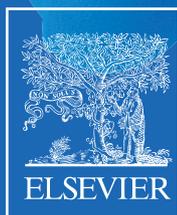


www.sfpediatric.com



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 2024 »

*Congrès de la Société Française de Pédiatrie
Nantes, 15 – 17 mai 2024*

Numéro coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

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



mai 2024 - Vol. 7 - Supplément 1 au numéro 2 - p. S1-S25

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



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 n'est pas intervenu dans le choix et la rédaction des articles.



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

Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 7, Supplément 1 au numéro 2, Mai 2024

« Pas à Pas 2024 »

Congrès de la Société Française de Pédiatrie
Nantes, 15 – 17 mai 2024

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



ELSEVIER

Président et Directeur de la publication

Pr Agnès LINGLART, Service Endocrinologie et Diabète de l'enfant, Service médecine des adolescents, Faculté de médecine Paris Saclay et Hôpital Bicêtre Paris Saclay, 63 rue Gabriel Péri, 94340 Le Kremlin Bicêtre.
E-mail : agnes.linglart@aphp.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 14
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.

© 2024 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Édité par Elsevier Masson SAS

Elsevier Masson SAS

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



Siège social : 65, rue Camille-Desmoulins,
92130 Issy-les-Moulineaux
RCS Nanterre 542 037 031
Actionnaire : Elsevier Holding France

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

Photocopies

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

Comité de direction :

T. Lamireau (Rédacteur en chef) ; M. Baron, B. Azémar, G. Benoist, P. Tourneux (Rédacteurs associés) ; A. Linglart (Présidente SFP) ; R. Basmaci (Secrétaire Général SFP) ; R. Coutant (Rédacteur en chef "Archives de Pédiatrie") ; E. Launay, (Site Web SFP) ; A. Werner (Président 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 Marguerite BARON, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Tréville 75009 Paris, France
margueritebaron2@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

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

© 2024 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

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

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

Photocopying

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

Derivative Works

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

Storage or Usage

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

Permissions

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

Author rights

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

Notice

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

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

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

Information environmental / Environmental information	
Origine du papier / Paper origin	Autriche / Austria
Pourcentage des fibres recyclées / Percentage recycled fibre	0%
Certification des fibres / fibre certification	PEFC
Eutrophisation de l'eau / water eutrophication	49 g/t

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

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

« Pas à Pas 2024 »
Congrès de la Société Française de Pédiatrie
Nantes, 15 – 17 mai 2024

Coordonné par Benjamin Azémar et Grégoire Benoist

Sommaire

Préface ■ T. Lamireau.....	2S1
Acidose métabolique chez l'enfant ■ J. Bouchereau, A. De Mul.....	2S2
Hépatite C chez l'enfant ■ F. Lacaille	2S5
Ingestion de corps étranger chez l'enfant ■ S. Morin, L. Bridoux-Henno.....	2S8
Macrocéphalie chez l'enfant ■ C. Mignot, K. Deiva, M. Vinchon	2S11
Malaise du nourrisson ■ G. Mortamet, E. Launay.....	2S14
Purpura rhumatoïde chez l'enfant ■ A. Lefèvre-Utile, S. Eyssette-Guerreau.....	2S17
Urticaire chronique chez l'enfant ■ A. Lasek Duriez, L. Martin, P. Cros.....	2S21
Variations isolées du développement génital en maternité ■ N. Kalfa, C. Bouvattier	2S24

Ce numéro a été réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.
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 n'est pas intervenu dans le choix et la rédaction des articles.

« Pas à Pas 2024 »
Congress of the French Society of Pediatrics
Nantes, 15th – 17th of May

Coordinated by Benjamin Azémar and Grégoire Benoist

Content

Preface ■ T. Lamireau.....	2S1
Metabolic acidosis in children ■ J. Bouchereau, A. De Mul.....	2S2
Hepatitis C in children ■ F. Lacaille.....	2S5
Foreign body ingestion in children ■ S. Morin, L. Bridoux-Henno.....	2S8
Macrocephaly in children ■ C. Mignot, K. Deiva, M. Vinchon.....	2S11
Acute event in infancy including brief resolved unexplained events ■ G. Mortamet, E. Launay.....	2S14
Immunoglobulin A vasculitis in children ■ A. Lefèvre-Utile, S. Eyssette-Guerreau.....	2S17
Chronic urticaria in children ■ A. Lasek Duriez, L. Martin, P. Cros.....	2S21
Differences of sex development at birth ■ N. Kalfa, C. Bouvattier.....	2S24

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

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 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 2024 de la Société française de pédiatrie. Le pédiatre trouvera des conduites à tenir faciles à utiliser en pratique quotidienne, accompagnées d'un texte essentiel pour comprendre le déroulement de la démarche proposée.

En cas de suspicion d'*ingestion de corps étranger*, la radiographie du thorax élargie à l'abdomen guide la décision de réaliser une extraction endoscopique, qui sera effectuée en urgence en cas de pile bouton bloquée dans l'œsophage. La prise en charge de l'*hépatite virale C* a été simplifiée chez l'enfant à partir de 3 ans, comme chez l'adulte, par l'efficacité et la sécurité des nouveaux médicaments anti-viraux.

Le pas à pas *Malaise du nourrisson* décrit les signes de gravité justifiant des manœuvres de réanimation immédiate, les critères qui justifient des examens complémentaires et à l'inverse les critères de bas risque qui permettent une prise en charge en ambulatoire après une courte période de surveillance.

L'*acidose métabolique* peut se présenter de façon aigüe ou chronique, et nécessite une enquête étiologique reposant en premier sur le calcul du trou anionique plasmatique, normal en cas de cause digestive ou urinaire, élevé en cas de cause métabolique ou toxique.

En cas de *macrocéphalie*, l'allure de la courbe de périmètre crânien et l'existence éventuelle de signes neurologiques focalisés ou d'hypertension intracrânienne permettront de décider de l'orientation du patient, en urgence ou non, vers une imagerie, une consultation spécialisée.

Les critères diagnostiques du *purpura rhumatoïde* sont détaillés et les modalités de prise en charge en ambulatoire ou en hospitalisation sont précisées.

L'*urticaire chronique*, induit ou d'apparition spontanée, ne nécessite pas de bilan allergologique, mais justifie d'un bilan biologique et tests physiques, et d'un traitement de première intention par anti-histaminique.

Les *variations isolées du développement génital* posent des problèmes complexes, psychologiques et médicaux, qui justifient le recours dès la maternité à un avis spécialisé.

Thierry LAMIREAU

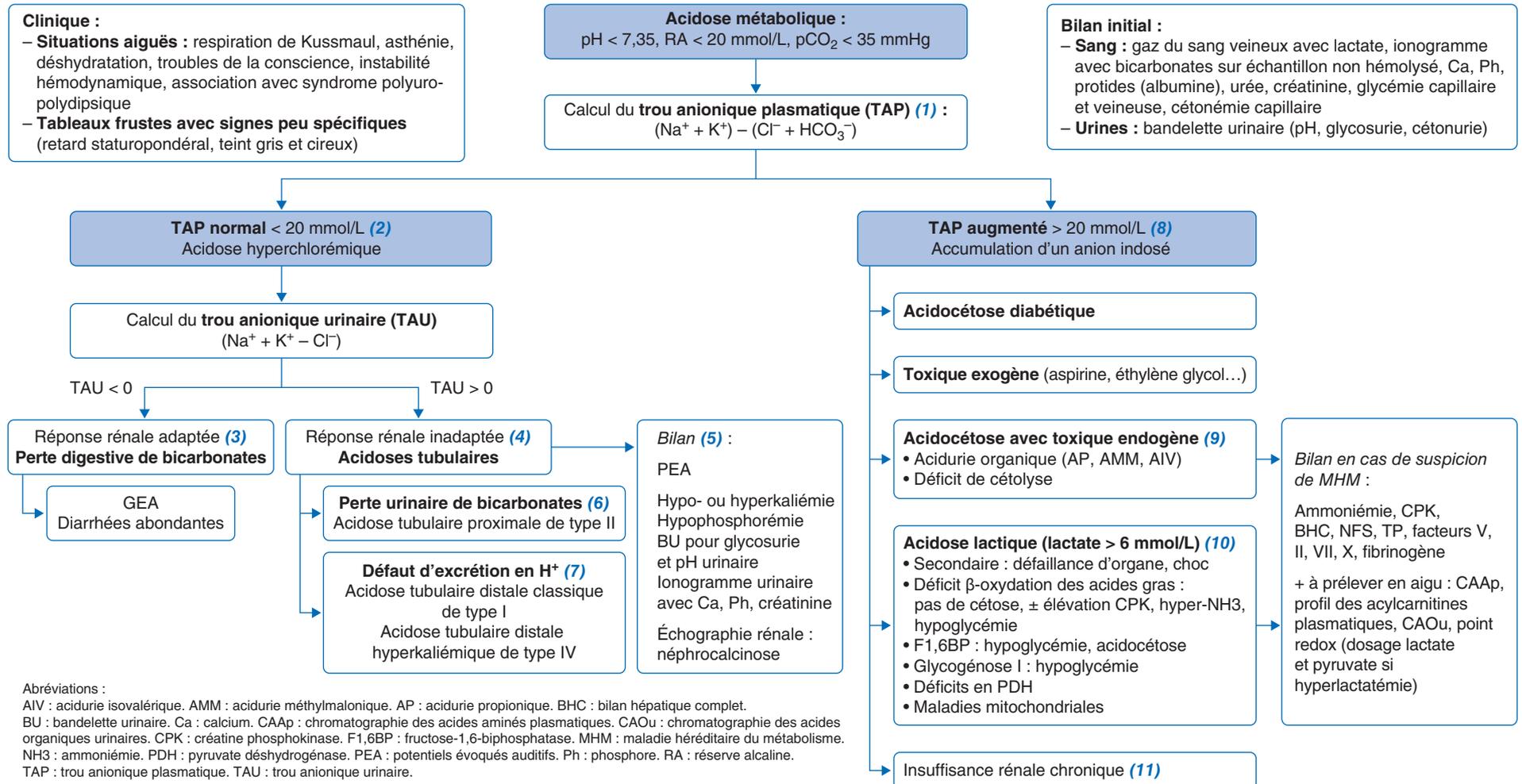
Unité de gastroentérologie pédiatrique, Hôpital des Enfants,
place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux, Cedex, France
Adresse e-mail : thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr

Liens d'intérêt

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

J. Bouchereau¹, A. De Mul²

Metabolic acidosis in children

¹Service et CRMR maladies héréditaires du métabolisme, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris, France²Service de néphrologie pédiatrique, Hospices civils de Lyon, Lyon, France

Article validé par : Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP), Société Française pour l'Étude des erreurs Innées du Métabolisme (SFEIM), Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP).

Remerciements aux relecteurs : D. Brossier, C. Roulland (GFRUP) ; K. Mention, M. Schiff (SFEIM) ; J. Bacchetta, O. Boyer (SNP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliette.bouchereau@aphp.fr (J. Bouchereau).

■ Introduction

Une **acidose** est définie par un pH plasmatique $< 7,35$ (pH artériel ou veineux). Cette acidose peut être d'origine respiratoire (pCO_2 [capnie] et bicarbonates augmentés) ou **métabolique** (bicarbonates/réserve alcaline < 20 mmol/L et $pCO_2 < 35$ mmHg par compensation respiratoire). Si l'acidose métabolique est d'installation rapide, elle peut se présenter cliniquement avec une dyspnée de Kussmaul (respiration ample et rapide liée à la compensation respiratoire visant à diminuer la capnie) et il faudra alors rechercher des signes de gravité : signes de déshydratation, troubles de conscience, instabilité hémodynamique. Dans les tableaux frustes, ou d'installation plus lente, les signes seront aspécifiques (teint gris et cireux, mauvaise prise pondérale, etc.) avec pour seul signe d'alerte une réserve alcaline basse sur un ionogramme sanguin non hémolysé. Le bilan initial comporte des examens simples permettant une première orientation, sanguins (gaz du sang veineux avec lactate, ionogramme avec bicarbonates sur échantillon non hémolysé, calcium, phosphore, protides \pm albumine, urée, créatinine, glycémie capillaire et veineuse, cétonémie capillaire) et urinaires (bandelette urinaire pour pH, glycosurie et cétonurie).

■ Conduite diagnostique devant une acidose métabolique chez l'enfant

(1) La première étape pour définir l'origine de l'acidose métabolique est le calcul du **trou anionique plasmatique (TAP)** selon la formule $[(Na^+ + K^+) - (Cl^- + HCO_3^-)]$, dont la normale est 16 ± 4 mmol/L. Il représente les anions indosés physiologiques (albumine, phosphate, etc.) ou pathologiques (lactate, corps cétoniques, autres acides organiques endogènes ou exogènes, etc.).

Acidose métabolique à trou anionique plasmatique normal

(2) **Si le TAP est non augmenté** (< 20 mmol/L), l'acidose est hyperchlorémique et il faut calculer le **trou anionique urinaire** ($TAU = Na^+ + K^+ - Cl^-$). Ce TAU permet d'évaluer l'ammoniurie, non réalisée en routine : en cas de charge acide, le rein doit normalement s'adapter à cette acidose et donc augmenter l'excrétion urinaire de H^+ sous la forme de NH_4^+ ; les cations indosés augmentent et le trou anionique urinaire devient alors négatif. Le calcul du TAU permet donc d'évaluer si la réponse rénale est adaptée ou non.

(3) **Si TAP non augmenté avec TAU négatif**, l'ammoniurie est augmentée, la réponse rénale est adaptée. Il s'agit le plus souvent d'une perte de bicarbonates d'origine extrarénale (digestive : **diarrhées sur gastro-entérite**, situation fréquente, contexte clinique évocateur). Chez l'enfant hospitalisé, on peut également

retrouver des acidoses hyperchlorémiques en cas de perfusion par soluté cristalloïde non balancé.

(4) **Si TAP non augmenté avec TAU positif**, la réponse rénale est inadaptée. L'acidose métabolique est d'origine tubulaire :

- elle peut résulter d'un défaut de réabsorption de bicarbonates au niveau du tubule proximal (**pRTA [proximal Renal Tubular Acidosis], type II**) ;
- elle peut également résulter d'un défaut d'acidification distale par défaut d'excrétion urinaire en H^+ au niveau du canal collecteur. La sécrétion de H^+ dépend d'une différence de potentiel membranaire liée à une réabsorption de Na^+ et une excrétion de K^+ sous le contrôle de l'aldostérone. Ce défaut d'acidification peut donc résulter directement d'un défaut d'excrétion de H^+ (**dRTA [distal Renal Tubular Acidosis], type I**) mais aussi d'un hypoaldostérone ou d'une résistance à l'aldostérone (**type IV**).

(5) En cas de suspicion d'acidose tubulaire, on recherche des **signes cliniques non spécifiques** : teint gris et cireux, retard statur pondéral classiquement précoce, polyurodipsie, épisodes de déshydratation, rachitisme, lithiases rénales. On recherche la notion de consanguinité. La bandelette urinaire, les ionogrammes sanguin et urinaire ainsi que l'échographie rénale permettent de différencier :

- suspicion d'**atteinte proximale**, recherche d'autres signes d'insuffisance du tubule proximal (tubulopathie proximale complète de Toni, Debré, Fanconi) : glycosurie massive normoglycémique, signes d'hémoconcentration, hypokaliémie, hypophosphatémie avec phosphaturie, aminoacidurie, hypo-uricémie avec uricosurie, hypocarnitinémie ;
- suspicion d'**atteinte distale** : hypokaliémie par activation du système rénine angiotensine aldostérone, pH urinaire inadapté ($> 5,5$), hypercalciurie et hypocitaturie (pouvant entraîner une néphrocalcinose et des lithiases à l'échographie rénale). Une hyperkaliémie est, quant à elle, suggestive d'un hypoaldostérone ou d'une résistance à l'aldostérone (type IV).

(6) **L'acidose tubulaire proximale** peut être isolée (formes rares de perte de bicarbonate isolée, autosomales dominantes ou récessives, ou acquises sur certains traitements notamment antiépileptiques) ou le plus souvent associée à un syndrome de Fanconi plus ou moins complet. Celui-ci peut être acquis d'origine toxique (métaux lourds, ifosfamide, acide valproïque ou antiviraux) ou primitif dont l'étiologie la plus fréquente est la cystinose infantile, suivie d'étiologies plus rares comme : les maladies mitochondriales, les maladies d'intoxication endogène (maladie de Wilson, fructosémie, galactosémie et tyrosinémie de type I) ainsi que les anomalies de transcytose des protéines (syndrome de Dent ou de Lowe) et les rares glyco-génoses de Bickel-Fanconi (variants bialléliques du gène *GLUT2*).

(7) **L'acidose tubulaire distale de type I** est la forme la plus fréquente d'acidose tubulaire en pédiatrie. Il existe des formes génétiques autosomiques récessives qui peuvent être associées à une surdité (potentiels évoqués auditifs à contrôler, mutation de la H^+ -ATPase) ou des formes autosomiques dominantes plus tardives et rares. Elle peut aussi être acquise, le plus souvent dans le cadre de pathologies systémiques chez l'adulte (lupus systémique, syndrome de Gougerot-Sjögren), se voir dans le cadre d'uropathies obstructives ou en post-transplantation rénale, ou encore être d'origine toxique (amphotéricine B, AINS, captopril, ciclosporine).

Le diagnostic étiologique précis des différentes acidoses tubulaires peut nécessiter des explorations métaboliques et génétiques spécifiques, du ressort d'un centre de référence.

Acidose métabolique à trou anionique plasmatique augmenté

(8) **Si le TAP est élevé** (la chlorémie reste normale dans ce cas), cela traduit l'accumulation d'acides anormaux. Les anions indosés peuvent être d'origine **endogène** (accumulation de lactate dans les sepsis ou choc, corps cétoniques dans l'acidocétose diabétique et/ou acide organique) ou **exogène** (éthylène glycol, méthanol, aspirine, etc.). L'ensemble de ces composés accumulés peut faire l'objet de dosages spécifiques, à réaliser dès le début de la prise en charge et avant tout traitement. La cause la plus fréquente, à rechercher en premier lieu, est l'**acidocétose diabétique**, de diagnostic facile avec l'hyperglycémie et/ou la glycosurie.

(9) En l'absence de circonstance évidente d'acidocétose diabétique ou d'intoxication exogène, il convient de rechercher en urgence une intoxication endogène liée à une **maladie héréditaire du métabolisme (MHM)**, avec un bilan complémentaire détaillé dans l'arbre diagnostique. Les **aciduries organiques** pourront s'accompagner d'une hyperammoniémie plus ou moins sévère, parfois d'une augmentation du lactate. Les déficits de cétolyse se présenteront souvent avec une hypoglycémie accompagnant l'acidocétose profonde. Les circonstances déclenchantes, en dehors de la période néonatale pour les formes sévères, sont une période de catabolisme (maladie infectieuse intercurrente, jeûne prolongé, anesthésie, etc.) ; et les points d'appel cliniques, en dehors de la dyspnée d'acidose, sont souvent neurologiques (sommolence, troubles de conscience) ou digestifs (vomissements). En cas de suspicion d'acidurie organique, il faut en urgence arrêter les apports protéiques, stopper le catabolisme avec une perfusion glucidique, et débiter un traitement par carnitine. Le bilan étiologique spécifique comprend : profil d'acylcarnitines plasmatiques et chromatographie des acides organiques urinaires, à réaliser en période aiguë.

(10) L'hyperlactatémie n'entraîne une acidose métabolique que lorsque le lactate dépasse le seuil de 6 mmol/L (à noter qu'on peut retrouver sur des prélèvements sanguins difficiles avec éventuelle pose de garrot une hyperlactatémie, qui dans ce contexte sera inférieure à 6 mmol/L et ne sera pas associée à une acidose ; lactates normaux = 2 mmol/L). L'acidose lactique est le plus souvent due à une **hypoperfusion tissulaire** (choc, défaillance d'organe, etc.). Certaines MHM (déficit de la β -oxydation des acides gras, déficit en fructose-1,6-biphosphatase, glycoséoses et maladies mitochondriales, y compris les déficits en pyruvate déshydrogénase) doivent être suspectées, en particulier en cas d'association avec une hypoglycémie, une défaillance hépatique, une atteinte cardiaque ou une rhabdomyolyse (déficits de la β -oxydation des acides gras). Pour rechercher ces étiologies, il faut dès que possible prélever un profil d'acyl-carnitines plasmatiques et une chromatographie des acides organiques urinaires. Quelle que soit la cause, la prise en charge

initiale repose sur une perfusion glucidique (polyionique G10 %) et le traitement des défaillances d'organes.

L'ensemble des bilans et des prises en charge spécifiques sont détaillés dans les **protocoles d'urgence rédigés par la filière G2M** (<https://filiere-g2m.fr/>).

(11) L'insuffisance rénale chronique peut entraîner une acidose métabolique, dont la fréquence se majore avec la sévérité de l'atteinte. Dans les stades précoces, elle est liée à un défaut d'élimination rénale des H^+ , surtout dans les pathologies de type uropathie ou néphropathie interstitielle (TAP normal dans ce cas). Dans les stades plus avancés, l'acidose est due à une accumulation d'anions indosés non éliminés au niveau rénal (TAP augmenté).

■ Conclusion

En présence d'une acidose métabolique, le calcul des TA plasmatique et urinaire est la première étape du diagnostic. En cas

d'acidose hyperchlorémique, la diarrhée sur gastro-entérite aiguë est l'étiologie la plus fréquente. En cas de suspicion de tubulopathie, des signes cliniques évocateurs seront recherchés et un ionogramme sanguin et urinaire complet sera réalisé. Une MHM sera suspectée en cas d'acidose à TAP élevé (hors acidocétose diabétique, ou choc d'une autre origine), avec une prise en charge urgente spécifique nécessaire.

■ Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Acidose métabolique ; Acidocétose ; Maladie métabolique ; Acidose tubulaire

■ **Keywords** Metabolic acidosis; Ketoacidosis; Metabolic disease; Tubular acidosis

■ Bibliographie

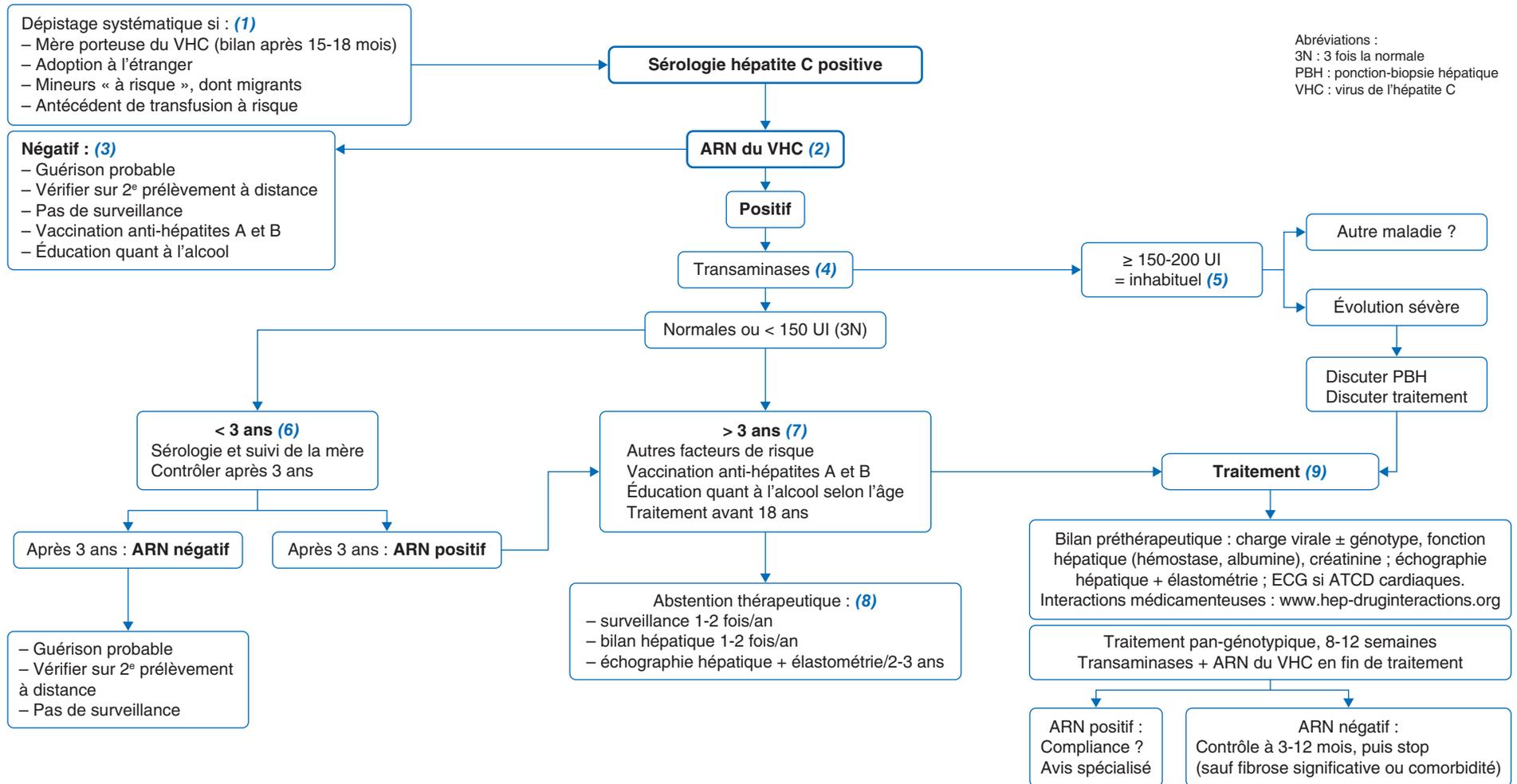
Baker PR 2nd. Recognizing and managing a metabolic crisis. *Pediatr Clin North Am.* 2023 Oct;70(5):979-93. DOI: 10.1016/j.pcl.2023.05.009. Filière G2M. Protocoles urgences. <https://filiere-g2m.fr/urgences>.

Hépatite C chez l'enfant

Hepatitis C in childhood

F. Lacaille

Service de gastro-entérologie-nutrition et unité d'hépatologie pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants malades, 149 rue de Sèvres, Paris, France



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : florence.lacaille@aphp.fr (F. Lacaille).

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP).

Remerciements aux relecteurs : A. Fabre, I. Scheers (GFHGNP) ; M. Caseris, P. Frange, M. Lorrot (GPIP).

■ Introduction

L'hépatite C est due à un virus à ARN découvert en 1989. Il se transmet quasi exclusivement par le sang. Contrairement au VIH et au virus de l'hépatite B (VHB), dont il partage des caractéristiques épidémiologiques, il ne s'intègre pas dans le génome cellulaire, et peut donc être éradiqué par le traitement. Comme le VIH, il mute rapidement après l'infection et échappe ainsi à un vaccin. Plusieurs génotypes existent, assez différents pour que les anticorps contre l'un ne soient pas protecteurs contre la réinfection par un autre.

L'expansion de l'hépatite C en Occident dans les années 1970 a suivi celle de la toxicomanie. Le virus de l'hépatite C (VHC) peut aussi être transmis par les transfusions mal contrôlées et les campagnes de masse de traitements parentéraux (exemple de l'Égypte dans les années 1960). Le VHC peut se transmettre de la mère au fœtus au deuxième trimestre, dans moins de 5 % des cas (20 % si la mère est aussi infectée par le VIH et non traitée). Depuis que la sécurité transfusionnelle est quasi absolue dans les pays développés (années 1990), **la transmission mère-enfant est le seul mode de contamination avant l'adolescence**. Cela justifie le dépistage et le traitement des femmes avant un projet de grossesse. Il n'y a aucune prévention possible de la transmission ; on recommande d'éviter les interventions pouvant être contaminantes, comme l'amniocentèse. Il n'y a pas de contre-indication à l'allaitement maternel, le VHC n'étant pas transmis par voie digestive.

Le VHC est beaucoup moins contagieux que le VIH et le VHB. L'OMS considérait en 2020 que 57 millions de personnes étaient porteuses du VHC (0,7 % de la population mondiale), dont seulement 14 millions diagnostiquées, et 3,5 millions d'enfants. En 2011 en Europe, l'incidence annuelle était de 16 nouvelles infections pour 10⁵ chez les 25-44 ans, presque autant chez les adolescents et jeunes adultes (13 pour 10⁵), et seulement 2 pour 10⁵ chez les moins de 4 ans.

Le VHC est peu et lentement pathogène. Avant les nouveaux traitements, on considérait le risque de développer une maladie sévère du foie, cirrhose ou cancer, de 20-25 %, après une évolution d'au moins 20 ou 30 ans, risque très augmenté par l'alcool ou l'infection par le VIH. Après une infection aiguë, une hépatite symptomatique est rare. Entre 50 et 80 % des patients développent une hépatite chronique, **le VHC étant alors encore détectable dans le sang 6 mois après la contamination**. De grandes séries de patients contaminés de façon iatrogène (transfusion pour chirurgie cardiaque, ou immunoglobulines anti-D) ont été étudiées 15 à 35 ans après la contamination : la moitié n'avaient plus que des anticorps anti-VHC, sans virus circulant. Une faible proportion avait une maladie sévère du foie, les facteurs aggravants étant l'alcool et l'obésité. Une grande étude bri-

tannique, incluant plus de 1 000 patients infectés avant 18 ans, dont la moitié par toxicomanie à l'adolescence, retrouvait un tiers de cirrhoses après 33-35 ans d'évolution, les facteurs de risque étant l'alcool et le sexe masculin.

Chez les enfants contaminés pendant la grossesse, on peut observer dans la première année une hépatite biologique, sans signe clinique. Le virus n'est plus retrouvé après 3 ans chez 20 à 25 % d'entre eux. L'infection chez l'enfant est dans la majorité des cas bénigne et asymptomatique. Il est exceptionnel de retrouver les signes fonctionnels décrits chez les adultes, comme l'asthénie. Les transaminases sont dans la moitié des cas normales, sinon modérément élevées (moins de 150 UI ou moins de 3 fois la normale), le reste des examens étant normaux. L'histologie montre des lésions peu sévères, une inflammation minimale à modérée des espaces-portes, quelquefois une fibrose minimale à modérée. De rares cas de cirrhose ont été rapportés.

■ Conduite diagnostique devant une sérologie de l'hépatite C positive

(1) La recherche d'anticorps anti-VHC doit être faite chez les enfants adoptés à l'étranger, ou y ayant reçu une transfusion (ou des produits dérivés du sang) à risque, les mineurs « à risque » (migrants mineurs, usagers de drogues, à risque sexuel...), et si la mère a une hépatite C (pas avant l'âge de 15-18 mois, compte tenu de la détection, avant cet âge, des anticorps maternels transmis *in utero* à l'enfant, même si celui-ci n'est pas lui-même infecté).

(2) Si la sérologie VHC est positive, on complète le bilan avec la **recherche de l'ARN du VHC** et un dosage des transaminases. La détermination du génotype viral n'est plus systématiquement recommandée.

(3) En cas de sérologie positive sans virémie, on affirmera la guérison après une deuxième recherche d'ARN négative, plusieurs mois plus tard. Il n'y a plus de surveillance ultérieure, car contrairement à l'hépatite B (virus à ADN qui s'intègre), l'éradication du virus est définitive, même en cas d'immunodépression ultérieure.

(4) Si l'ARN du VHC est détecté, l'orientation dépend du taux de transaminases, qui sont habituellement normales ou peu élevées (< 100-150 UI/L).

(5) Si les transaminases sont plus élevées qu'habituellement, il faut chercher une autre maladie hépatique (autre virus aigu ou chronique, hépatite auto-immune, maladie de Wilson), ou penser à une évolution sévère (exceptionnelle).

(6) **Prise en charge d'un enfant de moins de 3 ans présentant une virémie VHC positive**

La transmission materno-fœtale étant la plus fréquente, il faut rechercher l'infection chez la mère, et organiser sa prise en

charge le cas échéant. Vue la possibilité de guérison spontanée, un contrôle de virémie après l'âge de 3 ans suffit. En cas de résultat négatif, la guérison est probable, à contrôler sur un second prélèvement quelques mois plus tard ; aucune surveillance n'est plus nécessaire.

(7) **Prise en charge d'un enfant de plus de 3 ans présentant une virémie HCV positive**

En cas de virémie HCV découverte ou persistante après l'âge de 3 ans, l'examen clinique est très généralement normal. Le bilan de maladie hépatique chronique comporte la coagulation, l'albuminémie. Le dosage de l'alphafoetoprotéine n'est pas indiqué car il n'est pas observé de cancer sans cirrhose préalable, contrairement à l'hépatite B. Une échographie abdominale avec éventuellement une élastométrie (recherche de fibrose) complètera l'évaluation. La vaccination anti-hépatite B est contrôlée (dosage des anticorps anti-HBs), celle contre l'hépatite A recommandée. Selon l'âge, l'information sur les risques de la consommation d'alcool doit être donnée et répétée. Il est souhaitable que l'enfant soit vu par un gastro-hépatologue pédiatre spécialisé.

Une prise en charge thérapeutique par les nouveaux traitements (*direct-acting agents*) est autorisée et même recommandée, et peut donc être discutée à partir de l'âge de 3 ans.

(8) En cas d'abstention thérapeutique, l'enfant est vu 1 à 2 fois par an, avec examen clinique et contrôle du bilan hépatique et de la virémie. L'échographie hépatique peut être répétée tous les 2-3 ans, avec élastométrie.

(9) **Traitement de l'hépatite C de l'enfant**

Le traitement reposait auparavant sur l'interféron associé à la ribavirine. Il était moyennement efficace et mal toléré (syndrome grippal, myélotoxicité, inflexion de la croissance).

Les nouveaux traitements (*direct acting agents*) sont définis par leur cible moléculaire sur le VHC : les inhibiteurs de la protéase NS3/4A, les inhibiteurs nucléosidiques ou non du complexe polymérase NS5B et les inhibiteurs du complexe NS5A. Ils sont utilisés en combinaison pour diminuer le risque d'émergence de mutants résistants. Certains sont efficaces sur certains génotypes seulement, d'autres sur tous ou presque (« pan-génotypiques »).

De nombreux protocoles ont été développés chez l'adulte, adaptés à toutes les circonstances (génotype, gravité de la maladie, réinfection...), de durée variable, tous très chers. La politique actuelle est de favoriser les traitements pan-génotypiques (ne nécessitant pas de compléments d'examens virologiques) de durée brève, de façon à casser rapidement et efficacement la

chaîne de transmission. Le traitement, quel qu'il soit, est dans l'ensemble très efficace (guérison dans près de 100 % des cas), et bien toléré. Le **bilan préthérapeutique** comprend la détermination de la charge virale, le dosage des transaminases, le contrôle de la fonction hépatique (hémostase, albumine) et rénale (créatinine). Il faut contrôler l'ECG en cas d'antécédents cardiaques significatifs (risque faible de troubles du rythme ; interroger le cardiologue référent en cas de doute). Il y a peu d'associations contre-indiquées (amiodarone et sofosbuvir), ou d'interférences médicamenteuses (traitements anti-VIH) ; site de référence : www.hep-druginteractions.org.

Les études ont inclus un petit nombre d'enfants et d'adolescents (moins de 10 études avec moins de 100 patients par étude), compte tenu de la rareté de l'infection et des difficultés inhérentes aux protocoles. Il faut noter que, même si des dizaines de milliers d'adultes ont été traités, rassurant quant à des effets secondaires rares, ces médicaments sont utilisés depuis moins de 10 ans, et très peu chez les enfants ; vu leur mode d'action, l'effet sur la croissance et la puberté est probablement nul, mais on n'en aura la preuve que dans le futur. Quoi qu'il en soit, le traitement du VHC chez l'enfant n'est jamais une urgence, vu la bénignité de la maladie. Les exceptions sont : les situations augmentant le risque de maladie hépatique significative, les coinfections virales (VIH, VHB), les multiples transfusions, les médicaments hépatotoxiques (méthotrexate, chimiothérapies), la dialyse, la perspective d'une greffe d'organe ou de cellules souches hématopoïétiques, d'autres hépatopathies, le risque que l'enfant soit perdu de vue, ou le risque de grossesse chez une adolescente.

Le patient doit de toute façon être traité avant la fin de l'adolescence (18 ans).

Pour que le coût élevé du traitement soit pris en charge, il faut faire la demande de 100 %. Il est souhaitable que le traitement soit discuté avec un pédiatre spécialiste en hépato-gastro-entérologie, surtout s'il y a d'autres facteurs de risque, qui peuvent nécessiter une surveillance particulière ou un suivi (interactions médicamenteuses). Sauf exception (par exemple, pathologie cardiaque faisant éviter le sofosbuvir), le choix entre les traitements disponibles est surtout une question d'habitude ou de galénique. Les médicaments disponibles en France sont les combinaisons sofosbuvir-lédipasvir, dont l'utilisation n'est plus recommandée, sofosbuvir-velpatasvir et glécaprevir-pibrentasvir, ces deux derniers étant pan-génotypiques.

Les modalités thérapeutiques sont les suivantes :

- sofosbuvir-velpatasvir (1 prise par jour pendant 12 semaines) : 150/37,5 mg si poids < 17 kg, 200/50 mg si poids ≥ 17 kg, 400/100 mg à partir de 12 ans ;
- glécaprevir-pibrentasvir (1 prise par jour pendant 8 semaines, contre-indiqué si troubles du rythme) : 150/60 mg entre 12 et 19 kg, 200/80 mg entre 20 et 29 kg, 250/100 mg entre 30 et 44 kg, 300/120 mg à partir de 45 kg.

Les interactions médicamenteuses potentielles doivent être vérifiées au préalable ; la consommation de pamplemousse, d'oranges sanguines et de millepertuis est contre-indiquée en cours de traitement.

Il n'y a pas de justification à traiter avant l'âge de 3 ans, vu la possibilité de guérison spontanée.

Sauf circonstances particulières ou symptômes, il n'est pas recommandé de contrôler la biologie pendant le traitement. On vérifie les transaminases à la fin du traitement, et la disparition de l'ARN viral 3 et 12 mois après la fin. La confirmation de la négativation de la PCR est celle de la guérison. Bien sûr la sérologie restera positive. La surveillance peut être interrompue sauf dans le cas de fibrose hépatique significative (à la biopsie, si elle a été faite), ce qui est exceptionnel. En cas de persistance d'une virémie (ARN positif), il faut évaluer la compliance thérapeutique et (re)prendre un avis spécialisé. Le traitement est dans l'ensemble très bien toléré, sauf de rares signes digestifs.

■ Conclusion

L'hépatite C, qui n'a jamais été un problème clinique majeur chez l'enfant, est en passe de ne plus en être un du tout, grâce au traitement des adultes potentiellement contaminants, et des enfants contaminés. L'éradication du VHC est un des objectifs de l'OMS pour les prochaines décennies. Les nouveaux traitements, dont le prix devrait baisser dans les années à venir, sont très efficaces, bien tolérés, en sachant que leur utilisation est encore récente. Les enfants doivent de toute façon être traités avant la fin de l'adolescence.

■ Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Hépatite C ; *Direct-acting agents*

■ **Keywords** Hepatitis C; Direct-acting agents

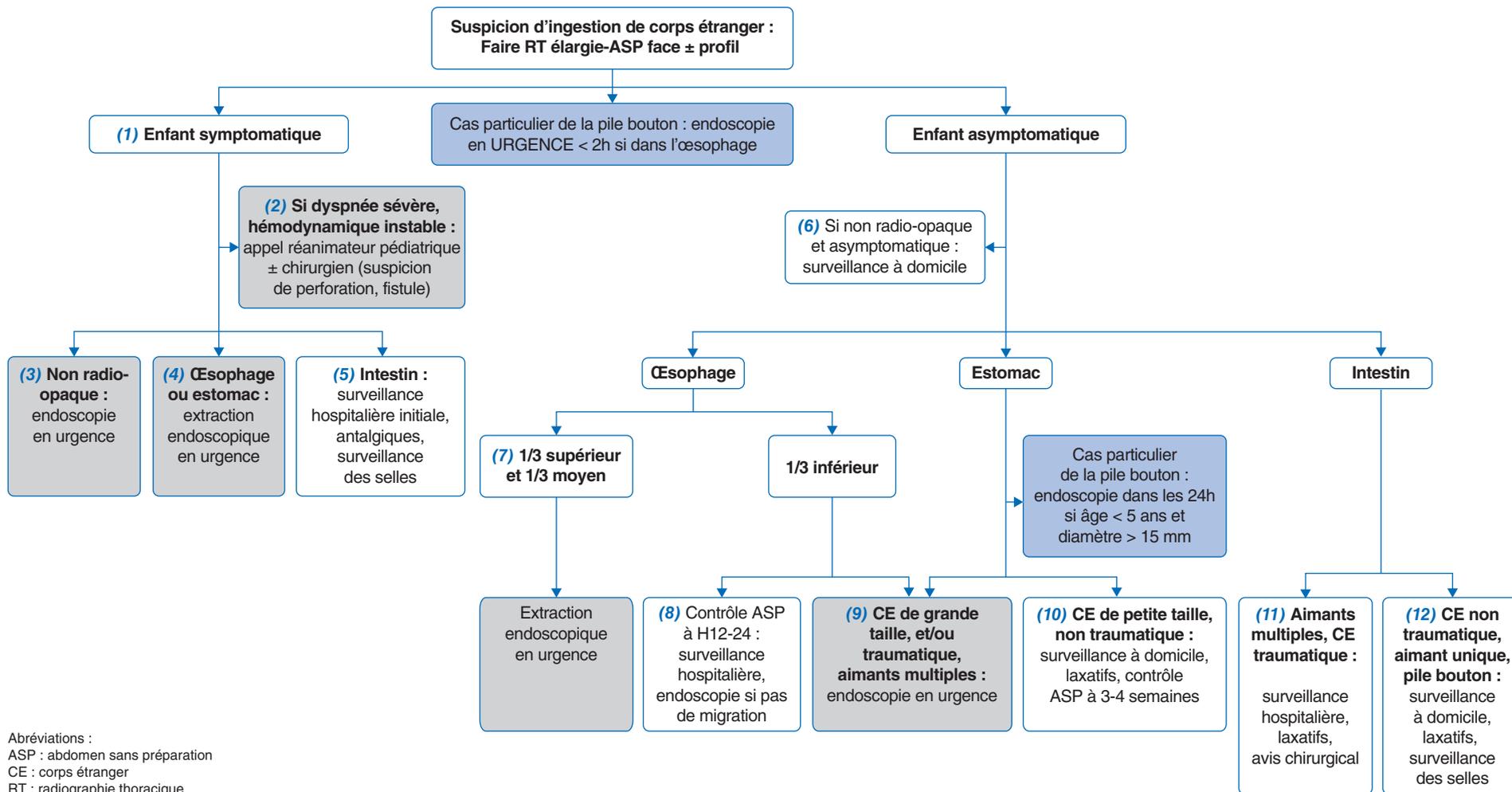
■ Bibliographie

Haute Autorité de Santé. Recommandations de prise en charge des personnes infectées par le virus de l'hépatite C. 11 janvier 2024. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2023-09/argumentaire_vhc_2023_09_21.pdf.

Polaris Observatory HCV Collaborators. Global change in hepatitis C virus prevalence and cascade of care between 2015 and 2020: a modelling study. *Lancet Gastroenterol Hepatol*. 2022 May;7(5):396-415.

Indolfi G, Fischler B, Gonzalez-Peralta RP, et al. Comparison of recommendations for treatment of chronic hepatitis C virus infection in children and adolescents: a position paper of the Federation of International Societies of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (FISPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2020 May;70(5):711-7.

Modin L, Arshad A, Wilkes B, et al. Epidemiology and natural history of hepatitis C virus infection among children and young people. *J Hepatol*. 2019 Mar;70(3):371-8.



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sixtine.morin@chu-rennes.fr (S. Morin).

Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatrique (GFRUP).

Remerciements aux relecteurs : S. Coopman, A. Fabre, D. Ley (GFHGNP) ; A. Tran (GFRUP).

■ Introduction

L'ingestion de corps étranger (CE) est fréquente en pédiatrie, surtout pendant la petite enfance, avec un pic de fréquence entre 6 mois et 6 ans. Plus de 80 % des corps étrangers cheminent à travers le tube digestif sans manifestation clinique ni complication. Seuls 10 à 20 % d'entre eux doivent être extraits par voie endoscopique. Un transfert médicalisé vers un centre d'expertise doit être discuté au cas par cas du fait du risque de complication et/ou de migration secondaire du CE. Une prise en charge chirurgicale en raison d'une complication majeure (obstruction digestive, perforation, appendicite) reste toutefois exceptionnelle. La décision d'extraction du CE dépend donc de la taille de celui-ci, de sa nature, de sa localisation et du caractère symptomatique ou non du patient. La majorité des CE ingérés sont radio-opaques, visibles sur une radiographie du thorax et un abdomen sans préparation (ASP). Au niveau du cou et du thorax, le cliché de profil permet de préciser la position trachéale ou œsophagienne du corps étranger en cas de doute ; au niveau abdominal haut, une position antérieure du CE sur le cliché de profil est en faveur de sa localisation intragastrique alors qu'une position plus postérieure est en faveur d'une localisation intestinale.

■ Conduite à tenir devant une ingestion de corps étranger chez l'enfant

Chez un patient symptomatique (quelle que soit la taille ou la nature du CE)

(1) Si l'enfant est symptomatique (dysphagie, vomissements, hypersialorrhée, douleur), **l'endoscopie doit se faire en urgence**, idéalement sans délai (considérant alors l'estomac plein pour l'anesthésie générale) afin d'extraire le corps étranger après réalisation d'une imagerie afin de déterminer la localisation. Il est recommandé de refaire les radiographies juste avant l'anesthésie générale afin d'objectiver une éventuelle migration surtout si le délai entre la première radiographie et le bloc est de quelques heures.

(2) L'endoscopie est toutefois contre-indiquée en cas de suspicion de perforation ou de fistule : dyspnée sévère, hémodynamique instable. Dans ce cas, l'appel des réanimateurs et des chirurgiens pédiatriques est indispensable.

(3) Même si le corps étranger n'est pas radio-opaque et non visualisé sur l'imagerie, l'endoscopie doit se faire en urgence chez un enfant symptomatique. Le fait que l'enfant soit symptomatique témoigne souvent d'une localisation œsophagienne du CE.

(4) La présence d'un CE œsophagien peut entraîner les symptômes évoqués plus haut : dysphagie, hypersialorrhée, vomissements, toux ou encore douleur thoracique ; une ingestion de

CE passée inaperçue doit d'ailleurs être évoquée devant de tels symptômes s'ils sont inexpliqués. Les complications peuvent être des ulcérations avec éventuellement des sténoses secondaires ou encore une perforation digestive. En cas d'impaction alimentaire (blocage), il faudra penser à rechercher un trouble de la motricité œsophagienne (achalasie, œsophagite à éosinophiles) à l'interrogatoire : dysphagie, impactions alimentaires à répétition, repas longs avec nécessité de boire beaucoup ; et à réaliser dans ce cas des biopsies étagées lors de l'endoscopie.

(5) Si le CE est visualisé au niveau intestinal, en l'absence de signe de gravité (vomissements, arrêt des matières et des gaz, fièvre), un traitement antalgique et une surveillance hospitalière initiale avec avis chirurgical au moindre doute, jusqu'à régression des douleurs abdominales, sont proposés. Les complications dans ce cas restent toutefois exceptionnelles.

Chez un patient asymptomatique

Après ingestion de CE et devant un enfant asymptomatique, il reste pertinent de réaliser une **radiographie thoracique élargie de face**, voire un ASP de face et de profil.

(6) Si le CE n'est pas radio-opaque et que l'examen radiologique est normal, la surveillance peut être réalisée à domicile avec surveillance des selles afin d'objectiver l'exonération du CE par les parents, en donnant la consigne de reconsulter si l'enfant devient symptomatique (douleur et/ou vomissements).

(7) En cas de CE **dans le tiers supérieur ou moyen de l'œsophage**, même chez l'enfant asymptomatique, il y a une indication à une extraction endoscopique en urgence, idéalement sans délai (considérant alors l'estomac plein pour l'anesthésie générale).

(8) En cas de CE non traumatisant localisé dans le tiers inférieur de l'œsophage, une surveillance hospitalière initiale est indiquée. Il est recommandé de réitérer l'imagerie (RT + ASP) à H12-H24 afin d'objectiver une éventuelle migration. Si le corps étranger est toujours dans le tiers inférieur de l'œsophage, une extraction endoscopique est alors à prévoir dans les 24 heures suivant l'ingestion.

(9) En cas de **CE traumatisant ou CE de grande taille**, c'est-à-dire de plus de 6 cm de longueur après 1 an (et 3 cm avant 1 an) et plus de 2,5 cm de diamètre (c'est-à-dire le diamètre d'une pièce de 2 euros), une extraction endoscopique en urgence est à prévoir, que le CE soit localisé dans l'œsophage ou l'estomac (en tenant compte des difficultés endoscopiques d'extraction d'un CE gastrique estomac plein). Toutefois, les petits morceaux de verre ingérés ne sont généralement pas extraits par endoscopie car non traumatisants.

L'ingestion simultanée ou rapprochée de plusieurs aimants expose à des risques de lésions des parois intestinales dues

à l'attraction des aimants entre eux, et ainsi à des risques de nécrose, fistule, perforation. Lorsqu'ils sont localisés dans l'estomac, il faut les extraire par voie endoscopique en urgence. À noter, deux aimants déjà accrochés ensemble lors de l'ingestion sont considérés comme un aimant unique.

(10) Les CE intragastriques non traumatisants, de petite taille et sans symptôme associé, ne sont enlevés qu'en cas de persistance dans l'estomac 3 à 4 semaines après leur ingestion. Il est possible de prescrire un traitement laxatif par macrogol dans l'intervalle et de reconstrôler l'ASP après 3 à 4 semaines en cas de CE non retrouvé dans les selles.

(11) Dans le cas d'un CE traumatique ou de multiples aimants de localisation intestinale, une surveillance hospitalière initiale avec antalgiques, laxatifs et avis chirurgical est préconisée.

(12) Les CE non traumatiques (pile bouton comprise) localisés en post-pylorique ne peuvent pas faire l'objet d'une extraction par voie endoscopique. Une surveillance à domicile avec traitement laxatif par macrogol et surveillance des selles est recommandée. Le CE post-pylorique n'entraîne des complications que de façon exceptionnelle.

■ Cas particulier de l'ingestion d'une pile bouton

La prise en charge a fait l'objet de recommandations récentes avec des algorithmes détaillés en fonction des situations (www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-02/reco_pile_bouton_mel.pdf).

Retenir avant tout que si la pile bouton est localisée **dans l'œsophage, avec ou sans symptôme, ou dans l'estomac chez un patient symptomatique, l'endoscopie doit être réalisée en urgence** avec une extraction dans les 2 heures suivant l'ingestion. Les lésions peuvent être extrêmement sévères. Selon les recommandations de l'ESPGHAN, on peut proposer sans retarder l'endoscopie l'ingestion de miel, 10 ml par intervalle de 10 minutes pour les enfants de plus de 12 mois (jusqu'à 6 doses), ou de sucralfate 1 g (10 ml) par intervalle de 10 minutes (jusqu'à 3 doses), afin de diminuer la sévérité des lésions de la muqueuse œsophagienne, bien que cela n'ait été montré que chez l'animal.

Dans le cas d'une pile bouton localisée en intragastrique chez un enfant asymptomatique :

- s'il a moins de 5 ans et que la pile mesure moins de 15 mm de diamètre, l'endoscopie est discutable ;
- si l'enfant est âgé de moins de 5 ans et que la pile bouton mesure plus de 15 mm de diamètre, l'endoscopie est à organiser dans les 24 heures ;
- si l'enfant a entre 5 et 12 ans, la surveillance clinique peut être réalisée à domicile avec un contrôle radiologique à J4. Si la

pile est toujours localisée en intragastrique, une endoscopie est alors à réaliser ;

- si l'enfant est âgé de plus de 12 ans, un contrôle radiologique est proposé entre J10 et J14.

Dans tous les cas, un avis spécialisé est nécessaire. En extra-hospitalier, contacter le SAMU, laisser à jeun l'enfant et ne pas le faire vomir.

■ Conclusion

Une endoscopie doit être réalisée en urgence devant un CE œsophagien ou gastrique chez un enfant symptomatique. Si l'enfant est asymptomatique, la conduite à tenir dépend de la localisation et de la nature du corps étranger. L'ingestion d'une pile bouton nécessite la plus grande vigilance et un avis spécialisé régulé par le SAMU ; l'extraction est urgente lorsqu'elle est localisée dans l'œsophage.

■ Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Corps étranger ; Ingestion ; Endoscopie ; Enfants

■ **Keywords** Foreign body; Ingestion; Endoscopy; Children

■ Bibliographie

Thomson M, Tringali A, Zambelli A. Paediatric gastrointestinal endoscopy: European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy Guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 Jan;64(1):133-53.

Michaud L, Bellaïche M, Olives JP. Ingestion de corps étrangers chez l'enfant. Recommandations du Groupe francophone d'hépatologie, gastro-entérologie et nutrition pédiatriques. *Arch Pediatr.* 2009 Jan;16:54-61.

Haute autorité de santé. Recommandations HAS. Diagnostic et prise en charge des enfants ayant ingéré une pile bouton ou une pile plate. 14 février 2022. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-02/reco_pile_bouton_mel.pdf.

Oliva S, Romano C, De Angelis P, et al. Foreign body and caustic ingestions in children: a clinical practice guideline. *Dig Liver Dis.* 2020 Nov;52(11):1266-81.

Mubarak A, Benninga MA, Broekaert I, et al. Diagnosis, management, and prevention of button battery ingestion in childhood: a European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition Position Paper. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021 Jul 1;73(1):129-36.

Macrocéphalie chez l'enfant

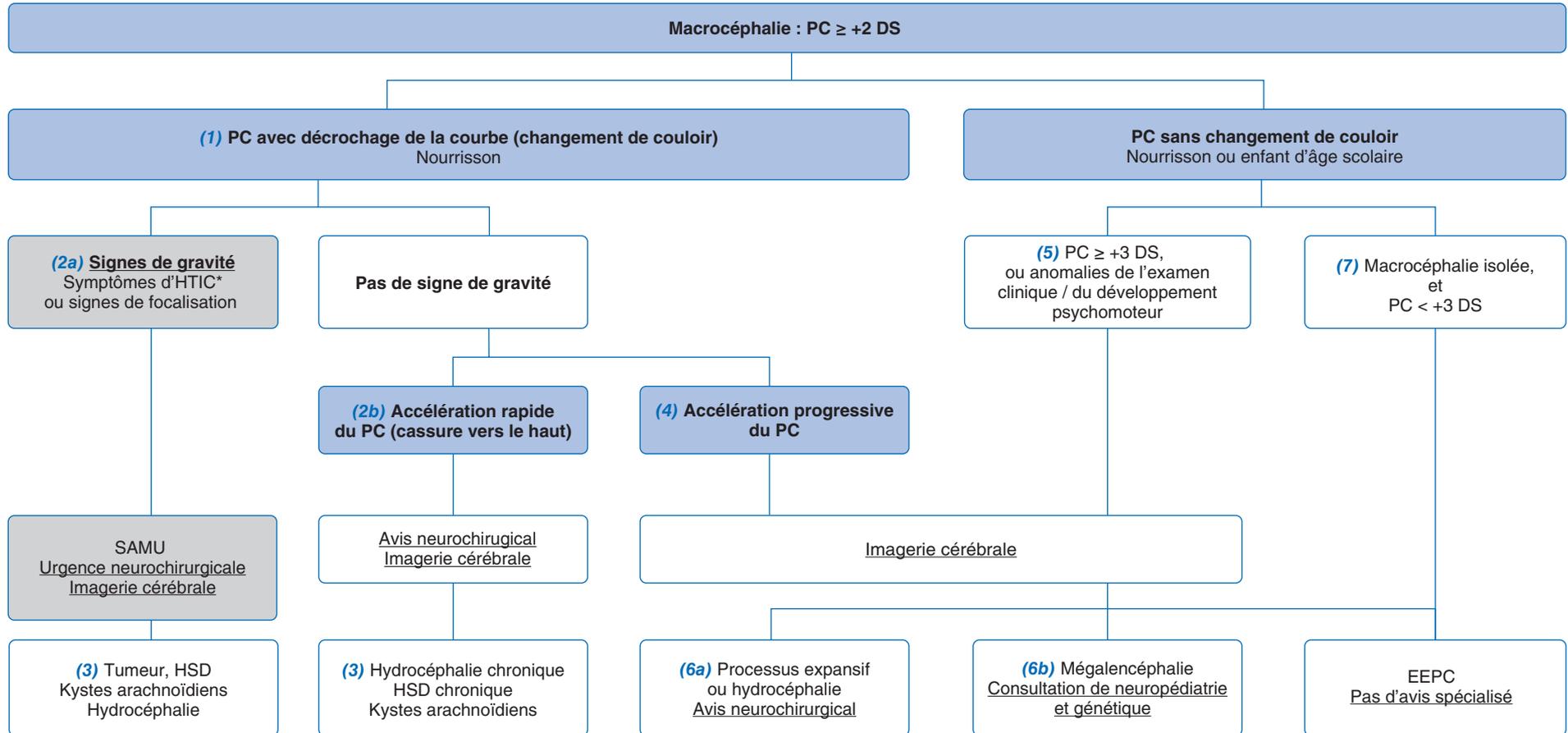
Macrocephaly in children

C. Mignot¹, K. Deiva², M. Vinchon³

¹Département de génétique, AP-HP, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière et hôpital Armand-Trousseau, Sorbonne université, Paris, France

²Neurologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre, AP-HP, hôpitaux universitaires Paris-Saclay, Le Kremlin-Bicêtre, France

³Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Femme-mère-enfant, Hospices civils de Lyon, France



* Signes d'HTIC : fontanelle bombante, vomissements, hypotonie, somnolence, irritabilité, mydriase aréactive, apparition d'un strabisme, bradycardie...

Abréviations :

DS : déviations standards ; EEPC : élargissement des espaces péricérébraux ; HSD : hématome sous-dural ; HTIC : hypertension intracrânienne ; PC : périmètre crânien

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cyril.mignot@aphp.fr (C. Mignot).

Article validé par : Groupe de Pédiatrie Générale, sociale et environnementale (GPGse), Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP), Société Française de Neurochirurgie Pédiatrique (SFNCP), Société Française de Pédiatrie MédicoLégale (SFPML).

Remerciements aux relecteurs : E. Martin-Lebrun (GPGse), N. Bahi-Buisson, V. Desportes (SFNP), M. Balençon, M. Lerouge-Bailhache (SFPML), A. Gerasimenko

■ Introduction

La mesure du périmètre crânien (PC) fait partie de la surveillance du jeune enfant et doit être systématiquement prise et consignée lors de tout examen clinique. Il est important que la courbe du PC soit reconstituée de façon rigoureuse jusqu'à l'âge de 2 ans au moins. Cette reconstitution doit tenir compte de l'âge théorique de l'enfant lorsqu'il existe une prématurité, car cela influe sur l'allure de la courbe initiale, même si la naissance n'est avancée que de seulement quelques semaines. L'augmentation anormale du PC peut être le premier indice de nombreux diagnostics à ne pas manquer. La **macrocéphalie** est définie par une croissance du PC supérieure ou égale à +2 déviations standards (DS) au-dessus de la moyenne.

Le contexte de découverte d'une macrocéphalie et les signes qui l'accompagnent conditionnent l'attitude du praticien. Les inquiétudes diffèrent selon l'âge de l'enfant (nourrisson *versus* enfant plus âgé) et selon la présence d'anomalies à l'examen clinique, en particulier neurologiques et cutanées ou de signes morphologiques associés (petite taille, dysmorphie, y compris forme du crâne anormale) *versus* le caractère isolé de la macrocéphalie. Chez les plus petits, c'est surtout la cinétique de l'augmentation du PC, et l'observation d'une accélération de la croissance avec décrochage rapide de la courbe (cassure vers le haut) qui détermineront la conduite à tenir.

■ Conduite diagnostique devant une macrocéphalie

Il est nécessaire de savoir **effectuer la mesure du périmètre crânien**. Utiliser un mètre ruban souple non élastique. Placer soigneusement le mètre autour de la tête en choisissant le point où la circonférence est la plus grande : juste au-dessus des sourcils, au-dessus des oreilles et la partie la plus proéminente à l'arrière de la tête. Prendre la mesure 3 fois et choisir la mesure la plus grande en arrondissant à 0,1 cm près.

(1) Lorsque l'établissement de la courbe de croissance du PC d'un nourrisson montre un **décrochage** vers le haut et que le PC dépasse +2 DS avec une accélération rapide, la première préoccupation est celle d'un processus expansif intracrânien.

(2a) Il est nécessaire à ce stade de **rechercher des signes de gravité : signes d'hypertension intracrânienne (HTIC)** (fontanelle bombante, vomissements, hypotonie, somnolence, irritabilité, mydriase aréactive, apparition d'un strabisme, bradycardie) **et/ou de focalisation**. Leur identification doit conduire à redouter une **urgence neurochirurgicale**. Ces enfants nécessitent d'être transférés dans un centre hospitalier par SAMU.

(2b) En l'absence de signes de gravité, mais si la croissance du PC est très rapide (avec franche cassure vers le haut), un avis

neurochirurgical doit être sollicité rapidement. Ce recours spécialisé pourra être précédé ou complété par un examen ophtalmologique ; ce dernier pouvant renforcer l'urgence de la prise en charge en cas d'œdème papillaire ou d'hémorragies rétiniennes.

(3) Les principales causes retrouvées dans les situations précédentes sont listées ci-dessous. L'**évaluation spécialisée complétée d'une imagerie cérébrale** permettra de porter le diagnostic rapidement.

Une **tumeur cérébrale** peut se manifester par des signes de localisation ou par une hydrocéphalie aiguë (mécanisme d'obstruction).

Un **hématome sous-dural** (HSD), consécutif à un traumatisme crânien accidentel ou infligé, est une pathologie aiguë ou subaiguë. Toute augmentation très rapide du PC doit le faire redouter, et ce même si la valeur du PC n'est pas supérieure ou égale à +2 DS. Dans certains cas, le PC peut ne pas avoir eu le temps d'augmenter. Dans ce contexte, les signes d'HTIC et/ou de focalisation sont au premier plan. Dans des formes d'évolution plus chronique, le PC augmente progressivement, avec une rupture de la courbe. Il est particulièrement important que la courbe soit reconstituée avec rigueur, en tenant compte de la date du terme théorique, le cas échéant. Dans le contexte de suspicion d'un saignement sous-dural survenu de façon non accidentelle, le praticien pourra se rapprocher utilement de l'UAPED du centre hospitalier pour poursuivre la prise en charge de cet enfant sur le volet protection de l'enfance. L'imagerie de référence est le scanner en urgence ou l'IRM cérébrale et cervicale.

Les **kystes arachnoïdiens**, surtout lorsqu'ils sont multiples, peuvent être associés à un trouble plus diffus de la circulation du liquide céphalorachidien (LCR) avec un PC élevé mais avec une croissance régulière. Dans certains cas, on note que le PC a présenté dans la petite enfance (vers 6 mois) un décalage, montant de 1 ou 2 DS, pour se stabiliser ensuite sur son nouveau couloir, ce qui indique que le kyste s'est vraisemblablement constitué à cet âge. Il peut exister un décrochage de la courbe, avec l'apparition de signes d'HTIC lorsque le kyste se met sous pression ou se rompt dans les espaces sous-duraux. Chez un enfant plus âgé, certains kystes très volumineux peuvent se compliquer d'une déformation de la voûte crânienne et/ou de la face.

Certaines **hydrocéphalies** de l'enfant à faible pression se manifestent par une augmentation progressive du PC qui s'éloigne lentement des valeurs normales au fil des années ; cela souligne l'importance de continuer à mesurer le PC chez les enfants au-delà de l'âge de 2 ans.

(4) Lorsque le **changement de couloir est progressif** et en l'absence de signe de gravité, il est nécessaire de réaliser : un

examen clinique complet (recherche d'anomalies à l'examen neurologique, de lésions cutanées, d'une dysmorphie), une évaluation du développement de l'enfant, la mesure du PC des parents, et une **imagerie cérébrale**. Cette dernière permettra de décider d'orienter ou non l'enfant vers une consultation auprès d'un neurochirurgien, un neuropédiatre ou un généticien. Chez le petit nourrisson dont la fontanelle n'est pas fermée, l'échographie transfontanelle peut dans un premier temps contribuer à rassurer la famille quand elle montre une expansion des espaces méningés (diagnostic d'élargissement bénin des espaces péri-cérébraux). Toutefois, l'imagerie de référence reste l'IRM cérébrale, ou le scanner si l'IRM ne peut pas être réalisée rapidement. Un examen ophtalmologique à la recherche d'œdème papillaire ou d'anomalies de la chambre antérieure ou de la rétine pourrait aider à argumenter l'urgence de la prise en charge mais aussi contribuer à l'orientation diagnostique.

(5) Si le PC ne change pas de couloir mais que la macrocéphalie est importante, avec un PC supérieur ou égal à +3 DS (1 % de la population), ou s'il existe des signes cliniques associés et/ou un retard du développement, la réalisation d'une imagerie cérébrale, de préférence une IRM, est également indiquée afin d'identifier le mécanisme responsable de l'excès de croissance du PC. L'interprétation de l'imagerie orientera la suite de la prise en soins médicale.

(6a) En cas d'hydrocéphalie ou de processus expansif, un avis neurochirurgical doit être sollicité rapidement.

(6b) Lorsque l'imagerie cérébrale révèle une **mégaloencéphalie isolée** (excès de croissance encéphalique), la nécessité d'un traitement neurochirurgical est écartée, néanmoins un **avis spécialisé non urgent en neurologie pédiatrique et génétique** est nécessaire pour en explorer l'étiologie, la mégaloencéphalie pouvant être le premier signe d'une affection justifiant une prise en charge personnalisée. Il est important de garder à l'esprit que l'IRM cérébrale ne mesure pas le volume cérébral et qu'elle ne conclut qu'exceptionnellement à une mégaloencéphalie. C'est au prescripteur de l'examen de déduire que c'est bien un mécanisme d'excès de croissance cérébrale qui est responsable de l'excès de croissance du périmètre crânien en l'absence d'autres explications.

Si la mégaloencéphalie est répertoriée parmi les signes cliniques associés à certaines affections génétiques bien connues, comme le syndrome de l'X fragile, la neurofibromatose de type 1 ou le syndrome de Sotos, on en connaît aujourd'hui plus de 70 causes génétiques, la plupart étant des pathologies développementales très rares. Les examens disponibles permettent d'en identifier la cause dans plus de 50 % des cas. La recherche de l'étiologie des

mégaloencéphalies est indiquée chez toutes les personnes ayant un PC supérieur ou égal à +3 DS. Elle est justifiée indépendamment de l'âge de découverte (nourrisson, grand enfant, adulte) et du développement psychomoteur, du fonctionnement intellectuel et des données de l'examen clinique. Elle s'inscrit dans la prise en soins globale du patient et vise en premier lieu à éliminer des pathologies associant un excès de croissance encéphalique et un risque tumoral (syndromes de Cowden, de Simpson-Golabi-Behmel ou de Gorlin, par exemple). Ces pathologies n'affectent habituellement pas l'intellect et les variations génétiques responsables sont volontiers transmises par un parent chez qui le diagnostic n'a pas été porté. L'établissement du diagnostic chez l'enfant peut engendrer une étude familiale et *in fine* permettre la mise en place de mesures de prévention personnalisées, en particulier oncologiques. Ainsi, la présence d'une macrocéphalie chez un parent ne doit pas décourager l'orientation vers une consultation spécialisée. Enfin, le diagnostic étiologique des mégaloencéphalies avec handicap intellectuel mais sans thérapie ou geste de prévention spécifiques est important pour l'information des familles et le conseil génétique.

Si l'imagerie cérébrale met en évidence une hydrocéphalie inexpliquée, il est aussi nécessaire de questionner son origine

génétique potentielle. Plus d'une dizaine de causes génétiques sont connues. Enfin, il arrive que la macrocéphalie soit liée à une hypertrophie du contenant (voûte du crâne), comme dans certaines maladies osseuses constitutionnelles, le syndrome de Sturge-Weber ou la drépanocytose. Il est rare que la macrocéphalie soit le premier signe évoquant la maladie sous-jacente.

(7) Enfin, la majorité des personnes avec une macrocéphalie (2 % de la population) ont un PC compris entre +2 et +3 DS. Ces macrocéphalies modérées sont volontiers en rapport avec un **élargissement des espaces péricérébraux** (EEPC). C'est une cause commune de macrocéphalie du nourrisson avec une incidence estimée à 1/2 000 naissances vivantes, avec une prédominance masculine et une récurrence intrafamiliale de 40 %. Le PC augmente rapidement mais régulièrement (sans décrochage de la courbe) vers l'âge de 6 mois, se stabilise vers l'âge de 18 mois et peut rejoindre la courbe normale de façon spontanée vers l'âge de 2 ans. Une des hypothèses physiopathologiques avancées est un retard de maturation des villosités arachnoïdiennes, qui apparaissent normalement avec la posture érigée. Le développement de l'enfant est normal ; cette situation est bénigne et ne justifie pas d'exploration supplémentaire. Ainsi, une imagerie cérébrale n'est pas nécessaire chez

un enfant avec une macrocéphalie sans changement de couloir comprise entre +2 et +3 DS s'il a un développement et un examen clinique normal, d'autant plus si un des parents présente un PC comparable.

■ Conclusion

Le diagnostic de macrocéphalie repose sur une courbe de périmètre crânien soigneusement reconstituée. Tout excès de croissance céphalique doit être pris en compte afin d'en déterminer la cause. Les mécanismes en cause et les étiologies sont très variés. Les circonstances et signes de gravité nécessitant un adressage en urgence dans un centre hospitalier doivent être connus. L'expertise de spécialistes vers qui les enfants seront adressés peut être nécessaire. Le choix du spécialiste dépend de plusieurs paramètres recueillis lors de la consultation et/ou par la pratique d'une imagerie cérébrale.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Arachnoïdomégalie ; Élargissement des espaces péricérébraux ; Hydrocéphalie ; Macrocéphalie ; Mégaloencéphalie ; Périmètre crânien ; Traumatisme crânien non accidentel

■ **Keywords** Arachnoidomegaly; Benign enlargement of the subarachnoid spaces; Head circumference; Macrocephaly; Megaloencephaly; Non-accidental Head Injury

■ Bibliographie

Accogli A, Geraldo AF, Piccolo G, et al. Diagnostic approach to macrocephaly in children. *Front Pediatr*. 2022 Jan 14;9:794069.

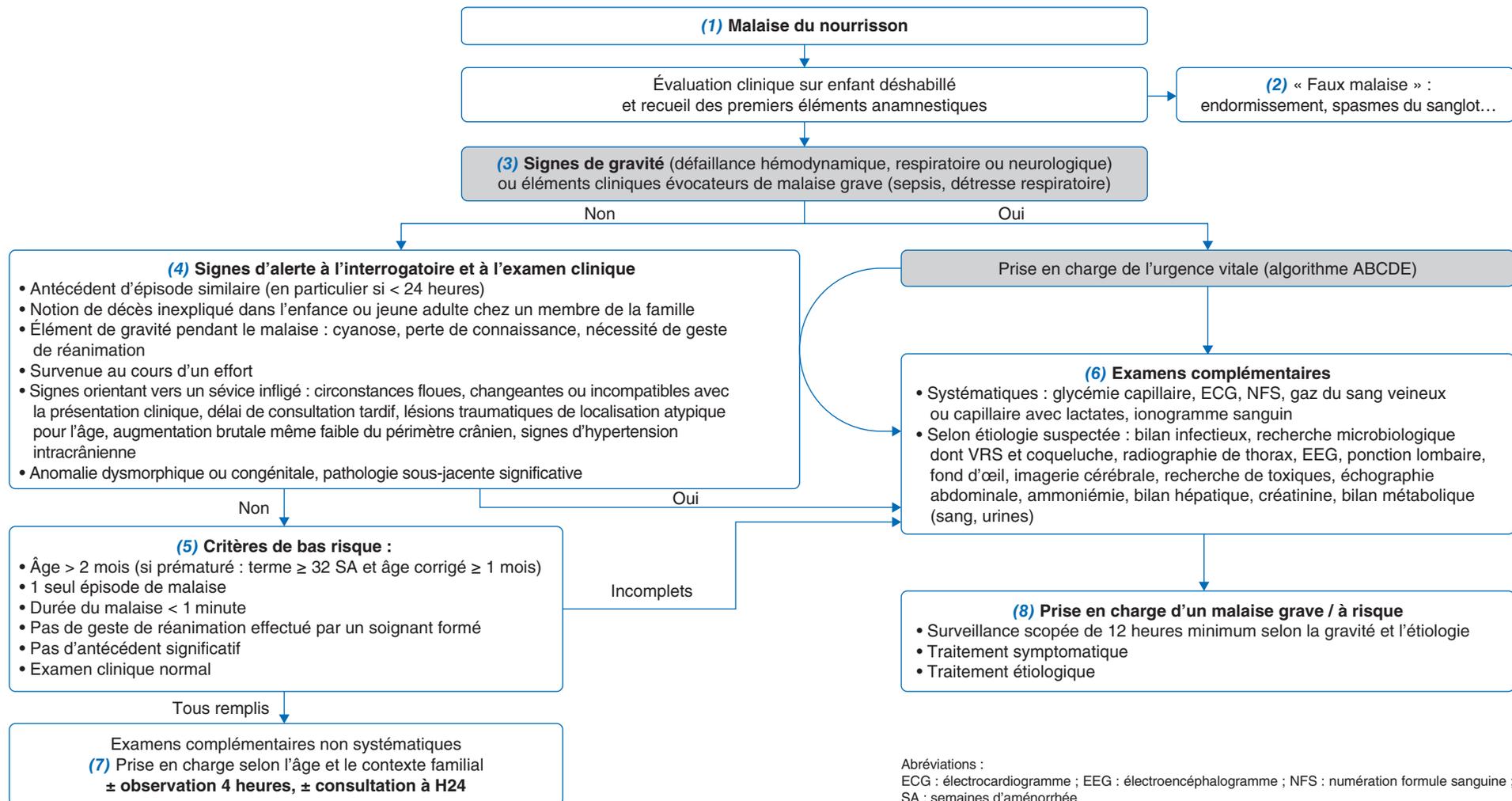
Jin SC, Dong W, Kundishora AJ, et al. Exome sequencing implicates genetic disruption of prenatal neuro-gliogenesis in sporadic congenital hydrocephalus. *Nat Med*. 2020 Oct 19;26:1754-65.

G. Mortamet¹, E. Launay²

¹Service de soins critiques pédiatriques, CHU Grenoble, université de Grenoble – Alpes, France

²Service de pédiatrie générale, CHU Nantes, université de Nantes, France

Acute event in infancy including brief resolved unexplained events



Article validé par : Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale (FCPC), Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques (GFRUP), Groupe de Pédiatrie Générale, sociale et environnementale (GPGse), Société Française de Neurologie Pédiatrique (SFNP).

Remerciements aux relecteurs : S. Hascoet, A. Maltret (FCPC), F. Dubos, K. Levieux (GFRUP), G. Benoist, P. Foucaud, E. Martin-Lebrun (GPGse), S Auvin (SFNP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gmortamet@chu-grenoble.fr (G. Mortamet).

■ Introduction

(1) Le malaise du nourrisson est un accident inopiné et brutal, résolutif ou non, qui inclut un ou plusieurs des éléments suivants : cyanose ou pâleur, anomalie du rythme respiratoire (apnée, poly-pnée, ou respiration irrégulière), modification du tonus et/ou du comportement (avec ou sans perte de connaissance). Le malaise du nourrisson n'est pas un diagnostic spécifique, mais plutôt un motif de consultation. Il se présente essentiellement chez des enfants âgés de moins de 6 mois, plus souvent durant l'hiver. Il génère fréquemment une grande anxiété familiale avec impression de mort imminente.

Les étiologies sont très diverses, le plus souvent bénignes. Le défi clinique consiste à identifier les nourrissons qui devront bénéficier d'examen complémentaires et d'une observation prolongée, sur la base d'éléments en faveur d'un diagnostic sous-jacent identifiable potentiellement sévère ou un risque d'événements ultérieurs, tout en évitant les examens, la surveillance et l'admission à l'hôpital inutiles pour les nourrissons ne présentant pas ces caractéristiques. En raison de la diversité des présentations, des causes et des pronostics des nourrissons présentant un malaise, l'évaluation et la prise en charge doivent être individualisées.

(2) Il convient d'**éliminer les « faux malaises »** (endormissement, spasmes du sanglot, etc.). Une vidéo fournie par les parents peut être un outil d'intérêt pour analyser l'événement ou orienter vers une étiologie particulière.

■ Conduite à tenir devant un malaise du nourrisson

(3) Mesures d'urgence immédiates

Dès l'évaluation médicale initiale du nourrisson, il faut **rechercher des critères objectifs de gravité** (défaillance hémodynamique, ventilatoire, neurologique) ou des éléments cliniques évocateurs faisant redouter une urgence (sepsis, détresse respiratoire).

Leur identification doit conduire à une prise en charge thérapeutique urgente et à leur réévaluation régulière après mesures correctrices, en suivant l'algorithme A/B/C/D/E.

Évaluation de la gravité du malaise

(4) Signes d'alerte à l'interrogatoire et à l'examen clinique
Un **interrogatoire et un examen clinique rigoureux (nourrisson déshabillé)** doivent être conduits. Les antécédents personnels (y compris néonataux) et familiaux, les traitements éventuels (ceux de l'enfant, de la mère, ou les médicaments présents au domicile), le contexte social doivent être évalués. Un épisode similaire antérieur doit être recherché.

L'environnement de l'enfant doit être évalué (mode de couchage, modalités de chauffage, cas similaires dans l'entourage, etc.).

Le déroulement du malaise doit être précisément analysé avec le contexte (effort, fièvre...), les signes précurseurs, le type de malaise (coloration, tonus, mouvements anormaux, regard, respiration, durée), le mode de récupération et les éventuelles interventions réalisées (stimulation, bouche-à-bouche, massage cardiaque), en s'interrogeant sur leur caractère justifié ou non. Les parents ont parfois filmé une partie de l'épisode sur leur smartphone.

L'examen clinique s'attache d'abord à rechercher des signes de gravité : défaillance hémodynamique (tachycardie, bradycardie, hypotension, hypoperfusion périphérique), respiratoire (hypoxie, signes de détresse respiratoire, signes d'hypercapnie), ou neurologique (troubles de conscience, tonus, convulsions). L'examen clinique complet (nourrisson déshabillé) a également pour objectif de s'orienter vers une cause potentielle de malaise et d'évaluer l'état général de l'enfant. Parmi les points importants de cet examen : le poids et le périmètre crânien doivent être mesurés, reportés sur les courbes et comparés aux valeurs normales ; les signes de traumatisme apparents doivent être recherchés (toute lésion sentinelle chez un enfant non déambulant doit être considérée comme suspecte (voir PAP Lésions ecchymotiques de l'enfant non déambulant).

La **présence de signes d'alerte** et notamment : un antécédent d'épisode similaire (en particulier si récent < 24 heures), la notion de décès inexplicable dans l'enfance ou jeune adulte chez un membre de la famille, un élément de gravité durant le malaise (cyanose, perte de connaissance, nécessité de geste de réanimation), la survenue au cours d'un effort, une augmentation brutale même faible du PC, des signes en faveur de sévices, une anomalie dysmorphique ou congénitale, une pathologie sous-jacente significative doivent conduire à des examens complémentaires systématiques et à une surveillance hospitalière.

Parmi les causes de malaise, la crise fébrile simple peut s'accompagner d'une rupture du contact. Il s'agit d'une entité bien identifiable (crise épileptique liée à la fièvre, survenant chez un nourrisson/enfant âgé de 6 mois à 5 ans, ayant un développement psychomoteur normal et en dehors de toute atteinte, infectieuse ou non, du SNC) qui ne justifie pas le plus souvent d'examen complémentaire en dehors de celui/ceux éventuellement requis par l'épisode fébrile (retour de voyage de zone endémique de paludisme par exemple...).

(5) Critères de bas risque de pathologie grave

Après évaluation, le nourrisson pourra être considéré à bas risque de récurrence ou de pathologie organique grave s'il est âgé de plus de 2 mois (si prématuré, terme \geq 32 SA et âge corrigé \geq 1 mois), qu'il n'a pas d'antécédent significatif, s'il a présenté un

seul épisode de malaise, que la durée du malaise était de moins de 1 minute, s'il n'y a pas eu besoin de geste de réanimation par un soignant formé et que l'examen clinique était normal au décours.

(6) Examens complémentaires

Plusieurs étiologies de malaise du nourrisson sont possibles. Il peut s'agir d'une pathologie respiratoire (infection respiratoire dont coqueluche et bronchiolite, apnée centrale ou obstructive, malformation respiratoire haute ou basse), cardiaque (cardiopathie congénitale ou acquise, trouble du rythme), infectieuse (sepsis, méningite et/ou encéphalite, infection urinaire), traumatique (accidentelle ou non : penser au syndrome du bébé secoué), digestive (reflux gastro-œsophagien, œsophagite, malformation de l'appareil digestif, volvulus, invagination intestinale), neurologique (crise épileptique, maladie neuromusculaire), d'une anomalie innée du métabolisme ou d'une intoxication exogène (médicaments, drogues de synthèse, monoxyde de carbone, produits ménagers, etc.).

En cas de signes d'alerte ou si tous les critères de bas risque ne sont pas remplis, des examens complémentaires s'imposent afin de documenter le malaise.

Certains sont alors systématiques : un électrocardiogramme (ECG), une glycémie capillaire, un gaz du sang veineux ou capillaire avec dosage des lactates, un ionogramme sanguin, et une numération formule sanguine.

D'autres sont fonction de l'orientation étiologique. Dans le cas où une étiologie infectieuse est suspectée, il convient de réaliser : une hémoculture, une BU +/- ECBU, un dosage de la CRP et/ou PCT, et une recherche virologique (VRS, grippe, SARS-Cov2) ou bactériologique (coqueluche). Il faut penser systématiquement à une cause infectieuse avant 3 mois. En cas de pathologie respiratoire suspectée, une radiographie thoracique peut être pertinente. Si une cause cardiaque est redoutée, on devra demander, en plus de l'ECG, une radiographie thoracique et une échographie cardiaque (à évoquer devant un malaise à l'effort comme lors de l'alimentation par exemple, des pouls fémoraux abolis, la présence d'un souffle cardiaque, d'une cyanose, d'une hépatomégalie). En cas d'étiologie neurologique suspectée, une imagerie cérébrale, un fond d'œil, une ponction lombaire, une recherche de toxiques sanguins et urinaires, un bilan métabolique (ammoniémie, glycémie, CPK) et/ou un électroencéphalogramme pourront compléter le bilan. En cas d'éléments évocateurs de sévices infligés (circonstances floues, délai tardif de consultation, augmentation du périmètre crânien, lésion sentinelle), une maltraitance doit être évoquée. Le syndrome du bébé secoué est le plus souvent redouté dans un contexte de

malaise notamment avec hypotonie et/ou pâleur au décours d'un épisode de pleurs inconsolables.

Enfin, si la cause suspectée est d'origine digestive (vomissements, douleurs abdominales, rectorragies, syndrome occlusif, ou malaises isolés mais répétés comme dans l'invagination intestinale aiguë), une échographie abdominale et un bilan hépatique seront effectués.

Orientation et prise en charge

La prise en charge dépendra de l'étiologie suspectée et de la présence de signes de gravité et d'alerte.

(7) En l'absence de signes de gravité ou d'alerte et si tous les critères de bas risque sont remplis, l'orientation et la prise en charge initiales dépendront de l'âge et du contexte familial. Adresser l'enfant aux urgences n'est pas indispensable mais un temps d'observation de 4 heures peut être proposé afin de s'assurer de l'absence de récurrence

rapprochée et rassurer la famille, ainsi qu'une consultation à 24 heures.

(8) Chez l'enfant pour lequel des signes de gravité et/ou d'alerte et/ou le caractère incomplet des critères de bas risque sont identifiés, une surveillance scoping dans un environnement adapté (hospitalisation de courte durée, conventionnelle ou en soins critiques) pour une durée minimale de 12 heures selon la gravité et l'étiologie suspectée est de règle.

Un traitement symptomatique sera associé en fonction des signes cliniques présentés, ainsi qu'un traitement étiologique selon les résultats de l'enquête diagnostique.

Conclusion

Le malaise du nourrisson est un motif fréquent de consultation. Dans la plupart des cas il est résolutif, et il n'est pas rare de ne pas identifier d'étiologie. Les examens complémentaires sont argumentés et dépendent de la gravité, du terrain et des

diagnostics suspectés. Une hospitalisation pour surveillance est recommandée en cas d'éléments de gravité et de doute pour une pathologie à risque de récurrence et/ou potentiellement sévère.

À la sortie, il convient de rassurer l'entourage autant que possible, d'informer les parents sur les signes devant amener à une nouvelle consultation (leur conseiller de filmer un éventuel nouvel épisode), et de proposer une consultation (avec le médecin traitant ou la PMI) quelques jours après la sortie. Les règles de prévention de la mort inattendue du nourrisson devront aussi être rappelées.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Malaise du nourrisson

■ **Keywords** Brief resolved unexplained event; Acute life-threatening event

Bibliographie

Tieder JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, et al. Brief resolved unexplained events (formerly apparent life-threatening events) and evaluation of lower-risk infants. *Pediatrics*. 2016 May;137(5):e20160591.

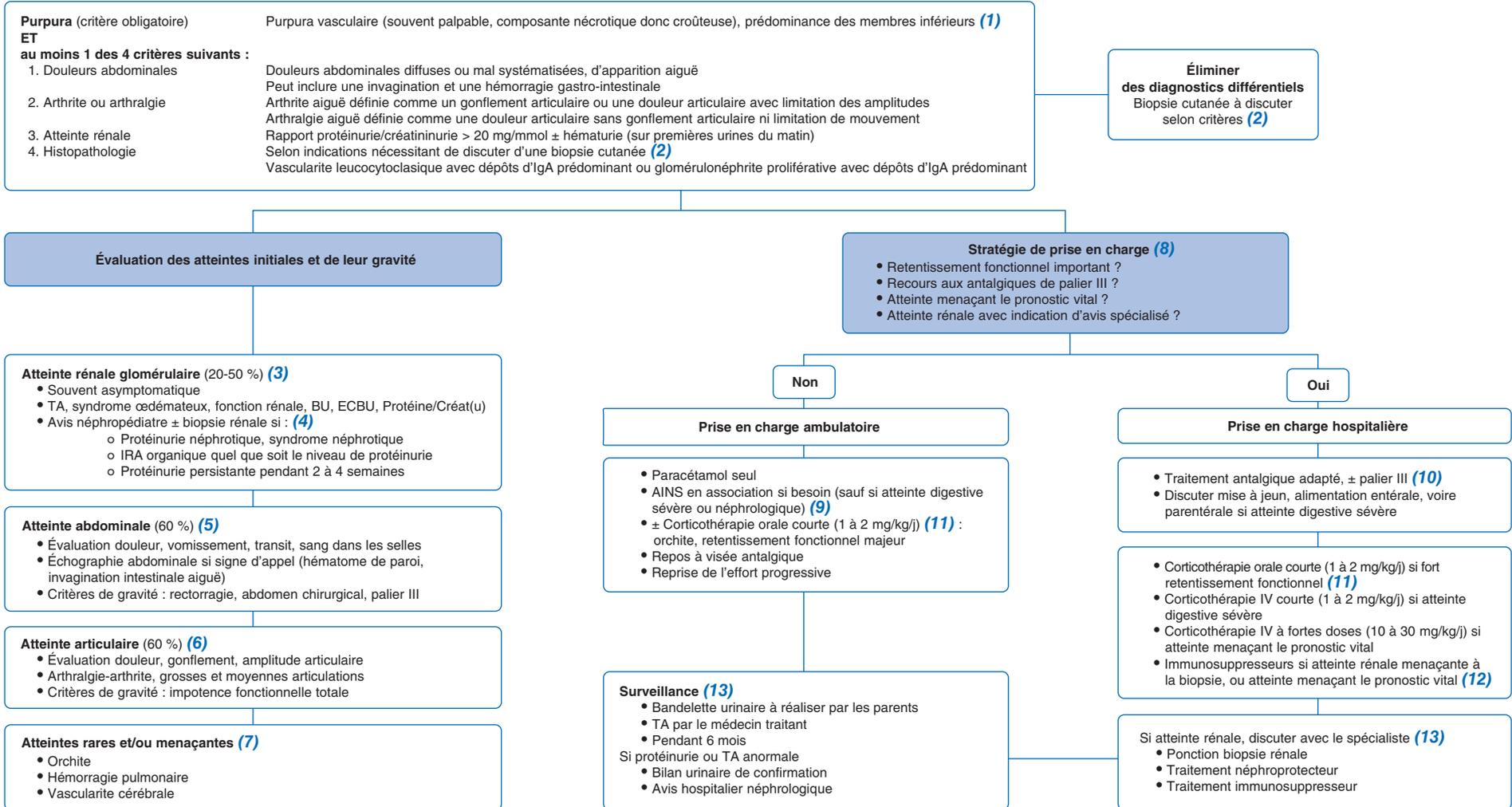
Colombo M, Katz ES, Bosco A, et al. Brief resolved unexplained events: retrospective validation of diagnostic criteria and risk stratification. *Pediatr Pulmonol*. 2019 Jan;54(1):61-5.

Kahn A, European Society for the Study and Prevention of Infant Death. Recommended clinical evaluation of infants with an apparent life-threatening event. Consensus document of the European Society for the Study and Prevention of Infant Death, 2003. *Eur J Pediatr*. 2004Feb;163(2):108-15.

A. Lefèvre-Utile¹, S. Eyssette-Guerreau²

¹Service de pédiatrie, département Femme-mère-enfant, Centre hospitalier universitaire Vaudois (CHUV), faculté de biologie et de médecine (FBM) de l'Université de Lausanne (UNIL), Suisse

²Service de pédiatrie, Centre hospitalier de Pontoise et MSP La Colombe, France



Article validé par : Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques (GFHGNP), Groupe de Pédiatrie Générale, sociale et environnementale (GPGse), Société Française de Dermatologie Pédiatrique (SFDP), Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP), Société Francophone de Rhumatologie et de Maladie Inflammatoire Pédiatrique (SOFREMIP).

Remerciements aux relecteurs : A. Mosca (GFHGNP), J. Cheymol, E. Martin-Lebrun (GPGse), S. Mallet (SFDP), J. Bacchetta, O. Boyer (SNP), K. Brochard, U. Meinzer (SOFREMIP).

Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alain.lefevre-utile@chuv.ch (A. Lefèvre-Utile).

■ Introduction

Le **purpura rhumatoïde (PR)** est la première vascularite pédiatrique avec une incidence annuelle proche de 20 cas pour 100 000 enfants, et un pic de survenue entre 4 et 7 ans. Les Anglo-Saxons parlent de purpura de Henoch-Schönlein, mais le terme de vascularite à immunoglobulines A (IgA) est à privilégier. Contrairement à l'adulte où la cause est souvent secondaire, elle reste en général mal connue chez l'enfant. Il s'agit d'une inflammation vasculaire systémique des petits vaisseaux en rapport avec les dépôts de complexes immuns contenant des IgA. Les principaux organes atteints sont la peau, les reins, le système digestif et les articulations. Deux des enjeux majeurs sont de dépister l'atteinte rénale et d'organiser la surveillance.

■ Conduite à tenir devant un purpura rhumatoïde

Démarche diagnostique

(1) Le **diagnostic** se fait selon les critères EULAR/PRINTO/PRES (tableau 1).

Tableau 1

Critère majeur

Purpura vasculaire

Associé à au moins un des critères suivants

Douleur abdominale

Arthralgie ou arthrite

Atteinte rénale glomérulaire (protéinurie, hématurie, insuffisance rénale)

Vascularite leucocytoclasique avec dépôts d'IgA ou glomérulonéphrite proliférative avec dépôts d'IgA à l'histologie.

L'**éruption typique de purpura vasculaire** dans le cadre d'un PR (figures 1 et 2) est composée de macules érythémateuses, de taille variable, pétéchiales à ecchymotiques. Elle comporte une composante nécrotique (non rapidement extensive) la rendant palpable puis croûteuse. Elle prédomine dans les zones de déclivité : les membres inférieurs, les fosses lombaires, et les fesses. Elle est liée à l'extravasation de sang dans le derme à la suite de l'inflammation des petits vaisseaux. Il est parfois difficile de faire la différence avec le purpura lié à un trouble de l'hémostase. Dans ce cas, une numération formule sanguine (absence de thrombopénie) et un bilan d'hémostase (attendu normal) peuvent aider à l'orientation.



Figure 1. Éruption purpurique déclive : membres inférieurs en position debout, et fesses en position allongée. (photo fournie par A. Lefèvre-Utile)

(2) Les **diagnostics différentiels** de purpura vasculaire en pédiatrie sont évoqués avant tout sur la clinique. Du fait de sa sévérité, le purpura fulminans doit être rapidement éliminé (purpura avec au moins 1 élément nécrotique, d'extension rapide, sepsis associé, voir PAP Purpura). Le purpura peut être para-infectieux (associé avec une symptomatologie infectieuse bien tolérée), post-médicamenteux, ou révélateur d'une autre vascularite systémique (lupus, vascularite à ANCA). Chez l'enfant âgé de moins de 3 ans, le purpura rhumatoïde est rare mais il existe une autre vascularite avec dépôts d'IgA : l'œdème aigu hémorragique du nourrisson, dont la prise en charge est moins codifiée et n'est pas traitée dans ce PAP.



Figure 2. Éruption purpurique vasculaire avec éléments nécrotiques (infiltrés, croûteux). (photo fournie par A. Lefèvre-Utile)

Les **indications d'un avis dermatologique pour discuter du recours à la biopsie cutanée** sont à connaître (tableau 2). Celle-ci permet d'argumenter un diagnostic différentiel et doit se faire sur la lésion la plus récente.

Tableau 2. Indications devant faire discuter la réalisation d'une biopsie cutanée

Lésions de localisations atypiques : non déclives ou diffuses
Évolution atypique : aggravation continue, chronicisation sur plusieurs mois
Signes clinicobiologiques évocateurs d'autres vascularites
Âge atypique < 3 ans et > 15 ans

La biopsie retrouve classiquement une vascularite leucocytoclasique avec des dépôts périvasculaires d'IgA. Attention, l'absence des dépôts d'IgA n'infirme pas formellement le diagnostic.

Évaluation des atteintes initiales et de leur gravité

(3) L'**atteinte rénale** est fréquente, autour de 20 à 50 % des cas chez l'enfant, parfois retardée, et d'intensité variable, généralement modérée. Les signes physiques à type d'HTA (hypertension artérielle) et d'œdèmes sont rares ; la néphropathie du purpura rhumatoïde peut ainsi passer inaperçue. Elle doit donc être systématiquement recherchée : contrôle de la pression artérielle,

estimation de la fonction rénale et dépistage d'une hématurie et/ou d'une protéinurie par bandelette urinaire (BU) avec recours à des analyses complémentaires si nécessaire. Elle peut se manifester par une protéinurie (BU : si protéines $\geq 2+$, confirmer avec rapport protéinurie/créatininurie P/C > 20 mg/mmol sur les premières urines du matin), une hématurie (BU : GR [globules rouges] $\geq 2+$ ou $\geq 10/\text{mm}^3$), une insuffisance rénale (DFG [débit de filtration glomérulaire] < 90 ml/min/1,73 m²), voire prendre la forme d'un syndrome néphrotique ou néphritique. L'hématurie, au moins microscopique, est quasi constante dans la néphropathie du purpura rhumatoïde, mais ne nécessite pas de biopsie ni de traitement si elle est isolée sans protéinurie ni insuffisance rénale associée.

(4) Un avis néphrologique pédiatrique doit être rapidement demandé en cas de néphropathie, dès qu'une protéinurie est détectée sur les urines du matin. En effet, c'est la précocité de la prise en charge qui limitera le risque de séquelles rénales.

Les indications de la ponction **biopsie rénale (PBR)** ne sont pas consensuelles. Un groupe d'experts de l'IPNA (International Pediatric Nephrology Association) recommande la PBR :

- immédiatement en cas de protéinurie néphrotique : rapport P/C > 200 mg/mmol ou 2 mg/mg et *a fortiori* de syndrome néphrotique (albuminémie < 30 g/L) ;
- immédiatement en cas d'insuffisance rénale aiguë organique (débit de filtration glomérulaire estimé [DFGe] < 90 ml/min/1,73 m²), quel que soit le niveau de protéinurie ;
- en cas de protéinurie modérée persistante (P/C 100-200 mg/mmol ou 1-2 mg/mg) pendant 2-4 semaines.
- en cas de protéinurie minime persistante (P/C 20-50 mg/mmol ou 0,2-0,5 mg/mg) > 4 semaines.

La biopsie a une valeur diagnostique (dépôts d'IgA mésangiaux) et pronostique (pourcentage de croissants, de fibrose tubulointerstitielle et de sclérose glomérulaire).

(5) L'atteinte abdominale est fréquente (environ 60 %). Elle se manifeste principalement par des douleurs abdominales, mais aussi des rectorragies, un méléna, une anorexie, des vomissements. La douleur abdominale intense ou l'hémorragie digestive doivent faire réaliser une échographie abdominale à la recherche d'atteintes sévères comme l'hématome pariétal, l'invagination iléo-iléale ou iléo-colique. Des atteintes plus rares, telles que péritonéale ou pancréatique, ont été décrites.

(6) L'atteinte articulaire est fréquente (environ 60 %), non destructrice. Elle est caractérisée par des arthralgies, voire des arthrites, uniques ou multiples, souvent localisées au niveau des moyennes et grosses articulations, au voisinage de l'éruption (chevilles, genoux). Elle ne doit pas motiver d'exploration complémentaire sauf s'il y a doute diagnostique.

(7) L'atteinte testiculaire est rare. Elle se caractérise par une orchite inflammatoire uni- ou bilatérale et nécessite classiquement le recours à la corticothérapie. Elle peut se compliquer d'une épididymite, voire d'une torsion. En cas de doute, un avis chirurgical peut être demandé.

Les **atteintes menaçant le pronostic vital** sont exceptionnelles (vascularite cérébrale, pulmonaire). Elles motivent le recours à un traitement immunosuppresseur puissant et doivent faire évoquer d'autres causes de vascularites systémiques.

Stratégie de prise en charge thérapeutique et suivi

(8) Une fois le diagnostic posé, une prise en charge ambulatoire peut être proposée en l'absence des critères suivants : retentissement fonctionnel important (mise en charge impossible, asthénie majeure, etc.), nécessité d'une antalgie par palier III, atteinte menaçant le pronostic vital, atteinte rénale avec indication d'avis spécialisé urgent. Avant le retour au domicile, le diagnostic, la surveillance et le suivi doivent être expliqués au patient et à sa famille.

Le patient doit être invité à reconsulter : 1) rapidement en cas de sang dans les selles, de douleurs intenses malgré les antalgiques de palier I, de vomissements itératifs et/ou d'une intolérance alimentaire, d'une orchite, 2) au cours de l'évolution en cas de chronicisation, avec répétition et aggravation des poussées sur plusieurs mois, ou en l'absence d'amélioration dans les semaines suivant la première crise. Généralement, la poussée inaugurale s'améliore dans les 10 premiers jours.

(9) La prise en charge symptomatique associe le repos ainsi que des antalgiques avec en première intention le paracétamol. Le phloroglucinol est utile en cas de douleurs abdominales légères. Les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens), en association avec le paracétamol, sont particulièrement efficaces en cas d'arthralgies invalidantes après avoir vérifié l'absence d'atteinte rénale et d'hémorragie digestive. Selon les cas, l'arrêt du sport peut être préconisé en phase aiguë, avec une reprise progressive, proportionnée à la douleur.

(10) Selon l'intensité de la douleur (principalement abdominale), le recours aux antalgiques de palier III peut être nécessaire.

L'abord intraveineux (IV) est à privilégier en cas de douleur abdominale, la vascularite digestive pouvant altérer l'absorption des traitements oraux. Dans ce cas, le patient doit être hospitalisé, et la douleur explorée et soulagée. Le patient pourra rentrer à domicile lorsqu'il sera sevré des paliers III.

(11) Une corticothérapie est indiquée dans de rares cas. Ses modalités varient en fonction de la sévérité de l'atteinte :

a) une corticothérapie orale, à dose modérée (prednisone 1-2 mg/kg/j, maximum 60 mg) et de durée courte (< 10 jours), est indiquée en cas d'orchite, ou de fort retentissement de l'atteinte articulaire. Cette prise en charge peut se faire en ambulatoire et l'arrêt de la corticothérapie ne nécessite pas de palier ;

b) une corticothérapie intraveineuse, à dose modérée (méthylprednisolone 1-2 mg/kg/j, maximum 60 mg) et de durée courte, est indiquée en cas d'atteinte digestive sévère ou ayant un retentissement important (orchite sévère, hyperalgie sévère, etc.). Selon les équipes, des mesures additionnelles comme la mise en place d'une alimentation entérale peut être proposée en cas de douleurs abdominales intenses et/ou de vomissements empêchant l'alimentation orale spontanée. Exceptionnellement, la douleur et/ou les vomissements imposent la mise en place d'une nutrition parentérale continue ;

c) une corticothérapie IV forte dose (méthylprednisolone 10-30 mg/kg/j, maximum 1 g/j), pendant 3-5 jours, peut être mise en place en cas d'atteinte menaçant le pronostic vital ou fonctionnel comme l'hémorragie intra-alvéolaire, l'encéphalite. Cette prise en charge s'applique à des situations exceptionnelles et doit se faire au sein d'un centre expert, à proximité d'une unité de soins intensifs.

(12) Dans des situations exceptionnelles et sévères, le recours à une immunosuppression additionnelle sera discuté en concertation avec les spécialistes.

(13) La surveillance de l'atteinte rénale est centrale une fois que le retour au domicile est décidé ; 85 % des atteintes rénales surviennent dans le premier mois et 97 % dans les 6 premiers mois. Le but est donc de dépister la survenue d'une atteinte rénale différée ou la disparition de la protéinurie dans le cas d'une atteinte initiale. En cas d'atteinte rénale prouvée, le risque de séquelle à long terme est d'environ 2 %, soit 98 % d'évolution favorable. Ce risque est surtout présent chez les enfants avec syndromes néphrotiques ou néphritiques. La majorité de ces enfants récupérant sans séquelle apparente vont toutefois justifier d'une néphroprotection à vie : mesure de la pression artérielle et recherche d'une protéinurie par BU une fois par an chez le médecin traitant,

éviter des néphrotoxiques type AINS et adaptation des doses de médicaments à la fonction rénale, alimentation équilibrée. La surveillance rénale est effectuée par les parents, ainsi que par le pédiatre ou le médecin généraliste, selon les modalités précisées dans le tableau suivant. En présence d'une protéinurie, la mise en place d'un traitement néphroprotecteur par inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II) doit être discutée rapidement avec un néphropédiatre, avec une augmentation progressive des doses et sous couvert d'un contrôle régulier de la biologie sanguine (kaliémie, créatininémie). Le traitement de la néphropathie du purpura rhumatoïde repose sur les corticoïdes IV et/ou oraux, parfois associés à des immunosuppresseurs, en fonction de la sévérité, et après avis spécialisé. Le but est d'obtenir une rémission complète (P/C < 20 mg/mmol, fonction rénale normale).

Sans atteinte rénale initiale

Bandelette urinaire détectant les protéines sur urines du matin

- 2×/sem pendant 1 mois
- 1×/sem pendant 2 mois
- 2×/mois pendant 3 mois

Si protéines ≥ 2+ sur deux prélèvements consécutifs : dosage rapport P/C sur urines du matin et contacter néphropédiatre si rapport P/C > 20 mg/mmol

Pression artérielle mesurée par le médecin traitant

- J15, 1 mois, 6 mois

En cas d'atteinte rénale initiale avec critères de retour à la maison

Si protéinurie initiale légère ou modérée :

rechercher les critères de protéinurie persistante selon les mêmes modalités

Si hématurie isolée : ajouter bandelette urinaire détectant les globules rouges

- 1×/mois pendant 6 mois jusqu'à négativation

Durée totale du suivi

- 6 mois après la dernière poussée de PR, en l'absence d'atteinte rénale
- prolongée en cas d'atteinte rénale (en lien avec spécialiste)

Si l'atteinte rénale secondaire est confirmée, il est important que tout médecin traitant d'un enfant pris en charge en ambulatoire ait les coordonnées d'un pédiatre hospitalier ou d'un néphropédiatre à contacter.

Il n'est pas nécessaire de décaler la vaccination au-delà de la fin d'une poussée.

■ Conclusion

Le purpura rhumatoïde est un diagnostic souvent posé par le médecin de première ligne, en cabinet ou aux urgences. Cela n'enlève rien au caractère complexe de cette maladie à propos de laquelle l'enfant et les parents peuvent avoir des

interrogations légitimes. Il est donc important de prendre le temps de délivrer une information adaptée dès l'annonce diagnostique.

La maladie évolue par poussées principalement cutanées, articulaires ou abdominales, de 4 à 6 semaines. Il s'agit davantage de répliques de la première poussée, volontiers moins intenses, qui peuvent survenir jusqu'à plusieurs mois après la phase inaugurale. Il est recommandé de mettre en place les mêmes mesures que celles appliquées lors de la poussée initiale. La reprise de l'activité physique peut être un facteur déclenchant de ces nouvelles poussées, cela n'indique pas pour autant le repos strict systématique. Le repos et la dispense de sport se décident au cas par cas, selon le retentissement.

L'évolution à long terme est marquée par l'atteinte rénale, dont le pronostic est bon, avec une majorité d'enfants qui vont récupérer sans séquelle apparente, mais justifier d'une néphroprotection à vie.

Le risque de nouvelles poussées au cours de la vie est extrêmement rare et leur survenue doit orienter vers la recherche de diagnostic différentiel, d'autant plus si elles sont sévères, prolongées ou atypiques.

■ Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble et Sanofi.

■ **Mots-clés** Vascularite à IgA ; Vascularite systémique ; Diagnostic ; Prise en charge

■ **Keywords** IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura); Systemic vasculitis; Diagnosis; Management

■ Bibliographie

Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet*. 2002 Oct 19;360(9341):1197-202. DOI: 10.1016/S0140-6736(02)11279-7.

Avramescu M, Lahoche A, Hogan J, et al. To biopsy or not to biopsy: Henoch-Schönlein nephritis in children, a 5-year follow-up study. *Pediatr Nephrol*. 2022 Jan;37(1):147-52. DOI: 10.1007/s00467-021-05086-9.

Trautmann A, Vivarelli M, Samuel S, et al. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with IgA nephropathy and iga vasculitis nephritis. sous presse dans *pediatric nephrology*.

Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2005 Sep;90(9):916-20. DOI: 10.1136/adc.2005.074641.

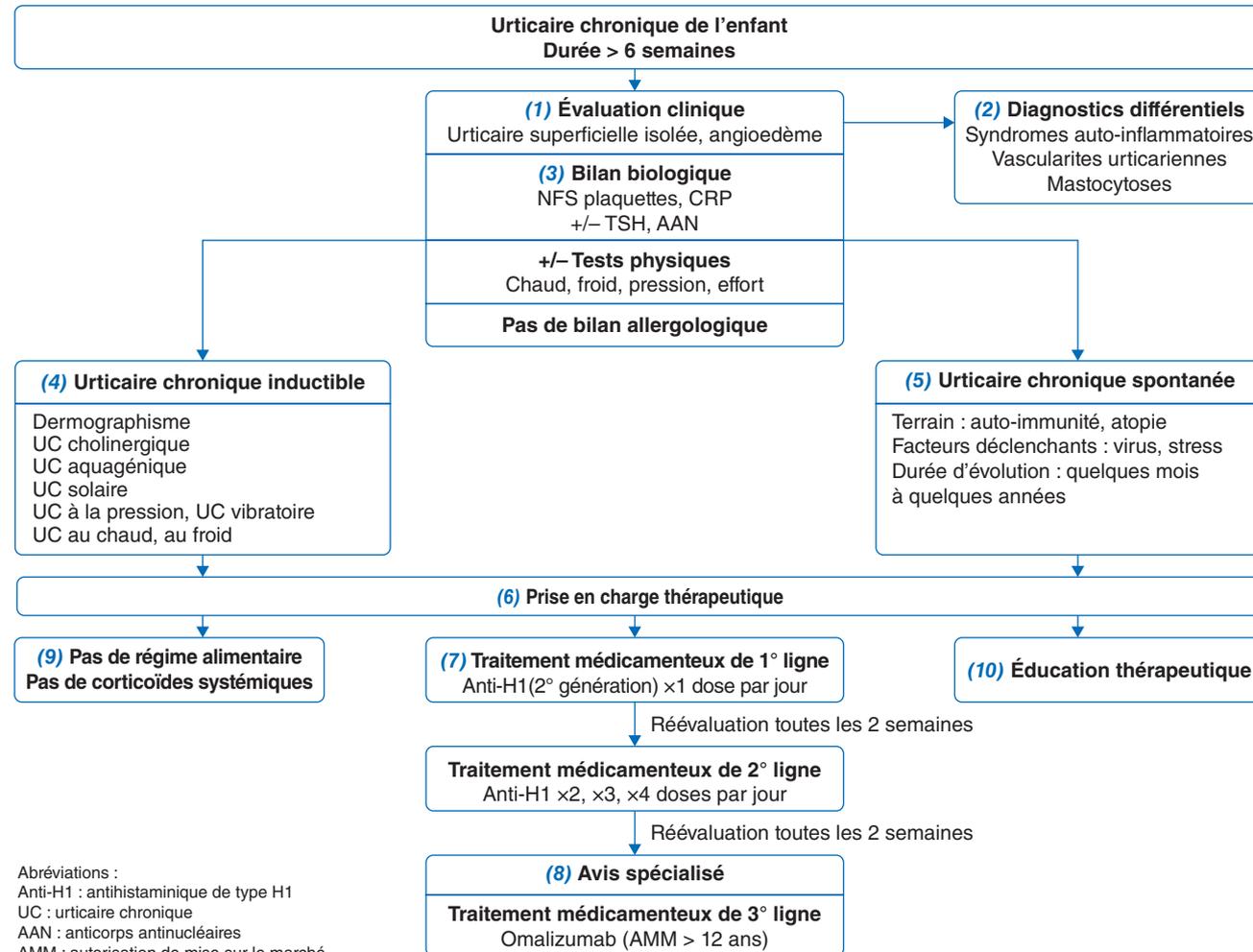
Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura. *Dig Dis Sci*. 2008 Aug;53(8):2011-9. DOI: 10.1007/s10620-007-0147-0.

A. Lasek Duriez¹, L. Martin², P. Cros³

¹Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Université catholique de Lille, Lille, France

²Service de dermatologie, CHU Angers, Angers, France

³Service de pédiatrie, CHU Morvan, Brest, France



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lasek.audrey@ghicl.net (A. Lasek-Duriez).

Article validé par : Société Française de Dermatologie Pédiatrique (SFDP), Société Pédiatrique de Pneumologie et d'Allergologie (SP2A).

Remerciements aux relecteurs : S. Mallet, A. Maruani (SFDP) ; P. Bierme, G. Lezmi, M. Michelet (SP2A).

■ Introduction

L'**urticaire chronique (UC)** est définie par la présence d'urticaire et/ou d'angioedème pendant plus de 6 semaines sur un mode permanent ou récidivant. L'urticaire chronique est souvent considérée à tort d'origine « allergique » par les parents ou les praticiens, mais il s'agit d'une dermatose inflammatoire par hyperactivité non spécifique des mastocytes cutanés, le plus souvent en contexte d'auto-immunité ou de dysimmunité (atopie).

Chez l'enfant, il y a peu d'études sur l'urticaire chronique ; pourtant cette pathologie n'est pas si rarement rencontrée en pratique clinique. La prévalence estimée est de 0,1 à 0,3 % chez l'enfant. Le retentissement sur la vie quotidienne peut être majeur. Il n'existe pas de recommandations spécifiques de prise en charge chez l'enfant, contrairement à l'adulte.

■ Conduite à tenir face à une urticaire chronique

Diagnostic

(1) Le **diagnostic d'urticaire** est clinique.

Les lésions élémentaires consistent en des papules érythémateuses et œdémateuses, prurigineuses, fugaces, c'est-à-dire que chaque lésion ne persiste pas plus de 24 heures au même endroit et disparaît sans anomalie cutanée résiduelle (figure 1). Les lésions d'urticaire superficielle peuvent être associées ou non à des épisodes d'angioedème (urticaire profonde, cutanée ou muqueuse) pouvant durer jusqu'à 72 heures (figure 2). Plus rarement, les angioedèmes sont isolés. On parle d'urticaire chronique (UC) si les lésions cutanées surviennent sur un mode permanent (quotidien ou quasi-quotidien) ou récurrent (de fréquence variable mais non définie de façon consensuelle) pendant plus de 6 semaines. La présentation

urticaire chronique superficielle isolée / urticaire chronique superficielle associée à des angioedèmes récurrents / angioedèmes isolés récurrents ne modifie pas le raisonnement diagnostique. L'angioedème du visage ne constitue pas un signe de gravité, mais une forme d'urticaire profonde. L'angioedème laryngé n'est observé que dans certaines UC au froid (après consommation ou exposition à un produit froid) et est exceptionnel.

(2) Les **diagnostics différentiels** à évoquer sont :

- les syndromes auto-inflammatoires, à discuter en cas d'UC chez le jeune nourrisson et/ou en cas d'association à de la fièvre, une surdité, etc. ;
- les vascularites urticariennes, en cas de plaques urticariennes fixes (durant plus de 24 heures) plus souvent douloureuses que prurigineuses et de manifestations extracutanées (arthralgies, douleurs abdominales, etc.) ;
- les mastocytoses, en particulier maculopapuleuses (ex. : « urticaires pigmentaires ») ; les lésions élémentaires initiales laissent place à des macules pigmentées ; les mastocytoses cutanées sévères peuvent être associées à des lésions bulleuses lors des poussées, ce qui n'est jamais le cas dans le cadre d'une urticaire commune.

(3) Les seuls **examens complémentaires systématiques** sont NFS-plaquettes et CRP, essentiellement prescrits pour éliminer un syndrome auto-inflammatoire.

En cas d'orientation vers une UC inductible, des **tests physiques** (froid, chaud, pression, effort, etc.) peuvent être réalisés en consultation de dermatologie pédiatrique compte tenu de la standardisation nécessaire. Seul le dermatographe est simple à rechercher par tout praticien en frottant la peau à l'aide d'une pointe de stylo (figure 3).

En cas de suspicion d'UC dans le cadre d'une auto-immunité plus large, on peut demander selon les cas : TSH, AAN, anticorps anti-TPO. En cas de suspicion de vascularite urticarienne, une biopsie cutanée est nécessaire.

L'**urticaire chronique n'est pas d'origine allergique** : il n'y a pas d'indication à réaliser un bilan allergologique explorant une allergie immédiate et permettant d'identifier un allergène dont l'éviction permettrait la guérison de l'urticaire. Dans ce contexte, l'association à un terrain atopique n'est pas clairement expliquée.

On distingue l'urticaire chronique inductible et l'urticaire chronique spontanée (UCS).

(4) L'**urticaire chronique inductible** est liée à un facteur déclenchant précis et reproductible : pression cutanée (dermographisme, survenant immédiatement ; ou UC à la pression, retardée, ou après vibration), urticaire cholinergique à l'effort, urticaire solaire, urticaire aquagénique, urticaires au froid ou au chaud.

(5) L'**urticaire chronique spontanée (UCS)** est la plus fréquente, parfois intriquée avec un dermatographe.

L'UCS survient typiquement chez un patient atopique ou encore dans le cadre d'une auto-immunité isolée ou plus large (thyroïdite, connectivite, etc.) en lien avec la présence d'auto-anticorps de type IgG dirigés contre la sous-unité alpha du récepteur aux IgE des mastocytes dermiques (ces auto-anticorps ne sont pas recherchés en pratique clinique).

Dans tous les cas, les facteurs déclenchant et d'entretien sont multiples : infections, vaccins, stress, etc. Certains médicaments sont susceptibles d'activer les mastocytes de façon pharmacologique (= indépendante des IgE, donc de mécanisme non



Figure 1. Lésions élémentaires d'urticaire. (photo fournie par A. Lasek-Duriez)



Figure 2. Angioedème. (photo fournie par A. Lasek-Duriez)



Figure 3. Dermographe. (photo fournie par A. Lasek-Duriez)

allergique) : AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens), morphiniques, produits de contraste iodés, etc. Ils peuvent être des facteurs d'aggravation ou d'entretien d'une UCS.

La durée d'évolution peut aller de quelques mois à plusieurs années : 50 % de résolution à 5 ans, avec comme facteurs de risque de persistance la sévérité de la maladie et le début après l'âge de 10 ans.

Prise en charge thérapeutique

(6) Trépied de la prise en charge

- Identification et élimination des causes inductibles sous-jacentes, et des facteurs d'aggravation ou d'entretien (dont la prise de médicaments). Aucun régime alimentaire n'est nécessaire.
- Évaluation de la qualité de vie : utile pour guider la prise en charge thérapeutique.
- Traitements médicamenteux.

Afin d'évaluer le retentissement de la maladie, plusieurs scores objectifs et subjectifs sont disponibles tels que le score d'activité de l'urticaire ou de l'angioedème (UAS, AAS), le questionnaire de qualité de vie sur l'urticaire chronique ou l'angioedème (CU-Q2oL ou AE-QoL) ou encore le score de contrôle de l'urticaire (SCU).

Traitements médicamenteux

Les anti-H1 de 2° génération sont le traitement de référence de l'UC.

Les anti-H1 de 2° génération ayant fait la preuve d'efficacité et de sécurité chez l'enfant sont : desloratadine (à partir de 1 an, en pratique prescrit hors AMM avant cet âge), cétirizine, lévocétirizine, loratadine, bilastine (à partir de 12 ans). Il faut éviter les anti-H1 de 1° génération qui ont des effets anticholinergiques et sédatifs. Leur objectif est la prévention de la survenue de l'urticaire et/ou des angioedèmes afin d'améliorer la qualité de vie de l'enfant, et non le traitement symptomatique « au coup par coup ». Leur efficacité n'est que suspensive et ne modifie pas l'histoire naturelle de l'UC.

- **1° ligne : anti-H1 à dose simple**, à adapter à l'âge et/ou au poids, au long cours pendant 4 à 6 semaines.

- **2° ligne : anti-H1 à dose augmentée** double, puis triple et enfin quadruple si nécessaire (rassurer les parents que le recours à ces doses est possible et stipuler sur l'ordonnance « selon la conférence de consensus de l'UCS » pour ne pas que l'on pense qu'il puisse s'agir d'une erreur). La répartition de la dose en deux prises (matin et soir) est souvent privilégiée. Une réévaluation clinique peut être faite toutes les 2 semaines. La tolérance des doses augmentées est bonne. Il existe un risque d'allongement de l'espace QT et de torsades de pointes, dose-dépendant, pour certaines molécules. Parmi les anti-H1 de 2° génération, il convient ainsi de ne pas prescrire l'ébastine, la bilastine et la mizolastine aux patients porteurs d'un QT long congénital ou acquis et ne pas les associer aux médicaments allongeant l'intervalle QT ou susceptibles d'induire des torsades de pointes. Il n'y a pas d'interaction médicamenteuse rapportée avec la cétirizine, la lévocétirizine, la desloratadine.

- **3° ligne : avis spécialisé si les symptômes persistent après 2 à 4 semaines d'anti-H1 dose quadruple.**

Dans cette situation, il peut être prescrit de l'omalizumab, un anticorps monoclonal anti-IgE ayant l'AMM dans l'urticaire chronique spontanée à partir de 12 ans à la posologie de 300 mg par voie sous-cutanée toutes les 4 semaines et parfois proposé dès 6 ans selon les cas, dans les centres spécialisés (AMM dans l'asthme à partir de cet âge). Ce médicament est à prescription initiale hospitalière annuelle (levée de la PIH en cours de discussion lors de la rédaction de cet article) ; sa prescription initiale et le renouvellement sont réservés aux spécialistes en pneumologie, pédiatrie, dermatologie, médecine interne et allergologie.

En dernier recours, dans les cas résistants à l'omalizumab, un traitement immunosuppresseur (ciclosporine notamment, méthotrexate) peut être proposé.

Les associations au kétotifène, au montélukast et à la colchicine ont montré un faible niveau de preuve et ne sont pas recommandées.

(9) Les corticoïdes systémiques ne sont pas indiqués, surtout lors des poussées ; ils favorisent la chronicité de l'urticaire.

(10) Éducation thérapeutique

Comme pour toute dermatose chronique, l'éducation thérapeutique permet au patient d'être plus autonome dans la gestion de sa maladie. Pour l'UC, l'ETP a pour objectifs d'expliquer au patient qu'il s'agit d'une dermatose chronique immunologique qui n'est pas d'origine allergique, qu'il doit savoir adapter son traitement antihistaminique en fonction des poussées, qu'il n'y a pas de risque vital (absence d'angioedème asphyxique) et qu'il ne doit pas faire de régime alimentaire spécifique ni utiliser de corticoïdes systémiques.

Conclusion

L'UC se caractérise par la survenue quotidienne ou quasi quotidienne de plaques avec ou sans angioedème pendant plus de 6 semaines. Cette pathologie est beaucoup plus rare que l'urticaire aiguë, souvent virale, chez les enfants.

Le bilan biologique de première intention se limite à une NFS et une CRP. Les tests allergologiques ne sont pas indiqués.

Le traitement de première intention repose sur les anti-H1 de 2° génération au long cours, dont les doses peuvent être progressivement augmentées jusqu'à une dose quadruple sans risque particulier.

L'évolution naturelle de l'UC est la rémission complète des symptômes chez 50 % des enfants à 5 ans. L'omalizumab a l'AMM à partir de 12 ans dans l'UC résistant à un traitement antihistaminique bien conduit.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Urticaire chronique spontanée ; Urticaire inductible (physique) ; Antihistaminiques ; Omalizumab.

■ **Keywords** Chronic spontaneous urticaria ; Inducible (physical) urticaria ; Antihistamines ; Omalizumab.

Bibliographie

Lee SJ, Ha EK, Jee HM, et al. Prevalence and risk factors of urticaria with a focus on chronic urticaria in children. *Allergy Asthma Immunol Res.* 2017 May;9(3):212-9.

Zuberbier T, Aberer W, Asero R, et al. The EAACI/GA²LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. The 2017 revision and update. *Allergy.* 2018 Jul;73(7):1393-414.

Cornillier H, Giraudeau B, Munck S, et al. Chronic spontaneous urticaria in children – a systematic review on interventions and comorbidities. *Pediatr Allergy Immunol.* 2018 May;29(3):303-10.

Cornillier H, Maruani A. Urticaire chronique de l'enfant : diagnostic et prise en charge. *Perfectionnement en Pédiatrie.* 2018 Dec;1(4):229-36.

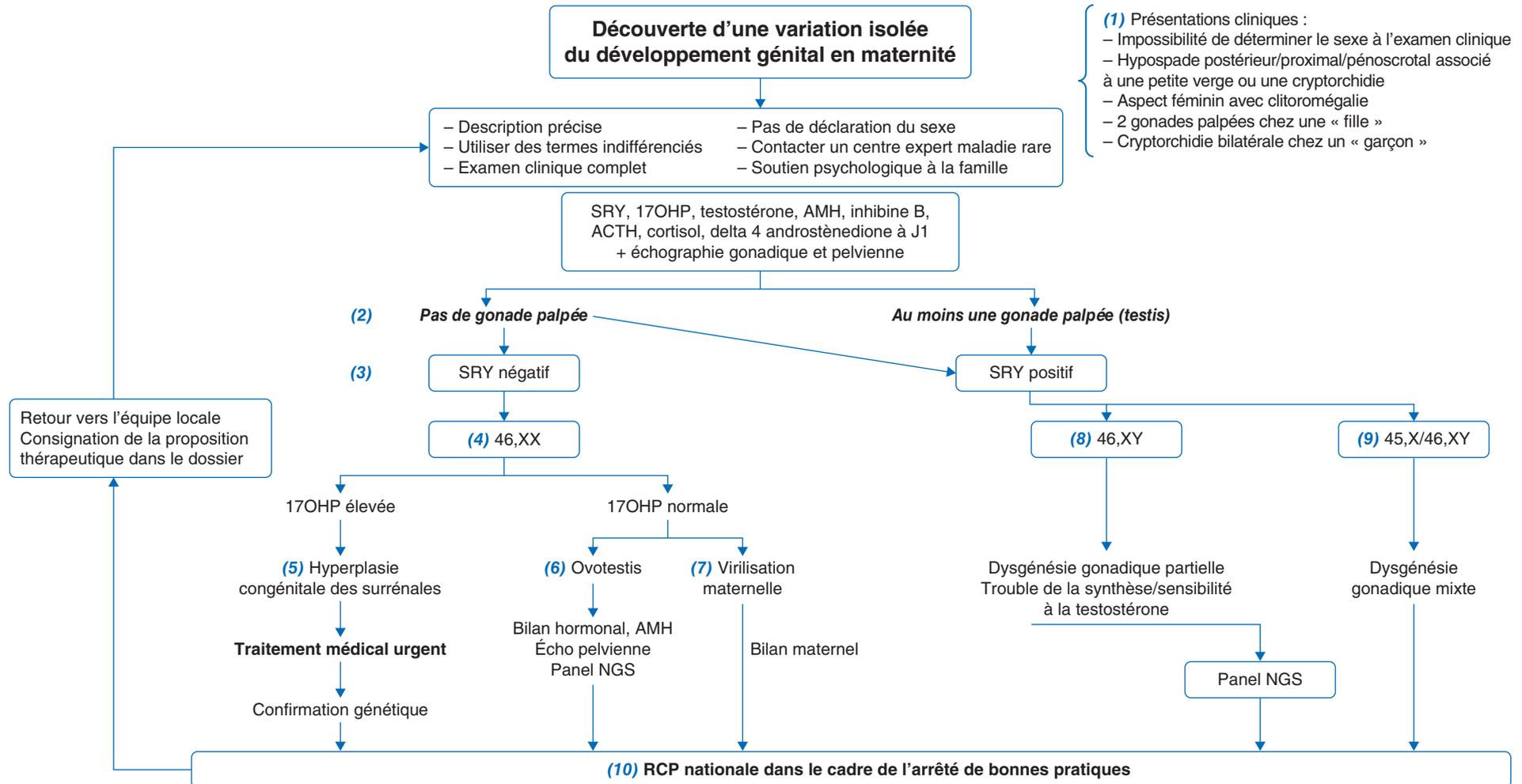
Hacard F, Giraudeau B, d'Acremont G, et al. Prise en charge de l'urticaire chronique spontanée : recommandations françaises. *Ann Dermatol Venerol.* 2023 Mar;3(2):83-90.

N. Kalfa¹, C. Bouvattier²

¹Service de chirurgie et urologie pédiatrique, Hôpital Lapeyronie, CHU Montpellier et institut Desbrest d'épidémiologie et de santé publique, Idesp Inserm, université de Montpellier. CRMR DEV GEN France

²Hôpital Bicêtre, Université Paris Saclay, CRMR DEV GEN France

Differences of sex development at birth



Auteur correspondant.

Adresse e-mail : claire.bouvattier@aphp.fr (C. Bouvattier).

Article validé par : Société Française d'Endocrinologie et de Diabétologie Pédiatrique (SFEDP), Société Française d'Urologie Pédiatrique et de l'Adolescent (SFUPA).

Remerciements aux relecteurs : L. Martinerie (SFEDP) ; L. Harper, J. Rod (SFUPA)

■ Introduction

La prise en charge à la naissance des enfants porteurs d'organes génitaux particuliers reste complexe et urgente, en raison de sa rareté et du choc émotionnel pour les parents, lorsque l'atypie n'a pas été dépistée en prénatal.

■ Conduite diagnostique devant une variation du développement génital chez l'enfant

(1) La question d'une **variation du développement génital (VDG)** se pose le plus souvent en salle de naissance, devant la découverte d'organes génitaux atypiques comme un hypospade postérieur/proximal/pénoscrotal, isolé ou associé à une petite verge, et/ou des testicules non palpés chez un enfant d'aspect plutôt masculin, une clitoromégalie chez un nourrisson ayant un phénotype plutôt féminin, devant la palpation de gonades chez un nouveau-né au phénotype féminin ou devant l'impossibilité de déterminer le sexe par l'examen clinique. Dans tous les cas, pour les parents, la découverte d'organes génitaux atypiques chez un nouveau-né est une situation très déstabilisante psychologiquement. Le contact avec un centre expert doit être rapide pour accompagner la prise en charge. Dans un premier temps, il est parfois nécessaire de surseoir à la déclaration du sexe à l'état civil : la déclaration du prénom et du sexe doit être faite en France dans les 5 jours qui suivent la naissance. Ce délai peut être prolongé pour la déclaration du sexe, si nécessaire, par un certificat médical.

Une description anatomique précise dans des termes indifférenciés est nécessaire (bourgeon génital, bourrelets génitaux, gonades, orifice urogénital). Ces mots indifférenciés sont utilisés dans les explications données aux parents, à qui il est expliqué que leur enfant a un sexe mais qu'il est difficile de dire le sexe de l'enfant pour l'instant, que cet enfant est en bonne santé, et que des examens vont permettre très rapidement de donner un prénom et de déclarer le bébé.

(2) Orientation clinique : lorsqu'une gonade est palpée, c'est en général un testicule. L'examen clinique doit être complet et cherchera un retard de croissance, une dysmorphie, des anomalies

squelettiques (scoliose, membres courts...), rénales (agénésie rénale anténatale...), anales ou cutanées.

(3) Stratégie paraclinique : la recherche du gène SRY par FISH ou PCR doit être immédiate et permet une orientation diagnostique rapide, en quelques heures (hors week-end). Le résultat du caryotype arrivera secondairement, en plusieurs semaines. Le **dosage de la 17OH-progesterone** (ne pas attendre le résultat du dépistage néonatal généralisé) est primordial car il dépiste les variations du développement génital en rapport avec des déficits enzymatiques dont l'insuffisance surrénalienne qui peut engager le pronostic vital. Dès J1 de vie, l'ensemble du bilan hormonal incluant les dosages de la testostérone, AMH (hormone anti-müllérienne), inhibine B, delta 4 androstènedione, ACTH et cortisol est donc prélevé, et une échographie pelvienne (présence ou non d'un utérus, malformation associée, type de gonade) est réalisée.

(4) Chez les nouveau-nés 46,XX/SRY négatif

(5) L'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) est le premier diagnostic à éliminer. Aucune gonade n'est palpée (ovaires). Le traitement de l'insuffisance surrénalienne est vital, et sera débuté en cas de 17OHP élevée, en lien avec le centre expert, si l'enfant et sa mère ne sont pas transférés. La perte de sel clinique survient après 5-7 jours de vie. Le traitement initial comprend l'hydrocortisone, la fludrocortisone et du sel. L'éducation thérapeutique est indispensable, en particulier pour prévenir les épisodes d'insuffisance surrénalienne aiguë. Le séquençage du gène *CYP21A2* sera réalisé secondairement.

(6) Si l'HCS est éliminée (17OHP normale), le diagnostic de VDG ovotesticulaire 46,XX doit être évoqué. C'est une situation rare où du tissu testiculaire (tubes séminifères) et du tissu ovarien (follicules) sont présents dans les gonades. L'AMH fait le diagnostic biologique (trop élevé pour un ovaire, trop bas pour un testicule).

(7) Les causes de virilisation d'un fœtus féminin par sa mère sont exceptionnelles. Des signes d'hyperandrogénie sont présents chez la mère pendant la grossesse, et les signes de virilisation disparaissent chez le nouveau-né après la naissance. Si une hyperandrogénie est suspectée chez la mère, cette dernière doit être prélevée en post-partum.

(8) Chez les nouveau-nés 46,XY/SRY positif

Quand la testostérone et l'AMH sont basses, le diagnostic à évoquer est celui de défaut précoce de développement du testicule (dysgénésies gonadiques). Souvent, des dérivés müllériens ont persisté (utérus, vagin). Quand la sécrétion de testostérone est normale ou élevée, le diagnostic le plus fréquent est un trouble de la sensibilité à la testostérone. Les défauts de la synthèse de la testostérone sont plus rares, l'AMH y est normale. Dans tous les cas de VDG 46,XY, l'analyse d'un panel de gènes (NGS : *Next-Generation Sequencing*) va être réalisé, et permettra de tester en un prélèvement la plupart des gènes connus de VDG.

(9) Des anomalies chromosomiques peuvent être associées à des VDG, comme la mosaïque 45,X/46,XY. La question du choix de sexe est souvent difficile, et sera discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) nationale.

(10) La loi de bioéthique de 2021 et un arrêté de bonnes pratiques opposable précisent la prise en charge de ces enfants. Tous les enfants porteurs de VDG et leurs parents doivent bénéficier d'une prise en charge multidisciplinaire dans des centres experts maladies rares dédiés (DEV GEN, CRESCENDO et PGR). Leurs dossiers sont présentés en RCP nationale VDG pour des motifs diagnostiques ou thérapeutiques.

■ Conclusion

La prise en charge des enfants porteurs de variations du développement génital à la maternité nécessite le recours téléphonique rapide à un collègue expert, pour ne pas perdre de temps et éviter l'errance diagnostique. La prescription d'examens biologiques adaptés permet en général de faire un diagnostic et un choix de sexe rapides. L'accompagnement psychologique des parents est indispensable. La prise en charge médicale (hors urgence vitale) et chirurgicale est décidée en RCP nationale.

■ Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Cet article fait partie du supplément *Pas à Pas 2024* réalisé avec le soutien institutionnel de Procter & Gamble.

■ **Mots-clés** Variations du développement génital ; Organes génitaux atypiques ; Gonades ; Sexe ; Insuffisance surrénalienne

■ **Keywords** Differences of sex development; Atypical genitalia; Hypospadias; Gender; Adrenal insufficiency

■ Références

Audi L, Ahmed SF, Krone N, et al. Genetics in endocrinology: approaches to molecular genetic diagnosis in the management of differences/disorders of sex development (DSD): position paper of EU COST Action BM 1303 'DSDnet'. *Eur J Endocrinol.* 2018 Oct 1;179(4):R197-206.

Cools M, Nordenström A, Robeva R, et al. Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a consensus statement. *Nat Rev Endocrinol.* 2018 Jul;14(7):415-29.

Reyes AP, León NY, Frost ER, Harley VR. Genetic control of typical and atypical sex development. *Nat Rev Urol.* 2023 Jul;20(7):434-51.

Mallappa A, Merke DP. Management challenges and therapeutic advances in congenital adrenal hyperplasia. *Nat Rev Endocrinol.* 2022 Jun;18(6):337-52.

www.pap-pediatrie.com

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

272
« pas à pas »

28
thèmes

212
auteurs

21
sociétés
savantes



Opération réalisée avec



et le soutien institutionnel de

ELSEVIER

Pampers

