Chez le même éditeur

Alimentation de l'enfant et de l'adolescent. C. Dupont et N. Peretti, 2022, 448 pages.

Cardiologie de l'enfant : du fœtus à l'adulte. R. Henaine et J.-B. Thambo, 2022, 488 pages.

Allergologie de l'enfant et de l'adolescent. J. Brouard, G. Lezmi et G. Pouessel, 2021, 344 pages.

La drépanocytose de l'enfant et de l'adolescent. M. de Montalembert, V. Brousse, M. Taylor Marchetti et S. Allali, 2020, 248 pages.

Néphrologie de l'enfant. J. Bacchetta et O. Boyer, 2020, 512 pages.

Soins palliatifs du nouveau-né à l'adolescent. S. Frache et M. Schell, 2019, 368 pages.

La bouche de l'enfant et de l'adolescent. B. Thivichon-Prince et B. Alliot-Licht, 2019, 356 pages.

Diabétologie de l'enfant. M. Nicolo et R. Coutant, 2019, 344 pages.

Hépatologie de l'enfant. A. Lachaux et F. Lacaille, 2018, 288 pages.

Les enfants DYS. P. Fourneret et D. Da Fonseca, 2018, 296 pages.

Cancérologie de l'enfant. Y. Pérel et D. Plantaz, 2017, 448 pages.

Troubles des conduites alimentaires chez l'enfant et l'adolescent. N. Peretti et A. Bargiacchi, 2017, 282 pages.

Pathologie orthopédique de l'enfant. G. Penneçot et D. Mouliès, 2017, 324 pages.

ORL de l'enfant. P. Fayoux et V. Couloignier, 2016, 384 pages.

Alimentation de l'enfant de 0 à 3 ans. P. Tounian, 3e édition, 2017, 224 pages.

Le développement de l'enfant. Du normal aux principaux troubles du développement. A. de Broca, 2017, 272 pages.

Réanimation et soins intensifs en néonatologie, coordonné par P.-H. Jarreau, 2016, 776 pages.

Dermatologie de l'enfant. A.J. Mancini et DP Krowchuk, traduit par A. Phan, 2019, 742 pages.

Néonatologie. Les bases scientifiques. E. Saliba, 2016, 760 pages.

Infections néonatales. Bactériennes, mycosiques, parasitaires et virales. Y. Aujard, 2015, 272 pages.

Pédiatrie médico-légale. la SFPML et coordonné par M. Balençon, 2020, 296 pages.

Urgences pédiatriques

Gérard Chéron, Matthieu Verdan

Avec la collaboration de

A. Ackermann, C. Adamsbaum, M. Almes, M. Aubart, F. Bajolle, S. Barbarot, F. Baudin, J. Beltrand, M. Benkerrou, A. Bennour, G. Benoist, L. Berteloot, M. Bidet, T. Billette de Villemeur, T. Blauwblomme, N. Bocquet, D. Bonnet, A. Bourrillon, S. Boyer, S. Branchereau, D. Brémond-Gignac, S. Cassier, P. Charroppin, I. Claudet, C. Dana, G. Deschênes, F. Dubos, S. Dugué, C. Egron, A. Ferroni, E. Fournier-Charrière, P. Frange, V. Gajdos, J. Gaudelus, C. Gitiaux, C. Glorion, C. Godot, V. Goetz, E. Gonzalès, C. Gras-Le Guen, D. Grévent, E. Grimprel, S. Guéro, H. Haas, M. Harion, M. Herviou, J. Hogan, M.-F. Hurtaud-Roux, C. Huet, P. Imbert, E. Invernizzi, E. Jacquemin, E. Javouhey, A. Journé, P. Journeau, J.-L. Jouve, N. Kadlub, F. Kaguelidou, C. Karila, D. Kariyawasam, B. Koehl, M. Kossorotoff, F. Labarthe, W. Lakhal, E. Launay, F. Launay, M. Le Bourgeois, K. Levieux, M.E. Marniquet, A. Martinot, E. Mas, A. Masson-Rouchaud, A.-P. Michard-Lenoir, P. Minodier, A. Morand, S. Nathanson, C. Neiva-Vaz, M.-C. Nouguès, V. Nouyrigat, T. Odent, S. Pannier, L. de Parscau, G. Patteau, I. Pavlov, Z. Pejin-Arroyo, S. Pesenti, A. Picard, P. Pillet, D. Pinquier, G. Pinto, G. Pinto-Cardoso, M. Polak, I. Pruvost, M. Puechmaille, S. Puget, B. Quinet, C. Rey-Salmon, A. Salon, C. Samaille, D. Samara-Boustani, N. Savi, V. Soupre, J.-L. Stéphan, M. Tardieu, A. Thébaut, S. Timsit, M. Touati-Pellegrin, M.-P. Vazquez, F. Vié le Sage, B. Vrignaud

6e édition

Elsevier Masson

ELSEVIER

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex, France

Urgences pédiatriques, 6e édition, de Gérard Chéron et Matthieu Verdan.
© 2023 Elsevier Masson SAS
ISBN : 978-2-294-77748-6
e-ISBN : 978-2-294-77837-7
Tous droits réservés.

Les praticiens et chercheurs doivent toujours se baser sur leur propre expérience et connaissances pour évaluer et utiliser toute information, méthodes, composés ou expériences décrits ici. Du fait de l'avancement rapide des sciences médicales, en particulier, une vérification indépendante des diagnostics et dosages des médicaments doit être effectuée. Dans toute la mesure permise par la loi, Elsevier, les auteurs, collaborateurs ou autres contributeurs déclinent toute responsabilité pour ce qui concerne la traduction ou pour tout préjudice et/ou dommages aux personnes ou aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation ou de l'application de toutes les méthodes, les produits, les instructions ou les idées contenus dans la présente publication.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Table des compléments en ligne

Pour compléter la lecture de cet ouvrage, le chapitre 114, des figures et un tableau sont disponibles en ligne (ils sont indiqués dans le texte par le picto). Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/477748 et suivez les instructions.

7 **Exanthèmes fébriles**

Figure e7.1
Macule.

Figure e7.2
Papule. Élevure cutanée palpable sans liquide.

Figure e7.3
Vésicule. Soulèvement épidermique par infiltration liquidienne de petite taille (1 à 3 mm de diamètre).

Figure e7.4
Bulle. Infiltration liquidienne de plus de 5 mm.

Figure e7.5
Pustule. Contenu liquidien purulent (vésicule ou bulle).

Figure e7.6
Purpura. Ne s'efface pas à la pression.

Figure e7.7
Éruption morbilliforme.

Figure e7.8
Éruption scarlatiniforme.

Figure e7.9
Éruption urticarienne.

Figure e7.10
Rougeole.

Figure e7.11
Signe de Köplick.

Figure e7.12
Mégalérythème épidermique.

Figure e7.13
Exanthème subit.

Figure e7.14
Mononucléose infectieuse.

Figure e7.15
Infection à mycoplasme

Figure e7.16
Dengue.

Figure e7.17
Chikungunya, forme vésiculo-bulleuse.

Figure e7.18
Exanthème périflexural asymétrique.

Figure e7.19
Syndrome de Gianotti-Crosti.

Figure e7.20
Pityriasis rosé de Gilbert.

Figure e7.21
Scarlatine.

Figure e7.22
Scarlatine staphylococcique.

Figure e7.23
Fièvre boutonneuse méditerranéenne.

Figure e7.24
DRESS syndrome.

Figure e7.25
Syndrome de Kawasaki.

Figure e7.26
Dermatomyosite.

Figure e7.27
Varicelle.

Figure e7.28
Varicelle grave chez un immunodéprimé.

Figure e7.29
Varicelle surinfectée.

Figure e7.30
Dermo-hypodermite à streptocoque A sur varicelle.

Figure e7.31
Staphylococcie exfoliante sur varicelle.

Figure e7.32
Fasciite nécrosante.

Figure e7.33
Zona.

Figure e7.34
Zona ophtalmique.

Figure e7.35
Gingivostomatite herpétique.

Figure e7.36
Herpès cutané localisé

Figure e7.37
Syndrome de Kaposi-Juliusberg.

Figure e7.38
Herpès néonatal.

Figure e7.39
Syndrome pieds–mains–bouche : mains, pieds.

Figure e7.40
Syndrome pieds–mains–bouche : cuisses.

Figure e7.41
Syndrome pieds–mains–bouche : péri-orificielle et mains.

Figure e7.42
Onychomadesis.

Figure e7.43
Impétigo.

Figure e7.44
Érythème polymorphe : membres.

Figure e7.45
Érythème polymorphe : visage.

Figure e7.46
Érythème polymorphe : forme majeure, syndrome de Stevens-Johnson.

Figure e7.47
Nécrolyse épidermique médicamenteuse/staphylococcique.

Figure e7.48
Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) : forme néonatale.

Figure e7.49
Syndrome papulo-purpurique gants et chaussettes (parvovirus B19).

Figure e7.50
Purpura fulminans.

Figure e7.51
Purpura rhumatoïde.

Figure e7.52
Œdème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.

Figure e7.53
Érythème noueux.

11 Perte de connaissance et syncope

Tableau e11.1
Étiologies des syncopes cardiaques de l'enfant.

81 Hypertension intracrânienne

Figure e81.1
Strabisme interne.

Figure e81.2
Disjonction des sutures.

Figure e81.3
Hématome sous-dural post-méningitique.

84 Accidents vasculaires cérébraux de l'enfant, du nourrisson et du nouveau-né

Figure e84.1
Infarctus artériel cérébral lenticulaire gauche (territoire profond de l'artère cérébrale moyenne) à la phase aiguë.

Figure e84.2
Thrombose veineuse cérébrale : aspects radiologiques.

Figure e84.3
Hémorragie cérébrale.

96 **Anémie**

Figure e96.1
Érythroblastopénie post-virale.

Figure e96.2
Une étiologie inhabituelle d'anémie par carence martiale.

Figure e96.3
Bêta-thalassémie homozygote (anémie de Cooley).

Figure e96.4
Ictère chez un nouveau-né. Diagnostic final : défaut de G6PD.

Figure e96.5
Diverticule de Meckel.

Figure e96.6
Anémie fébrile et rash (A) et parvovirus B19 (B).

Figure e96.7
Drépanocytose.

Figure e96.8
Anémie hémolytique auto-immune (AHAI) « post-virale ».

Figure e96.9
Hémolyse aiguë : urines « porto » ou « acajou ».

Figure e96.10
AHAI révélant un lupus systémique.

98 **Thrombopénies**

Figure e98.1
Purpura thrombopénique (1).

Figure e98.2
Purpura thrombopénique idiopathique (2).

Figure e98.3
Purpura thrombopénique idiopathique (3).

Figure e98.4
Hémorragies muqueuses et hématome intracérebelleux dans un purpura thrombopénique immunologique grave (1).

Figure e98.5
Hémorragies muqueuses et hématome intracérebelleux dans un purpura thrombopénique immunologique grave (2).

Figure e98.6
Purpura thrombopénique idiopathique (4).

Figure e98.7
Purpura thrombopénique idiopathique (5).

Figure e98.8
Purpura thrombopénique dans les suites d'une rougeole.

Figure e98.9
Thrombopénie périphérique (nombreux hématomes) révélant un lupus systémique (l'éruption du visage est très typique).

Figure e98.10
Myélogramme dans le purpura thrombopénique immunologique.

Figure e98.11
Bulles hémorragiques dans un purpura thrombopénique immunologique post-varicelle.

99 **Neutropénies**

Figure e99.1
Parodontolyse.

Figure e99.2
Stomatite et neutropénie congénitale (1).

Figure e99.3
Stomatite et neutropénie congénitale (2).

Figure e99.4
Métastases septiques et neutropénie.

Figure e99.5
Candidose disséminée : TDM abdominale.

Figure e99.6
Microabcès à *Candida* de la rate.

Figure e99.7
Cas clinique 1 : fièvre à 40° chez un jeune enfant de 3 ans qui présente un rash maculeux diffus, rubéoliforme et un œdème palpébral.

Figure e99.8
Cas clinique 2 : neutropénie profonde apparue au décours d'une pneumopathie chez cet enfant de 2 ans traité par ailleurs par amoxicilline.

Figure e99.9
Syndrome de Shwachman : dystrophie thoracique.

Figure e99.10
Syndrome de Shwachman : hanches dysplasiques.

Figure e99.11
Syndrome de Shwachman : hyperéchogénécité pancréatique.

Figure e99.12
Syndrome de Barth-Gower.

106 **Intoxications aiguës**

Figure e106.1
Principales plantes et baies toxiques : plantes à symptomatologie cardiovasculaire prédominante.

Figure e106.2
Principales plantes et baies toxiques : plantes à symptomatologie digestive intense.

Figure e106.3
Principales plantes et baies toxiques : plantes à toxicité cutanéo-muqueuse dominante.

Figure e106.4
Principales plantes et baies toxiques : plantes à toxicité neurologique dominante.

Figure e106.5
Principales plantes et baies toxiques : plantes à toxicité responsable d'un syndrome atropinique.

114 **Prise en charge de la douleur aiguë**
Ce chapitre est disponible en ligne.

Collaborateurs

Ackermann Oanez, PH, service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Adamsbaum Catherine, PU-PH, service de radiologie pédiatrique, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Almes Marion, CCU-AH, service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre

Aubart Mélodie, MCU-PH, service de neurologie, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Bajolle Fanny, PH, service de cardiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Barbarot Sébastien, PU-PH, dermatologie adulte et pédiatrique EDUDERM, service de dermatologie, CHU de Nantes, Nantes.

Baudin Florent, MCU-PH, service de Réanimation et Urgences Pédiatriques, Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon.

Beltrand Jacques, PU-PH, service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Benkerrou Malika, PH, service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

Bennour Ania, PH, unité de néphrologie pédiatrique, clinique de pédiatrie, CHU de Lille, Lille.

Benoist Grégoire, PH, service de pédiatrie générale, hôpital Ambroise-Paré, Boulogne.

Berteloot Laureline, PH, service de radiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Bidet Maud, PH, service de pédiatrie, CHU de Rennes et Clinique Mutualiste, Rennes.

Billette de Villemeur Thierry, PU-PH, service de neurologie pédiatrique, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Blauwblomme Thomas, PU-PH, service de neurochirurgie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Bocquet Nathalie, PH, service des urgences pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Bonnet Damien, PU-PH, service de cardiologie congénitale pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Bourrillon Antoine, PU-PH, service de pédiatrie générale, hôpital Robert-Debré, Paris.

Boyer Sophie, PH, service de bactériologie, pôle FME, CHU de Rouen, Rouen.

Branchereau Sophie, PU-PH, service de chirurgie infantile, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Brémond-Gignac Dominique, PU-PH, service d'ophtalmologie, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Cassier Sophie, chirurgienne plasticienne, unité fonctionnelle de chirurgie des brûlés, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Charroppin Pauline, PH, service de neurologie pédiatrique, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Chéron Gérard, PU-PH, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Claudet Isabelle, PU-PH, service des urgences pédiatriques, hôpital des enfants, CHRU de Toulouse, Toulouse.

Dana Caroline, PH, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Deschênes Georges, PU-PH, service de néphrologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

Dubos François, PU-PH, service des urgences pédiatriques, pôle enfant, CHU de Lille, Lille.

Dugué Sophie, PH, unité de traitement de la douleur, hôpital Robert-Debré, Paris.

Egron Carole, PH, service de pédiatrie générale multidisciplinaire, CHU Estaing, Clermont-Ferrand.

Ferroni Agnès, PH, service de microbiologie, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Fournier-Charrière Élisabeth, pédiatre, unité de traitement de la douleur, hôpital Robert-Debré, Paris.

Frange Pierre, PU-PH, CLIN, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Gajdos Vincent, PU-PH, service de pédiatrie générale, hôpital Antoine-Béclère, Clamart.

Gaudelus Joël, PU-PH, service de pédiatrie, hôpital Jean-Verdier, Bondy.

Gitiaux Cyril, PH, service de neurologie, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Glorion Christophe, PU-PH, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Godot Cécile, PH, service de diabétologie et endocrinology pédiatrique, hôpital Necker enfants maladies, Paris

Goetz Violette, Pédiatre, service de médecine pédiatrique, CHU de Tours, hôpital Gatien-de-Clocheville, Tours

Gonzalès Emmanuel, PU-PH, service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre

Gras-Le Guen Christèle, PU-PH, service des urgences pédiatriques, CHU de Nantes, Nantes.

Grévent David, PH, service de neuroradiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Grimprel Emmanuel, PU-PH, service de pédiatrie générale et aval des urgences, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, Paris.

Guéro Stéphane, orthopédiste, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Haas Hervé, PH, service des urgences pédiatriques, hôpital de l'Archet, Nice.

Harion Madeleine, CCU-AH, service de neurologie pédiatrique, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Herviou Manon, PH, unité de réanimation néonatale, CHU Estaing, Clermont-Ferrand.

Hogan Julien, PU-PH, service de néphrologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

Huet Chloé, interne en service de cardiologie pédiatrique, hôpital Louis-Pradel, Hospices Civils de Lyon, Lyon.

Hurtaud-Roux Marie-Françoise, PH, service d'hématologie biologique, hôpital Robert-Debré, Paris.

Imbert Patrick, pédiatre, service de maternité-pédiatrie, hôpital d'instruction des armées Bégin, Saint-Mandé.

Invernizzi Estelle, PH, Service de Pharmacie à Usage Intérieur, hôpital Robert-Debré, Paris.

Jacquemin Emmanuel, PU-PH, service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Javouhey Étienne, PU-PH, service d'urgences et de réanimation pédiatriques, hôpital Femme-Mère-Enfant, Lyon.

Journé Alexandre, orthopédiste, 19 Rue du Plat, 69002 Lyon

Journeau Pierre, PU-PH, service de chirurgie infantile orthopédique, CHU de Nancy.

Jouve Jean-Luc, PU-PH, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, CHR de Marseille, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille.

Kadlub Natacha, PU-PH, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Kaguelidou Florentia, PH, centre d'investigation clinique – INSERM, hôpital Robert-Debré, Paris.

Karila Chantal, PH, service de pneumologie et allergologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Kariyawasam Dulanjalee, chef de clinique assistant, service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Koehl Bérengère, MCU-PH, service d'immuno hématologie, hôpital Robert-Debré, Paris.

Kossorotoff Manoëlle, PH, Centre national de référence AVC de l'enfant, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Labarthe François, PU-PH, service de médecine pédiatrique, CHU de Tours, hôpital Gatien-de-Clocheville, Tours.

Lakhal Walid, PH, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU de Tours, hôpital Gatien-de-Clocheville, Tours.

Launay Élise, PU-PH, service des urgences pédiatriques, hôpital mère-enfant maternité, CHU de Nantes, Nantes.

Launay Franck, PU-PH, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, CHR de Marseille, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille.

Le Bourgeois Muriel, PH, service de pneumologie et allergologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Levieux Karine, PH, service des urgences pédiatriques, CHU de Nantes, Nantes.

Marniquet Marie-Émeline, CCU-AH, dermatologie adulte et pédiatrique EDUDERM, service de dermatologie, CHU de Nantes, Nantes.

Martinot Alain, PU-PH, service des urgences pédiatriques et pôle enfant, CHU de Lille, Lille.

Mas Emmanuel, PU-PH, service de gastro-entérologie et nutrition, hôpital des enfants, CHRU de Toulouse, Toulouse.

Masson-Rouchaud Alexandra, PH, pneumopédiatre, service de pédiatrie générale de l'hôpital mère-enfant, Limoges.

Michard-Lenoir Anne-Pascale, PH, service de pédiatrie, CHU Grenoble.

Minodier Philippe, PH, service urgences pédiatriques et infectiologie, hôpital Nord, CHU de Marseille, Marseille.

Morand Aurélie, MCU-PH, service des urgences pédiatriques, CHR de Marseille, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille.

Nathanson Sylvie, PH, service de pédiatrie, CH de Versailles, Le Chesnay.

Neiva-Vaz Cécilia, PH, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Nouguès Marie-Christine, PH, service de neurologie pédiatrique, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Nouyrigat Valérie, PH, service de pédiatrie, centre hospitalier de Fréjus.

Odent Thierry, PU-PH, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU de Tours, hôpital Gatien-de-Clocheville, Tours.

Pannier Stéphanie, PU-PH, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

de Parscau Loïc, PU-PH, service de pédiatrie, CHRU de Brest, Brest.

Patteau Géraldine, PH, service des urgences pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Pavlov Ioana, pédodentiste, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Pejin-Arroyo Zagorka, PH, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Pesenti Sébastien, PH, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, CHR de Marseille, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille

Picard Arnaud, PU-PH, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker Enfants-malades, Paris.

Pillet Pascal, PH, service de pédiatrie, hôpital Pellegrin-Enfants, Bordeaux.

Pinquier Didier, PH, service de pédiatrie néonatale et réanimation, CHU de Rouen, Rouen.

Pinto Graziella, PH, service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Pinto-Cardoso Gaëlle, PH, service de pédiatrie néonatale et réanimation, CHU de Rouen, Rouen.

Polak Michel, PU-PH, service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Pruvost Isabelle, pédiatre libérale à Arenthon.

Puechmaille Mathilde, PH, service de chirurgie ORL et cervico-faciale, CHU de Clermont-Ferrand, Clermont-Ferrand.

Puget Stéphanie, PU-PH, service de neurochirurgie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Quinet Béatrice, PH, service de pédiatrie générale, hôpital Armand-Trousseau, Paris.

Rey-Salmon Caroline, PH, unité médico-judiciaire, CHU Hôtel-Dieu, Paris.

Salon Arielle, orthopédiste, service d'orthopédie et de traumatologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Samaille Charlotte, PH, service de néphrologie, clinique de pédiatrie, CHU de Lille, Lille.

Samara-Boustani Dinane, PH, service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Savi Nadia, PH, service de réanimation néonatale et pédiatrique, CHU Estaing, Clermont-Ferrand.

Soupre Véronique, PH, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker-Enfants, Paris.

Stéphan Jean-Louis, PU-PH, service d'hématologie et d'oncologie pédiatriques, hôpital Nord, CHU de Saint-Étienne, Saint-Étienne.

Tardieu Marine, PH, service de médecine pédiatrique, CHU de Tours, hôpital Gatien de Clocheville, Tours.

Thébaut Alice, PH, service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques, hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Timsit Sandra, PH, service des urgences pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Touati-Pellegrin Marie, PH, service de pédopsychiatrie, hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Vazquez Marie-Paule, PU-PH, service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, hôpital Necker Enfants-malades, Paris.

Verdan Matthieu, PH, service d'accueil des urgences pédiatriques, CHU Estaing, Clermont-Ferrand.

Vié le Sage François, pédiatre, AFPA, 67 Rue Alexandre Dumas, 73100, Aix-les-Bains.

Vrignaud Bénédicte, PH, service des urgences pédiatriques, CHU de Nantes, Nantes.

Préface

Voici une sixième édition des *Urgences pédiatriques* parce qu'émergent de nouvelles pathologies, nos connaissances évoluent, la demande des parents se fait plus pressante, la nécessaire réponse à la demande d'information doit être affinée et actualisée. Ces chapitres ont été revus. De nouveaux collègues nous ont rejoints, pour conserver à cet ouvrage son ouverture à tous et son actualité.

Le partage de ces expériences commencé en 2000, date de la première édition, a réuni un nombre croissant de pédiatres, soucieux d'associer à leur exercice leurs collègues de toutes spécialités s'occupant d'enfants. L'exercice aux urgences a ses spécificités. Il s'agit d'identifier les enfants dont la prise en charge doit être immédiate, tout retard étant synonyme d'une perte de chance. Le rôle des infirmières d'accueil est donc si important qu'il doit être encadré médicalement. L'équipe médicale ne doit pas, ne peut pas se dispenser de cette étape. Nous évoquons la formation de ces personnels, les mises en situation par la simulation, l'évaluation très fréquente de leurs connaissances et de leur savoir-faire qu'aucune contrainte de quelque nature que ce soit doit empêcher ou retarder. Rien n'est jamais acquis et la confiance n'exclut pas le contrôle. Les urgences vitales reconnues ne sont pas celles qui posent toujours le plus de difficultés. Le médecin libéral aura le concours des SMUR, l'hospitalier celui de ses collègues de spécialités. Nous les avons évoquées, le médecin des urgences ayant l'initiative des premières mesures.

Nous avons souhaité proposer tout au long d'*Urgences pédiatriques*, des démarches diagnostiques, le choix d'examens complémentaires pertinents dans le but d'identifier ce qui mérite une prise en charge aux urgences et les demandes de soins qu'il faut savoir diriger vers les consultations programmées extra ou intra hospitalières. Tout ne peut être fait de suite, à n'importe quelle heure, à n'importe quel prix, pour des raisons humaines, matérielles, financières, mais la première raison serait que les moyens investis sans compter, sans pertinence, pourraient venir à manquer à celui qui en a utilement besoin. Aucun système de santé ne repose sur les seules urgences hospitalières où se pressent plus de gens pressés que d'urgences.

L'exercice aux urgences repose avant tout sur un entretien singulier entre des parents, un enfant, un médecin. Singulier parce que les échanges concernent trois ou quatre personnes, parce que la communication de l'enfant existe à tout âge mais si différemment selon qu'il est nouveau-né, nourrisson, enfant, adolescent, selon qu'il consulte pour une affection aiguë ou qu'il a une pathologie chronique et qu'il connait parfaitement son affection et le fonctionnement hospitalier. Nous avons voulu souligner

l'importance de la démarche clinique, et attirer l'attention sur la reconnaissance des particularités de chaque enfant. Cette conduite diagnostique prend du temps. Elle doit être consignée dans l'observation médicale avec précision pour qu'un lecteur, quelques semaines ou mois plus tard, en vous lisant, ait l'impression d'assister à votre consultation, et la certitude de tout savoir de l'enfant lors de cette venue aux urgences.

Les examens complémentaires doivent-ils être faits en urgence, immédiatement ? S'agit il de différencier deux situations aux prises en charge immédiate, aux pronostics très différents ou de confirmer sans précipitation l'hypothèse déjà formulée avec un ou des examens que le laboratoire réalisera dans tous les cas ultérieurement ? Les décisions thérapeutiques reposent sur l'état des connaissances et doivent être expliquées. Il est utile que la prise en charge de certaines situations bien précises soit « protocolisée » à l'incontournable condition que l'efficacité de chaque prescription soit évaluée cliniquement et que la nature des soins dépende de l'état de l'enfant et non pas du « protocole ». C'est ainsi que nous n'avons pas voulu faire un recueil de protocoles mais offrir un savoir partagé pour que chacun, en fonction de son expérience, puisse adapter sa démarche diagnostique et thérapeutique à l'enfant et à l'état des connaissances.

Urgences pédiatriques ne saurait être exhaustif et nous avons fait le choix des questions, des affections les plus fréquentes parmi les très nombreuses demandes de soins aux urgences. Les affections aiguës concernent tous les enfants et nous souhaitons ici donner une place particulière aux enfants handicapés. Leur évaluation est délicate. Leur normalité n'est pas celle de l'enfant sans antécédent. Les parents connaissent mieux leur enfant que nous ne saurons le faire aux urgences. Il faut prendre le temps de les écouter, mieux de comprendre leur inquiétude. Il est très souvent utile de savoir décider d'un temps d'observation en UHCD pour évaluer régulièrement l'enfant, partager avec ses parents son évolution, décider consensuellement de la poursuite de l'hospitalisation ou du retour à domicile qui demande son organisation et du temps.

Les collaboratrices / teurs de cette sixième édition doivent être remerciés de leur investissement, leur engagement, leur souci de partager leurs expériences, leurs savoirs. Ils nous ont aidés pour certains d'entre eux depuis de nombreuses années. Il était important qu'un autre regard se penche sur la conception de l'ouvrage. Matthieu Verdan est responsable d'un service d'urgences pédiatriques. Il met en place une activité de SMUR pédiatrique. Il a donné son impulsion à cette édition. Je terminerai en citant l'un des auteurs de chapitre, « Longue vie aux *Urgences pédiatriques* ».

Gérard Chéron

1 Évaluer la gravité

A. Martinot

Les situations de gravité sont heureusement rares chez l'enfant, notamment en exercice ambulatoire, mais doivent être reconnues précocement, voire, si possible, anticipées. Le risque d'aggravation rapide est d'autant plus important que l'enfant est plus jeune. La décompensation d'une insuffisance respiratoire et/ou circulatoire peut ainsi conduire en quelques minutes à un arrêt cardio-respiratoire.

Reconnaître les signes de gravité immédiate

Les situations de gravité immédiate sont une insuffisance respiratoire ou circulatoire, une atteinte neurologique se manifestant par un trouble de la vigilance, du contact ou une hypotonie. Les signes de gravité sont identifiés par l'interrogatoire, la simple inspection de l'enfant et la mesure des fréquences cardiaque et respiratoire, une tachycardie et une polypnée étant présentes dans l'immense majorité des situations de gravité. Une bonne technique d'interrogatoire et un bon « coup d'œil » sont ainsi les deux qualités essentielles pour limiter les risques de mauvaise évaluation de la gravité de l'état d'un enfant.

Reconnaître les situations ou diagnostics potentiellement graves

Il convient de garder à l'esprit :

- les situations à risque d'aggravation très rapide (par exemple : fièvre dans les deux premiers mois de vie, purpura fébrile extensif) ;
- les diagnostics à risque d'erreur (méningite, pneumonie, myocardite, appendicite) ;
- les situations à risque d'aggravation ultérieure au domicile pour lesquelles il convient d'informer les parents des éléments de reconnaissance précoce de cette aggravation (diarrhées aiguës et risque de survenue secondaire d'un choc hypovolémique, ou traumatismes crâniens et risque secondaire d'hématomes intracrâniens).

Importance de l'interrogatoire

Le plan d'interrogatoire visant à évaluer la gravité diffère lorsqu'on est en présence ou non de l'enfant. Les situations d'évaluation de la gravité au téléphone sont permanentes pour les médecins régulateurs des SAMU, mais

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

aussi de plus en plus fréquentes pour les pédiatres, qu'ils exercent en libéral ou à l'hôpital. Cette évaluation de l'urgence à examiner ou non l'enfant et le conseil téléphonique de façon plus générale sont à risque élevé d'erreurs. Des précautions minimales sont indispensables, notamment la prise et la conservation de notes comportant les coordonnées de l'appelant, le motif de l'appel, les conseils donnés. Des guides d'aide à l'orientation téléphonique peuvent être utiles. La difficulté de l'interrogatoire téléphonique justifie un interrogatoire structuré où chaque question doit être pertinente. L'objectif unique est de déterminer si l'enfant doit être vu immédiatement, rapidement ou plus tard, et non de réaliser un diagnostic de l'affection. Un plan d'interrogatoire est indispensable pour que les questions viennent immédiatement à l'esprit : le mieux est d'envisager successivement la gravité 1) du symptôme lui-même, 2) des causes possibles, 3) du terrain. Un exemple est donné lors d'un appel pour fièvre dans la figure 1.1.

Les questions analysant le **c**omportement, la **r**espiration et la **c**oloration (acronyme CRC), ou triangle d'évaluation pédiatrique, sont les plus importantes chez les nourrissons et jeunes enfants, et les plus à même de recevoir des réponses adéquates des parents : elles sont détaillées dans la figure 1.2.

En présence du patient, les signes de gravité sont le plus souvent visibles et peuvent être d'emblée reconnus. Le plan d'interrogatoire est alors plus classique en détaillant tout d'abord le symptôme d'appel, puis en recherchant et en détaillant les symptômes associés, avant de poser enfin les questions permettant le diagnostic des affections graves et urgentes pouvant causer ces symptômes (voir chapitre 2).

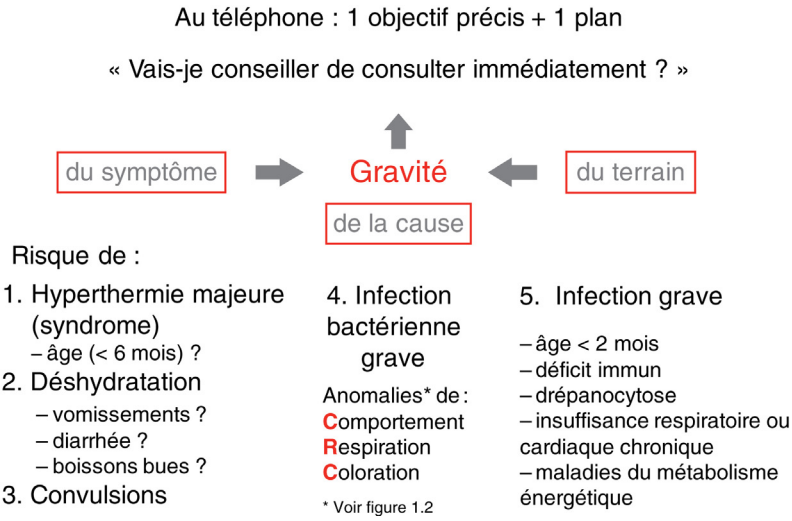


Figure 1.1. Plan d'interrogatoire et questions successives lors d'un entretien téléphonique visant à déterminer l'urgence ou non d'examiner un nourrisson fébrile.

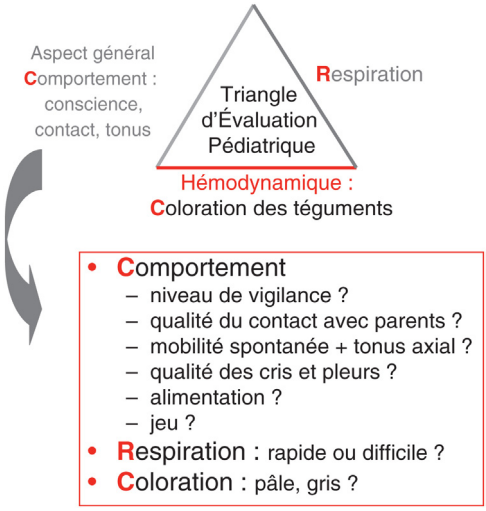


Figure 1.2. Triangle d'évaluation pédiatrique des signes de gravité et évaluation des anomalies du comportement chez le nourrisson.

Évaluation de la gravité dès l'admission, prenant en compte tachycardie et polypnée

Cette évaluation doit être menée au moins par un infirmier formé, avec au moindre doute le recours à un médecin. L'usage d'un outil de triage validé, sous forme d'une grille de symptômes permettant de classer le degré d'urgence, est utile. Les signes de gravité sont identifiés par l'interrogatoire, l'inspection de l'enfant et la prise des variables physiologiques : température, fréquences cardiaque et respiratoire. La sous-estimation de la gravité provient souvent d'une insuffisance de prise en compte du trépied des signes essentiels que sont une tachycardie, une polypnée (qui doivent toujours être mesurées et notées) et un état d'agitation (signe d'hypoxémie, d'hypercapnie ou de choc débutant). Les fréquences cardiaque et respiratoire doivent être interprétées en fonction de l'âge (normes indiquées dans la figure 1.3), du niveau de température et du degré d'agitation de l'enfant.

Importance d'un temps d'inspection méthodique de l'enfant (figures 1.4 à 1.6)

Le temps d'inspection de l'enfant est essentiel dans l'évaluation de la gravité, et particulièrement l'appréciation du comportement spontané, de la respiration et de la coloration (CRC). Ce temps d'inspection, qui s'effectue à distance de l'enfant durant tout l'interrogatoire, est particulièrement

	Fréquence respiratoire	Fréquence cardiaque
• 1re année	30-50	130
• 1-3 ans	24-40	110
• 4-5 ans	22-34	100
• 6-12 ans	18-30	90
• 13-18 ans	12-16	70
		x 5

Figure 1.3. Normes des fréquences respiratoire et cardiaque moyenne selon l'âge.

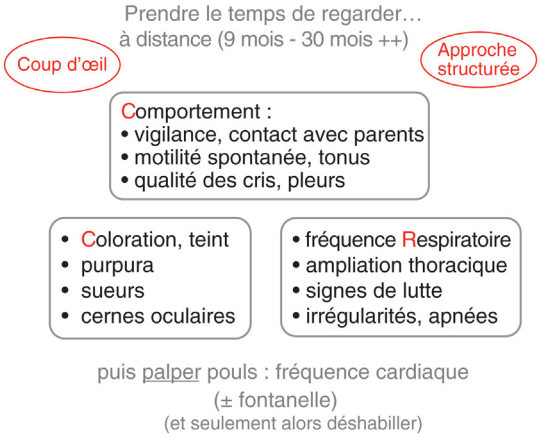


Figure 1.4. Signes de gravité à l'inspection des nourrissons et jeunes enfants.

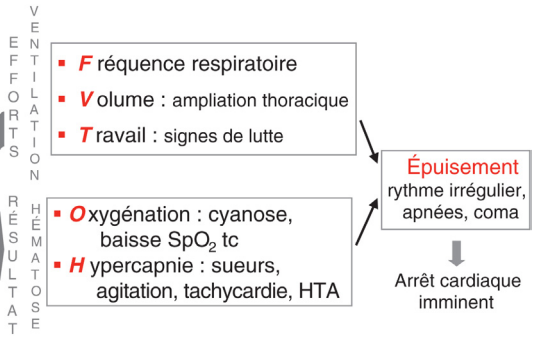


Figure 1.5. Évaluation formalisée de la respiration.

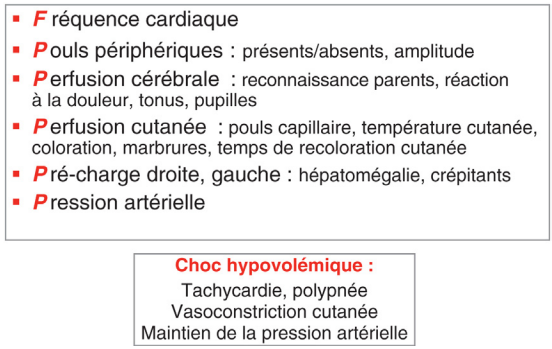


Figure 1.6. Évaluation formalisée cardiovasculaire.

important entre 9 et 30 mois pour éviter si possible les pleurs, l'enfant étant au mieux en confiance dans les bras des parents.

Le comportement spontané de l'enfant doit être détaillé : niveau de vigilance, qualité du contact avec les parents, intérêt pour l'environnement, motilité spontanée (riche ou pauvre, symétrique ou non), tonus axial (tenue de tête ou tenue assise seul, à interpréter en fonction de l'âge) et, si l'enfant pleure déjà, la qualité de ses pleurs (existence d'un geignement ou pleurs au contraire vigoureux) (voir figures 1.2 et 1.4).

L'examen comporte ensuite une évaluation systématique et formalisée des fonctions respiratoire et circulatoire. L'évaluation respiratoire analyse la ventilation – fréquence respiratoire, ampliation thoracique, existence éventuelle de signes de lutte – et son résultat sur l'hématose – recherche de signes d'hypoxémie et d'hypercapnie (voir figure 1.5). La comparaison de la ventilation et de l'hématose permet le diagnostic d'épuisement respiratoire lorsque les efforts de ventilation diminuent tandis que les signes d'insuffisance respiratoire apparaissent.

L'évaluation circulatoire comporte toujours dans le même ordre : 1) fréquence cardiaque, 2) pouls périphériques, 3) perfusion centrale (ou cérébrale), 4) perfusion périphérique appréciée au niveau cutané, 5) précharge, 6) pression artérielle (voir figure 1.6).

D'autres signes de gravité peuvent également être immédiatement visibles : cernes oculaires, purpura en contexte de fièvre (voir figure 1.4). L'étape suivant l'inspection consiste en une approche douce de l'enfant, toujours dans les bras des parents avant 30 mois, pour venir palper la fontanelle antérieure (bombante ou au contraire déprimée) chez un jeune nourrisson, et prendre le pouls afin de noter la fréquence cardiaque et la qualité du pouls, si possible avant tout pleur.

Ne pas oublier les diagnostics d'affections graves : la recherche de signes de gravité peut être ensuite spécifique de certaines affections graves qui doivent

être systématiquement évoquées grâce à la mémorisation de tableaux étiologiques bien classés mettant en exergue les affections graves, urgentes et bénéficiant d'un traitement efficace (voir chapitre 2).

Le diagnostic de gravité impose des mesures immédiates présentées notamment au chapitre 115.

Les signes de gravité doivent être enseignés aux parents. Les conseils de surveillance avec les indications de consulter de nouveau sont essentiels : ils doivent être simples, avec des symptômes ou signes faciles à apprécier pour les parents, et reposent sur la triade : anomalies du comportement, de la respiration ou de la coloration (CRC). Une évaluation du niveau de compréhension et de la capacité de réaction des parents (téléphone ? véhicule ?) est utile avant tout retour au domicile afin d'évaluer le risque que les parents ne reconnaissent pas à temps une aggravation de l'état de l'enfant.

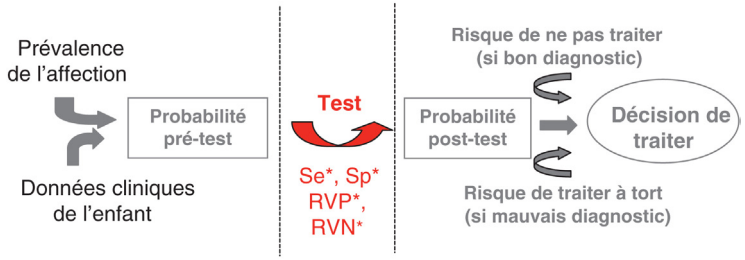
2 Démarche diagnostique et prise de décision

A. Martinot

La démarche diagnostique comporte d'une part l'évaluation de la gravité (voir chapitre 1), d'autre part le diagnostic de l'affection qui est l'objet de ce chapitre. Cette démarche de diagnostic étiologique est en urgence le plus souvent probabiliste, les décisions étant prises en l'absence de notion de certitude ou de risque nul. La *décision médicale* dépend de la probabilité de l'affection, mais aussi des risques liés soit à une absence de traitement alors qu'il s'agissait du bon diagnostic, soit à un traitement inutile en cas de diagnostic erroné (figure 2.1). La probabilité de l'affection intègre la prévalence de la maladie, les données de la clinique et, si nécessaire, les résultats des examens complémentaires (voir figure 2.1). Les principales erreurs rencontrées sont liées à la difficulté pour les médecins d'accepter un raisonnement probabiliste, c'est-à-dire d'accepter un risque de se tromper, et une trop grande confiance dans les résultats biologiques par rapport aux données cliniques, alors même qu'il existe une méconnaissance des valeurs opérationnelles de ces examens, et notamment de leurs rapports de vraisemblance. Ces derniers sont essentiels pour interpréter les résultats des examens complémentaires en fonction du contexte clinique et de la prévalence.

Interrogatoire

Il diffère de l'interrogatoire évaluant la gravité (voir chapitre 1), car, en présence de l'enfant, les signes de gravité sont le plus souvent visibles et peuvent être d'emblée reconnus.



* Se = sensibilité ; Sp = spécificité
RVP et RVN = rapports de vraisemblance positif et négatif

Figure 2.1. Éléments déterminant la décision de traiter.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Première étape

L'interrogatoire caractérise d'abord le *symptôme d'appel* motivant la consultation. Il est important de bien préciser ce qui inquiète particulièrement les parents. Le symptôme doit être détaillé de façon précise en utilisant chaque fois que possible le même ordre, par exemple pour une douleur : « Où, combien, comment, quand ? », c'est-à-dire siège et irradiations, intensité et retentissement sur les activités, type de douleur, horaires : caractère permanent ou paroxystique, facteur déclenchant ou majorant, facteur calmant.

Deuxième étape

C'est la recherche des *symptômes les plus fréquemment associés*. L'omission d'un symptôme associé constitue une cause majeure d'erreur diagnostique. Ce symptôme peut être omis car précoce (souvent le premier symptôme) et fugace. Un moyen efficace de compléter cette recherche est de remonter au premier jour de ce qui semble être le premier symptôme noté et de demander « Et la veille, était-il comme d'habitude ? Ne présentait-il aucun symptôme inhabituel ? », ce qui permet aux parents d'exprimer un nouveau symptôme. Une fois le début de la maladie bien identifié, l'interrogatoire doit préciser jour par jour la présence des différents symptômes.

Troisième étape

La troisième étape de l'interrogatoire est la recherche des antécédents, plus performante si elle s'appuie déjà sur des hypothèses diagnostiques. Cette élaboration est aidée par un recours à des *tableaux d'étiologies hiérarchisées* selon l'urgence et la gravité (figure 2.2). L'omission d'une hypothèse diagnostique

	Infectieuses	Traumatiques	Toxiques	Métaboliques	Autres
U G T *	méningite bactérienne encéphalite herpétique	hématome extradural hématome sous-dural	tricycliques dérivés quinine CO	hyperhydratation déshydratation hypoglycémie hypocalcémie maladies métaboliques congénitales	HTIC HTA maligne
	autres encéphalites ..... infections diverses ↳ convulsions fébriles	contusion cérébrale	.....	.....	anoxo-ischémies ..... révélation : phacomatoses épilepsies…

* UGT : Urgent, Grave, et Traitable ….. Autres étiologies, nombreuses, non citées

Figure 2.2. Tableau étiologique hiérarchisé d'une convulsion occasionnelle.

constitue la deuxième grande cause d'erreur diagnostique du fait de tableaux étiologiques mal ordonnés ou insuffisamment connus.

Quatrième étape

C'est souligner l'importance de disposer de tableaux d'étiologies classant en tête de colonnes les affections graves, urgentes et traitables. Cet ordonnancement permet de poser en priorité pour chacune de ces affections les questions appropriées (étape 4 de l'interrogatoire), puis d'orienter l'examen en fonction des hypothèses.

Examen clinique

L'examen clinique débute par l'inspection qui en constitue un temps essentiel, notamment à l'âge où les enfants sont les plus difficiles à examiner, c'est-à-dire entre 9 mois (reconnaissance et crainte de l'étranger) et 30 mois environ. À cet âge, l'inspection est réalisée l'enfant en confiance dans les bras de ses parents (voir chapitre 1). Il peut aussi être utile de mener la suite de l'examen dans les bras, notamment la palpation de la fontanelle, la mesure de la fréquence cardiaque par prise du pouls, l'auscultation cardiaque, ou la palpation de l'abdomen, tous éléments de l'examen clinique rendus ininterprétables ou difficiles à rechercher chez un enfant pleurant ou criant. L'élaboration d'hypothèses diagnostiques contribue à améliorer la performance d'un examen qui serait simplement systématique : on trouve plus facilement ce que l'on cherche.

Examens complémentaires

Un examen complémentaire est indiqué en fonction d'une part de l'estimation de la probabilité de l'affection (= probabilité pré-test) selon la prévalence de la maladie et les critères cliniques, d'autre part de la capacité de l'examen complémentaire à modifier notablement cette probabilité en cas de résultat positif ou négatif (figure 2.3). Cette capacité est évaluée par les rapports de vraisemblance positif (RVP) et négatif (RVN). Un examen utile est ainsi un examen qui fait passer la probabilité pré-test d'une zone d'incertitude décisionnelle à une zone décisionnelle où la probabilité post-test est suffisamment élevée pour traiter, ou suffisamment basse pour ne pas traiter et ne pas réaliser d'autres examens (voir figure 2.3). Les examens complémentaires sont donc souvent inutiles en cas de probabilité pré-test très élevée ou très basse, et peuvent devenir utiles dans la population à risque intermédiaire. Les examens complémentaires sont d'autant plus utiles pour retenir un diagnostic que leur RVP est élevé (contribue à une probabilité post-test élevée), ou pour l'éliminer que leur RVN est très faible (contribue à une probabilité post-test très basse).

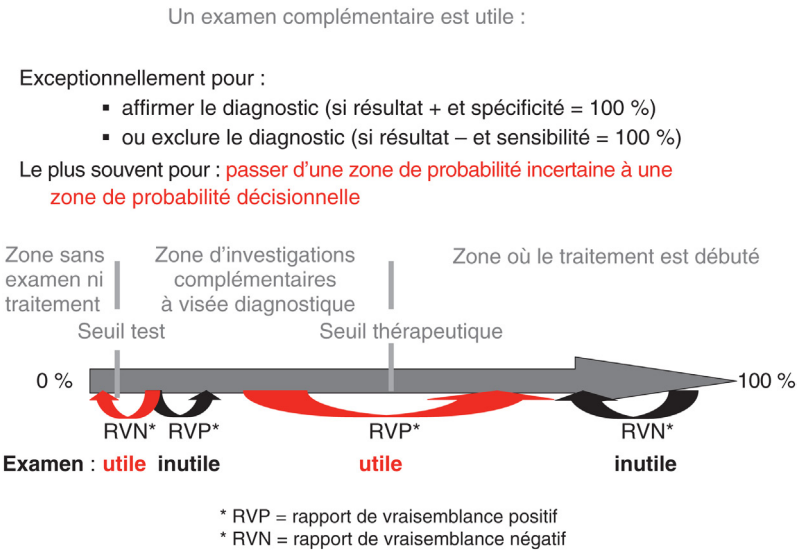


Figure 2.3. Utilité d'un examen complémentaire.

Les rapports de vraisemblance : un outil de mesure de la variation globale entre les probabilités pré-test et post-test

La connaissance des RVP et RVN des examens complémentaires est essentielle car ces valeurs mesurent l'apport diagnostique de ces examens et permettent de le comparer directement à ceux d'autres examens comme à ceux des données cliniques. Ceci permet de mesurer la valeur respective de chacune de ces données dans le raisonnement diagnostique probabiliste du médecin. Les RV englobent dans un même chiffre les qualités de sensibilité (Se) et de spécificité (Sp) du test [RVP = Se/(1 − Sp) ; RVN = (1 − Se)/Sp], et mesurent l'apport diagnostique du test de façon globale tout en étant indépendants de la prévalence. Le RVP mesure combien de fois il y a plus de malades que de non-malades en cas de test positif que dans la population globale. Le RVP est supérieur à 1 et le test positif est considéré souvent très contributif quand RVP > 10. Le RVN mesure combien de fois il y a moins de malades que de non-malades en cas de test négatif que dans la population globale. Le RVN est inférieur à 1 et le test négatif est considéré souvent très contributif quand RVN < 0,1.

Interprétation

L'interprétation du résultat d'un examen complémentaire chez un patient ne doit jamais prendre en compte ce seul résultat (sauf examen pathognomonique, voir figure 2.3), mais l'intégrer en fonction de la probabilité pré-test évaluée chez le patient et du rapport de vraisemblance de l'examen qui déterminent la probabilité post-test.

L'étape ultime et l'objectif même de la démarche diagnostique sont la prise de décision thérapeutique, qui dépend de la probabilité post-test, mais aussi de l'évaluation des risques liés à un retard de traitement en cas de retard de diagnostic ou à un traitement inutile en cas de diagnostic erroné. Ces risques doivent s'apprécier au niveau individuel (exemple : effets secondaires d'un traitement antibiotique donné à tort et à l'inverse risque de retarder une antibiothérapie justifiée), mais aussi collectif (développement de résistances bactériennes aux antibiotiques, coût de traitements inutiles). C'est l'appréciation de ces risques qui fixe les seuils décisionnels de probabilité à partir desquels on traite ou on ne traite pas (voir figure 2.3). Il arrive que le diagnostic ne soit pas possible lors de la première consultation, les données cliniques et complémentaires maintenant la probabilité en zone d'incertitude décisionnelle. Il convient alors de prévoir des réévaluations ultérieures et, en cas de retour au domicile, les conseils de reconsultation s'avèrent essentiels.

Un exemple de raisonnement probabiliste

Quelle est l'utilité de la bandelette urinaire dans le diagnostic d'infection urinaire (IU) chez un garçon de 1 mois et un garçon de 2 ans ayant une fièvre à 40 °C sans point d'appel infectieux ?

Première étape : quelle est la prévalence de l'IU devant une fièvre isolée sans point d'appel infectieux ?

Cette prévalence est notablement plus élevée dans les 3 premiers mois (environ 8 %) qu'après 12 mois (2 %).

Deuxième étape : quelles sont les données cliniques à prendre en compte pour déterminer la probabilité pré-test ?

Il faut prendre en compte le niveau de fièvre > 40 °C (RVP = 3,3 ; RVN = 0,66), et l'existence d'un antécédent d'infection urinaire (RVP = 2,3 à 2,9 ; RVN = 0,95). La probabilité pré-test passe ainsi à 1 mois de 8 % (prévalence) à 20 % compte tenu de la fièvre à 40 °C, et ne redescend qu'à 18 % en l'absence d'antécédent d'infection urinaire (faible RVN).

▷

▷

Troisième étape : quels risques puis-je accepter de me tromper ?

Le risque le plus faible, mais le plus grave, est celui d'une septicémie à point de départ urinaire, plus important à 1 mois avec surtout une rapidité d'aggravation du sepsis beaucoup plus importante à cet âge. Je ne peux prendre un risque d'ignorer 18 % des IU, mais je ne peux pas traiter inutilement plus de cinq nourrissons n'ayant pas d'IU. Je suis en situation d'incertitude décisionnelle.

Quel seuil maximal de risque de retarder le diagnostic d'une IU puis-je accepter ? Je le fixe à 1 % au maximum à 1 mois.

Quatrième étape : quel examen complémentaire peut me faire passer de 18 % à moins de 1 % ?

Cet examen doit avoir un RVN < 0,05. Quelles sont les RVP et RVN de la bandelette urinaire (BU) ? La sensibilité (82 %) et la spécificité (92 %) de la BU restent bonnes y compris chez le jeune nourrisson, soit un RVP = 10 et un RVN = 0,2. Ainsi, avec une probabilité pré-test à 18 % et une BU négative, la probabilité post-test est de 4 %. Cet examen ne me permet pas de passer sous le seuil de risque que j'accepte. Un résultat négatif nécessite donc la réalisation de l'examen cytobactériologique des urines (ECBU) à 1 mois. Un résultat positif de BU est déterminant : la probabilité augmente alors de 18 % à plus de 66 %.

À l'âge de 2 ans, la prévalence de départ de 2 % passe à 6 % avec les données cliniques. Le risque de sepsis à point de départ urinaire est très faible et le risque d'augmenter les cicatrices rénales par un retard diagnostique semble faible. Je peux donc accepter une probabilité plus élevée de retarder le diagnostic d'IU, peut-être de 3 à 5 %. Une BU négative me fait passer de 6 % à environ 1 %. Je ne demande pas d'ECBU. Il persiste cependant un risque que ce soit quand même une IU et je donne donc les conseils de surveillance et de re-consultation nécessaires.

3 Céphalées

M. Aubart, C. Gitiaux

Les céphalées de l'enfant sont un motif très fréquent de consultation (prévalence environ 10 %).

On distingue les céphalées primaires des céphalées secondaires symptomatiques d'une étiologie sous-jacente. Ces dernières nécessitent une prise en charge diagnostique en urgence.

Anamnèse

À l'anamnèse, une question principale doit être posée afin de déterminer le degré d'urgence : les céphalées ont-elles un caractère inhabituel ? Les céphalées récentes et inhabituelles (premier épisode ou épisode aux caractéristiques différentes des épisodes antérieurs) sont considérées comme secondaires jusqu'à preuve du contraire et donc urgentes.

La suite de l'interrogatoire s'attachera à préciser :

- les caractéristiques des céphalées :
  - localisation,
  - anciennes ou récentes,
  - cinétique (aggravation ?),
  - épisode unique ou récurrent,
  - horaires de survenue (nocturnes avec réveils ?), durée,
  - déroulement de l'accès douloureux (mode de début, prodromes),
  - facteurs déclenchant ou calmant (en particulier orthostatisme),
  - retentissement sur l'activité et l'état général ;
- les antécédents :
  - traumatisme crânien,
  - antécédents personnels ou familiaux de migraines,
  - antécédents neurochirurgicaux (porteurs de valve ?),
  - antécédents médicaux : neurologiques, métaboliques, immuno-hématologiques, etc.,
  - prises médicamenteuses,
  - courbe du périmètre crânien ;
- les signes d'accompagnement :
  - fièvre,
  - vomissements, diplopie, troubles visuels (hypertension intracrânienne ou HTIC),
  - modifications du comportement,
  - signes neurologiques focaux et crise comitiale.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Examen clinique

Complet, il recherche avant tout :
- un syndrome méningé (raideur méningée) et un purpura ;
- des signes neurologiques focaux ;
- des signes d'HTIC (céphalées matinales soulagées par les vomissements, diplopie, flou visuel) ;
- une fièvre et un syndrome infectieux ;
- une augmentation rapide du périmètre crânien chez le petit enfant ;
- une hypertension artérielle (HTA) ;
- une douleur à la pression des sinus ;
- une augmentation des douleurs en position allongée (HTIC) ou en position debout (hypotension du liquide céphalorachidien ou LCR).

Étiologies des céphalées secondaires

Céphalées vasculaires

Post-traumatiques, les céphalées peuvent révéler une hémorragie sous-arachnoïdienne (méningée), un œdème cérébral, un hématome extra- ou sous-dural, en particulier si elles sont intenses, non calmées par les antalgiques simples, associées à des troubles de conscience, une crise comitiale et/ou un signe neurologique. Le plus souvent, ces céphalées témoignent d'une contusion des parties molles et sont régressives sous paracétamol (aspirine contre-indiquée). À noter que ces phénomènes hémorragiques peuvent également être d'apparition spontanée. Plus rarement, les céphalées peuvent également révéler un accident vasculaire cérébral ou un syndrome de vasoconstriction réversible.

HTIC

Le fond d'œil fait le diagnostic d'HTIC alors que l'imagerie cérébrale en recherche la cause.

L'HTIC (céphalées nocturnes ou matinales soulagées par des vomissements) peut révéler une hydrocéphalie (tumeur, malformation de la fosse postérieure) ou une thrombose veineuse cérébrale (notamment associée à des infections ORL de contiguïté), mais également un syndrome d'HTIC dite idiopathique (causes principales médicamenteuses et surpoids chez l'adolescent). Enfin, chez l'enfant porteur d'une valve de dérivation, l'HTIC peut révéler un dysfonctionnement de cette valve. Dans ce cas, demander l'avis du neurochirurgien.

Outre le risque lié à son étiologie, le risque principal de l'HTIC est une neuropathie optique irréversible.

Infection intracrânienne

La recherche de fièvre doit être systématique dans le cadre de céphalées et faire évoquer une méningite (syndrome méningé) ou un abcès intracrânien (signe neurologique focal, crise comitiale). Une infection ORL (angine, otite, sinusite) peut également se compliquer d'une thrombose veineuse cérébrale (voir plus haut).

Étiologies extracrâniennes

L'HTA paroxystique peut se révéler par des céphalées à début brutal, intenses, associées à des nausées. La présence de sueurs, palpitations, flush fait rechercher un phéochromocytome. L'HTA permanente peut donner des céphalées postérieures matinales. Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (*posterior reversible encephalopathy syndrome* ou PRES), causé par l'HTA et parfois aggravé par la prise d'un immunosuppresseur, associe aux céphalées des symptômes neurologiques focaux et fréquemment des convulsions.

Les affections ophtalmologiques (glaucome, trouble de réfraction…), ORL (sinusites par ex.), stomatologiques (abcès dentaire par ex.) ou cervicales (traumatisme par ex.) peuvent également se révéler par des céphalées.

Certains toxiques (monoxyde de carbone) ou substances (caféine par ex.) et leur sevrage (notamment sevrage des antalgiques) peuvent également être à l'origine de céphalées.

Enfin, l'hypotension du LCR peut également donner des céphalées calmées en position allongée et exacerbées en position assise ou debout. Elle est le plus souvent secondaire à une ponction lombaire (premiers symptômes 24 à 72 h après la ponction), mais peut également survenir suite à un traumatisme rachidien ou sur un méningocèle. Le traitement est le repos en décubitus, l'hyperhydratation et les antalgiques traditionnels. Si les céphalées persistent après quelques jours, un *blood patch* peut être réalisé par les anesthésistes.

Démarche diagnostique et indication des examens complémentaires dans le cadre de céphalées aiguës (figure 3.1)

Les examens de choix sont l'imagerie cérébrale et la ponction lombaire. L'imagerie cérébrale est systématique et urgente devant des céphalées présumées secondaires (céphalée post-traumatique, céphalée aiguë récente, céphalées en augmentation, enfant < 6 mois, modification des céphalées chez un enfant céphalalgique chronique, anomalies de l'examen clinique notamment signes d'HTIC, torticolis, cassure de la courbe staturo-pondérale, modification du comportement ou altération des résultats scolaires).

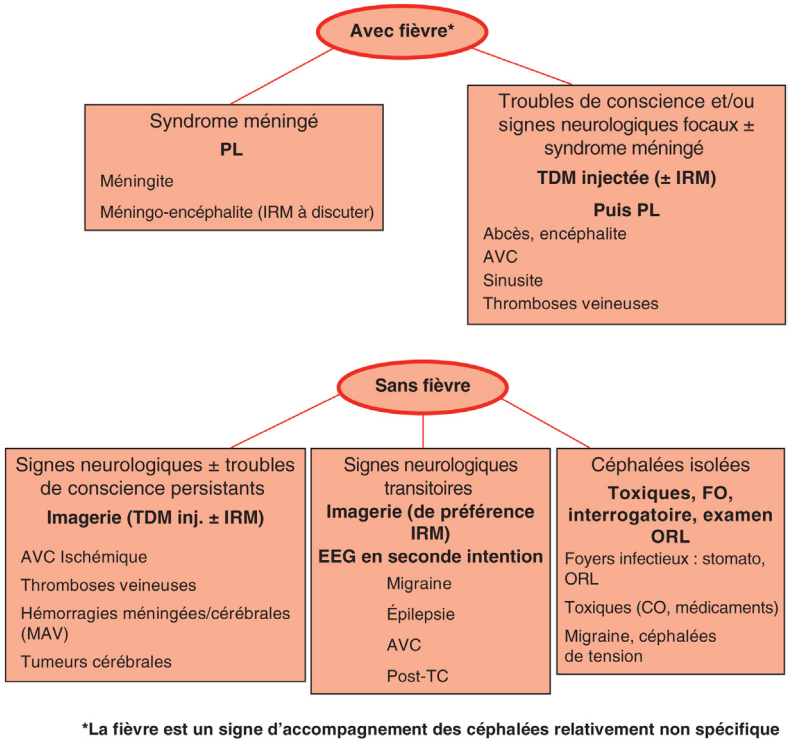


Figure 3.1. Démarche diagnostique dans le cadre de céphalées aiguës.
AVC : accident vasculaire cérébral ; CO : monoxyde de carbone ; FO : fond d'œil ; MAV : malformation artérioveineuse ; PL : ponction lombaire ; TC : traumatisme crânien.

Le scanner cérébral peut révéler une hyperdensité spontanée (hématome, hémorragie), une hydrocéphalie, un effet de masse, un processus expansif, une sinusite. En cas de normalité, il doit être systématiquement complété par un scanner cérébral avec injection, à la recherche notamment d'une thrombose veineuse cérébrale, ou une IRM cérébrale en cas de signe associé notamment.

La ponction lombaire doit être réalisée en urgence en première intention avant l'imagerie cérébrale devant tout syndrome méningé fébrile **sauf** en cas de troubles de conscience ou de signes neurologiques focaux. En cas de syndrome d'HTIC avec scanner cérébral injecté normal, elle doit être réalisée avec mesure de pression dans la semaine qui suit (patient en décubitus latéral gauche, un manomètre ou une tubulure tenue verticalement sont branchés sur l'aiguille avant toute soustraction de LCR, normale < 20 cm d'eau). Les contre-indications de la ponction lombaire sont les troubles de l'hémostase et l'HTIC avec menace d'engagement au scanner.

À retenir

Une imagerie normale (TDM ou IRM) n'élimine pas une HTIC, de même que le fond d'œil qui peut être normal à la phase initiale.

Étiologies des céphalées primaires

Les céphalées primaires constituent la cause la plus fréquente de céphalées chez l'enfant d'âge scolaire (rares avant 5 ans). Elles comportent les migraines et les céphalées de tension qui peuvent également être associées.

Migraines

Certaines formes rares (migraine basilaire, hémiplégique familiale, ophtalmoplégique) débutent souvent dans l'enfance.

- Caractéristiques essentielles : céphalées paroxystiques récurrentes (intervalle libre entre les épisodes de céphalées d'une durée de quelques heures), accès durant de 1 à 72 heures.
- Autres caractéristiques fréquentes mais non obligatoires :
  - histoire familiale dans 60 à 80 % des cas ;
  - troubles digestifs : nausées, vomissements, douleurs abdominales ;
  - photophobie, phonophobie, irritabilité ;
  - caractère pulsatile ;
  - latéralisation : céphalées hémicrâniennes ou péri-orbitaires mais peuvent être bilatérales surtout chez l'enfant ;
  - aggravée par l'activité ;
  - sommeil réparateur ;
  - circonstances favorisantes : manque de sommeil, stress, effort physique, période prémenstruelle, prise de certains aliments…
- Présence d'une aura : phénomène qui accompagne ou plus souvent précède les céphalées (15–30 minutes) mais fait déjà partie de la crise de migraine. Elle est le plus souvent visuelle (scotome scintillant pouvant évoluer vers une hémianopsie), mais peut être n'importe quel trouble neurologique focal (aphasie, hémiparésie, hémiparesthésie, vertiges). Elle dure 5 à 60 minutes et s'améliore spontanément progressivement.
- Examen général et neurologique normal.
- Le diagnostic est clinique (examens complémentaires tous normaux sauf l'EEG qui peut parfois montrer des ondes lentes latéralisées et les séquences IRM de perfusion montrant un hypo- puis un hyperdébit généralisé à un hémisphère) et repose sur l'interrogatoire. Chez le jeune enfant (interrogatoire plus difficile), une imagerie cérébrale est généralement nécessaire en particulier dans les crises avec aura pour éliminer une cause de céphalées secondaires.

• Traitement de la crise migraineuse : repos dans l'obscurité, antalgiques mineurs (ibuprofène *per os* 10 mg/kg/8 h ; diclofénac intrarectal 1 mg/kg/8 h) efficaces s'ils sont pris dès les premiers symptômes (apprendre à l'enfant à repérer les auras lorsqu'elles existent), sumatriptan spray nasal chez l'adolescent (1 pulvérisation), antiémétiques. Prévoir la tenue d'un agenda des crises et une consultation spécialisée si crises fréquentes.

Céphalées « de tension »

• Ce sont des céphalées souvent chroniques, peu intenses, d'une durée de 30 minutes à 7 jours.
• Leurs caractéristiques fréquentes sont une localisation bilatérale, une sensation de pression non pulsatile, une intensité légère à modérée, l'absence d'aggravation par l'activité physique. Il n'y a pas de manifestations digestives, pas de retentissement sur le sommeil ou les activités.
• Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion.

Pour en savoir plus

Collège des enseignants de neurologie : www.cen-neurologie.fr.
Mise au point, recommandations et supports d'information sur la migraine et les céphalées de l'enfant, *Migraine, céphalées de l'enfant et de l'adolescent*. D. Annequin, B. Tourniaire, R. Amouroux, 2014.

4 Coma

M. Aubart, C. Gitiaux

Le coma est une altération durable et non réversible de la conscience. Il traduit une souffrance cérébrale profonde. Il existe peu de diagnostics différentiels : trouble aigu psychiatrique, atteinte diffuse neuromusculaire périphérique, mutisme akinétique des lésions frontales internes bilatérales ou de l'hydrocéphalie aiguë (éveil apparent et présence de mouvements oculaires, mais mutisme et immobilité complète), *locked-in syndrome* (syndrome de déafférenciation motrice avec lésion des seules voies motrices au niveau de la protubérance : conscience intacte, tétraplégie, diplégie faciale, paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée, paralysie oculomotrice de la latéralité du regard épargnant la verticalité ; la cause la plus fréquente est l'occlusion du tronc basilaire). Les infections neuro-méningées et les traumatismes crâniens sont les étiologies les plus fréquentes, mais de nombreuses pathologies plus rares dont la prise en charge est spécifique doivent être recherchées.

Anamnèse

Elle est primordiale chez le nourrisson et le petit enfant. Elle s'attache à rechercher des antécédents personnels ou familiaux, vérifier le dépistage néonatal de l'hypothyroïdie et de l'insuffisance surrénalienne, les facteurs de risque d'infection materno-fœtale et les vaccinations, la croissance staturo-pondérale et du périmètre crânien. Un contexte traumatique, infectieux et les voyages doivent être précisés.

Examen clinique

L'enfant ne se réveille pas malgré les stimulations. Il n'existe pas d'ouverture des yeux ni de réponse aux ordres simples.

Conduite de l'examen clinique :

- évaluer et assurer les fonctions vitales : voir plus loin Prise en charge ;
- rechercher des signes de gravité :
  - troubles dysautonomiques (signes neurovégétatifs, labilité de la fréquence cardiaque, de la fréquence respiratoire, de la tension artérielle) ;
  - hypertension intracrânienne (HTIC) : augmentation du périmètre crânien, bombement de la fontanelle, yeux en coucher de soleil, vomissements. L'engagement en est la complication redoutée, suspecté devant une limitation de la rotation passive de la tête, un syndrome pyramidal, des signes de focalisation (mydriase unilatérale aréactive par exemple) et

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

une hypertension artérielle (HTA) à l'examen clinique. Le scanner cérébral et le fond d'œil (FO) peuvent aider à faire le diagnostic d'HTIC, mais leur normalité ne l'élimine pas,
– syndrome méningé ;

• évaluer la profondeur du coma : l'échelle de Glasgow pédiatrique est largement utilisée (tableau 4.1). Elle repose sur la cotation de trois types de réponse : l'ouverture des yeux, la réponse motrice, la réponse verbale. Le score total va de 3 à 15. Le coma est défini par un score < 8.

Examen des yeux

Primordial, il permet d'identifier notamment des signes d'atteinte du tronc cérébral.

L'examen des paupières montre normalement des paupières fermées ; une occlusion imparfaite unilatérale ainsi que l'abolition unilatérale du clignement à la menace peuvent être des signes de localisation hémisphérique.

L'étude des pupilles doit évaluer le diamètre, l'asymétrie et la réactivité. L'état des pupilles peut avoir une valeur localisatrice.

L'oculomotricité est appréciée en étudiant respectivement la position spontanée des globes oculaires, les mouvements spontanés et les mouvements provoqués et réflexes (tableau 4.2). On recherche notamment une

Tableau 4.1. Score d'évaluation d'un coma selon l'échelle de Glasgow adaptée à la pédiatrie

Ouverture des yeux	Spontanée	4
	À l'appel	3
	À la douleur	2
	Nulle	1
Réponse verbale	Orientée	5
	Mots	4
	Sons	3
	Pleurs	2
	Nulle	1
Réponse motrice (retenir le bon côté)	Aux ordres	6
	Localisatrice	5
	Retrait	4
	Flexion	3
	Extension	2
	Nulle	1
	Total Glasgow	.../15

paralysie oculomotrice (III, VI) ou une déviation combinée des yeux (du côté opposé à l'hémiplégie indique une lésion hémisphérique homolatérale à la déviation).

Attention ! Une déviation du regard peut aussi traduire une crise épileptique.

Tableau 4.2. Renseignements fournis par l'examen ophtalmologique au cours des comas

	Examen clinique	Niveau lésionnel
Pupille[a]	Myosis[b] réactif	Diencéphale ou barbiturique
	Mydriase[c] bilatérale aréactive Mydriase unilatérale aréactive	Mésencéphale ou anticholinergique III homolatéral (engagement temporal homolatéral)
	Myosis punctiforme	Protubérance ou opaciés
Réflexe photomoteur	Abolition unilatérale	III homolatérale
Conservé dans les comas métaboliques et les intoxications si les pupilles sont de taille normale	Abolition bilatérale	Mésencéphale ou lésion bilatérale du III
Position globes oculaires	Déviation conjuguée et permanente	Souffrance homolatérale des voies de l'oculomotricité
	Fixe, parallèle, en position axiale	Coma très profond
	1 œil en adduction	VI homolatérale
	Adduction des 2 yeux	Hypertension intracrânienne
	1 œil en abduction	III homolatérale, engagement si mydriase unilatérale aréactive
Mouvements oculaires[d]	Pendulaires, lents et conjugués, horizontaux dans un coma léger	Intégrité des voies oculomotrices du tronc cérébral
	Réflexe oculocéphalique (yeux de poupée : les yeux restent parallèles, dévient en direction opposée aux mouvements de rotation, flexion ou extension imprimés à la tête)	Intégrité du tronc cérébral
	Anormaux : les yeux se déplacent dans le même sens que la tête	Protubérance dans le sens horizontal Mésencéphale dans le sens vertical

[a] Sensibilité aux médicaments (intoxication, anesthésie). [b] Myosis si pupilles < 2 mm. [c] Mydriase si pupille > 4 mm. [d] À rechercher seulement si le rachis est normal ; masqués si intoxications tricycliques, barbituriques.

Mouvements spontanés

- Les mouvements d'errance portant alternativement les yeux d'un côté puis de l'autre, de façon conjuguée, traduisent l'intégrité de la protubérance et du pédoncule.
- Le *bobbing* oculaire (abaissement rapide des globes, suivi d'une pause, puis d'une élévation lente) est souvent l'indice d'une lésion protubérantielle bilatérale.
- Les opsoclonies (mouvements oculaires anarchiques, rapides, conjugués, se produisant dans tous les sens) traduisent une souffrance du cervelet et du tronc cérébral.

Mouvements réflexes du tronc cérébral

- Les réflexes oculo-céphaliques (vertical et horizontal) sont recherchés en imposant à la tête du malade des mouvements passifs de rotation, flexion et d'extension. Si le tronc cérébral est intact, les yeux suivent les mouvements de la tête avec une certaine inertie : phénomène des « yeux de poupée ».
- Le réflexe cornéen se recherche par l'instillation d'une goutte de sérum physiologique stérile sur la cornée (clignement et élévation du globe oculaire). L'abolition unilatérale est un signe de localisation au niveau protubérantiel homolatéral. L'abolition bilatérale est un signe de dépression sévère du tronc cérébral.
- Les autres réflexes à rechercher sont : le réflexe photomoteur par l'éclairement alterné des yeux, le réflexe de toux lors des aspirations, le réflexe fronto-orbiculaire par la percussion glabellaire entre les arcades sourcilières (fermeture des paupières).
- La normalité de ces réflexes traduit l'intégrité fonctionnelle du tronc cérébral jusqu'au niveau du mésencéphale.

Examen neurologique

L'étude de la motricité repose sur la réponse aux stimulations douloureuses (friction douce du sternum). Une attitude avec rigidité des membres et enroulement en flexion traduit une décortication bilatérale, alors qu'un enroulement en extension traduit une décérébration bilatérale. L'étude du tonus met en évidence une hypotonie ou au contraire une hypertonie. La recherche des réflexes ostéo-tendineux et cutanés abdominaux est systématique.

Rechercher les indices en faveur d'une orientation étiologique

Les causes sont par ordre de fréquence : infectieuse, traumatique, métabolique (hydroélectrolytique, intoxication endogène), hypoxique (anoxo-ischémie, malaise grave), hémodynamique, thermique, toxique exogène, convulsive et vasculaire.

Certains examens complémentaires sont systématiques :
- glycémie immédiate capillaire puis veineuse ;
- bandelette urinaire (glycosurie) ;
- ionogramme sanguin, urée/créatinine ;
- numération formule sanguine ;
- créatine phosphokinase ;
- bilan hépatique et de l'hémostase ;
- gaz du sang et lactate ;
- ammoniémie ;
- carboxyhémoglobine ;
- recherche de toxiques et de médicaments orientée par le contexte (CO, benzodiazépines, barbituriques, antiépileptiques, alcoolémie).

Et de façon plus sélective :
- bilan infectieux si fièvre ;
- électrocardiogramme ;
- électroencéphalogramme ;
- scanner cérébral avec injection de produit de contraste ou IRM cérébrale ;
- ponction lombaire si syndrome méningé ;
- FO, notamment à la recherche d'une HTIC.

Étiologies

La présence d'un syndrome méningé et/ou de signes neurologiques focaux permet déjà d'orienter le diagnostic étiologique. Il est envisagé en fonction de l'âge de l'enfant, des données anamnestiques, cliniques et des résultats du premier bilan paraclinique.

Causes infectieuses

Elles représentent les causes les plus fréquentes d'un coma de l'enfant. Le coma survient dans un contexte de méningo-encéphalite ou d'abcès cérébral. L'examen clinique doit rechercher un syndrome méningé et de la fièvre. Chez le nourrisson, il existe plus souvent une hypotonie avec une fontanelle bombante. La ponction lombaire (PL) doit être réalisée avec précaution s'il existe une suspicion clinique d'HTIC, éventuellement après une injection de mannitol. Un retour récent d'un pays tropical doit faire évoquer un neuropaludisme et faire réaliser un frottis-goutte épaisse. Une cardiopathie avec shunt gauche-droit fait évoquer endocardite et embols septiques. À noter qu'il existe également des encéphalites inflammatoires post-infectieuses ou auto-immunes qui peuvent se révéler par des troubles de conscience, souvent précédés par des troubles du comportement, un ralentissement cognitif, des crises convulsives, des mouvements anormaux.

Causes traumatiques

C'est un diagnostic rendu le plus souvent évident par le contexte clinique : accident de la voie publique, maltraitance, chute, etc. Cependant, dans certains cas, le lien entre traumatisme et coma (ainsi que la chronologie des événements) est plus difficile à établir. Le traumatisme peut être méconnu ou caché par l'entourage (il n'y a aucune lésion cutanée chez un bébé secoué) et il peut exister un délai entre le traumatisme et le coma (hématome sous-dural chronique). Toute anomalie de l'examen clinique neurologique doit faire pratiquer une TDM cérébrale à la recherche d'un hématome qui est une urgence neurochirurgicale. En cas de contexte traumatique, un bilan lésionnel complet doit être réalisé pour mettre en évidence des lésions associées pouvant être elles-mêmes à l'origine du coma (lésions du rachis, contusion pulmonaire, hémorragie interne…).

Causes métaboliques

Ces causes entraînent un coma par perturbation aiguë et diffuse du fonctionnement cérébral. On les suspecte lorsque le coma est d'apparition progressive, associé à des phénomènes moteurs (astérixis, myoclonies, hypertonie, tremblement, fasciculations), voire des crises convulsives, avec réflexe photomoteur conservé, mais sans signes focaux (sauf en cas d'hypoglycémie).

- Hypoglycémie : le coma est associé à des sueurs profuses, un signe de Babinski bilatéral, des convulsions. Elle peut révéler une erreur de traitement chez un enfant traité par insuline pour un diabète ou une maladie métabolique (β-oxydation des acides gras, hyperinsulinisme, anomalies de la néoglucogenèse…). Le dextro doit être systématique et immédiat devant tout coma.
- Troubles ioniques : de la natrémie, de la calcémie.
- Encéphalopathie hépatique : elle est secondaire à une insuffisance hépatocellulaire avancée.
- Encéphalopathie urémique : dans le cadre d'une insuffisance rénale aiguë terminale.
- Hyperammoniémie : à tout âge, une anomalie héréditaire du cycle de l'urée peut être révélée par des troubles de conscience avec intolérance alimentaire, voire hallucinations. La présence d'une fièvre n'exclut pas cette hypothèse. L'ammoniémie doit donc être dosée en urgence lorsque aucune étiologie n'est évidente.

Causes endocriniennes

- Insuffisance surrénale aiguë, hypothyroïdie sévère.

Causes toxiques

- Intoxication médicamenteuse : par barbituriques, benzodiazépines, lithium, antidépresseurs tricycliques, etc.

- Morphine et dérivés (héroïne en particulier) : le coma est calme et profond, avec une insuffisance respiratoire liée à une altération du fonctionnement des centres respiratoires cérébraux. Les pupilles sont en myosis très serré.
- Monoxyde de carbone : cette intoxication doit être recherchée de manière systématique.
- Insecticides organophosphorés : le coma est calme, profond, pupilles en myosis.

Causes vasculaires

Par infarctus cérébral, hémorragie méningée, hémorragie intra-parenchymateuse, thrombophlébite cérébrale. Le scanner cérébral avec injection de produit de contraste ou l'IRM cérébrale permettent d'orienter le diagnostic.

Épilepsie

Un coma peut survenir le plus souvent par déficit post-critique (coma profond avec bradypnée succédant à une crise généralisée) ou par état de mal épileptique infraclinique. L'EEG en urgence permet alors le diagnostic.

Prise en charge

L'urgence consiste à prendre en charge par des mesures non spécifiques les fonctions vitales, lutter contre l'HTIC, préserver le débit sanguin cérébral et limiter les facteurs d'agression cérébrale secondaire d'origine systémique (ACSOS).

Ventilation et ACSOS

La ventilation assistée est systématique si le score de Glasgow est ≤ 8. Les ACSOS sont surveillées par la loi du « tout normal » : glycémie (pas d'hyper et surtout pas d'hypo), natrémie et osmolarité, température (lutte contre l'hyperthermie), normoxie, normocapnie, hémoglobine (lutte contre l'anémie).

La ventilation mécanique doit maintenir la capnie entre 35 et 40 mmHg. Une hypocapnie prolongée induit une vasoconstriction artérielle systémique et donc une diminution du débit sanguin cérébral et du volume sanguin cérébral. La tête doit être positionnée à 20–30° pour améliorer le retour veineux cérébral.

La pression artérielle doit être surveillée, mais une HTA modérée et bien tolérée doit être respectée car elle contribue à améliorer la perfusion cérébrale réduite par l'HTIC.

Sédation et analgésie permettent d'adapter le patient à la ventilation mécanique et d'éviter les stimuli nociceptifs lors des soins responsables d'une augmentation de la pression intracrânienne (PIC). La kétamine est contre-indiquée car elle augmente la PIC.

La mise en place de sondes gastrique et vésicale est systématique.

La prévention des troubles trophiques doit débuter le plus tôt possible à l'aide d'un *nursing* adapté (soins cutanés et oculaires, mobilisations douces, matelas anti-escarres).

Hypertension intracrânienne et osmothérapie

Le Doppler transcrânien permet d'estimer le débit sanguin cérébral. Si le coma se prolonge, la PIC peut être monitorée en continu pour pouvoir maintenir en permanence la pression de perfusion cérébrale (PPC), c'est-à-dire pression artérielle moyenne (PAM) – PIC, au-dessus de 50 mmHg. La lutte contre l'HTIC comprend la sédation intraveineuse et la curarisation si nécessaire. L'osmothérapie est d'efficacité difficile à prouver. Le mannitol est le traitement osmotique d'urgence de l'œdème cérébral. Son mécanisme d'action est double : un effet d'expansion volémique dans les minutes qui suivent la perfusion et un effet osmotique cellulaire ensuite. Il peut être administré en bolus de 20 minutes. La posologie est de 0,25 à 0,5 g/kg/bolus sans dépasser 1,5 g/kg/j. La surveillance des effets indésirables repose sur le dosage de l'osmolalité sanguine qui doit rester inférieure à 320 mOsm/L. La restriction hydrique n'est plus recommandée et les apports hydriques doivent être adaptés à l'homéostasie.

Les corticoïdes sont utilisés pour diminuer un œdème péritumoral et en cas de complication d'une méningite purulente (voir chapitre 52, Prise en charge des méningites aiguës).

Traitements d'épreuve

Il faut savoir recourir à l'injection de sérum glucosé à 30 % en cas d'hypoglycémie et aux antidotes type :

- naloxone (0,1 mg/kg, max. 2 mg) en cas d'intoxication aux opiacés ;
- ou flumazénil (0,01 mg/kg, max. 0,2 mg, IV sur 15 secondes répété toutes les minutes jusqu'à un maximum de cinq injections) en cas d'intoxication aux benzodiazépines.

Dans le cadre d'un coma fébrile

Au moindre doute, un traitement antibiotique (céphalosporines de troisième génération, antituberculeux) et antiviral (aciclovir) est débuté. De même, un traitement antipaludéen (quinine IV) sera débuté en fonction du contexte et des résultats du frottis-goutte épaisse.

Dans le cadre de convulsions

La présence de convulsions peut être visible, parfois elles peuvent être évoquées par la présence d'une bradycardie ou d'une mydriase transitoire.

Un enregistrement EEG prolongé permet de mettre en évidence les décharges infracliniques. Le traitement anticonvulsivant repose sur les benzodiazépines et la phénytoïne.

Pour en savoir plus

The Paediatric Accident and Emergency Research Group. The management of a child (aged 0-18 years) with a decreased conscious level – An evidence-based guideline for health professionals based in the hospital setting. January 2018. En ligne : https://www.nottingham.ac.uk/paediatric-guideline/Guideline%20algorithm.pdf

5 Détresse respiratoire et cyanose du nourrisson

G. Chéron

Détresse respiratoire

La détresse respiratoire est une situation clinique caractérisée par une augmentation du travail respiratoire.

Diagnostic

La reconnaître passe par la conduite systématique de l'examen clinique selon la séquence : Conscience – Voies aériennes – Ventilation – Circulation.

Le diagnostic tient à la présence de signes de lutte : battement des ailes du nez ; tirage sus-sternal, intercostal, sous-costal ; balancement thoraco-abdominal ; rejet de la tête en arrière lors de l'inspiration (*bobbing*). C'est donc un diagnostic d'inspection.

Les renseignements cliniques utiles à recueillir sont ceux témoignant de la gravité et ceux orientant vers une étiologie.

Évaluer la gravité

Évaluer l'état respiratoire d'un enfant et par conséquent la gravité d'une éventuelle détresse respiratoire demande le recueil de quatre éléments : la fréquence respiratoire, les signes de lutte, le volume ventilatoire (auscultation pulmonaire, expansion thoracique) et l'oxygénation (coloration des muqueuses, mesure de la saturation).

La fréquence respiratoire est interprétée en fonction de l'âge de l'enfant, de sa température. Elle doit être mesurée au calme. Souvent, son évolution dans le temps est plus informative qu'une mesure isolée. Une polypnée importante, une bradypnée et/ou des irrégularités du rythme respiratoire du fait d'un épuisement sont aisément reconnues. Le ralentissement de la fréquence ne témoigne d'une amélioration de l'état respiratoire que s'il s'accompagne d'une vigilance et d'interactions normales, d'une saturation normale, d'une expansion thoracique satisfaisante, de la régression des signes de lutte initiaux. Si tel n'est pas le cas, il peut s'agit de l'évolution vers une bradypnée du fait d'un épuisement.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

À retenir

Insuffisance respiratoire : incapacité du système respiratoire à maintenir la pression partielle d'oxygène (PaO_2) et la pression partielle de dioxyde de carbone ($PaCO_2$) normales. Il faut rechercher une cyanose centrale (hypoxie), des sueurs (hypercapnie), et mesurer la saturation transcutanée en oxygène.

Retentissement neurologique : marqué par l'anxiété, l'agitation, la diminution des interactions de l'enfant avec son entourage, des troubles de conscience, il témoigne d'une insuffisance respiratoire décompensée.

Retentissement cardiovasculaire : importance de la tachycardie, hypertension artérielle ; le ralentissement d'une tachycardie doit être analysé avec précaution : s'agit-il d'une amélioration du fait de premières mesures thérapeutiques ou d'une décompensation et d'une évolution vers une bradycardie ?

Éléments d'orientation étiologique

Les données de l'examen clinique permettent de formuler aisément les principales hypothèses. Bien entendu, des informations sur le mode de début (progressif ou brutal), les circonstances (syndrome de pénétration), le caractère fébrile ou non de l'épisode, les antécédents sont importantes. L'observation avec dyspnée inspiratoire–expiratoire ou aux deux temps, l'écoute avec bruit respiratoire, et les signes auscultatoires respiratoires et cardiaques orientent aisément le diagnostic. La radiographie thoracique est parfois utile pour confirmer une hypothèse.

La détresse respiratoire est bruyante

Le bruit respiratoire traduit un obstacle : inspiratoire, il traduit un obstacle extra-thoracique ; expiratoire, il traduit un obstacle intra-thoracique. Le bruit aux deux temps révèle un obstacle laryngo-trachéal.

- Bruit inspiratoire et dyspnée inspiratoire obstructive haute :
  - nasale (jeune nourrisson) : rhinopharyngite ou hypertrophie des végétations adénoïdes ;
  - pharyngée (chez l'enfant plus grand) : hypertrophie amygdalienne, plus rarement phlegmon rétro- ou latéro-pharyngé fébrile, douloureux, accompagné de troubles de déglutition, corps étranger ;
  - laryngée, la plus fréquente : laryngite sous-glottique (cornage), épiglottite très fébrile, très rarement sus-glottique.
- Bruit et dyspnée aux deux temps évoquent une obstruction trachéale : corps étranger, laryngotrachéite virale ou plus souvent bactérienne si très fébrile, compression vasculaire extrinsèque.
- Bruit (sibilants, *wheezing*) et dyspnée expiratoires évoquent une obstruction des voies aériennes inférieures : bronchiolite aiguë s'il s'agit d'un

premier épisode en période épidémique, mais aussi asthme, corps étranger, encombrement sur trachéomalacie, fistule œsotrachéale.

La détresse respiratoire n'est pas bruyante

En l'absence de bruit témoin d'un obstacle audible à distance ou lors de l'auscultation, il faut évoquer :

- une pathologie parenchymateuse pulmonaire : foyer auscultatoire et décalage thermique d'une pneumopathie alvéolaire, alors que l'auscultation est normale lors d'une seule atteinte interstitielle, atteinte alvéolaire d'une intoxication par dégagement de vapeurs de chlore, inhalation de vapeurs d'essence, de suies, noyade, etc. ;
- une infection bronchique, rarement cause d'une détresse respiratoire, le plus souvent virale ;
- une affection pleurale à type d'épanchement :
  - gazeux : pneumothorax (douleur aiguë puis majorée par l'inspiration, tympanisme, refoulement trachéal en cas d'épanchement très important et silence auscultatoire),
  - ou liquidien, réactionnel ou purulent, au contact d'un foyer parenchymateux (douleur, matité et réduction du murmure vésiculaire) ;
- les causes médiastinales (compression de la trachée, d'une bronche et atélectasie) : elles sont rares chez l'enfant ;
- Une insuffisance cardiaque au cours des cardiopathies congénitales avec un shunt gauche-droit et un hyperdébit pulmonaire (canal atrio-ventriculaire, communication interventriculaire, canal artériel à gros débit du prématuré), du shunt des fistules artério-veineuses proches du cœur, des affections myocardiques acquises qu'il s'agisse de myocardites, de cardiomyopathies (métabolique, secondaire aux anthracycliques), du choc cardiogénique ou, plus exceptionnellement, des péricardites.

Anomalies de la fréquence respiratoire, voire troubles de l'hématose

Enfin, des anomalies de la fréquence respiratoire, voire des troubles de l'hématose, sans anomalie auscultatoire ni bruit ventilatoire, se rencontrent au cours :

- des acidoses métaboliques (polypnée) : acidocétose diabétique, intoxication salicylée ;
- des états de choc (polypnée) quelle qu'en soit la nature (septique, hémorragique, hypovolémique) ;
- des souffrances neurologiques : hypertension intracrânienne (bradypnées, irrégularités respiratoires, apnées), traumatismes crâniens, méningites, encéphalites, intoxications.

Conduite à tenir

Elle consiste dès la constatation des signes de lutte à :
- positionner l'enfant en position proclive ou demi-assise ;
- administrer de l'oxygène par le moyen le plus adapté à la situation de l'enfant (lunettes nasales, masque simple, masque à haute concentration) ;
- monitorer fréquence respiratoire, saturation en oxygène, fréquence cardiaque, pression artérielle, et adapter les mesures thérapeutiques en fonction de l'évolution ;
- mettre en route un éventuel traitement spécifique (laryngite, asthme, épanchement pleural, pneumopathie, insuffisance cardiaque, état de choc, etc. ; voir les chapitres correspondants) ;
- s'assurer d'un abord veineux ou placer un patch d'EMLA® (lidocaïne + prilocaïne) au cas où il pourrait devenir nécessaire dans un second temps ;
- penser aux apports caloriques en utilisant une nutrition entérale par sonde gastrique si la détresse respiratoire empêche la prise des biberons ;
- définir les critères de surveillance, en indiquant avec précision les limites (basses et hautes) de fréquence respiratoire, fréquence cardiaque, saturation en oxygène, tension artérielle qui doivent faire alerter le médecin, et la périodicité de cette surveillance ;
- définir si besoin avec le réanimateur le lieu d'hospitalisation le plus adapté à l'état de l'enfant lorsque l'hospitalisation est nécessaire : réanimation, surveillance continue, pédiatrie générale.

Cyanose

Diagnostic

C'est une coloration anormalement bleutée des téguments qui doit être dépistée en premier lieu aux extrémités (lèvres surtout, mais aussi région unguéale).

Elle est due à la présence dans le sang capillaire d'un taux d'hémoglobine réduit supérieur à 5 g/100 mL.

On comprend ainsi qu'elle puisse :
- manquer chez un enfant hypoxémique anémique ;
- exister chez un enfant polyglobulique sans anomalie de l'hématose.

Cause ou démarche étiologique

Cette démarche urgente s'appuie sur :
- l'existence de signes cliniques d'orientation ;
- l'évaluation, à l'hôpital, de la PaO_2 ou de la saturation en oxygène (SaO_2).

Le plus souvent, il existe chez le nourrisson des signes de détresse respiratoire associés : la cyanose s'intègre parmi les signes de gravité témoignant

de l'hypoxie conduisant à une oxygénothérapie immédiate. L'anamnèse et le contexte clinique permettent d'évaluer la cause de la détresse respiratoire : bronchiolite aiguë et asthme du nourrisson, plus rarement dyspnée laryngée ou corps étranger, pneumopathies, pathologie pleurale, compression médiastinale.

La coexistence d'une détresse respiratoire et de signes d'insuffisance circulatoire oriente vers :

- gros foie, gros cœur : insuffisance cardiaque aiguë (voir chapitre 42) ;
- foie normal sans cardiomégalie : choc septique ou choc hypovolémique (déshydratation aiguë, hémorragies).

Dans la situation beaucoup plus rare, chez le nourrisson, où la cyanose ne s'accompagne pas de signes de détresse respiratoire, deux éventualités sont possibles :

- il existe des troubles hémodynamiques : la cyanose peut s'intégrer dans un contexte de dysrégulation thermique (hyper- ou hypothermie) ;
- il n'existe pas de troubles hémodynamiques : la cyanose peut révéler une cardiopathie cyanogène (habituellement en période néonatale) à explorer en urgence avec une PaO_2 confirmée basse sous 100 % d'oxygène.

On recherchera aussi :

- une polyglobulie (saignée si hématocrite > 70 %) ;
- une méthémoglobinémie : le traitement consiste alors en une injection de bleu de méthylène (1 mg/kg IV).

6 Douleurs abdominales

I. Pruvost, A. Martinot

Douleurs abdominales aiguës

La douleur abdominale (DA) est un motif fréquent (3 à 5 %) de consultation aux urgences pédiatriques. Les études réalisées dans ces services montraient : 45 % d'enfants de moins de 6 ans, un sex-ratio de 1, des étiologies « non chirurgicales » dans 65 à 90 % des cas, notamment les infections virales (40 à 70 %). L'appendicite était l'étiologie chirurgicale la plus fréquente (1 à 8 % des cas).

La hantise du médecin est d'ignorer une urgence qui peut être chirurgicale ou médicale, liée à une affection abdominale, mais aussi extra-abdominale. La démarche diagnostique repose essentiellement sur l'interrogatoire et l'examen clinique. Aucun examen complémentaire n'est systématique et leur indication est fonction de la probabilité des hypothèses diagnostiques déterminées sur les seules données cliniques.

Le nourrisson ne peut exprimer verbalement sa douleur. L'existence de douleurs doit être suspectée devant :

- des pleurs anormaux par leur fréquence ou leur caractère plaintif, geignard ou aigu ;
- une modification du comportement (attitude figée, enfant « trop sage », ne cherchant plus le contact avec son entourage, ne jouant plus) et/ou du tonus (hypotonie dans certaines formes trompeuses d'invagination intestinale aiguë : voir chapitre 32) ;
- l'existence d'une tachycardie et/ou d'une polypnée.

L'utilisation d'échelles d'hétéro-évaluation de la douleur est recommandée, telles l'EDIN (Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-né) jusqu'à 6 à 9 mois et l'échelle EVENDOL (ÉValuation ENfant DOuLeur), valable de la naissance à 7 ans (voir chapitre 114). Chez l'enfant plus grand, la douleur est plus facilement décrite et évaluée par une EVA (échelle visuelle analogique).

Examen clinique

Évaluer la gravité

Les affections graves nécessitant un traitement immédiat ou rapide doivent être suspectées en premier lieu. Les constantes vitales sont mesurées, précédant un examen soigneux abdominal et extra-abdominal. Les signes évocateurs d'une urgence médicale ou chirurgicale sont rapportés dans le tableau 6.1.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 6.1. Signes évocateurs d'une urgence médicale ou chirurgicale

Interrogatoire	Contexte de traumatisme Douleur de début brutal Douleur de caractère constant et continu Perte de poids Anorexie Vomissements, notamment bilieux Diarrhée Hémorragie digestive Accès de pâleur, d'hypotonie, malaise Antécédents de chirurgie abdominale
Examen clinique	Polypnée/tachycardie Distension abdominale Défense ou contracture abdominales Silence auscultatoire abdominal Douleur localisée Douleur testiculaire Déshydratation Pâleur, teint gris Choc, détresse respiratoire

Les situations de choc et les occlusions intestinales nécessitent une prise en charge hospitalière immédiate.

Un état de choc hypovolémique se manifeste par une tachycardie, une polypnée, des marbrures, un allongement du temps de recoloration cutanée, des extrémités froides et cyanosées, parfois des troubles de conscience ou un état d'agitation. La tension artérielle est longtemps normale. Un état de choc associé à des douleurs abdominales peut être la conséquence d'une déshydratation (gastro-entérite, acidocétose diabétique, insuffisance surrénalienne), d'un volvulus sur anomalie de rotation ou d'une occlusion intestinale évoluée (existence d'un troisième secteur digestif, choc septique à point de départ digestif).

Une occlusion doit être reconnue sur des vomissements répétés, rapidement bilieux, l'arrêt des gaz et des selles. Les principales étiologies sont l'invagination intestinale aiguë (IIA), l'occlusion sur bride, le volvulus sur anomalie de rotation et la péritonite appendiculaire. Devant un nourrisson fébrile, geignard et hypotonique, il faut éliminer une méningite.

Éléments du diagnostic

Le tableau 6.2 présente les différentes étiologies en fonction de l'âge et de la gravité. En l'absence de détresse vitale, l'interrogatoire et l'examen clinique sont conduits de manière systématique afin de décrire les caractères de la douleur et les signes d'accompagnement.

Tableau 6.2. Étiologies des douleurs abdominales en fonction de l'âge et de la gravité

< 2 ans	2 à 5 ans	5 à 12 ans	> 12 ans
Causes graves ne devant pas être méconnues (classées par ordre de gravité puis de fréquence)			
– Invagination intestinale – Hernie étranglée – Volvulus du grêle – Traumatisme – Appendicite, péritonite – Pneumopathie – Pyélonéphrite – Acidocétose diabétique – Crise drépanocytaire	– Invagination intestinale – Hernie étranglée – Volvulus du grêle – Appendicite, péritonite – Traumatisme – Acidocétose diabétique – Myocardite, péricardite – Crise drépanocytaire – Hépatite	– Appendicite, péritonite – Volvulus du grêle – Invagination intestinale – Traumatisme – Torsion d'annexe – Torsion du cordon spermatique – Acidocétose diabétique – Myocardite, péricardite – Crise drépanocytaire – Hépatite	– Appendicite, péritonite – Torsion du cordon spermatique – Grossesse extra-utérine – Torsion d'annexe – Traumatisme – Acidocétose diabétique – Myocardite, péricardite – Crise drépanocytaire – Hépatite
Causes fréquentes			
– Gastro-entérite – Constipation – Adénite mésentérique – Coliques (< 3 mois)	– Gastro-entérite – Pneumopathie, asthme – Infection urinaire – Constipation – Adénite mésentérique	– Gastro-entérite – Pneumopathie, asthme – Infection urinaire – Constipation – Adénite mésentérique – Causes fonctionnelles	– Gastro-entérite – Pneumopathie, asthme – Infection urinaire – Constipation – Adénite mésentérique – Dysménorrhée, ovulation – Causes fonctionnelles
Causes plus rares			
– Intoxications	– Purpura rhumatoïde – Cholécystite, pancréatite – Intoxications – Tumeurs	– Purpura rhumatoïde – Lithiase urinaire – Ulcère gastro-duodénal – Cholécystite, pancréatite – Intoxications – Tumeurs	– Purpura rhumatoïde – Orchiépididymite – Lithiase urinaire – Ulcère gastro-duodénal – Cholécystite, pancréatite – Intoxications – Tumeurs

Caractères de la douleur
La description doit être méthodique, envisageant successivement le siège et les irradiations, le type, le caractère paroxystique ou continu, l'horaire, l'existence de facteurs déclenchant, aggravant ou calmant. Plus la douleur est fixe et localisée, et plus elle est éloignée de la ligne médiane, plus son étiologie organique est probable. Le caractère persistant, continu et/ou nocturne, est un argument en faveur d'une cause organique. Certaines affections donnent des douleurs paroxystiques (IIA, lithiase urinaire), de début particulièrement brutal (douleur de début « horaire » de l'IIA), des douleurs d'évolution naturellement migratrice (péri-ombilicale puis migrant en fosse iliaque droite dans l'appendicite aiguë), des douleurs projetées (pneumopathies, torsion de cordon spermatique).

Signes d'accompagnement
Les signes d'accompagnement ne se limitent pas aux signes digestifs ni aux affections intra-abdominales. Les questions doivent être précises, reformulées si nécessaire. Il est indispensable de savoir, outre l'âge de l'enfant, s'il existe ou non :
- des antécédents de chirurgie abdominale, la hantise étant alors l'occlusion sur bride ;
- une fièvre et son degré ;
- des vomissements et leurs caractères ;
- une diarrhée ou une constipation, des rectorragies ;
- une anorexie, un amaigrissement ou une prise de poids récents ;
- une pâleur, une hypotonie, des « malaises », accompagnant des crises douloureuses ;
- une décoloration des selles et des urines foncées ;
- des signes fonctionnels urinaires, un syndrome polyuro-polydipsique ;
- une dyspnée ou polypnée, une douleur thoracique, une toux, des palpitations, une tachycardie ;
- des céphalées ou des modifications du comportement ;
- des signes génitaux : douleur scrotale, date des dernières règles, métrorragies, contraception, rapports sexuels ;
- une éruption et son type (purpura, ecchymoses) ;
- des arthralgies ou arthrites ;
- des signes ORL : odynophagie, otalgie, otorrhée ;
- une hypertension artérielle.

La troisième partie de l'interrogatoire comporte la recherche des antécédents personnels et familiaux, et les questions en rapport avec chacune des étiologies évoquées. Il faudra apprécier le contexte général (psychosocial, affectif et scolaire).

Examen physique
L'inspection de l'enfant et de son abdomen apporte des renseignements précieux, justifiant de l'observer à distance un moment, et ceci d'autant

plus que l'enfant est jeune (surtout entre 9 mois et 3 ans) compte tenu du risque de provoquer des pleurs, et de perdre ainsi la possibilité de recueil de nombreux critères de gravité. On apprécie le teint (pâle ou gris en cas de sepsis ou d'hypovolémie), un ictère, un purpura, la mobilité spontanée de l'enfant (boiterie en rapport avec un psoïtis, attitude antalgique), la respiration (polypnée d'une pneumopathie, ampliation : hyperpnée d'acidose), le volume et la mobilité de l'abdomen avec la respiration (polypnée superficielle lors des péritonites), une éventuelle cicatrice abdominale ou une circulation collatérale. Sont mesurées et notées les fréquences cardiaque et respiratoire, leur normalité éliminant un état de choc ou une insuffisance cardiaque (péricardite, myocardite), la température, la pression artérielle (hypertension artérielle à l'origine ou secondaire à la douleur) et le poids.

La palpation de l'abdomen commence à distance de la zone douloureuse et recherche une douleur localisée, une défense, une contracture (absente chez le jeune enfant), une douleur à la décompression, évocatrice d'une irritation péritonéale, une masse ou un contact lombaires, une hépatosplénomégalie. L'auscultation de l'abdomen recherche la présence de bruits hydro-aériques. L'examen des orifices herniaires et des organes génitaux externes est systématique. Le toucher rectal n'est en revanche qu'exceptionnellement utile à cet âge. L'auscultation cardio-pulmonaire et l'examen des articulations, de la gorge et des tympans sont indispensables. L'examen clinique doit être complet (éliminer les douleurs projetées, notamment orthopédiques).

Examens complémentaires

Aucun examen n'est systématique. Leur indication résulte des probabilités de chacune des hypothèses diagnostiques à l'issue de l'interrogatoire et de l'examen clinique, comparées aux risques soit de méconnaître ou retarder un diagnostic, soit de conclure à tort à un diagnostic erroné. La recherche d'un syndrome inflammatoire peut être utile, de même que le dosage des transaminases, de la lipasémie ou de l'ammoniémie en fonction des hypothèses. Les indications de la bandelette urinaire sont soit la recherche de leucocytes et/ou de nitrites en cas de signes fonctionnels urinaires ou très facilement avant 2 ans en cas de fièvre, soit la recherche de corps cétoniques et/ou d'une glycosurie en cas de vomissements ou de déshydratation. La Haute Autorité de santé (HAS) a limité en 2009 les indications en première intention de la radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) de face (voir chapitre 15) chez l'enfant aux seuls cas suivants : vomissements biliaires avec forte suspicion d'occlusion intestinale, ingestion d'un corps étranger, exacerbation aiguë de maladie inflammatoire chronique intestinale (recherche de colectasie ou de perforation). La radiographie d'ASP n'a donc plus d'indication dans le diagnostic d'une douleur abdominale isolée. L'échographie abdominale (abdomino-pelvienne chez la fille) est essentielle en cas de suspicion d'IIA, de complications d'un mésentère commun ou de patho-

logie annexielle, et aide au diagnostic d'appendicite après avis chirurgical. L'échographie permet, en outre, de visualiser un stercolithe appendiculaire, un pneumopéritoine, un foyer de condensation basithoracique ou un épanchement pleural. Les opacifications digestives sont rarement nécessaires dans le cadre de l'urgence. La tomodensitométrie (TDM) a une place limitée en Europe (plus importante outre-Atlantique) dans l'exploration des syndromes appendiculaires, en raison de son irradiation et de son coût. Elle est particulièrement utile dans le diagnostic étiologique de certains syndromes occlusifs du grand enfant, chez l'enfant obèse, dans le diagnostic positif et étiologique et le bilan pronostique des pancréatites, et dans l'exploration des masses abdominales. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile dans les suspicions d'anomalies bilio-pancréatiques (cholangio-IRM) et dans l'exploration des complications de la maladie de Crohn (entéro-IRM), ainsi qu'en cas de suspicion de pathologie gynécologique chirurgicale. La *radiographie de thorax* est indiquée en cas de polypnée, de douleur thoracique surtout s'il existe une fièvre à la recherche d'une pneumopathie, voire d'un épanchement pleural ou d'une cardiomégalie.

Douleurs abdominales fonctionnelles

Les causes fonctionnelles sont évoquées si les causes organiques ont été éliminées par un interrogatoire et un examen clinique soigneux. Les arguments en faveur d'une cause fonctionnelle sont : l'absence de fièvre ou de vomissement, le caractère récurrent sans réveil nocturne, l'absence de retentissement sur le poids, l'association à une modification de la fréquence ou de la consistance des selles avec un soulagement des douleurs à la défécation, les bénéfices secondaires apportés par la douleur à l'enfant. Des examens complémentaires limités (recherche d'un syndrome inflammatoire, d'une infection urinaire ici absents) et non invasifs (échographie en dehors de l'urgence) seront effectués uniquement dans un second temps et en cas de persistance d'une anxiété importante des parents et/ou de l'enfant.

Prise en charge thérapeutique

Objectifs thérapeutiques et surveillance

En dehors de la prise en charge étiologique spécifique, la correction des troubles hémodynamiques par un remplissage vasculaire adapté et la prise en charge de la douleur sont essentielles ; avec une réévaluation répétée de l'hémodynamique et de la douleur.

Il a été prouvé que l'administration de morphiniques n'empêchait pas le diagnostic des urgences chirurgicales. Des protocoles d'antalgie comportant des médicaments de palier 3 doivent ainsi être rédigés conjointement avec les chirurgiens dans chaque centre. Avant examen, il faudra administrer des antalgiques de palier 1 (paracétamol) et des antispasmodiques (phloroglucinol, trimébutine) chaque fois que nécessaire.

Critères d'hospitalisation

Les indications d'hospitalisation conventionnelle ou en unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD) devant des douleurs abdominales aiguës dépendent du diagnostic étiologique. L'existence d'anomalies de l'hémodynamique et/ou d'une intolérance alimentaire complète impose aussi une hospitalisation. L'intensité de la douleur et/ou le retentissement sur l'état général peuvent aussi constituer des indications d'hospitalisation.

Surveillance à domicile et motifs de reconsultation

En cas de retour à domicile, les consignes de surveillance sont adaptées en fonction de l'étiologie suspectée. Les symptômes justifiant une nouvelle consultation médicale sont l'intolérance alimentaire, les signes évoquant une occlusion intestinale, une fièvre mal tolérée ou une modification du comportement de l'enfant.

Douleurs abdominales chroniques et/ou récurrentes

Les douleurs abdominales chroniques ou récurrentes sont fréquentes, touchant 10 à 15 % des enfants d'âge scolaire. La définition la plus communément admise des douleurs abdominales récurrentes comporte la présence d'au moins trois crises douloureuses d'intensité suffisante pour perturber l'activité habituelle de l'enfant depuis au moins 3 mois (critères d'Apley). L'intensité de la douleur n'est pas liée à la gravité du diagnostic étiologique. Des douleurs abdominales récurrentes fonctionnelles peuvent être ressenties comme atroces, alors que la douleur peut être évaluée comme modérée dans des affections organiques. La présence de caractéristiques sémiologiques évocatrices d'une cause fonctionnelle permet de rassurer l'enfant et sa famille et d'éviter tout examen complémentaire inutile. Une prise en charge de l'enfant et de sa famille (correction des déséquilibres diététiques et d'hygiène de vie éventuels, suivi médico-psychologique, cahier de la douleur…) doit être proposée à ce stade sans nier ni banaliser le symptôme.

Mais toute douleur récurrente n'est pas d'origine fonctionnelle. Des douleurs abdominales fixes, à distance de l'ombilic ou irradiant dans le dos ou les flancs, provoquées par les aliments et insomniantes, une altération de l'état général avec infléchissement pondéral, une diarrhée chronique, une fièvre ou une anomalie de l'examen clinique imposent la recherche d'une cause organique.

Une évaluation sémiologique précise permet de distinguer les douleurs récidivantes hautes (de type dyspepsie dans laquelle on peut distinguer les dyspepsies type reflux, type gastrite et type moteur), basses (syndrome de l'intestin irritable ou colopathie avec constipation ou diarrhée) ou sans localisation (douleur abdominale chronique fonctionnelle), voire mixtes.

Cette démarche, parfois difficile chez le petit enfant qui localise mal ses symptômes et sa douleur, permet de mieux orienter la démarche diagnostique et la prise en charge thérapeutique.

La constipation ou rétention stercorale est trop facilement retenue comme une cause de douleurs abdominales récidivantes de l'enfant. Son diagnostic est clinique sur des critères associant la rareté d'émission des selles (moins de trois selles par semaine chez l'enfant de plus de 3 ans), leurs difficultés d'émission et leur consistance anormale.

Aucun examen paraclinique n'est systématique et les examens complémentaires sont demandés en fonction de l'étiologie suspectée. Une endoscopie digestive haute est réalisée si les douleurs sont localisées dans l'épigastre, invalidantes, rythmées par les repas, associées à un réveil nocturne, des nausées et vomissements, et s'accompagnent d'une altération de l'état général ou d'une hémorragie digestive.

Le tableau 6.3 résume les étiologies des douleurs abdominales récurrentes.

Tableau 6.3. Étiologies des douleurs abdominales récurrentes

Chirurgicales	Médicales	
Duplication intestinale	***Digestives*** – Coliques (< 3 mois) – Malabsorption hydrates de carbone – Allergie aux protéines de lait de vache – Œsophagite, hernie hiatale – Constipation – Reflux gastro-œsophagien – Dyspepsie non ulcéreuse – Gastrite à *Helicobacter pylori* – Ulcère gastrique ou duodénal – Intolérance au lactose – Maladies inflammatoires du tube digestif – Troubles fonctionnels intestinaux – Pancréatite chronique – Lithiase vésiculaire – Kyste du cholédoque ***Neurologiques*** – Épilepsie – Tumeurs cérébrales, hypertension intracrânienne – Migraines abdominales	***Infectieuses*** – Parasitoses intestinales : giardiase ***Endocrinienne*** – Insuffisance surrénale chronique ***Gynécologiques*** – Dysménorrhée, hématocolpos ***Iatrogènes*** – Antibiotiques, anticonvulsivants, bronchodilatateurs – Intoxication plomb, mercure ***Tumorales*** – Tératomes, néphroblastome, neuroblastome ***Néphrologiques*** – Hydronéphrose, urétérocèle – Lithiase urinaire ***Autres*** – Phéochromocytome – Maladie périodique – Drépanocytose

7 Exanthèmes fébriles

J. Gaudelus

Cette situation fréquente en pratique pédiatrique courante, nécessite une analyse clinique précise : lorsque le diagnostic est fait, ou au moins orienté, il faut non seulement évaluer la gravité pour le patient et adapter la prise en charge, mais aussi les éventuels risques pour l'entourage qui peuvent nécessiter une prise en charge spécifique.

L'examen clinique est complet sur un enfant nu pour :

- caractériser l'éruption : identification de la lésion élémentaire (tableau 7.1 : voir figures e7.1 à e7.9), groupement lésionnel, topographie, type de l'éruption, modalité d'apparition et/ou d'extension en sachant que différents aspects peuvent s'associer d'emblée ou en cours d'évolution ;

Tableau 7.1. Identification de la lésion élémentaire.

Macule Figure e7.1	Modification de la couleur de la peau, pas de relief (rouge, marron, blanche)
Papule Figure e7.2	Élevure cutanée palpable ne contenant pas de liquide
Vésicule Figure e7.3	Soulèvement épidermique par une infiltration liquidienne de petite taille (1 à 3 mm)
Bulle Figure e7.4	Infiltration liquidienne de plus de 5 mm
Pustule Figure e7.5	Contenu liquidien purulent d'une vésicule ou d'une bulle
Purpura Figure e7.6	Ne s'efface pas à la vitropression Pétéchies : maculo-papules de petite taille Ecchymotique : en plaque Vibices : lésions linéaires
Érythème noueux Figure e7.53	Induration circonscrite de l'hypoderme
Éruption morbilliforme Figure e7.7	Érythème fait de maculo-papules rouges, disséminées, multiples, inégales ménageant entre elles des intervalles de peau saine
Éruption scarlatiniforme Figure e7.8	Érythème fait de nappes congestives maculo-papuleuses, rouge franc, confluentes, sans intervalle de peau saine avec renforcement aux plis de flexion
Éruption urticariforme Figure e7.9	Plaques érythémateuses et œdémateuses, fugaces et migratrices, plus ou moins prurigineuses

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

• préciser le contexte : outre la fièvre, faire l'inventaire des signes d'accompagnement, vérifier l'état des vaccinations, rechercher un contage, un voyage récent, une prise médicamenteuse.

En présence d'une éruption fébrile, trois grands groupes de causes doivent être envisagés : les maladies infectieuses, les éruptions d'origine immuno-allergique qui viennent parfois compliquer une maladie infectieuse ou son traitement, et plus rarement les maladies générales à expression cutanée.

Les principales causes sont répertoriées dans la figure 7.1.

Érythèmes diffus infectieux (figure 7.1)

Leur classification en morbilliforme (figure e7.7), scarlatiniforme (figure e7.8), urticariforme (figure e7.9) ou autres est parfois artificielle, mais elle permet d'évoquer les diagnostics essentiels.

Principaux érythèmes morbilliformes

Ils sont faits de maculo-papules rouges disséminées, multiples, de taille variable, ménageant entre elles des intervalles de peau saine.

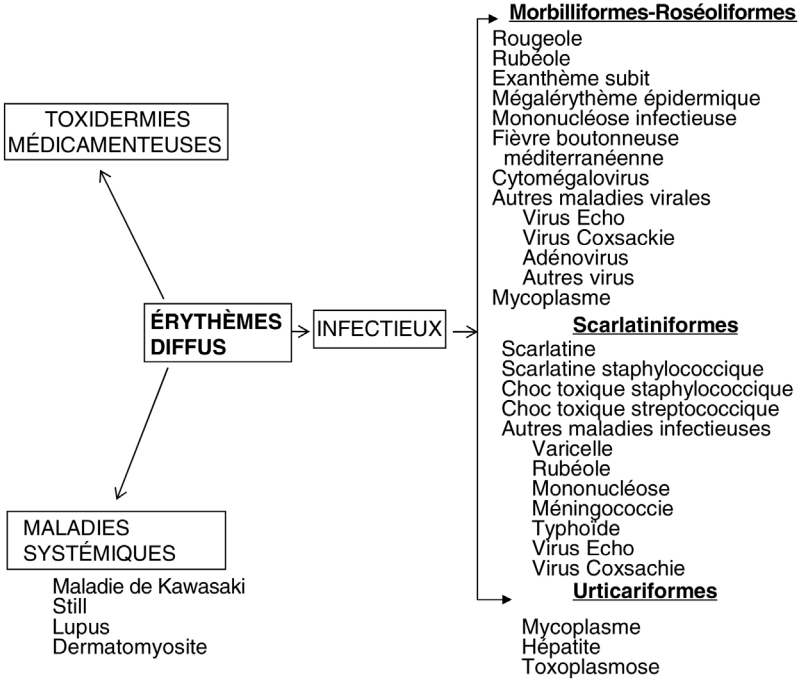


Figure 7.1. Principales causes d'un érythème diffus.

Rougeole (figure e7.10)

En 2018 et 2019, en France, ont été relevés plus de 32 000 cas de rougeole déclarés, dont plus de 1500 pneumopathies graves, une quarantaine de complications neurologiques (encéphalites, myélite, syndrome de Guillain-Barré) et une trentaine de morts. Tous ces cas sont dus à l'insuffisance de couverture vaccinale (CV). Chez les enfants nés entre janvier et mars 2018, la CV deux doses ROR (rougeole–oreillons–rubéole) à 24 mois était de 84,0 %.

Due à un paramyxovirus, très contagieux, la rougeole se transmet par voie aérienne. L'incubation est d'une dizaine de jours. La contagiosité est maximale les 5 jours qui précèdent et les 5 jours qui suivent l'éruption.

Elle débute en contexte très fébrile (39–40 °C) par un catarrhe oculo-naso-trachéo-bronchique donnant à l'enfant un aspect pleurnichard, avec rhinorrhée, toux, conjonctivite, asthénie. Le signe de Köplick doit être cherché à ce stade : points blanchâtres se détachant en relief sur la muqueuse jugale érythémateuse (figure e7.11).

Trois à 5 jours après le début de la fièvre, survient l'éruption, alors que le signe de Köplick disparaît : elle débute derrière les oreilles, à la racine des cheveux, puis s'étend en 3 jours suivant une topographie descendante de la tête aux membres inférieurs. Elle est faite de macules rosées ou rouge vif, non prurigineuses, arrondies ou ovalaires, groupées en placards plus ou moins irréguliers, laissant entre elles des intervalles de peau saine. L'éruption pâlit vers le 3e jour alors que survient l'apyrexie.

Les formes cliniques sont nombreuses : l'éruption est parfois papuleuse, ecchymotique, confluente. Les symptômes peuvent être atténués ou au contraire renforcés, en particulier chez l'adolescent et l'adulte.

Une fois évoqué, le diagnostic doit être confirmé par la sérologie : la détection des immunoglobulines M (IgM) est précoce, dès le 2e ou 3e jour de l'éruption, ou par *la reverse transcriptase polymerase chain reaction* (RT-PCR) effectuée sur le même prélèvement, positive dès l'apparition de l'éruption. Recherche des IgM et RT-PCR peuvent être faits sur la salive, adressée par voie postale au centre de référence. La rougeole est une maladie à déclaration obligatoire.

Il faut dépister les complications :

- respiratoires : laryngo-trachéo-bronchite, pneumopathie (pneumonie interstitielle à cellules géantes caractérisée par une détresse respiratoire progressive très fébrile) ;
- surinfections bactériennes : otite, laryngo-trachéite, surinfections bronchiques et pulmonaires ;
- neurologiques : l'encéphalite aiguë post-éruptive survient 4 à 7 jours après le début de l'éruption. Elle est caractérisée par une réascension thermique ou une absence de défervescence, associée à des troubles de la conscience et à des crises convulsives. Sa fréquence est de l'ordre de 0,5 à 1 ‰. Des signes de myélite peuvent s'y associer.

La prise en charge concerne le malade et son entourage. Le malade est isolé jusqu'à disparition des signes cliniques. Le traitement est celui des complications. La prophylaxie s'adresse aux sujets contacts non ou mal vaccinés, le vaccin étant efficace dans les 72 heures suivant le contage, le vaccin triple ROR pouvant être utilisé à partir de 6 mois. Pour les enfants vaccinés avant 12 mois, il faudra refaire deux doses dans la deuxième année. Chez le nourrisson avant l'âge de 6 mois, chez les femmes enceintes non immunes et chez les immunodéprimés, il faut administrer des immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse. Celles-ci peuvent être effectuées dans les 6 jours suivant le contage.

La prévention de la rougeole repose avant tout sur la vaccination. L'élimination de la rougeole est possible à condition d'avoir un taux de couverture vaccinale élevé (95 %) et deux doses comme l'ont montré les pays scandinaves.

Rubéole

Les infections rubéoleuses chez la femme enceinte et le nouveau-né ont été surveillées en France jusqu'en 2017 par le réseau Renarub. Le nombre de cas de rubéole congénitale malformative varie actuellement de 0 à 3 par an. Depuis 2017, la rubéole est une maladie à déclaration obligatoire.

Due à un virus ARN de la famille des *Togaviridae*, sa transmission est directe, interhumaine par voie aérienne. Le virus est présent 10 jours avant et 10 jours après l'éruption. La période de contagiosité s'étend de 7 jours avant l'éruption à 14 jours après. Elle est maximale dans les 5 jours précédant et suivant l'éruption. La rubéole est une maladie bénigne, sauf chez la femme enceinte non immunisée *du fait des conséquences fœtales possibles*. En cas de passage transplacentaire du virus pendant les premiers mois de grossesse, le risque de malformations congénitale est très élevé (70 à 100 %) quand la primo-infection maternelle survient avant 11 semaines d'aménorrhée (SA). Il varie de 15 à 80 % entre la 12e et la 18e SA. L'atteinte au cours de l'embryogenèse se traduit par des malformations du système nerveux central, de l'œil, de l'oreille interne, de l'appareil cardiovasculaire, isolées ou diversement associées. La fœtopathie se caractérise par un retard de croissance intra-utérin, souvent associé à une hépatosplénomégalie, un purpura thrombopénique et une anémie hémolytique.

L'incubation est de 15 à 20 jours.

Le diagnostic clinique de rubéole est difficile, voire impossible.

L'invasion est discrète, voire absente chez le jeune enfant : elle peut comporter, outre la fièvre, des céphalées, une pharyngite, des courbatures. Un à 3 jours plus tard, survient l'éruption. Elle apparaît à la face, puis se généralise en quelques heures. Elle touche la face et le tronc, où elle prédomine en général sur le bas du dos et sur les fesses. Elle est discrète et inconstante sur l'abdomen et les membres. Elle épargne les paumes, les

plantes et le cuir chevelu. Elle est faite de macules ou de maculo-papules plus pâles et plus petites que celles de la rougeole. L'éruption s'efface en 2 à 4 jours. À l'éruption, peuvent s'associer des adénopathies surtout cervicales postérieures et rétro-occipitales. Chez l'adolescent, la fièvre peut être plus élevée et s'accompagner d'arthralgies. L'énanthème est pratiquement absent. Le diagnostic doit être confirmé biologiquement : IgG/IgM à partir du 3e jour après l'éruption et/ou PCR dans les 5 premiers jours dans le sérum ou la salive (même technique que pour la confirmation biologique de la rougeole).

En dehors de la rubéole congénitale, les autres complications sont rares – thrombopénie 2 à 10 jours après apparition de l'éruption – ou exceptionnelles (méningite, méningo-encéphalite).

La prise en charge de l'enfant est symptomatique. Il faut rechercher et éviter les contacts avec les femmes enceintes et les femmes en âge de procréer non immunes, vérifier l'immunité en cas de doute chez ces femmes.

La prévention de la rubéole repose sur la vaccination des femmes et des hommes. Son élimination nécessite un taux de couverture vaccinale de 95 % et deux doses.

Mégalérythème épidémique ou cinquième maladie (figure e7.12)

Il est dû au parvovirus B19 et sa contamination se fait par voie respiratoire. L'incubation est de 6 à 14 jours. Le virus se réplique dans les précurseurs érythropoïétiques. La phase virémique peut se traduire par une poussée fébrile avec frissons, céphalées, des myalgies pendant 2 à 3 jours, et coïncide avec l'excrétion du virus dans le pharynx. Quand ces symptômes existent, une période de latence d'environ 1 semaine leur succède, puis survient l'éruption qui évolue en trois phases :

- érythème maculo-papuleux confluent et légèrement œdémateux des joues qui semblent comme « soufflétées ». Cet érythème disparaît en 4 à 5 jours. Il n'y a pas ou plus de fièvre à ce stade ;
- 1 à 4 jours après l'atteinte faciale, l'éruption atteint les bras, les cuisses, les jambes et s'étend progressivement vers les extrémités et parfois le cou, le thorax, les fesses. Les éléments sont maculeux, légèrement œdémateux avec un aspect marginé annulaire, en carte de géographie. Il peut exister de larges placards au niveau des fesses. Cette phase peut durer 1 à 3 semaines ;
- l'éruption devient ensuite variable d'un moment à l'autre, et peut s'accentuer au soleil, à l'occasion d'un bain chaud, d'un exercice physique, d'une émotion.

Des arthralgies, voire des arthrites, peuvent se voir, touchant les articulations distales des mains, les genoux, les poignets et plus rarement les coudes.

La maladie en elle-même est bénigne, mais peut être responsable d'une anémie aiguë par érythroblastopénie chez les sujets ayant une anémie hémolytique chronique (drépanocytose, thalassémie, microsphérocytose…) ou d'une érythroblastopénie chronique chez les sujets immunodéprimés, parfois sans éruption. Elle peut par ailleurs être responsable de mort fœtale, d'une anémie fœtale et d'une anasarque.

Le diagnostic est clinique. Il peut être confirmé par la sérologie (IgM sériques spécifiques), justifiée en cas de doute si le sujet a été en contact avec une femme enceinte ou un sujet présentant une anémie hémolytique chronique ou une immunodépression, chez qui la meilleure méthode diagnostique est la PCR dans le sérum.

Le mégalérythème épidémique fait discuter les autres causes d'érythème morbilliforme d'origine infectieuse (figure 7.1) et une mononucléose infectieuse ayant reçu de la pénicilline A.

Le traitement est purement symptomatique.

Le parvovirus B19 peut être responsable d'autres types d'exanthèmes que le mégalérythème épidémique. Citons le syndrome papulo-purpurique gants et chaussettes (*gloves and socks syndrome* : voir figure e7.49), mais ce syndrome a également été rapporté en association avec des infections par le virus de l'hépatite B, le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), l'herpèsvirus humain type 6 (*human herpesvirus type 6* ou HHV6), le cytomégalovirus (CMV) et le virus de la rougeole.

Exanthème subit ou roséole infantile ou sixième maladie (figure e7.13)

Il peut être dû à deux virus du groupe *Herpès* (HHV6 et HHV7), si bien qu'un enfant peut faire deux épisodes. Il survient dans plus de 90 % des cas avant l'âge de 2 ans, avec un pic entre 7 et 13 mois. La transmission est avant tout directe, interhumaine et les modalités de celle-ci sont imparfaitement connues. Les formes typiques associent fièvre et rash cutané. Après une incubation de 5 à 15 jours, survient une fièvre élevée à 39–40 °C, souvent bien supportée, se maintenant en plateau pendant 3 jours, isolée ou pouvant être associée à des troubles digestifs, une irritabilité accentuée, une tension de la fontanelle, un discret œdème péri-orbitaire, quelques adénopathies. À la fin du 3e ou au début du 4e jour, la fièvre cède et l'éruption apparaît. Elle est faite de macules ou de maculo-papules rosées, pâles, de 3 à 5 mm de diamètre, siégeant préférentiellement au niveau du tronc, du cou et de la racine des membres, rarement à la face. Elle disparaît en règle générale en 12 à 24 heures. Il existe des formes hyperthermiques pures sans rash, des formes avec rash sans fièvre.

Il peut se compliquer de convulsions, le plus souvent hyperpyrétiques, témoignant beaucoup plus rarement d'une méningite (hypercytose à prédominance lymphocytaire) ou d'une méningo-encéphalite. Des hépatites ont été rapportées. Le diagnostic est avant tout clinique.

Classiquement, au 3e ou 4e jour, apparaît une leucopénie avec neutropénie relative. La confirmation sérologique n'a d'intérêt que dans les complications graves. Les autres causes d'érythème doivent être discutées. Le traitement n'est que symptomatique.

Mononucléose infectieuse (figure e7.14)

Due à l'*Epstein-Barr virus* (EBV), la mononucléose infectieuse s'observe le plus souvent chez l'adolescent, mais peut se voir à tout âge. La contagiosité est faible. La contamination peut se faire selon diverses modalités, mais elle est toujours interhumaine. Après une incubation qui peut varier de 10 à 60 jours, l'invasion se fait selon des modalités variables. Le début est le plus souvent progressif, marqué par une odynophagie, des céphalées, une fièvre à 38–39 °C. Le tableau constitué associe de façon variable de la fièvre, une asthénie, une tonsillopharyngite (amygdales volumineuses, érythémateuses, souvent recouvertes d'un exsudat pseudo-membraneux, pharynx érythémateux) et parfois purpura du voile. Des adénopathies cervicales, une splénomégalie et parfois une hépatomégalie complètent le tableau. Peuvent s'y associer une obstruction nasale avec voie nasonnée, un œdème palpébral ou orbito-palpébral, une conjonctivite.

Une éruption morbilliforme, faite de lésions rosées, se développe chez 10 % des patients. Elle est plus souvent présente avant 4 ans, faite de macules ou de maculo-papules. Chez les sujets ayant reçu une pénicilline A, une éruption s'observe dans 90 à 100 % des cas, venant alors souvent révéler la mononucléose infectieuse. Elle survient plus tardivement que l'éruption spontanée, est plus étendue, plus intense, plus durable, souvent scarlatiniforme et purpurique.

L'évolution spontanée est favorable dans l'immense majorité des cas. Il n'est pas rare que la fièvre persiste 10 à 15 jours. Une asthénie notable et durable est possible, susceptible d'entraver l'activité de l'enfant.

Dans certains cas, apparaissent des localisations particulières pouvant être responsables de complications : neurologiques, hépatiques, respiratoires, cardiaques, rénales. Les complications hématologiques sont rares.

Il faut encore citer la possibilité d'un syndrome de Reye dont l'EBV est l'un des agents identifiés. Chez le sujet immunodéprimé, le tableau clinique peut être sévère, d'emblée ou secondairement du fait de localisations viscérales, de la chronicité de l'affection ou de l'apparition de syndromes lymphoprolifératifs.

Le diagnostic évoqué sur la clinique est confirmé par la biologie. La numération formule sanguine oriente lorsqu'elle montre la présence d'une hyperleucocytose avec hyperlymphocytose et un taux supérieur à 10 % de lymphocytes à cytoplasme hyperbasophile. La recherche d'anticorps hétérophiles (MNI test, réaction de Paul-Bunnell-Davidsohn) n'est pas toujours positive chez l'enfant. Les tests sérologiques spécifiques de l'EBV

sont indiqués lorsqu'une localisation viscérale ou une complication sont au premier plan, dans les formes d'évolution inhabituelle. Les anticorps anti-VCA de type IgM apparaissent précocement. L'apparition des anticorps anti-EBNA est beaucoup plus tardive, plusieurs semaines ou plusieurs mois après le début (voir plus loin Mononucléose infectieuse).

Dans les formes communes, bénignes, le traitement est symptomatique. Les pénicillines A sont à proscrire.

Infections à cytomégalovirus (CMV)

La plupart des infections à CMV de l'enfant immunocompétent sont asymptomatiques. Lorsqu'elles sont symptomatiques, la peau est rarement atteinte. Un rash maculo-papuleux est cependant possible.

Autres érythèmes morbilliformes d'origine infectieuse

Autres maladies virales

De *nombreuses autres maladies virales* peuvent donner des érythèmes diffus de type variable en particulier les entérovirus et parechovirus responsables de tableaux cliniques très variés et plus ou moins spécifiques du ou des virus en cause. L'un des tableaux caractérisé est le syndrome pied–main–bouche (voir plus loin Éruptions vésiculeuses) mais il en existe beaucoup d'autres dont le diagnostic précis nécessiterait une confirmation sérologique qui n'a d'intérêt que dans le cadre de complications ou d'études épidémiologiques.

Infections à mycoplasme (figure e7.15)

Voir *Mycoplama pneumoniae* au chapitre 55.

Arboviroses (*ARthropodes-BOrn-VIRus*)

Elles doivent être évoquées dans le sud de la France, en Corse, à la Réunion et dans les régions où les moustiques du genre *Aedes* sont implantés, de même que chez les personnes (enfant et adulte) revenant d'une zone endémique (moins de 15 jours) et présentant au moins un des symptômes de *dengue* (figure e7.16), de *Chikungunya* (figure e7.17), ou de *Zika*.

Les manifestations cutanées sont fréquentes, bien qu'inconstantes. Il s'agit d'exanthèmes à type de rash maculeux ou maculo-papuleux, parfois suivi d'hyperpigmentation, et/ou de manifestations hémorragiques de type épistaxis, gingivorragies, purpura, s'inscrivant dans un cortège riche de signes plus ou moins associés en fonction du virus en cause et des individus : fièvre, arthralgies, arthrites, myalgies, céphalées, asthénie, troubles digestifs, hyperhémie conjonctivale (Zika).

Des lésions cutanées vésiculo-bulleuses ont été rapportées, avec parfois des phlyctènes nombreuses et étendues chez des nourrissons de moins de 6 mois dans le Chikungunya (figure e7.17).

La suspicion de ces pathologies doit faire demander une confirmation biologique du diagnostic et être signalée à l'agence régionale de santé (ARS) en utilisant la fiche de signalement. L'interrogatoire recherchera l'existence d'une femme enceinte dans l'entourage de ces patients.

Autres érythèmes

Ils peuvent être discutés, survenant dans un contexte plus ou moins fébrile.

Exanthème périflexural asymétrique de l'enfant (figure e7.18)

Il touche l'enfant de 2 à 4 ans. Des prodromes sont inconstants. Les signes généraux sont modérés, la fièvre peu élevée. L'exanthème est fait d'une éruption micropapuleuse, peu prurigineuse, débutant unilatéralement dans un ou plusieurs plis de flexion, le plus souvent au niveau de la région axillaire. L'éruption s'étend de façon centrifuge à prédominance unilatérale, mais la région controlatérale peut être atteinte dans un second temps. L'éruption peut ressembler à une dermatite atopique et peut avoir une évolution purpurique. Des adénopathies dans le territoire adjacent à l'éruption peuvent se voir. Membres supérieurs et membres inférieurs peuvent être touchés, plus rarement le visage et les extrémités sous la forme d'un érythème palmaire unilatéral. La régression est spontanée entre la 3e et la 6e semaine d'évolution mais des récurrences peuvent être observées sur 3 à 4 mois. Il n'y a pas de complications. La cause n'est pas connue, même si une cause infectieuse, virale, est fortement suspectée.

Acrodermatite papuleuse infantile (syndrome de Gianotti-Crosti, figure e7.19)

Elle touche les enfants entre 2 et 6 ans et est plus fréquente au printemps. Des prodromes sont possibles : fièvre, asthénie, signes respiratoires hauts, diarrhée, hépatomégalie, splénomégalie.

L'exanthème est fait de papules inflammatoires (érythémateuses, brun-rouge) ou couleur de la peau, de 2 à 10 mm de diamètre, peu prurigineuses, localisées de façon grossièrement symétrique au niveau du dos des mains et des pieds, mais aussi des bras, des cuisses, des fesses. L'éruption peut s'étendre à la face d'extension des membres et toucher la face et le cou.

Il existe des formes papulo-vésiculeuses, lichenoïdes. L'évolution peut se faire sur un mode purpurique. L'éruption persiste habituellement 3 à 4 semaines, parfois jusqu'à 8 semaines, puis disparaît spontanément. Les dermocorticoïdes ne sont pas efficaces.

L'acrodermatite papuleuse, initialement décrite après infection par le virus de l'hépatite B, peut en fait être déclenchée par de nombreux agents viraux : virus des hépatites, EBV, CMV, HHV6, adénovirus, parvovirus, entérovirus, echovirus, rotavirus… Des formes post-vaccinales (vaccin hépatite B, ROR,

poliomyélite…) et des causes bactériennes ont été rapportées. Le diagnostic est clinique dans les formes typiques. L'histologie n'est pas spécifique.

Pityriasis rosé de Gibert (figure e7.20)

Il survient après l'âge de 5 ans avec une prépondérance féminine et une recrudescence hivernale. Les prodromes sont inconstants. Il existe deux types de lésions : des médaillons annulaires rosés de 20 à 60 mm de diamètre, bordés d'une fine collerette desquamative et des lésions rosées plus petites, de 2 à 10 mm de diamètre, mal limitées, desquamatives, sans caractère annulaire. La présence d'un médaillon initial isolé pendant 2 à 21 jours est retrouvée dans la moitié des cas et est de grande valeur diagnostique. L'éruption siège préférentiellement sur le tronc et la racine des membres, mais peut toucher l'ensemble du tégument. Des formes atypiques vésiculeuses ou purpuriques sont décrites en particulier chez le petit enfant.

La guérison est spontanée en 6 à 8 semaines sans traitement.

Érythèmes scarlatiniformes

Ils sont faits de nappes congestives maculo-papuleuses, rouge franc, confluentes, sans intervalle de peau saine, avec renforcement aux plis de flexion.

Scarlatine (figure e7.21)

Due au streptocoque bêta-hémolytique du groupe A, elle est contagieuse. La contamination est en règle générale directe et se fait par voie aérienne. L'incubation est de 2 à 5 jours. Le début est brutal, marqué par une fièvre élevée, des vomissements, parfois des douleurs abdominales et surtout une dysphagie. L'examen retrouve une rougeur diffuse de toute la gorge, avec des amygdales tuméfiées et des adénopathies sous-angulo-maxillaires.

L'éruption s'installe un jour après, en une seule poussée. Elle débute et prédomine aux plis de flexion puis s'étend à la partie supérieure du thorax, à la partie inférieure de l'abdomen (« en caleçon »), inconstamment au visage en respectant les orifices, et aux extrémités en respectant les paumes et les plantes. Elle est faite d'une rougeur diffuse, en nappe, parsemée de points rouges plus intenses, sans intervalle de peau saine et donnant à la palpation une sensation de granité (« peau de chagrin »). Elle atteint son acmé au 2e ou 3e jour et décroît rapidement vers le 6e jour. La desquamation survient entre le 7e et le 15e jour, là où l'éruption est apparue en premier. Elle atteint en dernier les paumes et les plantes, où elle se fait en larges lambeaux. L'éruption s'associe à un énanthème. L'aspect de la langue est caractéristique : d'abord saburrale, elle perd son enduit blanchâtre de la périphérie vers le centre pour prendre un aspect rouge framboisé vers le 6e ou 8e jour.

Les formes atténuées sont fréquentes : fièvre moins importante, éruption plus rose que rouge. L'aspect de la gorge et de la langue reste souvent caractéristique.

Les scarlatines compliquées sont rares. Les complications peuvent être ORL (adénite cervicale, otite), rénales (néphrite aiguë, glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique tardive), articulaires (rhumatisme scarlatiniforme précoce, contemporain de l'éruption, purement arthralgique et sans gravité ; rhumatisme articulaire aigu post-streptococcique survenant vers le 21e jour).

Le diagnostic repose avant tout sur la clinique.

Un test de diagnostic rapide (TDR) sera effectué comme dans toute angine, à partir de l'âge de 3 ans. Le traitement repose sur l'antibiothérapie : pénicilline A 6 jours, ou macrolide en cas d'allergie aux pénicillines.

Chez l'enfant avant 3 ans, la scarlatine est rare. Ce diagnostic est souvent évoqué chez les enfants ayant un syndrome de Kawasaki. Dans cette tranche d'âge, toute « scarlatine » qui s'accompagne d'une conjonctivite (hyperhémie conjonctivale) est un syndrome de Kawasaki jusqu'à preuve du contraire (figure e7.25 et voir chapitre 50).

Scarlatine staphylococcique (figure e7.22)

Son diagnostic repose sur la présence d'un foyer staphylococcique le plus souvent cutané (brûlure). L'éruption est scarlatiniforme. Il n'y a généralement pas d'énanthème et la langue est normale.

Syndrome de choc toxique staphylococcique et/ou streptococcique

L'association en contexte fébrile d'une atteinte cutanéo-muqueuse scarlatiniforme, de signes de choc et d'une atteinte polyviscérale, doit faire évoquer ce syndrome dont le diagnostic est clinique et qui comporte au moins trois atteintes viscérales. L'origine de ce syndrome infectieux repose sur l'isolement d'un staphylocoque doré sécréteur de toxines (une infection est retrouvée dans 90 % des cas) ou d'un streptocoque au niveau d'une porte d'entrée, d'un foyer infectieux ou du sang. Les infections de la peau et des tissus mous sont les plus fréquentes. Ce syndrome initialement décrit comme une complication des tampons vaginaux, a été rapporté après méchage d'une épistaxis, mais aussi au décours de la varicelle.

Autres érythèmes scarlatiniformes d'origine infectieuse

Un rash scarlatiniforme peut être observé transitoirement au début de la varicelle, et plus rarement d'autres maladies infectieuses : méningococcie, typhoïde, mononucléose infectieuse, rubéole, infections à entérovirus, *pediatric inflammatory multisystem syndrome* (PIMS).

Érythèmes urticariformes (figure e7.9)

Ils sont caractérisés par des plaques érythémateuses et œdémateuses, faites d'éléments ortiés (comparables à des piqûres d'orties), fugaces et migratrices s'accompagnant souvent d'un prurit plus ou moins intense. Leur progression centrifuge rend compte de leur disposition annulaire, fréquemment observée. Dans une série hospitalière prospective d'urticaire aiguë d'enfants de moins de 3 ans, les infections bénignes en sont la première cause, souvent associées à une prise médicamenteuse. La plupart des infections sont des infections virales. Le rôle respectif de l'infection virale et du médicament est difficile à déterminer. Les médicaments en cause sont le plus souvent des antibiotiques et surtout les pénicillines.

Les infections à mycoplasme doivent par ailleurs être évoquées, de même que la toxoplasmose et certaines hépatites virales.

Autre maladie infectieuse

Fièvre boutonneuse méditerranéenne (figure e7.23)

Due à *Rickettsia conorii*, la fièvre boutonneuse méditerranéenne est une rickettsiose transmise par la tique *Rhipicephalus sanguineus* qui parasite le chien. En France, on la rencontre avant tout dans le bassin méditerranéen ou chez des sujets revenant de vacances dans le pourtour méditerranéen.

Après une incubation d'environ 1 semaine, le début est en règle brutal, marqué par des frissons et une fièvre élevée (39–40 °C) accompagnés de céphalées, d'asthénie, de myalgies et d'arthralgies. À ce stade, l'examen note un énanthème diffus du pharynx, parfois un discret catarrhe respiratoire, et peut mettre en évidence, inconstamment, la porte d'entrée. Le diagnostic n'est évoqué en pratique qu'à l'apparition de l'exanthème.

L'exanthème apparaît 3 à 5 jours après le début de la fièvre. Il débute généralement sur les membres, puis s'étend au tronc, à la face, parfois au cuir chevelu. Fait important, il intéresse les paumes des mains et les plantes des pieds. Les éléments sont d'abord des macules rose vif bien isolées qui rapidement se transforment en papules, nettement surélevées et palpables, toujours séparées par des intervalles de peau saine. Leur nombre est variable, parfois important. Chaque élément s'affaisse peu à peu et laisse au bout de 10 à 12 jours une pigmentation brunâtre. L'ensemble évolue par poussées successives, d'où la coexistence d'éléments d'âge différent.

Cet exanthème s'accompagne d'un syndrome infectieux net. Les convulsions sont relativement fréquentes chez les plus jeunes ; diarrhée et vomissements ne sont pas rares. La porte d'entrée doit être recherchée avec soin : l'escarre d'inoculation, ou tache noire, est présente dans 40 à 80 % des cas. Elle peut siéger n'importe où, mais de préférence aux régions découvertes, souvent à la nuque ou au niveau du cuir chevelu. Une adénopathie satellite

est habituelle. En cas d'inoculation oculaire, on peut observer une conjonctivite uni- ou bilatérale avec œdème palpébral.

Le reste de l'examen montre souvent des adénopathies généralisées modérées, parfois un syndrome méningé qui peut témoigner d'une véritable méningite, une splénomégalie discrète et quelques râles bronchiques.

Les formes graves sont rares chez l'enfant, cependant on peut voir, surtout avant 2 ans, des signes tels qu'obnubilation, tuphos, insomnie, agitation, délire. Chez l'adulte, 2 à 5 % des patients présentent une forme maligne associant purpura, coma, atteinte polyviscérale.

Le diagnostic repose sur la notion d'un séjour en zone d'endémie pendant la saison chaude, la notion de morsure de tique, de contact avec des chiens porteurs de tique, les caractéristiques de l'exanthème surtout s'il est associé à l'escarre. L'hémogramme est sans grande valeur : il peut montrer une thrombopénie modérée, une leuconeutropénie suivie d'une hyperleucocytose et une anémie. Les transaminases peuvent être augmentées. Le diagnostic de certitude est sérologique. La réaction devient positive à la fin de l'évolution spontanée ou même seulement à la convalescence. La PCR dans le sang permet un diagnostic plus précoce.

Principaux diagnostics différentiels des érythèmes d'origine infectieuse

Érythèmes toxidermiques

Les toxidermies médicamenteuses doivent être systématiquement envisagées en présence d'une éruption fébrile chez un enfant ayant pris des médicaments. La démarche comporte l'identification précise de la dermatose, l'analyse chronologique des événements et l'inventaire des manifestations intercurrentes. Les règles d'imputabilité d'un médicament sont essentiellement cliniques. Il est nécessaire de disposer de documents fournissant la liste des médicaments potentiellement responsables d'une toxidermie et, pour un médicament donné, les types de toxidermie répertoriés. Les examens complémentaires sont le plus souvent inutiles et peu contributifs. Ils ne se discutent que dans les cas graves. Les épreuves de réintroduction sont contre-indiquées dans ces cas. La rapidité du diagnostic est essentielle dans les toxidermies graves ; le médicament en cause doit être arrêté le plus vite possible.

Les *érythèmes* sont les plus fréquents. Survenant 1 à 3 semaines après l'exposition au médicament, les réactions les plus fréquemment rapportées sont des rashs maculo-papuleux qui peuvent être morbilliformes, roséoliformes, scarlatiniformes, urticariforme. Chez l'enfant, la majorité des réactions présumées allergiques aux médicaments sont liées aux antibiotiques, notamment aux bêtalactamines et tout particulièrement à l'ampicilline et à

l'amoxicilline. Le diagnostic entre maladie virale et toxidermie médicamenteuse est difficile. L'existence d'un prurit et d'une hyperéosinophilie sanguine est un élément d'orientation. Dans le doute, il est préférable d'arrêter tout traitement (en particulier antibiotique) et de revoir l'enfant quelques jours plus tard. Il faut cependant se garder de qualifier trop vite d'allergique à un antibiotique un enfant chez qui cet antibiotique a été prescrit à l'aveugle : du fait de la fièvre, l'éruption survenant dans les 2 à 3 jours peut être la manifestation de la virose, et non le témoin d'une allergie.

La survenue d'une urticaire peut témoigner d'une intolérance médicamenteuse, en particulier lors de traitement antibiotique, en contexte de maladie virale.

La *« maladie sérique»* décrite après sérothérapie peut être due à des médicaments notamment anti-infectieux. Elle associe de la fièvre, une éruption de type urticarien accompagnée d'angio-œdème, de polyarthralgies survenant 5 à 8 jours après exposition à l'allergène. Elle correspond à une vascularite leucocytoclasique. Le complément peut être normal ou bas. L'évolution est favorable, sans atteinte rénale.

Le *DRESS syndrome* (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptom*) (figure e7.24) est une réaction sévère à divers médicaments, susceptible de mettre en jeu la vie du patient.

Il associe de façon variable :

- de la fièvre, souvent importante ;
- une altération de l'état général ;
- des signes cutanés dont les plus fréquents sont un rash maculo-papuleux ou un érythème généralisé évoluant vers une dermatose exfoliante associée de façon inconstante à un œdème facial ;
- des adénopathies périphériques ;
- une atteinte systémique qui touche avant tout le foie (hépatomégalie, élévation des transaminases), mais également plus rarement le rein, le poumon, le système nerveux central ;
- une hyperéosinophilie qui peut s'associer à des lymphocytes « atypiques ».

Ce tableau s'installe dans un délai de 2 à 6 semaines après le début de la prise médicamenteuse.

Une quarantaine de médicaments ont pu être associés au DRESS syndrome dans une revue de la littérature ayant rapporté 172 cas, mais dans plus de la moitié des cas, il s'agit d'un seul cas par molécule. Les médicaments le plus souvent en cause sont la carbamazépine, l'allopurinol, la sulfalazine, le phénobarbital, la lamotrigine et la névirapine.

La physiopathologie n'est qu'incomplètement connue, mais fait intervenir non seulement le médicament, mais aussi une réactivation des virus du groupe herpès : HHV6, HHV7, EBV, CMV…

L'évolution se fait sur plusieurs semaines après l'arrêt du médicament, parfois avec des rechutes.

La mortalité peut aller jusqu'à 10 %. Les facteurs prédictifs des formes graves n'ont pas été mis en évidence.

Le traitement consiste en l'arrêt du médicament suspecté associé à la corticothérapie.

Érythèmes des maladies systémiques

Les manifestations cutanées des maladies systémiques de l'enfant sont nombreuses. Elles sont facilement rattachées à leur cause lorsque le diagnostic de l'affection est connu, mais elles peuvent aussi révéler la maladie. Si la survenue d'une éruption fébrile fait discuter en premier lieu les maladies infectieuses du fait de leur fréquence, certaines maladies systémiques de l'enfant doivent être évoquées du fait de caractères cliniques particuliers ou de la non-réponse aux traitements anti-infectieux.

Plusieurs éléments cliniques associés de façon variable orientent vers une vascularite, substratum histologique commun à de nombreuses maladies systémiques :

- un purpura de type vasculaire : infiltré, polymorphe, constitué d'éléments d'âge et d'aspect différents, sa topographie peut être évocatrice (pulpe des doigts et des orteils, région péri-unguéale, lobes des oreilles) ;
- un livedo persistant ;
- un phénomène de Raynaud : succession d'une phase syncopale où les doigts et les orteils sont blêmes, avec une limite proximale nette et une phase cyanotique où les extrémités sont chaudes, rouges voire violacées, boudinées et douloureuses ;
- une vascularite urticarienne qui, contrairement à l'urticaire banale, n'est ni prurigineuse, ni fugace, ni mobile ;
- l'existence de lésions granulomateuses : lésions infiltrées, orangées ou rosâtres prenant un aspect jaunâtre caractéristique à la vitropression ;
- des lésions cutanées survenant dans des zones photo-exposées.

Syndrome de Kawasaki (figure e7.25)

Voir le chapitre 50.

Maladie de Still

Le diagnostic est évoqué le plus souvent en présence d'une fièvre élevée et prolongée. L'éruption est en règle fugace, faite de petites macules rosées, mesurant de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre, de type pseudo-urticarien, mais non migratrice. Elles siègent au niveau du tronc et à la racine des membres, surviennent en fin d'après-midi souvent à l'acmé de la fièvre. L'altération de l'état général est fréquente, parfois accompagnée d'une polyarthrite touchant petites et grosses articulations, de myalgies, mais les manifestations articulaires peuvent n'apparaître que

secondairement. Cette éruption s'observe chez la moitié des patients âgés de moins de 2 ans ; elle est moins fréquente chez l'enfant plus grand. Les récidives du rash cutané s'effectuent généralement aux mêmes endroits ; elles peuvent durer plusieurs semaines, ce qui différencie cet exanthème de celui des maladies virales.

Lupus érythémateux aigu de l'enfant

Le lupus est rare avant l'âge de 12 ans. Il est exceptionnel au cours des deux premières années. Le début est le plus souvent brutal associant de la fièvre, une asthénie, un amaigrissement, des douleurs musculaires et/ou articulaires, une polyadénopathie et une hépatosplénomégalie.

Les lésions cutanées peuvent être de plusieurs types : érythème du visage affectant la racine du nez et les pommettes (en « aile de papillon », d'aspect squameux et papuleux) ; d'autres territoires peuvent être touchés : zones exposées au soleil (phénomène de photosensibilisation) ; macules des paumes et des plantes, de la pulpe des doigts pouvant évoluer vers la nécrose ; rash morbilliforme ; ulcérations buccales ; alopécie. Un phénomène de Raynaud est assez rare chez l'enfant. La biologie est indispensable à la confirmation diagnostique. Le tableau clinique révélateur est parfois beaucoup plus insidieux, rendant le diagnostic difficile avec une pathologie virale, au moins au début.

Dermatomyosite (figure e7.26)

Si le mode de début peut être aigu avec de la fièvre, une éruption, des myalgies, voire des troubles de la déglutition, il est plus souvent insidieux, marqué par une fatigabilité musculaire et une altération de l'état général.

Les signes cutanés évocateurs du diagnostic sont un érythème lilas périorbitaire, des lésions érythémato-squameuses des articulations métacarpophalangiennes, interphalangiennes ou même des plus grosses articulations. L'éruption peut être cependant plus étendue et atteindre non seulement l'ensemble du visage, mais aussi la partie haute du tronc et les faces d'extension des membres. Il n'est pas rare qu'elle soit aggravée par le soleil. Ces signes incitent à confirmer le diagnostic par une évaluation soigneuse de la force musculaire, un électromyogramme et un dosage des enzymes musculaires.

Éruptions vésiculeuses (figure 7.2)

Varicelle (figure e7.27)

Due au virus varicelle-zona (*varicella zoster virus* ou VZV), elle se rencontre surtout chez l'enfant entre 2 et 10 ans. Elle est très contagieuse : la contamination est inter-humaine, directe et se fait par voie aérienne. Elle confère

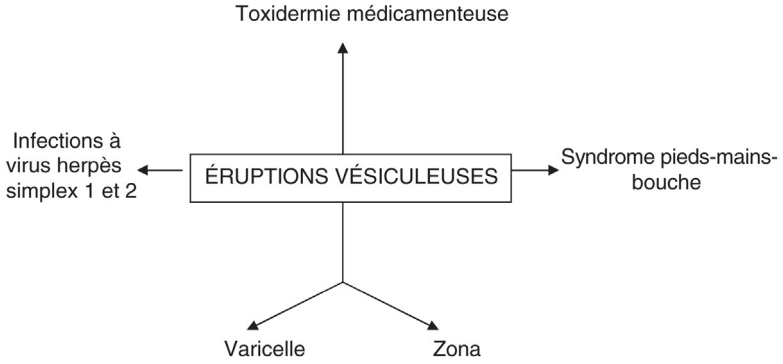


Figure 7.2. Principales causes des éruptions vésiculeuses.

l'immunité. Après une incubation de 14 à 16 jours, l'invasion est brève (24 à 48 heures), en règle générale discrète (malaises, fièvre à 38 °C, céphalées) ou asymptomatique. L'éruption est souvent le premier symptôme de la maladie : l'exanthème est en règle générale prurigineux. Il débute n'importe où, le plus souvent au tronc. C'est d'abord une macule de 2 à 5 mm rosée qui peut saillir légèrement en papule. En quelques heures, les éléments maculo-papuleux sont surmontés d'une vésicule ou d'une bulle de 3 à 4 mm de diamètre. L'élément vésiculo-bulleux contient un liquide clair, superficiel. Il évoque l'aspect classique de « goutte de rosée posée sur une peau saine ».

Cet exanthème ne respecte ni le cuir chevelu ni les extrémités. Son évolution est caractéristique : dès le 2e jour, le liquide se trouble, la vésicule s'affaisse, se déprime en son centre et il se forme une croûtelle brunâtre, prurigineuse. Au 6e ou 8e jour, la croûtelle tombe et laisse place à une petite tache rosée qui disparaît sans laisser de cicatrice, sauf en cas de lésion de grattage. Dans son ensemble, l'éruption évolue en deux ou trois poussées à 24–72 heures d'intervalle, d'où la coexistence d'éléments d'âges différents. Elle dure au total 10 à 12 jours. Un énanthème évolue parallèlement : vésicules dans la cavité buccale. Les signes généraux sont réduits, la température ne dépasse pas 38–38,5 °C lors de poussées. Une micropolyadénopathie est fréquente.

Il existe des formes frustes (quelques éléments), confluentes (grand nombre d'éléments), bulleuses, ecchymotiques (dans laquelle les éléments présentent un halo ecchymotique entourant la vésicule) et des formes hémorragiques.

La varicelle est une maladie bénigne mais peut être responsable de complications graves voire mortelles. Trois types de complications peuvent être individualisés.

- Les *varicelles graves proprement dites* se caractérisent par une diffusion de l'infection virale, le plus souvent dans le cadre d'un déficit immunitaire,

portant surtout sur l'immunité cellulaire. Le tableau clinique comporte une fièvre élevée, une altération de l'état général et une éruption profuse recouvrant tout le corps et les muqueuses. Les vésicules ont volontiers un aspect nécrotique et hémorragique (figure e7.28). Il s'y ajoute des signes de diffusion multiviscérale : hépatite fulminante, pancytopénie, syndrome de coagulation intravasculaire disséminée, méningo-encéphalite. Le traitement antiviral par aciclovir représente, avec les mesures de réanimation, l'essentiel du traitement.

- Les *surinfections bactériennes* concernent avant tout l'enfant de moins de 5 ans et touchent surtout la peau et les tissus mous. Elles sont dues au streptocoque A ou au staphylocoque doré (figures e7.29 et e7.30). Il peut s'agir de cellulite (figure e7.30), d'abcès. Parmi les formes graves, il faut citer la varicelle gangreneuse liée à une surinfection staphylococcique (figure e7.31). La fasciite nécrosante (figure e7.32) est la complication la plus grave. Elle comporte une mortalité élevée et un risque important de séquelles dues au délabrement des parties molles. L'attention doit être attirée par l'*intensité des douleurs*. La peau est luisante et tendue. En quelques heures, la peau devient violacée, signant la nécrose. Lorsque l'atteinte est localisée aux membres, des signes d'ischémie des extrémités liés à un syndrome des loges peuvent apparaître. Parallèlement, il existe un tableau infectieux sévère avec fièvre élevée et altération de l'état général. Le traitement de la fasciite nécrosante associe la chirurgie (débridement large et précoce de tous les tissus nécrosés), l'antibiothérapie et les gammaglobulines par voie intraveineuse. Ces infections des tissus mous peuvent s'accompagner de septicémie avec localisation métastatique. Elles peuvent aussi se compliquer de choc ayant habituellement les critères du choc toxique staphylococcique ou streptococcique. Dans ce type de complication, l'antibiothérapie est essentielle. Elle doit cibler à la fois le streptocoque et le staphylocoque. L'association amoxicilline–acide clavulanique représente une bonne option dans les formes de gravité modérée. L'association de clindamycine est justifiée dans les formes sévères, en particulier dans les fasciites nécrosantes.
- Les *autres complications dites post-infectieuses* de mécanisme immunologique ou inconnu :
  - neurologiques : encéphalite aiguë débutant 2 à 5 jours après l'éruption – le tableau est le plus souvent celui d'une ataxie aiguë cérébelleuse (cérébellite aiguë), mais elle peut revêtir l'aspect d'une encéphalite aiguë sans spécificité ; myélite aiguë ; encéphalomyélite ; névrite optique ; paralysie des nerfs crâniens ; polyradiculonévrite ;
  - le syndrome de Reye peut être favorisé par la prise d'acide acétylsalicylique chez un sujet présentant une varicelle ;
  - un purpura fulminans varicelleux, avec état de choc et syndrome de coagulation intravasculaire disséminée.

Les autres atteintes sont exceptionnelles : myocardite, pancréatite, hépatite, glomérulonéphrite, orchite, arthrite amicrobienne. Citons la possibilité de thrombose veineuse liée à un déficit acquis et transitoire en protéine S et/ou en protéine C au décours d'une varicelle.

La survenue d'une varicelle chez la femme enceinte est une éventualité rare, mais elle expose à des risques spécifiques. La pneumopathie varicelleuse est la complication maternelle la plus fréquente. Le fœtus peut être contaminé par voie hématogène transplacentaire. Les malformations peuvent être observées après les primo-infections maternelles survenues avant 20 SA. De nombreuses anomalies ont été rapportées touchant avant tout le système nerveux, les membres et le revêtement cutané. Après 20 SA, le risque principal est celui d'un zona dans les premières semaines ou les premiers mois de vie.

La varicelle néonatale est définie par la survenue d'une éruption varicelleuse dans les 10 jours qui suivent la naissance. La gravité de l'expression clinique dépend du moment de la contamination fœtale par rapport à l'accouchement. Plus le contage du fœtus a lieu loin de l'accouchement, 15 ou 20 jours avant, plus le fœtus a le temps de recevoir des anticorps maternels qui vont le protéger et neutraliser le virus qui se multiple dans ses tissus. On distingue ainsi les varicelles néonatales bénignes survenant avant le 5e jour de vie et les varicelles néonatales graves lorsque la varicelle maternelle apparaît dans les 5 jours qui précèdent l'accouchement ou dans les 2 jours qui le suivent. L'éruption chez le nouveau-né apparaît entre 5 et 10 jours de vie et consiste en une éruption cutanéo-muqueuse généralisée, ulcéro-nécrosante ou hémorragique avec atteinte pulmonaire, méningo-encéphalitique et polyviscérale. La mortalité est de 20 à 30 %.

Le diagnostic de varicelle est avant tout clinique.

Le traitement de la varicelle commune est symptomatique : antiseptiques locaux ; pas de talc ; ne donner ni aspirine, ni autre anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS).

Le traitement de la varicelle de l'immunodéprimé s'impose : traitement prophylactique par immunoglobulines spécifiques et traitement curatif par aciclovir intraveineux.

Zona (figure e7.33)

L'aspect des lésions cutanées est semblable à celui de la varicelle. La topographie est variable. La forme intercostale est la plus fréquente.

Après une phase pré-éruptive qui peut être marquée par des douleurs, une sensation de cuisson, des paresthésies dans le territoire où apparaîtra l'éruption, une fièvre à 38 °C, l'éruption est remarquable par :

- sa topographie : unilatérale et radiculaire, disposée en bande discontinue ;

• son aspect : macules érythémateuses, voire papules, suivies 24 à 36 heures plus tard de vésicules qui confluent rapidement sous forme de bouquets (figure e7.33) évoluant vers la dessiccation et la formation de croûtes qui tombent en 10 à 15 jours.

Zona ophtalmique

Sa topographie intéresse tout ou partie du territoire du nerf ophtalmique (figure e7.34). L'éruption s'accompagne d'œdème. Ce zona comporte des risques de complications ophtalmologiques soit précoces, contemporaines de l'éruption (conjonctivite, kératite superficielle, iritis ou iridocyclite), soit tardives à partir de la 3e semaine (kératite neuroparalytique, atteinte iridociliaire).

Cette localisation et ses complications restent rares chez l'enfant en l'absence d'immunodépression, mais leur gravité impose une surveillance ophtalmologique régulière.

Zona du ganglion géniculé

Il est rare. L'éruption intéresse la conque de l'oreille, le conduit auditif. Elle s'accompagne d'otalgie, d'adénopathie pré-auriculaire et d'une paralysie faciale périphérique quasi constante qui régresse en quelques semaines.

Zona du nourrisson

Le zona est rare avant 2 ans. Il peut survenir chez les nourrissons dont la mère a contracté la varicelle durant la deuxième partie de la grossesse. La survenue d'une varicelle dans les 12 premiers mois de vie est également un facteur de risque.

Zona de l'enfant immunodéprimé

Bien qu'il puisse faire un zona banal, l'enfant immunodéprimé est à haut risque de faire un zona généralisé et compliqué. L'atteinte cutanée est le plus souvent généralisée, plus prolongée et peut provoquer des nécroses cutanées. Des localisations viscérales (pulmonaire, méningo-encéphalitique, hépatique) peuvent se voir et conditionnent le pronostic.

Infections à *herpes simplex virus* de type 1 et 2

La primo-infection à *herpes simplex virus type 1* (HSV1) survient dans 80 % des cas avant l'âge de 5 ans. HSV2, responsable de l'herpès génital, est rarement rencontré chez l'enfant, à l'exception de l'herpès néonatal.

Gingivo-stomatite aiguë (figure e7.35)

C'est la forme de primo-infection herpétique la plus fréquente. Après une incubation de 4 à 8 jours, l'enfant présente de la fièvre (souvent élevée, à 39–40 °C), refuse de s'alimenter et se plaint de douleurs buccales. Les gencives sont rouges, tuméfiées, souvent sanguinolentes. Sur la langue, la face

interne des joues, les gencives et les lèvres, il existe des vésicules sur fond érythémateux qui se rompent, laissant place à des ulcérations superficielles. Un herpès cutané péribuccal et/ou nasal peut l'accompagner. Les ganglions satellites sous-maxillaires et sous-mentonniers sont augmentés de volume et sensibles. L'évolution se fait vers l'apyrexie et la disparition des signes locaux en 8 à 15 jours. Le traitement est avant tout symptomatique (bains de bouche avec une solution antiseptique diluée).

Herpès cutané localisé (figure e7.36)

Il siège le plus souvent au niveau des lèvres. Le début se fait par une sensation de brûlure ou de prurit. La région devient érythémateuse et se couvre rapidement de vésicules, riches en virus et contagieuses pouvant confluer en « bouquet herpétique ». Les vésicules s'érodent, deviennent croûteuses, puis disparaissent en 7 à 10 jours sans cicatrice. On peut mettre un pansement occlusif. Il est important de prévenir le sujet qu'il ne faut pas approcher un nourrisson atteint d'eczéma.

Syndrome de Kaposi-Juliusberg (figure e7.37)

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. Ce syndrome est une des complications les plus redoutables de l'eczéma du nourrisson. Il touche avant tout l'enfant de moins de 2 ans. Il est dû le plus souvent à une primo-infection à HSV1, souvent contractée par l'intermédiaire d'un adulte atteint d'herpès labial récidivant. En moins de 24 heures, la dermatite atopique se transforme, prenant un aspect vésiculeux qui diffuse sur la peau normale voisine. Les vésicules siègent surtout sur le visage et sur le cuir chevelu et s'étendent à la muqueuse buccale, au thorax, aux membres. Les vésicules confluent et donnent des pustules s'accompagnant d'œdèmes et de suintement abondant. Une fièvre à 40 °C, des adénopathies et une altération de l'état général complètent le tableau. L'évolution peut être mortelle par collapsus, surinfection et dissémination virale. L'aciclovir par voie intraveineuse est une urgence.

Herpès généralisé

Il est exceptionnel après la période néonatale chez le sujet sain. Il peut se voir chez les enfants porteurs d'un déficit immunitaire, surtout cellulaire. L'infection herpétique peut être sévère et se compliquer de localisations viscérales (tube digestif, poumon, foie, encéphale), imposant un traitement par aciclovir intraveineux dès l'apparition de vésicules sur la peau ou les muqueuses, à la dose de 250 mg/m^2 ou 15 mg/kg 3 fois par jour. En cas d'encéphalite, la posologie est de 500 mg/m^2 ou 30 mg/kg toutes les 8 heures.

Herpès néonatal (figure e7.38)

Il survient dans les trois premières semaines de vie. Le type HSV2 est le plus souvent en cause, mais HSV1 peut en être responsable. L'atteinte cutanée

n'est cliniquement isolée que dans 10 % des cas. Le plus souvent, elle n'est qu'un des éléments de la forme disséminée, véritable septicémie herpétique du nouveau-né comportant une atteinte méningo-encéphalitique, hépatique et pulmonaire de pronostic redoutable. L'aciclovir IV s'impose.

Le diagnostic d'infection à herpèsvirus est avant tout clinique. Les examens de laboratoire (sérologie, PCR) ne sont indiqués que dans les cas où le diagnostic clinique reste incertain ou dans les formes compliquées.

Le diagnostic différentiel peut être fait avec les autres formes d'éruption vésiculeuse : zona dans une forme localisée, varicelle dans les formes généralisées et syndrome pied–main–bouche.

Syndrome pied–main–bouche (figure e7.39 à e7.41)

Dû à des entérovirus (virus Coxsackie A et B, echovirus, autres entérovirus…), le syndrome pied–main–bouche (SPMB) s'observe le plus souvent avant 10 ans. La transmission peut se faire par diverses voies : oro-fécale, respiratoire. Après une incubation de 3 à 6 jours, l'invasion est marquée par une fièvre modérée et souvent des douleurs buccales. L'énanthème apparaît en 24 à 48 heures, suivi de peu par l'exanthème. L'énanthème est fait de vésicules de taille variable, entourées d'un halo érythémateux. Elles siègent essentiellement sur la muqueuse buccale (face interne des joues, lèvres, mais aussi la langue, le voile, les gencives). L'érosion des vésicules peut donner des ulcérations. L'exanthème est fait de papules et de vésicules siégeant sur les mains, les pieds mais aussi les fesses, la région péri-anale, les genoux, les jambes, les bras (figure e7.41).

La symptomatologie et les signes d'accompagnement sont variés et parfois liés à un type de virus particulier : syndromes digestifs (vomissements, diarrhée, douleurs abdominales, hépatite), respiratoires, neurologiques (méningite, encéphalite, paralysie), myosite, cutanéo-muqueux. Outre le SPMB, d'autres exanthèmes sont possibles de même que l'onychomadesis (chute des ongles ; figure e7.42), une conjonctivite hémorragique.

Éruptions bulleuses (figure 7.3)

En dehors de l'impétigo, toujours d'origine infectieuse, l'érythème polymorphe et la nécrolyse épidémique sont l'expression cutanée soit d'une infection, soit d'une toxidermie médicamenteuse.

Impétigo (figure e7.43)

Dû au streptocoque bêta-hémolytique ou au staphylocoque doré, l'impétigo atteint fréquemment l'enfant d'âge préscolaire ou scolaire, volontiers par petites épidémies. Il peut être primitif ou secondaire, surinfectant une dermatose préexistante, volontiers prurigineuse : eczéma, gale, prurigo

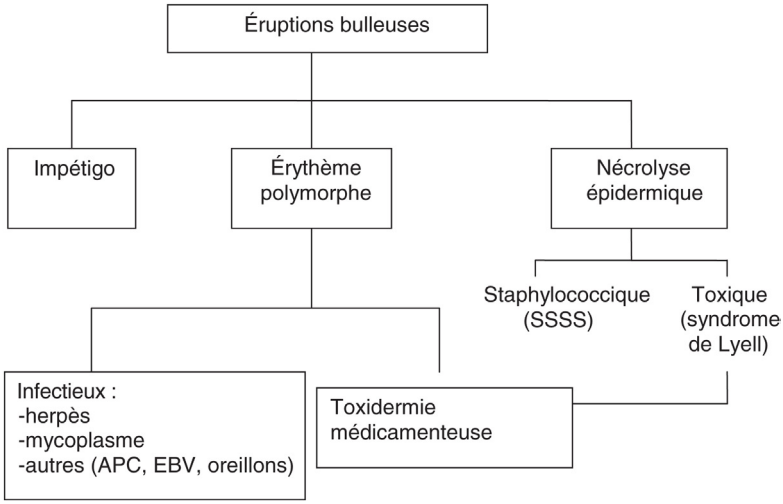


Figure 7.3. Principales causes des éruptions bulleuses.
APC : adenoidal – pharyngeal – conjunctival ; EBV : Epstein-Barr virus ; SSSS : staphylococcal scalded skin syndrome.

strophulus, pédiculose. Il se manifeste initialement par un érythème sur lequel se développe rapidement une bulle flasque et superficielle dont le contenu devient rapidement purulent, séchant en une croûte jaune-brun dite mélicérique (couleur du miel). La croûte se détache en 3–4 jours, laissant une surface érythémateuse. Les régions les plus fréquemment atteintes sont le visage, les mains, les membres inférieurs.

Érythème polymorphe

Dû à de multiples causes, l'érythème polymorphe est un syndrome cutanéo-muqueux pour lequel on distingue habituellement deux formes : une forme mineure, érythémato-papuleuse en cocarde (figure e7.44) avec parfois des vésicules ou des bulles et une forme majeure, ectodermose érosive pluri-orificielle ou syndrome de Stevens-Johnson, dont on rapproche la nécrolyse épidermique toxique ou syndrome de Lyell.

Érythème polymorphe mineur

Il se caractérise par la survenue brutale, le plus souvent sans prodromes, de lésions érythémateuses arrondies ou ovalaires évocatrices par :

- leur type : maculo-papules rouge foncé, bien limitées, de 2 à 3 cm de diamètre, prenant fréquemment en quelques jours un aspect en cocarde (figure e7.44), caractérisées par des zones concentriques de couleurs différentes. Le centre est cyanotique, parfois purpurique, le bord très rouge. On peut

observer un décollement vésiculeux en anneau périphérique (herpès iris) ou l'apparition sur la plaque érythémateuse d'une vésicule ou d'une bulle ;
• leur topographie : l'éruption touche avant tout les zones d'extension des membres, de façon symétrique : dos des mains, coudes, poignets, genoux. Les paumes et les plantes sont souvent atteintes également. Il y a peu ou pas de signes généraux dans cette forme. L'atteinte muqueuse se limite, quand elle existe, à quelques bulles vite érodées, dans la cavité buccale, douloureuses, gênant l'alimentation. L'évolution se fait par poussées successives, le tout durant 1 à 4 semaines. L'érythème polymorphe mineur peut être récidivant, parfois précédé par la survenue d'un bouquet d'herpès labial.

Érythème polymorphe majeur ou syndrome de Stevens-Johnson (figure e7.45 et e7.46)

Il est souvent précédé de prodromes pendant 1 à 4 jours associant de façon variable fièvre, céphalées, odynophagie, arthralgies, catarrhe des voies respiratoires, vomissements, voire diarrhée. Les lésions cutanées initiales peuvent être similaires à celles de l'érythème polymorphe mineur, mais évoluent rapidement vers le développement de bulles dont le toit est vite nécrotique. La coalescence et la rupture des bulles peuvent être responsables de décollement en lambeaux laissant à nu un derme sous-jacent rouge et suintant. L'apparition de nouveaux éléments se poursuit pendant 3 à 10 jours. L'atteinte muqueuse et péri-orificielle est intense : l'atteinte buccale est constante. Elle se traduit par une stomatite et une chéilite érosive et hémorragique très douloureuse, avec hypersialorrhée.

L'atteinte oculaire se traduit par une conjonctivite catarrhale ou purulente. Les érosions conjonctivo-palpébrales, voire cornéennes, imposent le recours à l'ophtalmologiste. Les autres orifices sont touchés par des érosions post-bulleuses douloureuses : anite, balanite, vulvite, rhinite. Les manifestations générales sont intenses : fièvre élevée, prolongée, asthénie, adénopathies diffuses.

L'évolution dure de 2 à 4 semaines. Outre une pigmentation résiduelle prolongée et une chute éventuelle des ongles, des séquelles oculaires, plus rarement œsophagiennes, assombrissent le pronostic.

Le diagnostic est clinique. Les examens complémentaires révèlent un syndrome inflammatoire. Les prélèvements bactériologiques permettent d'isoler un agent de surinfection. Les examens virologiques et les tests immuno-allergiques *in vitro* peuvent aider à identifier une cause.

L'érythème polymorphe est un mode de réaction de la peau et des muqueuses à des agressions variées agissant vraisemblablement par un mécanisme pathogénique commun.

Les *causes infectieuses* : parmi les causes virales, l'infection herpétique est la plus fréquente. Un herpès buccal précède parfois de 5 à 8 jours la survenue d'un érythème polymorphe, et cette séquence peut récidiver. D'autres virus

ont pu être incriminés : virus APC (*adenoidal – pharyngeal – conjunctival*), EBV, oreillons.

L'infection à mycoplasme est classique. Des cas d'érythème polymorphe ont été rapportés au cours d'infections bactériennes diverses (typhoïde, diphtérie, syphilis, lèpre…) ou après infection focale.

Les *causes médicamenteuses* doivent être systématiquement envisagées (voir plus loin le syndrome de Lyell).

D'autres facteurs sont incriminés : au cours de vascularites systémiques, de lymphomes, de leucémies ; après radiothérapie, exposition solaire… Dans nombre d'érythèmes polymorphes, aucune cause n'est retrouvée.

Nécrolyse épidermique (figure e7.47)

Nécrolyse épidermique staphylococcique : *staphylococcal scalded skin syndrome* (SSSS) ou syndrome des enfants ébouillantés (figure e7.48)

Les manifestations cutanées sont dues aux toxines exfoliantes A et B de certaines souches de staphylocoque doré, qui induisent un clivage superficiel dans l'épiderme aboutissant à la formation de bulles et de décollements cutanés. Ce syndrome touche presque exclusivement des enfants de moins de 5 ans.

La forme localisée se caractérise par la présence de bulles de grande dimension à contenu clair ou discrètement trouble, siégeant le plus souvent au niveau de la partie inférieure de l'abdomen ou au niveau des membres. Le staphylocoque peut être isolé du liquide d'une bulle.

La forme généralisée survient en moyenne 3 jours après le début d'une infection focale muqueuse ou cutanée (omphalite, impétigo, périonyxis, surinfection de varicelle). Il existe une fièvre accompagnée d'une altération de l'état général suivie d'un érythème débutant habituellement à la face, au cou, aux plis axillaires et inguinaux. La peau devient fragile et se décolle par larges lambeaux avec présence d'un signe de Nikolsky massif, donnant à l'enfant l'aspect d'un « ébouillanté ». Il s'y associe une conjonctivite et des fissures des lèvres à la phase desquamative, mais peu de signes muqueux. Chez les nouveau-nés, l'ensemble des téguments est habituellement atteint, alors que chez les enfants d'âge préscolaire, la topographie lésionnelle se limite le plus souvent à la moitié supérieure du corps.

Nécrolyse épidermique toxique, syndrome de Lyell

Le début est en règle brutal marqué par une hyperthermie, un malaise général et des signes cutanéo-muqueux : larmoiement, dysphagie.

Au niveau de la peau, on peut observer transitoirement des macules érythémateuses luisantes et purpuriques mal limitées. À leur niveau, tout frottement provoque un décollement épidermique (signe de Nikolsky). En quelques heures, le malade est couvert de bulles fripées transitoires, qui

font place à des érosions suintantes à la périphérie desquelles l'épiderme est décollé, fripé donnant un aspect de « linge mouillé plaqué sur la peau », de « bas mal tiré ». Les décollements peuvent être localisés ou au contraire diffus, réalisant l'aspect d'un grand brûlé.

Les muqueuses et les orifices sont constamment atteints : au niveau buccal, il existe une chéilite, une stomatite et une glossite érosive. Les lésions oculaires évoluent rapidement vers une ophtalmie purulente. L'anus, la vulve ou le gland sont le siège des mêmes lésions.

Les manifestations générales sont intenses : fièvre élevée, altération de l'état général, déshydratation. L'évolution est grevée de complications dues essentiellement aux risques infectieux et aux désordres hydro-électrolytiques, avec risque de décès par choc hypovolémique et/ou toxinique.

Les médicaments le plus souvent en cause sont : les sulfamides (avant tout, sulfamides retard et triméthoprime–sulfaméthoxazole) ; les anticonvulsivants (barbituriques, hydantoïnes) ; les antithermiques et analgésiques (AINS, pyrazolés). Dans tous les cas, le médicament suspecté doit être définitivement exclu.

Purpuras (figure e7.6)

Purpuras fébriles (figures e7.49 et e7.50)

Voir chapitre 12.

Purpura rhumatoïde (figure e7.51)

Voir chapitre 71.

Œdème aigu hémorragique de la peau du nourrisson (figure e7.52)

Il est inconstamment fébrile. Il touche l'enfant de moins de 2 ans et est souvent considéré comme l'équivalent du purpura rhumatoïde de l'enfant plus grand. Le début est aigu, marqué par des œdèmes des extrémités et un purpura. L'œdème est de type inflammatoire, parfois douloureux, limité aux extrémités et au visage. Il touche dans la moitié des cas les lobes des oreilles. Le purpura est ecchymotique. Les placards œdémateux et purpuriques sont typiquement en cocarde débutant au niveau de la face puis touchant les membres. Le diagnostic est clinique.

Érythème noueux (figure 7.4 et figure e7.53)

L'érythème noueux est une dermo-hypodermite nodulaire aiguë facile à reconnaître. C'est un syndrome relevant d'étiologies multiples. Parfois précédée pendant 2 à 3 jours d'une phase d'invasion marquée par un malaise

général fébrile pouvant s'accompagner d'arthralgies, l'éruption est caractéristique :

- par son type : elle est faite de nodosités arrondies ou ovalaires plus ou moins saillantes, roses ou rouge vif dont la taille varie de celle d'une lentille à celle d'une noix. À la palpation, la nouure est de consistance ferme, sensible à la pression, alors que la douleur spontanée est souvent discrète ou absente. Elle est enchâssée dans le derme et l'hypoderme, mobilisable sur les plans profonds ;
- par sa topographie : bilatérales et grossièrement symétriques, ces nodosités siègent essentiellement sur la face d'extension des membres, là où les os sont superficiels : face antéro-interne des jambes avant tout, parfois genoux et cuisses ; plus rarement les membres supérieurs : face postérieure du coude, bord cubital de l'avant-bras. Elles touchent exceptionnellement le tronc. Le nombre des éléments est variable ;
- par son évolution : chaque élément passe par les teintes successives de la contusion : violacée, puis verdâtre et jaunâtre, elle disparaît en 8 à 10 jours sans suppuration ni cicatrice. L'éruption comporte plusieurs poussées à quelques jours d'intervalle, d'où la coexistence d'éléments d'âges différents.

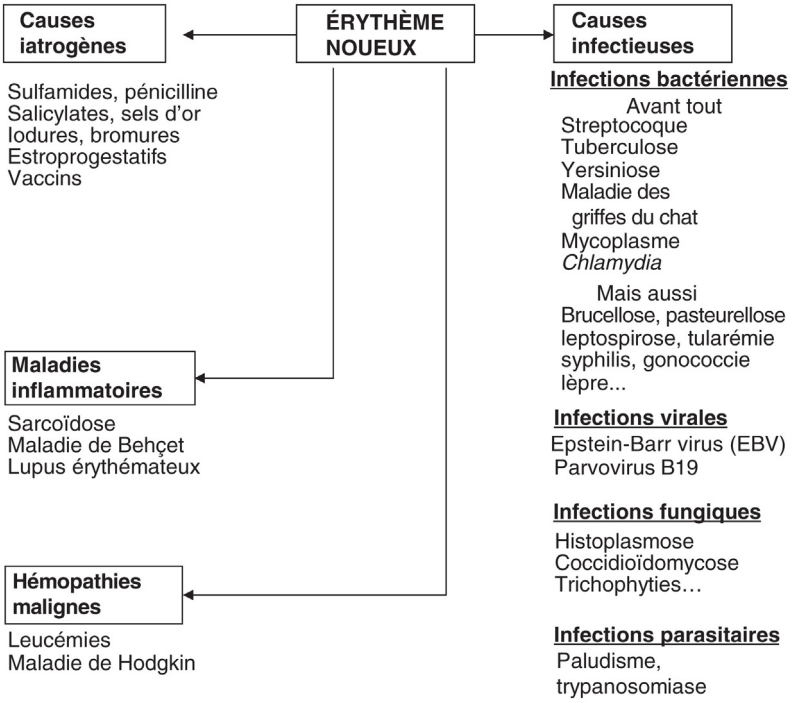


Figure 7.4. Principales causes de l'érythème noueux.

La durée totale de l'éruption est très variable, en moyenne 3 à 6 semaines. Des récidives sont possibles. Le diagnostic est clinique et le problème essentiel est de rapporter l'érythème noueux à sa cause. La biopsie cutanée n'a que peu d'intérêt, car elle ne permet pas d'orienter vers une étiologie précise. Le contexte clinique et les examens complémentaires orientés en fonction de celui-ci ne permettent pas toujours d'identifier la cause. Les principales causes d'érythème noueux sont répertoriées dans la figure 7.4.

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/477748 et suivez les instructions.

Figure e7.1. Macule.

Figure e7.2. Papule. Élevure cutanée palpable sans liquide.

Figure e7.3. Vésicule. Soulèvement épidermique par infiltration liquidienne de petite taille (1 à 3 mm de diamètre).

Figure e7.4. Bulle. Infiltration liquidienne de plus de 5 mm.

Figure e7.5. Pustule. Contenu liquidien purulent (vésicule ou bulle).

Figure e7.6. Purpura. Ne s'efface pas à la pression.

Figure e7.7. Éruption morbilliforme.

Figure e7.8. Éruption scarlatiniforme.

Figure e7.9. Éruption urticarienne.

Figure e7.10. Rougeole.

Figure e7.11. Signe de Köplick.

Figure e7.12. Mégalérythème épidermique.

Figure e7.13. Exanthème subit.

Figure e7.14. Mononucléose infectieuse.

Figure e7.15. Infection à mycoplasme

Figure e7.16. Dengue.

Figure e7.17. Chikungunya, forme vésiculo-bulleuse.

Figure e7.18. Exanthème périflexural asymétrique.

Figure e7.19. Syndrome de Gianotti-Crosti.

Figure e7.20. Pityriasis rosé de Gilbert.

Figure e7.21. Scarlatine.

Figure e7.22. Scarlatine staphylococcique.

Figure e7.23. Fièvre boutonneuse méditerranéenne.

Figure e7.24. DRESS syndrome.

Figure e7.25. Syndrome de Kawasaki.

Figure e7.26. Dermatomyosite.

Figure e7.27. Varicelle.

Figure e7.28. Varicelle grave chez un immunodéprimé.

Figure e7.29. Varicelle surinfectée.

Figure e7.30. Dermo-hypodermite à streptocoque A sur varicelle.

Figure e7.31. Staphylococcie exfoliante sur varicelle.

Figure e7.32. Fasciite nécrosante.

Figure e7.33. Zona.

Figure e7.34. Zona ophtalmique.

Figure e7.35. Gingivo-stomatite herpétique.

Figure e7.36. Herpès cutané localisé

Figure e7.37. Syndrome de Kaposi-Juliusberg.

Figure e7.38. Herpès néonatal.

Figure e7.39. Syndrome pieds–mains–bouche : mains, pieds.

Figure e7.40. Syndrome pieds–mains–bouche : cuisses.

Figure e7.41. Syndrome pieds–mains–bouche : péri-orificielle et mains.

Figure e7.42. Onychomadesis.

Figure e7.43. Impétigo.

Figure e7.44. Érythème polymorphe : membres.

Figure e7.45. Érythème polymorphe : visage.

Figure e7.46. Érythème polymorphe : forme majeure, syndrome de Stevens-Johnson.

Figure e7.47. Nécrolyse épidermique médicamenteuse/staphylococcique.

Figure e7.48. *Staphylococcal scalded skin syndrome* (SSSS) : forme néonatale.

Figure e7.49. Syndrome papulo-purpurique gants et chaussettes (parvovirus B19).

Figure e7.50. Purpura fulminans.

Figure e7.51. Purpura rhumatoïde.

Figure e7.52. Œdème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.

Figure e7.53. Érythème noueux.

Figure e7.1. Macule.

Figure e7.2. Papule. Élevure cutanée palpable sans liquide.

Figure e7.3. Vésicule. Soulèvement épidermique par infiltration liquidienne de petite taille (1 à 3 mm de diamètre).

Figure e7.4. Bulle. Infiltration liquidienne de plus de 5 mm.

Figure e7.5. Pustule. Contenu liquidien purulent (vésicule ou bulle).

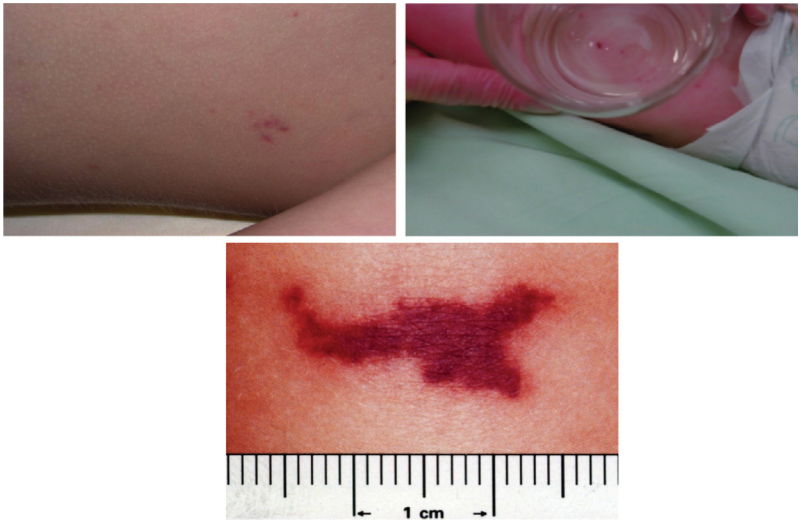


Figure e7.6. Purpura. Ne s'efface pas à la pression.

Figure e7.7. Éruption morbilliforme.

Figure e7.8. Éruption scarlatiniforme.

Figure e7.9. Éruption urticarienne.

Figure e7.10. Rougeole.

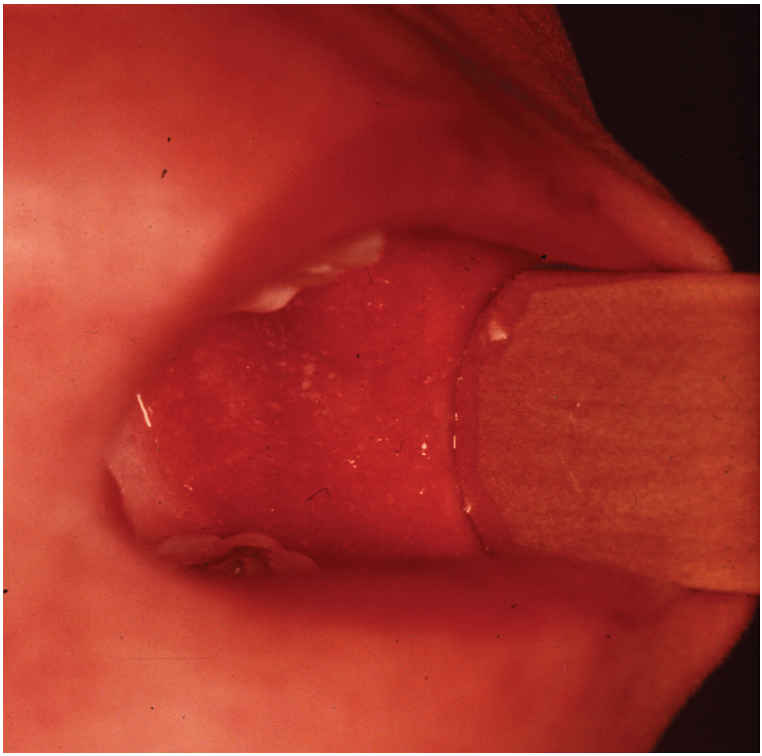


Figure e7.11. Signe de Köplick.

Figure e7.12. Mégalérythème épidermique.

Figure e7.13. Exanthème subit.

Figure e7.14. Mononucléose infectieuse.

Figure e7.15. Infection à mycoplasme

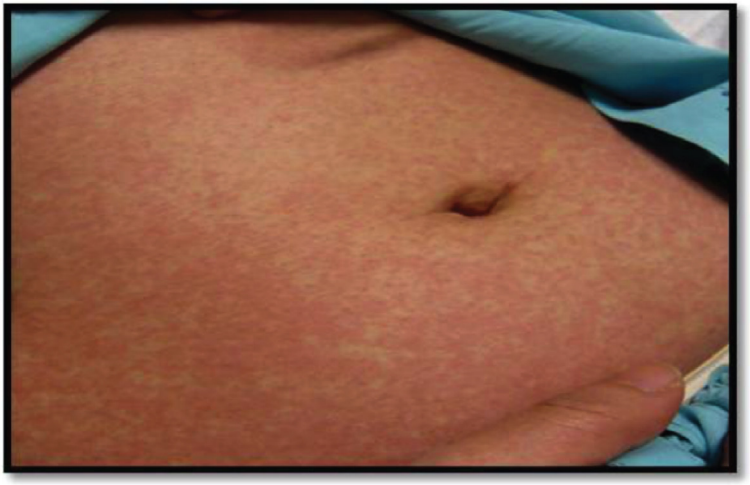


Figure e7.16. Dengue.

Figure e7.17. Chikungunya, forme vésiculo-bulleuse.

Figure e7.18. Exanthème périflexural asymétrique.

Figure e7.19. Syndrome de Gianotti-Crosti.

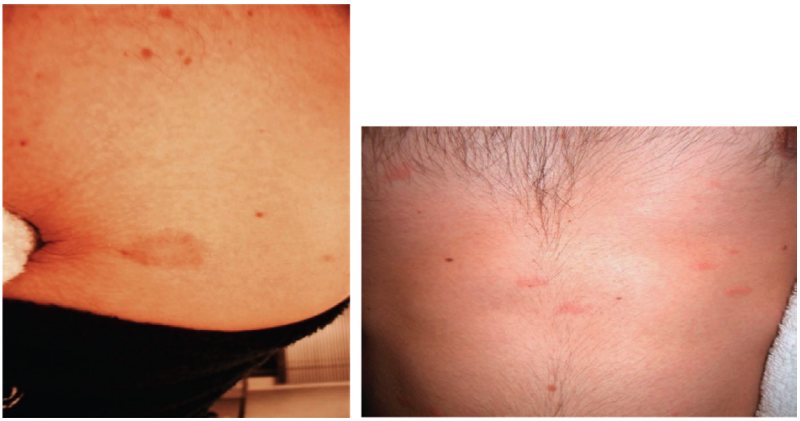


Figure e7.20. Pityriasis rosé de Gilbert.

Figure e7.21. Scarlatine.

Figure e7.22. Scarlatine staphylococcique.

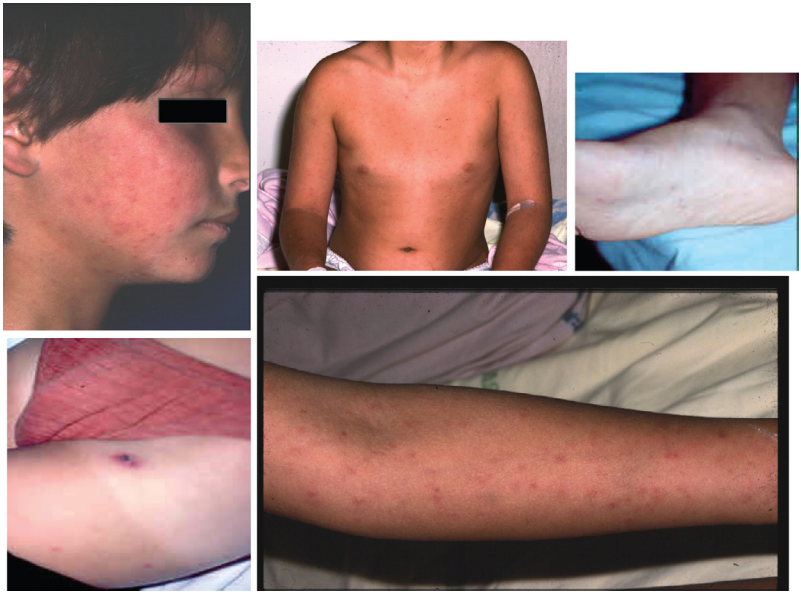


Figure e7.23. Fièvre boutonneuse méditerranéenne.

Figure e7.24. DRESS syndrome.

Figure e7.25. Syndrome de Kawasaki.

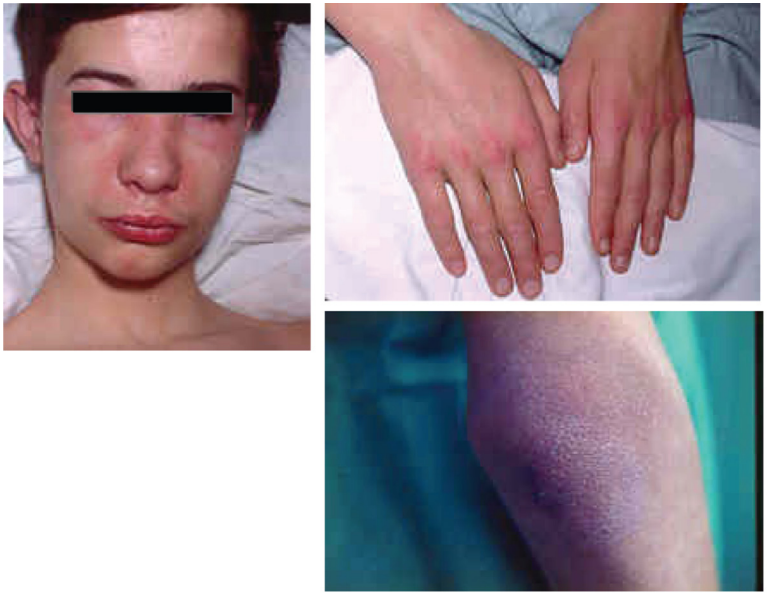


Figure e7.26. Dermatomyosite.

Figure e7.27. Varicelle.

Figure e7.28. Varicelle grave chez un immunodéprimé.

Figure e7.29. Varicelle surinfectée.

Figure e7.30. Dermo-hypodermite à streptocoque A sur varicelle.

Figure e7.31. Staphylococcie exfoliante sur varicelle.

Figure e7.32. Fasciite nécrosante.

Figure e7.33. Zona.

Figure e7.34. Zona ophtalmique.

Figure e7.35. Gingivo-stomatite herpétique.

Figure e7.36. Herpès cutané localisé

Figure e7.37. Syndrome de Kaposi-Juliusberg.

Figure e7.38. Herpès néonatal.

Figure e7.39. Syndrome pieds–mains–bouche : mains, pieds.

Figure e7.40. Syndrome pieds–mains–bouche : cuisses.

Figure e7.41. Syndrome pieds–mains–bouche : péri-orificielle et mains.

Figure e7.42. Onychomadesis.

Figure e7.43. Impétigo.

Figure e7.44. Érythème polymorphe : membres.

Figure e7.45. Érythème polymorphe : visage.

Figure e7.46. Érythème polymorphe : forme majeure, syndrome de Stevens-Johnson.

Figure e7.47. Nécrolyse épidermique médicamenteuse/staphylococcique.

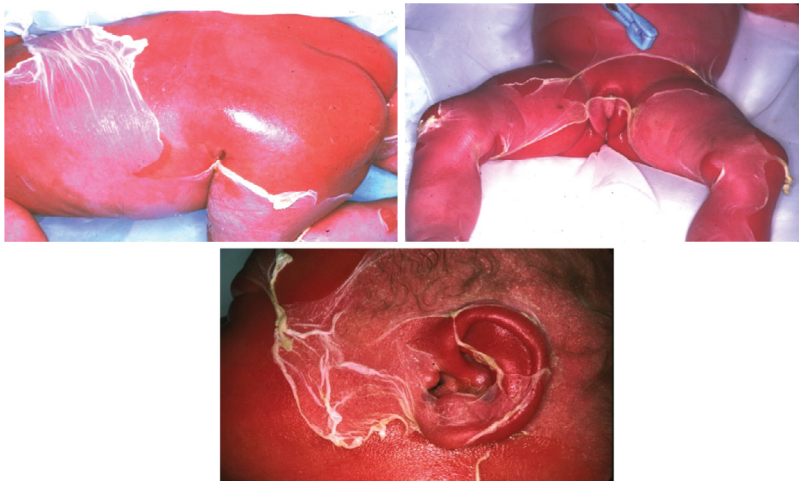


Figure e7.48. Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) : forme néonatale.

Figure e7.49. Syndrome papulo-purpurique gants et chaussettes (parvovirus B19).

Figure e7.50. Purpura fulminans.

Figure e7.51. Purpura rhumatoïde.

Figure e7.52. Œdème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.

Figure e7.53. Érythème noueux.

8 Fièvres

Fièvre aiguë du nourrisson

C. Gras-Le Guen, K. Levieux, B. Vrignaud, E. Launay

La fièvre constitue le premier motif de consultation de l'enfant en soins primaires. Il s'agit ainsi d'un symptôme d'une grande banalité, en rapport le plus souvent avec une infection virale bénigne spontanément résolutive. Dans environ 80 % des cas, la fièvre s'accompagne de symptômes permettant un diagnostic étiologique plus facile (angine, éruption, diarrhée, anomalies auscultatoires, etc.). Le cas de la fièvre isolée chez l'enfant de moins de 5 ans constitue une difficulté, car possiblement en rapport avec une infection bactérienne dite occulte, impossible à diagnostiquer précocement sans recours aux examens complémentaires. Ainsi, une étude menée à partir d'une cohorte australienne de 15 781 enfants de moins de 5 ans consultant aux urgences pédiatriques pour fièvre isolée rapportait une prévalence d'infections bactériennes sévères (IBS) de 7,2 %[1]. Ces infections bactériennes se composent pour 3,4 % d'infections urinaires, 3,4 % de pneumonies, 0,4 % de bactériémies et 0,1 % de méningites, ces deux dernières étant aussi appelées infections bactériennes invasives (IBI). Identifier, parmi tous les enfants consultant pour fièvre, les rares cas en rapport avec une IBS, tout particulièrement une IBI, constitue une véritable difficulté pour le médecin en soins primaires comme aux urgences. On sait en effet qu'un retard diagnostic ou thérapeutique est associé à une morbidité et mortalité accrues. Le clinicien est donc tenu, devant tout enfant fébrile, d'évaluer la probabilité d'IBS en combinant les informations issues de(s) :

- ses connaissances épidémiologiques ;
- l'interrogatoire de l'enfant et/ou de sa famille ;
- l'examen clinique à la recherche de signes de gravité et d'un point d'appel à cette fièvre ;
- résultats des examens complémentaires si jugés nécessaires. L'estimation rationnelle du risque d'IBS conditionne alors la démarche thérapeutique.

1. Craig JC, *et al*. The accuracy of clinical symptoms and signs for the diagnosis of serious bacterial infection in young febrile children: prospective cohort study of 15 781 febrile illnesses. *BMJ* 2010 ; 340 : c1594.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Quels sont les symptômes qui doivent alerter le clinicien ?

- L'existence de signes de gravité :
  – purpura (à rechercher chez l'enfant entièrement dévêtu) extensif, nécrotique, de diamètre supérieur à 3 mm. Un purpura même pétéchial est pourtant rapporté avec une grande valeur diagnostique (rapport de vraisemblance > 5) dans la plupart des études et justifie d'être orienté vers un service d'urgence ;
  – signes hémodynamiques : tachycardie inexpliquée, bradycardie inexpliquée avant 1 an, hypotension artérielle, insuffisance circulatoire périphérique (allongement du temps de recoloration cutanée, teint gris, marbrures, froideur des extrémités), oligurie. Il est indispensable de chiffrer la fréquence cardiaque afin de l'interpréter selon l'âge de l'enfant ;
  – signes neurologiques : somnolence, léthargie, hyporéactivité, score de Glasgow ≤ 14.
- Les signes « toxiques » :
  – altération de l'état général ;
  – signes d'irritation méningée (raideur ou hypotonie, photo- et/ou phonophobie, geignement), convulsion, absence de contact, fontanelle bombante, ne marche plus ;
  – polypnée > 40–60/min, cyanose, hypoxie (mesure de la SpO_2 par oxymétrie pulsée indispensable), signes de lutte ;
  – déshydratation, pâleur, cris inhabituels ;
  – anorexie, vomissements verts ;
  – fièvre supérieure à 40 °C ;
  – inquiétude parentale ;
  – inquiétude du clinicien qui a l'intuition que « quelque chose ne va pas ».

Aide diagnostique des examens complémentaires et stratification du risque d'infection bactérienne

Les examens complémentaires n'apportent aucune aide diagnostique dans les situations où le diagnostic est évident :
- examen clinique parfaitement rassurant ;
- existence de signes de gravité (purpura fulminans !) ;
- diagnostic étiologique évident (angine, otite moyenne, méningite ou varicelle… par exemple).

Ils sont utiles dans les situations d'incertitude où le clinicien a du mal à évaluer la gravité des symptômes, ou en cas de symptômes discordants (zone décisionnelle « grise »). Les résultats de biomarqueurs comme la

C reactive protein (CRP) et/ou la procalcitonine (PCT) peuvent aider à l'évaluation de la probabilité d'IBS. L'apport de chaque marqueur est variable et fonction de la prévalence de la maladie dans la population (probabilité pré-test). L'apport de la numération formule sanguine (NFS)-plaquettes semble aujourd'hui très modeste, alors que dans une population d'enfants de moins de 3 ans consultant pour fièvre, la probabilité d'IBS en cas de CRP > 100 mg/L est évaluée à 85 % et 68 % en cas de PCT > 2 ng/mL. À l'inverse, la probabilité d'IBS n'est plus que de 3 % en cas de PCT < 0,5 ng/mL. Les performances de la PCT semblent supérieures à celles de la CRP pour le diagnostic d'IBI, ce d'autant que l'enfant est vu précocement après le début de la fièvre. Des règles de décision clinique (RDC) combinant des éléments anamnestiques, cliniques et biologiques ont été proposées pour identifier les enfants à bas risque d'IBS, et leur éviter des examens complémentaires et des antibiothérapies inutiles. À ce jour, en l'absence de validation externe pour la plupart, leur utilisation est peu suivie.

Quelle conduite à tenir devant un enfant fébrile ?

La prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'enfant consultant aux urgences pour une fièvre isolée (en dehors d'une fièvre au retour de zone d'endémie palustre ou d'une immunodépression congénitale ou acquise) est résumée à la figure 8.1.

1. Interrogatoire et examen clinique minutieux à la recherche de :
   - signes de gravité ;
   - signes « toxiques » attestant de la mauvaise tolérance de l'infection.
2. Se méfier :
   - des parents inquiets qui viennent aux urgences ;
   - des plus jeunes enfants (< 3 mois) dont la sémiologie est moins facile à interpréter.
3. Bandelette urinaire (BU) ± examen cytobactériologique des urines (ECBU) pour tous les enfants fébriles :
   - de moins de 6 mois ;
   - avec des antécédents de pyélonéphrite ;
   - avec une fièvre isolée évoluant depuis plus de 48 heures.

Sur un recueil des urines au sachet, la BU n'a de valeur que négative : privilégier le recueil au jet ou par sondage. En l'absence de signe de gravité, il est licite de ne pas initier en urgence un traitement antibiotique sur une seule BU positive sur des urines recueillies au sac et de contrôler la BU et l'ECBU sur des urines recueillies au jet ou par sondage, afin d'éviter le sur-diagnostic de pyélonéphrite et l'exposition inutile à des antibiotiques.

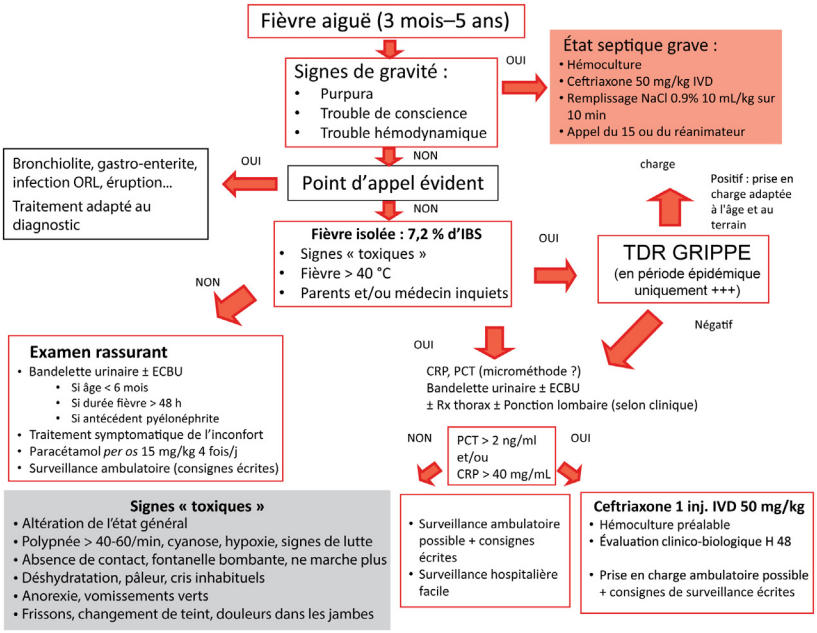


Figure 8.1. Démarche diagnostique et prise en charge d'une fièvre isolée de l'enfant.
CRP : *C reactive protein* ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; IBS : infection bactérienne sévère ; IVD : intraveineuse directe ; PCT : procalcitonine ; Rx : radiographie ; TDR : test de diagnostic rapide.

4. Bilan biologique dans les situations où les données de l'examen clinique ne suffisent pas à statuer sur l'existence d'une IBS : CRP, PCT.
5. Antibiothérapie après hémoculture, ECBU ± culture du liquide céphalorachidien (LCR), prélèvement et culture de liquide pleural, d'un épanchement articulaire, d'un abcès sous-périosté… selon la clinique permettant d'établir un diagnostic étiologique à chaque fois que possible (méningite bactérienne, pneumopathie, mastoïdite, pyélonéphrite, pleurésie…).
6. Les enfants considérés comme à haut risque infectieux à la lumière de leur examen clinique et des résultats des tests biologiques peuvent faire l'objet d'une antibiothérapie probabiliste en attendant 24 à 48 heures les résultats des cultures microbiologiques. Les anomalies biologiques associées à un haut risque d'infection bactérienne sont : CRP > 40 mg/L et/ou PCT > 2 ng/mL. Privilégier alors une molécule active contre les bactéries en cause dans les bactériémies occultes (méningocoque et pneumocoque), comme la ceftriaxone 50 mg/kg IVL.

À retenir

Certaines situations sont difficiles à évaluer, et les décisions thérapeutiques délicates : en référer systématiquement au pédiatre senior de garde permet de limiter l'utilisation inadéquate des antibiotiques.

Proposition de consignes écrites pour les parents chargés de surveiller l'enfant fébrile à domicile

Votre enfant est venu aux urgences pour de la fièvre

Son évaluation aux urgences rassurante autorise son retour à domicile. Il a très probablement une infection virale qui va guérir seule en quelques jours. Il est important que vous continuiez à le surveiller et à traiter sa fièvre.

Pour traiter sa fièvre :

- hydratez-le bien en lui proposant de boire de l'eau entre les biberons ou en le mettant plus souvent au sein s'il est allaité ;
- ne le couvrez pas trop ;
- un bain n'est pas conseillé pour faire baisser la fièvre ;
- en cas d'inconfort seulement, donnez-lui du paracétamol (1 dose poids ou 15 mg/kg toutes les 4 à 6 heures, sans dépasser 4 prises par jour) ;
- l'association à de l'ibuprofène (Advil®) ne doit pas être systématique, elle se fait uniquement en cas d'inconfort persistant après prise de paracétamol et doit vous conduire à reconsulter si elle est inefficace.

Quels sont les symptômes qui doivent vous alerter et vous faire revenir aux urgences ? Vous pouvez contacter les urgences au… ou le centre 15

- Le comportement de votre enfant a changé : il est très abattu, il est hyperexcitable ou dort tout le temps.
- Votre enfant a des vomissements incessants.
- Votre enfant se plaint de maux de tête violents non calmés par le paracétamol et ne supporte aucun bruit ni aucune lumière.
- L'aspect de sa peau a changé : apparition de taches rouges ou violacées sur la peau et/ou son teint est grisâtre.
- Votre enfant est gêné pour respirer.

Si votre enfant reste fébrile au-delà de 48 heures ou que d'autres symptômes apparaissent (mal de gorge, toux, diarrhée…)

- Consulter votre médecin traitant.

Fièvre aiguë du nourrisson âgé de moins de 3 mois

V. Gajdos

Définition

Une fièvre aiguë chez un nourrisson de moins de 3 mois correspond à une température rectale > 38 °C.

Les IBS redoutées à cet âge sont l'infection urinaire, la pneumopathie, la méningite, la bactériémie, l'ostéo-arthrite, la cellulite ou cellulodermite, la gastro-entérite.

Particularités

La fièvre à cet âge ne doit jamais être considérée comme un symptôme banal, le risque d'infection bactérienne invasive est en effet plus important et l'examen clinique un moins bon prédicteur que chez l'enfant plus grand. Ce risque est encore plus grand chez les nourrissons âgés de moins d'un mois.

Épidémiologie

La prévalence des IBS a augmenté ces dernières années et est estimée autour de 11 %, au premier rang desquelles les infections urinaires (10 %). La prévalence des bactériémies est estimée autour de 1 %, celle des méningites autour de 0,5 %.

Évaluation, conduite à tenir

Évaluation clinique

- Recherche des signes de gravité : troubles hémodynamiques, respiratoires, neurologiques (tonus, réactivité, comportement).
- Évaluation de l'hydratation.
- Recherche d'un point d'appel infectieux.

Examens complémentaires

Quel que soit l'état clinique, ils sont indispensables :

- numération formule sanguine avec plaquettes ;
- hémoculture ;

- CRP ou PCT ;
- ECBU (sondage ou cathéter sus-pubien) :
  - examen des urines à la bandelette,
  - examen direct (coloration de Gram, leucocytes),
  - mise en culture.

La radiographie du thorax n'est nécessaire que s'il existe des signes respiratoires.

La coproculture est souhaitable en cas de diarrhée, surtout si elle est sanglante.

La ponction lombaire doit être effectuée :

- chez tous les nourrissons fébriles âgés de moins d'un mois,
- chaque fois qu'il existe un signe de gravité,
- avant administration d'antibiotiques si l'on décide de traiter avant de connaître le résultat des cultures.

Une tympanocentèse avant traitement est souhaitable en cas d'otite.

La recherche virale nasale peut permettre, en cas de positivité, de limiter les examens invasifs chez les enfants dont l'examen est rassurant.

Prédiction d'une infection bactérienne sévère

Celle-ci tient compte de l'état clinique : présence ou non de signes de défaillance neurologique, cardiaque, respiratoire et de l'existence ou non d'un syndrome inflammatoire. Certains scores clinico-biologiques permettent de prédire le risque d'IBS avec une acuité satisfaisante.

Les performances de ces scores clinico-biologiques peuvent être améliorées par l'utilisation concomitante de marqueurs inflammatoires (CRP, PCT) ou de recherches virales rapides (le risque d'IBS est d'autant moins grand que l'enfant est porteur d'un virus épidémique : virus respiratoire syncytial, influenza, PCR multiplex).

Traitement

Le *traitement symptomatique* est le même que celui du nourrisson (paracétamol 15 mg/kg/6 h si *per os*, 7,5 mg/kg/6 h si IV, hydratation suffisante, découvrir l'enfant).

Le *traitement étiologique* dépend de la cause si celle-ci est identifiée (traitement antibiotique adapté au site infecté et au germe suspecté).

En l'absence de cause infectieuse évidente, se pose le problème du traitement antibiotique probabiliste (qui devra toujours être arrêté le plus rapidement possible). En pratique :

- si l'enfant est âgé de moins de 4 semaines, il doit être hospitalisé et bénéficier d'une antibiothérapie probabiliste (céfotaxime 100 mg/kg/j en trois injections, posologie doublée en cas de suspicion d'infection méningée). Un aminoside peut être ajouté en cas de signes de gravité ;

• si l'enfant est âgé de plus de 4 semaines, une évaluation plus fine de son risque de présenter une IBS peut être réalisée par un clinicien entraîné et en s'aidant des différents outils présentés ci-dessus ; l'abstention thérapeutique est acceptable si le clinicien estime la probabilité d'IBS très faible, que la famille est capable de surveiller l'enfant et que celui-ci peut être revu au bout de 24 heures. Si toutes ces conditions ne sont pas remplies, il doit être surveillé en milieu hospitalier. Si la probabilité d'IBS est considérée comme élevée, une antibiothérapie probabiliste par céphalosphorine de 3e génération (ceftriaxone 50 mg/kg/j en cas de prise en charge ambulatoire, céfotaxime sinon) doit être entreprise après bilan microbiologique exhaustif ; si l'enfant n'est pas hospitalisé, il doit être revu au bout de 24 heures.

Surveillance

Seuls les nourrissons ne présentant aucun signe de gravité et dont les examens complémentaires sont normaux peuvent être pris en charge en externe, au mieux après mise en observation de quelques heures dans une structure de type lits porte ou hôpital de jour, à condition de les revoir dans les 24 heures et après s'être assuré de la capacité de l'entourage à les surveiller.

Les parents doivent avoir été avertis des signes d'alarme (Tableau 8.1).

Tableau 8.1. Orientation diagnostique en fonction des données de l'hémogramme

Polynucléose neutrophile	Infections bactériennes Maladies de système, syndrome de Kawasaki, PIMS, MAI Cancers, nécrose tissulaire...
Leuconeutropénie	Mononucléose infectieuse, fièvre typhoïde, tuberculose, paludisme, maladie de Hodgkin, lupus systémique
Syndromes mononucléosiques	Mononucléose infectieuse, toxoplasmose, primo-infection à CMV, rubéole, hépatites virales, infection au VIH, fièvre typhoïde, brucellose, rickettsiose, syphilis, fièvre médicamenteuse
Éosinophilie	Parasitose, PAN, angéïte de Churg et Strauss, maladie de Hodgkin, traitement par β-lactamines
Pancytopénie	Lupus, envahissement médullaire (métastases, leucémie, tuberculose, leishmaniose...), aplasie médullaire idiopathique, syndrome d'activation macrophagique
Hyperlymphocytose	Hémopathies lymphoïdes, oreillons, rubéole, rougeole...

CMV : cytomégalovirus ; MAI : maladie auto-immune ; PAN : périartérite noueuse ; PIMS : pediatric inflammatory multisystem syndrome ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Fièvres prolongées de l'enfant

P. Pillet

Introduction

Une fièvre prolongée peut être un motif de consultation aux urgences. Certaines étiologies peuvent avoir des complications comportant un risque vital et constituer une urgence diagnostique et thérapeutique.

Définitions

Aucun consensus n'existe concernant la définition des fièvres d'origine indéterminée chez l'enfant, tant par le seuil retenu que par la durée de la fièvre. La définition couramment admise varie en fonction de l'âge : température supérieure à 38 °C durant plus de 10 à 15 jours chez l'enfant, plus de 5 jours chez le nourrisson, en l'absence de signe clinique évocateur. Celle-ci peut déboucher sur une fièvre d'origine indéterminée (*fever of unknown origin* ou FUO) évoluant depuis au moins 3 semaines restant inexpliquée après une semaine d'explorations.

Une fièvre récurrente (maladie où la fièvre apparaît et disparaît ou succession d'affections identiques ou différentes) ou périodique (succession d'accès fébriles de durée limitée spontanément résolutifs, entrecoupés d'intervalles libres se reproduisant sur des mois ou des années selon un caractère stéréotypé) peut se présenter sous la forme d'une fièvre prolongée inexpliquée.

Notion épidémiologique

On peut distinguer cinq principales origines de fièvres prolongées : infectieuses, hématologiques et tumorales, maladies inflammatoires, fièvres factices, fièvres diverses. L'épidémiologie varie selon l'origine géographique et l'âge.

Les causes chez l'enfant sont dominées par les maladies infectieuses dans plus de la moitié des cas, particulièrement chez l'enfant de moins de 1 an. La place respective des autres causes (maladies inflammatoires, cancers, causes diverses, diagnostics non faits) est variable selon les études. L'approche diagnostique impose une démarche rigoureuse adaptée à l'âge de l'enfant dans laquelle l'étape clinique est essentielle.

Stratégie d'évaluation clinique

Une évaluation clinique rigoureuse comporte trois aspects.

Analyse de la courbe thermique

- Caractéristiques de la fièvre : date et signes accompagnateurs de début.
- Type de la courbe thermique (en plateau, intermittente, hectique).

Enquête anamnestique précise

Elle évalue :

- l'atteinte de l'état général : anorexie, amaigrissement, asthénie ;
- l'efficacité des traitements antipyrétiques, la notion de traitements antérieurs pouvant modifier l'appréciation du Tableau clinique (antibiothérapies, corticothérapie) ;
- les antécédents médico-chirurgicaux, le statut vaccinal, l'origine ethnique et les antécédents familiaux ;
- la notion d'un voyage outre-mer, d'un contage (bacille de Koch, SARS-CoV-2…), de promenades en forêt (contact avec les tiques), d'un contact avec un animal, l'ingestion de certains aliments (fromages frais de la ferme, viande de cheval ou de porc).
- les signes d'accompagnement initiaux et actuels (aucune atteinte d'organe ne doit être négligée) : frissons, sueurs, arthralgies, céphalées, éruptions, troubles digestifs, signes d'atteinte des voies respiratoires, etc.

Examen clinique

Il comporte l'évaluation des paramètres mesurables et des fonctions vitales (poids, fréquence respiratoire et cardiaque, saturation, périmètre crânien, tension artérielle, douleur), qui doit être complète, systématique et répétée à la recherche de signes fonctionnels et physiques pouvant être différés par rapport au début de la fièvre, et il est plus particulièrement orienté sur la recherche de signes tumoraux, d'infection profonde ou en faveur de maladies systémiques.

Orientation

Au terme de cette première étape, s'ouvrent deux éventualités.

Présence de signes de gravité

- Liés au terrain : déficit immunitaire, pathologie chronique prédisposant aux surinfections (cardiopathies prédisposant aux endocardites : mucoviscidose, etc.), corticothérapie, traitement immunosuppresseur.
- Liés aux signes associés : troubles hémodynamiques, frissons, troubles de la conscience, syndrome hémorragique (coagulation intravasculaire disséminée ou CIVD), amaigrissement.

Des diagnostics urgents doivent être écartés en priorité : septicémie et autres infections bactériennes mal tolérées (pulmonaire, cardiaque, ORL, etc.), maladies inflammatoires avec complications (*pediatric inflammatory multisystem syndrome* ou PIMS, péricardite volumineuse en cas de forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique, atteinte des muscles respiratoires en cas de dermatomyosite, neurolupus, complications d'une vascularite, etc.), syndrome tumoral compliqué (compression, anurie, douleur ostéo-articulaire intense, cytopénie menaçante, leucostase ou syndrome de lyse), Syndrome d'activation macrophagique.

Absence d'orientation étiologique immédiate et/ou de détresse vitale

Des examens sont alors proposés pour une première orientation :
- NFS, plaquettes, frottis ;
- CRP, vitesse de sédimentation (VS) ;
- ionogramme, urée, créatinine, transaminases hépatiques (aspartate-amino-transférase ou ASAT, alanine aminotransférase ou ALAT) ;
- ECBU, hémocultures, test tuberculinique ;
- cliché thoracique.

L'hémogramme peut orienter vers certaines étiologies (Tableau 8.1). Les examens de seconde intention sont orientés en fonction des résultats antérieurs. Si le diagnostic demeure hésitant, l'hospitalisation est souhaitable pour assurer le suivi de la fièvre, évaluer sa tolérance, identifier les signes associés qui n'étaient pas notés initialement, et pratiquer selon l'orientation les examens de seconde intention :
- imagerie :
  - échographie abdomino-pelvienne (adénopathies, abcès, tumeur),
  - scintigraphie osseuse au technétium (ostéite, tumeur),
  - radiographie du cavum, des sinus ; panoramique dentaire (selon l'âge et le contexte) ;
  - échocardiographie (cardites),
  - TDM, IRM corps entier, TEP scan (la place respective de ces examens ne fait pas l'objet d'un consensus en pédiatrie),
  - échographie transfontanellaire (nourrisson) ou IRM/scanner cérébral (abcès cérébral) ;
- explorations biologiques :
  - examen du LCR (notamment chez le jeune enfant),
  - marqueurs auto-immuns (auto-anticorps, facteurs rhumatoïdes, complément, *antineutrophil cytoplasm antibodies* ou ANCA),
  - ferritine, enzyme de conversion de l'angiotensine,
  - sérologies orientées : maladie de Widal (typhoïde), maladie de Wright (brucellose), toxoplasmose, rickettsiose, maladie de Lyme, *Rochalimaea henselae* (griffes du chat), *Mycoplasma pneumoniae*,

– SARS-CoV-2, Epstein-Barr virus (EBV), cytomégalovirus (CMV), sérologie des hépatites, virus de l'immunodéficience humaine (VIH),
– myélogramme (leucémie, métastases, syndrome d'activation macrophagique) associé éventuellement à une culture médullaire (mycobactéries, leishmanies),
– dosage des catécholamines urinaires (neuroblastome, phéochromocytome),
– ionogramme et osmolarité sanguine et urinaire,
– fond d'œil et examen à la lampe à fente (uvéite),
– biopsies ganglionnaire, hépatique.

Étiologies

Fièvres d'origine infectieuse

Les signes évocateurs peuvent apparaître tardivement, voire ne pas exister en cas de foyers profonds. Il convient d'écarter des infections profondes (foie, os, articulation, cerveau, cœur, rein, sinus) favorisées ou abâtardies par une antibiothérapie et/ou une corticothérapie ou par le terrain (déficit immunitaire, drépanocytose). Les principales causes sont résumées dans le Tableau 8.2.

Tableau 8.2. Pathologies infectieuses à exclure rapidement

Étiologie	Éléments d'orientation	Diagnostic positif
Bactériennes		
Septicémie, bactériémie	Immunodépression	Hémocultures
Endocardite	Geste invasif, souffle, cardiopathie	Hémocultures, échocardiographie
Tuberculose	Contage	RP, IDR, cultures BK, PCR
Brucellose	Milieu agricole, fièvre récurrente, splénomégalie, leucopénie	Hémocultures, sérodiagnostic Maladie de Wright
Typhoïde	Voyages, absence de vaccination, diarrhée, splénomégalie, leucopénie	Hémocultures, sérodiagnostic Maladie de Widal
Mycoplasme	Pneumopathie atypique, anémie hémolytique	Sérodiagnostic, PCR
Légionellose	Pneumopathie atypique	Immunofluorescence sur ECBC, antigénurie
Leptospirose	Morsure de rat, fièvre élevée mal tolérée, myalgies, évolution biphasique	Hémocultures, sérodiagnostic, ECBU sur milieu spéciaux

▷

Étiologie	Éléments d'orientation	Diagnostic positif
Fièvre Q	Contact avec animaux de la ferme ou domestiques, arthralgies, myalgies, hépatite, pneumopathie	Sérodiagnostic
Maladie des griffes du chat	Adénopathies, nodules hépatiques	Sérodiagnostic
Maladie de Lyme	Balades en forêt, morsure de tique, érythème migrans	Sérodiagnostic, *Western blot*
Virales		
Mononucléose	Angine, adénopathies, splénomégalie, hépatite	Sérodiagnostic, PCR
Cytomégalovirus	Fièvre, adénopathies, hépatite	IgM anti-CMV, virémie, PCR
Sida	Transfusion…	Antigénémie, virémie
Hépatites (VHA, VHB, VHC, virus Delta et E)	Hépatomégalie, ictère, cytolyse hépatique	Sérodiagnostic
SARS-CoV-2	Contact ou infection SARS-CoV-2 dans les semaines précédentes	Sérodiagnostic, tests antigéniques, PCR
Parasitaires		
Paludisme	Séjour en pays d'endémie, fièvre tierce ou quarte, thrombopénie, hémolyse	Frottis-goutte épaisse
Leishmaniose (kala-azar)	Séjour en zone d'endémie	Myélogramme, sérodiagnostic
Toxoplasmose	Immunodéficience	Sérodiagnostic, PCR
Trichinose	Viande de cheval, myosite, éosinophilie	Sérodiagnostic
Fungiques		
Candidoses, aspergillose	Immunodépression	Culture sang, urine, Sérodiagnostic

BK : bacille de Koch ; CMV : cytomégalovirus ; ECBC : examen cytobactériologique des crachats ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; IDR : intradermoréaction ; Ig : immunoglobuline ; PCR : *polymerase chain reaction* ; RP : radiographie pulmonaire ; Sida : syndrome de l'immunodéficience acquise ; VHA, B, C : virus de l'hépatite A, B, C

Fièvres en rapport avec une maladie inflammatoire

Avant 5 ans, chez le nourrisson, le syndrome de Kawasaki est la pathologie la plus fréquente. Toute fièvre prolongée inexpliquée chez l'enfant de moins de 6 mois doit faire évoquer de façon systématique le diagnostic (fréquence des formes atypiques).

Le syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique (PIMS, voir aussi le chapitre 45.2) est apparu dans le contexte épidémique de l'infection à SARS-CoV-2. Il est observé à tout âge mais le plus souvent entre 4 et 11 ans. Un historique d'infection à SARS-CoV-2 dans les 4 à 6 semaines précédentes, ou de contact proche avec une personne infectée est un élément évocateur. Les symptômes sont peu spécifiques, ce qui peut conduire à un retard diagnostique d'autant plus que l'infection à SARS-CoV-2 est souvent peu ou asymptomatique. L'association des signes suivants doit permettre d'évoquer le diagnostic : une fièvre élevée, une altération marquée de l'état général (apathie, asthénie extrême, perte d'appétit, frissons, pâleur, douleurs diffuses, marbrures), des signes digestifs très fréquents (douleurs abdominales, diarrhée, nausées, vomissements, syndrome pseudo-appendiculaire).

D'autres signes sont présents de manière variable : signes de choc, cutanés et muqueux (injection conjonctivale, éruption maculo-papuleuse, prurit, œdème et rougeur des extrémités, chéilite, glossite), neurologiques et respiratoires. Toute suspicion de PIMS implique une prise en charge hospitalière sans attendre les résultats biologiques du fait du risque cardiaque (myocardite) à la phase aiguë. La biologie doit s'attacher à évaluer le syndrome inflammatoire, les troubles de la coagulation et les atteintes spécifiques notamment cardiaques.

Les objectifs du traitement sont de prévenir et corriger d'emblée les défaillances d'organes (défaillance cardiaque, vasoplégie), réduire rapidement l'inflammation (corticothérapie, Ig IV), limiter les risques de séquelles.

D'autres pathologies sont à envisager : forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique, lupus, périartérite noueuse, maladie de Behçet, maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI), sarcoïdose, vascularites à ANCA et les maladies auto-inflammatoires (*mevalonate kinase deficiency* ou MKD, *TNF receptor associated periodic syndrome* ou TRAPS, *cryopyrin associated periodic syndrome* ou CAPS). Les autres étiologies sont représentées par des maladies dites « auto-inflammatoires » : forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique (maladie de Still), plus rarement les CAPS ou une première poussée de MKD. Le PFAPA (*Periodic Fever Aphtous stomatitis Pharyngitis Adenitidis*) syndrome et la fièvre méditerranéenne familiale ne s'expriment qu'exceptionnellement par des fièvres prolongées.

Causes d'origine hématologique ou tumorale

Leucémies, sarcome d'Ewing, neuroblastome, lymphomes (de Hodgkin, lymphomes anaplasiques ++), tumeurs myofibroblastiques, syndrome de Castleman ou d'activation macrophagique.

Fièvres factices

Elles entrent dans le cadre d'une thermopathomimie ou d'un syndrome de Münchhausen par procuration. La normalité de l'examen clinique, des examens biologiques de première ligne et l'absence de fièvre lors d'une courte hospitalisation permettent d'en faire le diagnostic.

Fièvres d'origines diverses

Fièvres médicamenteuses

β-lactamines, macrolides, tétracyclines, sulfamides, isoniazide, rifampicine, anticancéreux psychotropes et neuroleptiques, AINS – aspirine, allopurinol, antivitamine K (AVK), métoclopramide, cimétidine, inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), amiodarone…

Autres

D'autres étiologies sont possibles. La liste ci-après en regroupe les principales : déshydratation, thromboses profondes, dysplasie congénitale anhydrotique, étiologies endocriniennes (hyperthyroïdie, insuffisance surrénalienne), métaboliques (maladie de Gaucher), neurologique (dysautonomie, fièvres « centrales »).

Objectifs thérapeutiques

Quelle que soit l'origine de la fièvre prolongée, les objectifs thérapeutiques sont comparables : après un diagnostic adéquat, le traitement vise à contenir l'origine de la fièvre prolongée, limiter les complications et les risques de séquelles.

Schémas thérapeutiques

Ils sont différents selon l'étiologie, mais dans tous les cas, un traitement symptomatique est indiqué.

L'hospitalisation permet la surveillance des paramètres vitaux, une objectivation de la fièvre et de son caractère, la réévaluation clinique pluriquotidienne et la poursuite des investigations complémentaires.

L'initiation d'un traitement antibiotique probabiliste à large spectre est discutée en l'absence d'orientation précise. En cas de PIMS, une instabilité hémodynamique, des lactates élevés et/ou une atteinte myocardique échographique doivent faire discuter le début d'une corticothérapie selon les recommandations. Dans le syndrome de Kawasaki, la prescription d'immunoglobulines intraveineuses est rarement nécessaire dans le cadre des urgences.

En cas d'origine tumorale, la prise en charge sera coordonnée avec l'équipe spécialisée. La gestion de ces patients aux urgences doit envisager différents volets : antibiothérapie en cas de neutropénie menaçante,

Encadré 8.1

Critères de surveillance

- Niveau de vigilance
- Qualité du cri
- Couleur
- Réaction à la stimulation
- Réactivité à la parole et/ou au sourire de l'entourage familier
- Irritabilité et/ou inconsolabilité
- Acceptation de l'alimentation

transfusion en cas de cytopénie sévère, corticothérapie voire chimiothérapie en cas de compression tumorale, gestion d'une insuffisance rénale, des troubles hydro-électrolytiques, prévention d'un syndrome de lyse. Les autres urgences inflammatoires sont plus rares (complications viscérales d'un lupus, polysérites d'une maladie de Still, défaillance respiratoire dans le cadre d'un dermatopolymyosite, ischémie dans une vascularite).

Pour en savoir plus

Marshall GS. Prolonged and recurrent fevers in children. J Infect 2014;68:S83-93.

9 Ictères de l'enfant

A. Thébaut, M. Almes, E. Gonzalès

Définition

L'ictère correspond à une coloration jaune des téguments (peau et muqueuses) due à une accumulation de bilirubine libre dans ces tissus. Lorsqu'il débute, l'ictère est uniquement visible au niveau de la sclère de l'œil et doit être recherché à la lumière naturelle, parfois difficile à percevoir (subictère). À partir de 50 µmol/L, l'ictère devient en général franc. Dans le sang, la bilirubine accumulée peut être majoritairement libre (ictère à bilirubine libre) ou conjuguée (ictère à bilirubine conjuguée). La bilirubine est produite sous forme libre (ou indirecte) de manière endogène et physiologique puisqu'elle est le produit de dégradation de l'hémoglobine (80 %) et des protéines héminiques (20 %). Non conjuguée ou indirecte, elle est transportée dans le sang lié à l'albumine. C'est pourquoi elle ne peut franchir la barrière glomérulaire normale ; il n'y a pas de bilirubine libre dans les urines. Elle est captée par le foie, au pôle sinusoïdal des hépatocytes grâce à des transporteurs membranaires spécifiques, de la famille des OATP (*organic anion transporting polypeptides*). Dans l'hépatocyte, elle est conjuguée à l'acide glucuronique par l'uridine diphosphate (UDP) glucuronosyltransférase, codée par le gène *UGT1A1*, dont l'activité ne s'élève qu'après la naissance pour atteindre des valeurs de type adulte vers l'âge de 3 mois. La conjugaison de la bilirubine augmente sa solubilité et facilite sa sécrétion dans la bile. C'est sous cette forme conjuguée ou directe qu'elle est sécrétée dans le canalicule biliaire par un transporteur membranaire spécifique (MRP2). Elle est donc majoritairement éliminée par les voies biliaires et transformée dans l'intestin en urobilinogène puis en stercobiline. Elle est *in fine* éliminée dans les selles, dont elle est responsable de la coloration. La bilirubine conjuguée, contrairement à la bilirubine libre, peut aussi être éliminée par voie urinaire sous forme d'urobiline. Un ictère à bilirubine libre peut donc être le fait d'une augmentation de la production de bilirubine ou d'un défaut de conjugaison. Un ictère à bilirubine conjugué peut être dû à un défaut de sécrétion biliaire, c'est-à-dire une cholestase, ou à une insuffisance hépatocellulaire. Exceptionnellement, des déficits génétiques spécifiques des transporteurs canaliculaires ou sinusoïdaux de la bilirubine conjuguée peuvent également être responsables

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

d'un ictère à bilirubine conjuguée ou mixte. La bilirubine libre non liée à l'albumine est neurotoxique. Son excès peut être responsable d'encéphalopathie bilirubinique ou ictère nucléaire qui fait toute la gravité des ictères à bilirubine libre.

Ictère à bilirubine libre (non conjuguée)

Il est toujours associé à une élimination des produits de dégradation de la bilirubine dans les selles. Les selles sont donc normalement foncées, et les urines normalement claires. La bilirubine conjuguée représente moins de 10 % de la bilirubine totale et est inférieure à 17 µmol/L. Chez le nouveau-né, deux cas particuliers méritent d'être signalés :

- l'ictère physiologique ou simple du nouveau-né, à bilirubine libre, est fréquent. Il est observé chez 60 % des nouveau-nés à terme et chez 80 % des nouveau-nés prématurés. Il résulte à la fois d'une hémolyse physiologique et d'une immaturité de la glucuronoconjugaison ;
- l'ictère « au lait de mère » est observé chez 2 à 3 % des nouveau-nés ou des jeunes nourrissons bénéficiant d'un allaitement maternel. C'est un ictère peu intense qui n'a pas de valeur pathologique. Il se prolonge toute la durée de l'allaitement maternel. Sa cause précise est encore inconnue.

Dans ces deux cas d'ictère « physiologique », l'examen clinique est normal en dehors de l'ictère. En particulier, les selles sont normalement colorées. Les examens biologiques et radiologiques s'ils sont réalisés sont normaux en dehors de l'hyperbilirubinémie.

Chez le nouveau-né, l'ictère peut être sévère soit du fait de son intensité, de sa durée (au-delà de J10) ou de sa précocité (avant H24). Le risque est que l'accumulation de bilirubine soit telle qu'elle devienne neurotoxique et entraîne un ictère nucléaire avec atteinte des noyaux gris centraux. Un tel ictère est favorisé par une incompatibilité fœtomaternelle (rhésus – la plus à risque d'ictère intense –, ABO ou autres groupes), une pathologie constitutionnelle du globule rouge, la résorption d'un céphalhématome, la prématurité, une souffrance fœtale chronique et/ou aiguë, une infection maternofœtale ou encore un déficit en UDP glucuronosyltransférase. La photothérapie, l'injection d'albumine, voire l'exsanguino-transfusion, permettent de prévenir l'atteinte neurologique. Les traitements avec des drogues se liant à l'albumine et risquant de déplacer la bilirubine libre liée à l'albumine doivent être évités. La prise en charge précise de ces ictères sévères du nouveau-né ne sera pas traitée dans ce chapitre.

Les principales causes d'ictère à bilirubine libre de l'enfant sont détaillées dans le Tableau 9.1. Schématiquement, on peut distinguer différents mécanismes.

Tableau 9.1. Principales causes d'ictère à bilirubine libre de l'enfant

Mécanismes	Causes de l'ictère	
Hémolyses constitutionnelles	Pathologie de la membrane	Sphérocytose, elliptocytose, pyropoïkilocytose, pyknocytose
	Pathologie de l'hémoglobine	Drépanocytose, thalassémie, autres
	Pathologie enzymatique	Déficits en G6PD, en PK
Hémolyses acquises immunologiques	Alloimmunisation maternofœtale	Incompatibilités rhésus, ABO, autres groupes
	Auto-immune	Ac « chaud » : anémie hémolytique auto-immune Ac « froid » : agglutinine froide
	Immunoallergique	Médicament
Hémolyses mécaniques	Microangiopathie	SHU, PTT
	Autres	Valves mécaniques, ECMO, brûlures, CIVD
Hémolyses infectieuses		Paludisme, sepsis
Hémolyse intramédullaire	Dysérythropoïèse	Dysmyélopoïèse, leucémies, parvovirus B19
Autres causes d'hémolyse		Abêtalipoprotéinémie et déficit en vitamine E, hémoglobinurie paroxystique nocturne
Défaut de conjugaison de la bilirubine (*UGT1A1*)	Immaturité enzymatique Inhibition enzymatique	Ictère physiologique du nouveau-né Certains médicaments
	Déficit héréditaire d'activité de l'enzyme modéré ou sévère	Syndrome de Gilbert ou maladie de Crigler-Najjar (type I déficit complet, type II déficit incomplet)
Autres		Hypothyroïdie, trisomie 21

Ac : anticorps ; CIVD : coagulation intravasculaire disséminée ; ECMO : *extracorporeal membrane oxygenation* ; G6PD : glucose-6-phosphate déshydrogénase ; PK : pyruvate kinase ; PTT : purpura thrombopénique thrombocytopénique ; SHU : syndrome hémolytique et urémique.

Augmentation de la production de bilirubine libre (hyperhémolyse)

• Anémies hémolytiques corpusculaires, quasi exclusivement d'origine constitutionnelle : pathologie de l'hémoglobine (drépanocytose, thalassémie), pathologie de la membrane (sphérocytose, elliptocytose), pathologie enzymatique (déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase [G6PD] ou en pyruvate kinase).

- Anémies hémolytiques extracorpusculaires, généralement acquises : immunologiques (allo-immunisation, anémies hémolytiques auto-immunes), immuno-allergiques (médicamenteuse), infectieuses (paludisme).
- Hémolyse mécanique, plus rarement, chez un patient porteur de valve cardiaque mécanique bénéficiant d'assistance respiratoire extracorporelle (*extracorporeal membrane oxygenation* ou ECMO), ou dans le cadre d'une microangiopathie thrombotique (comme le syndrome hémolytique et urémique).
- Hémolyse secondaire à des causes infectieuses, qui doivent être systématiquement évoquées en cas de fièvre. Une infection bactérienne doit être systématiquement recherchée chez le nouveau-né fébrile. Un accès palustre doit être recherché si le contexte est évocateur.

Dans tous les cas, la réalisation d'une numération formule sanguine avec compte des réticulocytes et frottis sanguin et d'un dosage de l'haptoglobine sérique oriente vers ces causes qui sont ensuite précisées par des examens plus spécialisés. L'urgence est à la prise en charge de l'éventuelle anémie et à l'identification et au traitement du facteur de décompensation (infection en particulier). Ces situations sont traitées en détail dans d'autres chapitres (voir notamment chapitre 35 – Infections néonatales, chapitre 56 – Paludisme, chapitre 96 – Anémie, chapitre 97 – Drépanocytose).

En outre, les pathologies hémolytiques chroniques constituent un facteur de risque de pathologie lithiasique. L'obstruction des voies biliaires par des calculs de bilirubinate de calcium peut être responsable d'une cholestase ; l'ictère est dans ce cas à bilirubine conjuguée (voir plus loin).

Enfin, une augmentation de la bilirubine libre peut être favorisée par un shunt porto-systémique (naturel [fistule porto-systémique congénitale], chirurgical ou TIPS *[transjugular intrahepatic portosystemic shunt*]), par une interruption du cycle entérohépatique (comme dans une sténose du pylore), par une hypothyroïdie et par une trisomie 21.

Diminution de conjugaison de la bilirubine libre

La conjugaison de la bilirubine est assurée par l'UDP glucuronosyltransférase hépatocytaire, codée par le gène *UGT1A1*.

Syndrome de Gilbert

C'est une affection héréditaire autosomique récessive caractérisée par un ictère dû à un déficit partiel de l'activité enzymatique de la glucuronosyltransférase. Dans les populations européennes, américaines et africaines, ce déficit est dû à une diminution d'expression de l'enzyme (20 à 30 % de l'expression normale), en rapport avec une mutation dans le promoteur du gène *UGT1A1*. En Asie, le syndrome de Gilbert est, dans la plupart des cas, dû à une mutation de l'exon 1 du gène *UGT1A1*. Ce n'est pas une

condition rare puisque 3 à 10 % de la population est affectée. La manifestation principale est une hyperbilirubinémie non conjuguée isolée qui ne dépasse pas 80 µmol/L. Excepté l'ictère inconstant et variable, l'examen clinique est normal. Les périodes d'ictère sont souvent déclenchées par un jeûne ou des infections. Parmi les nouveau-nés qui ont un ictère néonatal, ceux atteints du syndrome de Gilbert peuvent avoir un ictère de sévérité et de durée plus importantes. La maladie peut également être découverte fortuitement à la suite d'un examen de routine révélant une hyperbilirubinémie libre isolée. Le diagnostic moléculaire confirme la suspicion clinique, les deux mutations prépondérantes (promoteur et exon 1) étant facilement identifiables. La maladie est totalement bénigne et ne nécessite aucun traitement. Son diagnostic est essentiel pour éviter toutes investigations inutiles. Le pronostic est excellent et un suivi médical spécifique n'est pas nécessaire. Cependant, des précautions doivent être prises en cas d'administration de médicaments dont le métabolisme met en jeu la glucuronosyltransférase (comme l'irinotécan).

Syndrome de Crigler-Najjar (SCN)

C'est une maladie autosomique récessive extrêmement rare (incidence : 1/1 000 000) due à un déficit plus profond en glucuronosyltransférase. De nombreuses mutations du gène *UGT1A1* peuvent causer un SCN. Elles sont responsables d'une perte importante ou totale de l'activité de la glucuronosyltransférase, résultant en une diminution sévère de la conjugaison de la bilirubine. L'ictère débute dès la période néonatale et est permanent. L'examen physique montre un ictère isolé et les analyses biologiques ne détectent qu'une hyperbilirubinémie libre sévère (> 100 µmol/L). Le reste de la biologie hépatique est classiquement normal. Le diagnostic définitif repose sur la biologie moléculaire. On distingue deux types de SCN. Le type I est la forme la plus sévère. L'hyperbilirubinémie est très intense (300–850 µmol/L), le risque d'encéphalopathie bilirubinémique est particulièrement élevé et l'activité de la glucuronyltransférase est nulle. Il n'y a aucun effet du phénobarbital sur la bilirubinémie et enfin la bile ne contient pas de bilirubine conjuguée. Le traitement est l'exsanguino-transfusion en période néonatale, puis la photothérapie intensive (10 à 12 heures par jour). Le seul traitement curatif du SCN de type I reste à ce jour la transplantation hépatique. Des thérapies cellulaires ou géniques sont en cours d'évaluation. Ces traitements doivent être réalisés avant la survenue de lésions neurologiques. Le type II est moins sévère. L'hyperbilirubinémie est moins intense (100–350 µmol/L), le risque d'encéphalopathie bilirubinémique est moins élevé (mais non nul), l'activité de la bilirubine glucuronyltransférase est très diminuée (< 10 %), mais non nulle et un traitement par phénobarbital entraîne une diminution de la bilirubine (par induction de l'enzyme avec activité résiduelle).

Ictère à bilirubine conjuguée

Ces ictères peuvent être la conséquence d'une diminution de la sécrétion biliaire, c'est-à-dire d'une cholestase, d'une insuffisance hépatocellulaire (principalement dans le cadre d'une hépatite ou d'une maladie métabolique), ou enfin relever de rares déficits en transporteurs de la bilirubine conjuguée.

Cholestase

La cholestase se définit comme l'ensemble des manifestations dues à la diminution ou à l'arrêt du flux biliaire ou à une anomalie de formation de la bile. L'absence d'acides biliaires dans l'intestin entraîne une malabsorption des graisses et des vitamines liposolubles (A, D, E, K). L'accumulation d'acides biliaires dans le foie et dans le sang est responsable de lésions hépatocytaires et d'un prurit. L'anomalie de la sécrétion biliaire est responsable d'un défaut d'élimination biliaire de la bilirubine conjuguée qui est alors éliminée par voie urinaire (ce qui se traduit classiquement par des urines foncées et des selles décolorées, mais ces signes sont inconstants). La plupart des cholestases chroniques sont cirrhogènes ; en cas de diagnostic tardif, des signes de cirrhose et d'hypertension portale peuvent donc être présents. Les cholestases de l'enfant sont plus fréquentes en période néonatale. Elles constituent la principale cause d'hospitalisation dans un service d'hépatologie pédiatrique et représentent plus de 70 % des indications de transplantation hépatique chez l'enfant.

Chez le nouveau-né

Le nouveau-né est particulièrement exposé à développer une cholestase en raison de l'immaturité des mécanismes de la sécrétion biliaire. Les cholestases du nouveau-né sont particulières par leur incidence relativement élevée (1 sur 2500 naissances), la grande variété de leurs causes et la gravité du pronostic d'un grand nombre d'entre elles qui nécessiteront ultérieurement une transplantation hépatique.

Une cholestase doit être suspectée systématiquement chez tout nouveau-né ictérique chez qui l'ictère persiste ou apparaît après 10–15 jours de vie. Un dosage de la bilirubine conjuguée doit alors être effectué et le résultat récupéré rapidement. Si la bilirubine conjuguée est > 17 µmol/L (soit 10 mg/L ou 1 mg/dL), l'ictère doit être considéré comme cholestatique. Une décoloration des selles associée doit alors être systématiquement recherchée en utilisant une échelle colorimétrique. La décoloration peut être transitoire, partielle ou complète. Elle est parfois difficile à apprécier et bien souvent méconnue par les parents.

Une hépatomégalie est présente le plus souvent. Une croissance pondérale satisfaisante peut être maintenue pendant les premières semaines en dépit de la cholestase. Le prurit n'existe pas chez le nouveau-né cholestatique et n'apparaît jamais avant l'âge de 3 mois. La bilirubinémie est augmentée

avec une prédominance de bilirubine conjuguée et est le plus souvent associée à une augmentation de la gamma-glutamyl transférase (GGT) et des acides biliaires dans le sang. Les transaminases sériques sont dans la grande majorité des cas augmentées.

Tout nouveau-né suspect de cholestase doit par ailleurs recevoir, dès que possible, une injection parentérale de vitamine K (10 mg IV ou IM) pour prévenir le risque hémorragique. Dans de rares cas, la cholestase est en effet identifiée à l'occasion d'une complication hémorragique grave (en particulier intracrânienne) en l'absence de supplémentation adéquate.

En cas de décoloration des selles, il faut orienter rapidement le nouveau-né vers un centre de référence maladies rares où une équipe médico-radio-chirurgicale expérimentée conduira les investigations étiologiques et pourra prendre en charge l'enfant de manière à lui donner les meilleures chances de survie à long terme. En effet, chez tout nouveau-né cholestatique avec décoloration des selles il faut évoquer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires (principale cause de cholestase à cet âge) dont le pronostic dépend essentiellement de la précocité de l'intervention chirurgicale correctrice (procédure de Kasai). Une échographie abdominale normale n'élimine pas ce diagnostic.

Le risque, chez un enfant nourri au sein, est de porter par excès le diagnostic d'ictère au lait de mère chez un enfant en fait cholestatique, potentiellement atteint d'atrésie des voies biliaires.

Chez l'enfant plus grand

Le diagnostic de cholestase peut être évoqué devant de nombreux signes qui peuvent être isolés ou associés : ictère, décoloration des selles, prurit, malnutrition, carence en vitamines liposolubles, hépatomégalie, anomalies de la biologie hépatique ou de l'échographie abdominale. Ici encore, l'administration parentérale de vitamine K est essentielle, et la cause de la cholestase doit être identifiée rapidement.

Dans tous les cas, il est important d'évaluer les fonctions de synthèse hépatique (par la mesure des facteurs de coagulation : taux de prothrombine [TP] et cofacteurs dont facteur V), afin d'évaluer le pronostic et de distinguer les ictères cholestatiques des ictères par insuffisance hépatocellulaire. En cas d'insuffisance hépatocellulaire, le TP et le facteur V sont abaissés. En cas de carence en vitamine K, le facteur V est normal et le TP se normalise après injection de vitamine K. L'insuffisance hépatocellulaire peut survenir sur foie sain ou correspondre à la décompensation d'une hépatopathie chronique parfois méconnue.

Les principales causes de cholestase sont indiquées dans le Tableau 9.2 et détaillées dans les paragraphes suivants. Le diagnostic étiologique est établi sur des critères cliniques, biologiques, radiologiques, histologiques et moléculaires. Schématiquement, on peut distinguer les causes extrahépatiques (biliaires), extra- et intrahépatiques (biliaires) et intrahépatiques (biliaires ou hépatocytaires).

Tableau 9.2. Étiologie des cholestases de l'enfant

Siège de la lésion	Nature de la maladie
Voies biliaires extrahépatiques (5 % des cas chez le nouveau-né)	Lithiase de la voie biliaire principale
	Dilatation congénitale de la voie biliaire principale (kyste du cholédoque)
	Perforation spontanée des voies biliaires
	Sténose congénitale ou post-traumatique
	Tumeur : angiome, rhabdomyosarcome
Voies biliaires extra et intrahépatiques (47,5 % des cas chez le nouveau-né)	Atrésie des voies biliaires* (syndrome de polysplénie 10 %)
	Cholangite sclérosante néonatale dont syndrome NISCH (avec ichthyose) et déficit en DCDC2
	Cholangite sclérosante primitive (grand enfant)
	Vascularite : syndrome de Kawasaki
Intrahépatique (voies biliaires ou hépatocyte) (47,5 % des cas chez le nouveau-né)	Déficit en alpha-1-antitrypsine
	Mucoviscidose
	Syndrome d'Alagille (paucité des voies biliaires syndromique)
	Cholangite auto-immune limitée aux petites voies biliaires
	Déficits de synthèse des acides biliaires primaires
	Déficits en transporteur canaliculaire : PFIC1 (déficit en FIC1), PFIC2 (déficit en BSEP), PFIC3 (déficit en MDR3) Déficit en TJP2 (PFIC4)
	Défaut d'adressage protéique canaliculaire : syndrome ARC, déficit en myosine 5b
	Infections : fœtopathies (CMV, toxoplasmose, syphilis, rubéole), infection bactérienne périnatale, infection urinaire post-natale (*Escherichia coli*)
	Déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale
	Maladies peroxysomales
	Maladies de surcharge : maladie de Niemann-Pick type C, maladie de Gaucher, maladie de Wolman
	Déficit en cortisol ou panhypopituitarisme (interruption de la tige pituitaire)
	Cholestase néonatale transitoire**

▷

Siège de la lésion	Nature de la maladie
Divers	Nutrition parentérale exclusive prolongée, post-hémolyse (bile épaisse), MVO et GVH hépatiques (biliaire) post-greffe de moelle, cholestase médicamenteuse, cholangiociliopathies

* Cause la plus fréquente de cholestase néonatale.
** Origine multifactorielle probable : prématurité (immaturité de la sécrétion biliaire), ischémie ou hypoxie hépatique (retard de croissance intra-utérin, souffrance périnatale, entérocolite), infections bactériennes, alimentation parentérale exclusive, prédisposition génétique (statut hétérozygote muté pour un des gènes impliqués dans les PFIC1-3).
ARC : arthrogrypose, atteinte rénale et cholestase ; CMV : cytomégalovirus ; GHV : greffon contre l'hôte ; MVO : maladie veino-occlusive ; NISCH : *neonatal icthyosis sclerosing and cholangitis syndrome* ; PFIC : *progressive familial intrahepatic cholestasis* (cholestase intrahépatique familiale progressive).

Causes intra- et extrahépatiques

Atrésie des voies biliaires

C'est la principale cause de cholestase néonatale avec décoloration prolongée des selles (1 cas sur 18 000 naissances en France). Elle représente à elle seule près de la moitié des causes de cholestase néonatale et constitue la principale indication de transplantation hépatique chez l'enfant. Elle est le résultat d'une oblitération acquise, de cause inconnue, ante- ou immédiatement post-natale, des voies biliaires. Des mécanismes immuno-inflammatoires et/ou toxiques dirigés contre les voies biliaires seraient responsables de la destruction des voies biliaires. Une prédisposition génétique est également possible, en particulier dans les formes syndromiques d'atrésie des voies biliaires, dont le syndrome de polysplénie (10 % des cas) est la forme la plus fréquente.

Une chirurgie dont le premier temps consiste en l'exploration des voies biliaires par une cholangiographie permet de conforter le diagnostic (qui est confirmé par l'examen anatomopathologique du reliquat biliaire) et d'effectuer l'intervention de Kasai qui vise à restaurer un flux biliaire en anastomosant, selon les données de la cholangiographie, une anse intestinale (hépato-porto-entérostomie) ou la vésicule biliaire (hépato-porto-cholécystostomie) au hile du foie. Si cette intervention est réalisée avant l'âge de 30 jours, on peut espérer que 40 % des enfants opérés seront en vie avec leur foie natif à l'âge de 20 ans. Après l'âge de 45 jours, les chances de succès de l'intervention diminuent significativement et les risques de complications post-opératoires augmentent. En cas d'échec de l'intervention, l'évolution se fait vers la décompensation de la cirrhose et nécessite une transplantation hépatique, le plus souvent entre 1 et 3 ans. Tous les efforts doivent donc tendre à faire le diagnostic d'atrésie des voies biliaires avant l'âge de 1 mois pour

tenter de réduire le nombre d'enfants qui nécessiteront une transplantation hépatique dans les premières années de vie. Cependant, même en cas de rétablissement du flux biliaire, une cirrhose se constitue dans presque tous les cas, en raison de l'atteinte associée des voies biliaires intrahépatiques. Ces enfants sont exposés aux complications générales des cirrhoses, en particulier l'hypertension portale, à une majoration secondaire de la cholestase avec récidive de l'ictère, à des cholangites bactériennes en particulier en cas d'hépato-porto-entérostomie, à une nécrose ischémique du foie et une transplantation hépatique est souvent nécessaire dans la seconde enfance ou à l'adolescence. Les nouveau-nés suspects d'atrésie des voies biliaires doivent être adressés dans un Centre de référence maladies rares spécialisé ayant une expérience dans la réalisation de l'intervention de Kasai.

Cholangite sclérosante à début néonatal

Les cholangites sclérosantes à début néonatal sont des causes rares de cholestase néonatale. Leur diagnostic repose sur l'opacification des voies biliaires (cholangiographie) qui montre un arbre biliaire pathologique. Après plusieurs mois d'ictère cholestatique, l'ictère régresse parfois (sous traitement par acide ursodésoxycholique), mais une cholestase biologique persiste et la maladie évolue le plus souvent vers une cirrhose qui se décompense au bout de quelques années et nécessite une transplantation hépatique. Il est possible qu'un traitement par l'acide ursodésoxycholique puisse avoir un effet bénéfique sur l'évolution de la maladie. Seules deux maladies rares, de transmission autosomique récessive, sont actuellement caractérisées sur le plan moléculaire. Le syndrome NISCH (*neonatal icthyosis sclerosing and cholangitis*), associant une ichthyose et une cholangite sclérosante néonatale, est dû à des mutations du gène *CLDN1* codant la claudine 1. La claudine 1 est une protéine des jonctions serrées et la maladie serait due à une altération des perméabilités paracellulaires hépatocytaires et cholangiocytaires. Une forme identifiée récemment est due à des mutations du gène *DCDC2*. Ce gène code la *doublecortin domain containing protein 2*, une protéine impliquée dans la formation et la régulation du cil primaire. Des mutations de *DCDC2* ont également été rapportées chez des enfants atteints de surdité, de néphronophtise ou de dyslexie. L'atteinte hépatique relèverait d'une anomalie des cils des cholangiocytes, faisant considérer cette cholangite sclérosante comme une cholangiociliopathie.

Dans les autres cas, la cause de la maladie n'est pas connue.

Causes intrahépatiques

Syndrome d'Alagille

Le syndrome d'Alagille représente environ 10 à 15 % des causes de cholestase néonatale (incidence estimée à 1/100 000 naissances). Il s'agit d'une maladie développementale due à l'altération de la voie de signalisation

Notch impliquée dans la différenciation cellulaire à des étapes précoces du développement. La transmission est autosomique dominante. Ce syndrome comprend des atteintes de nombreux organes, parmi lesquelles cinq sont considérées comme des critères majeurs : un faciès particulier (front bombé, petit menton pointu, hypertélorisme), un embryotoxon postérieur (examen ophtalmologique à la lampe à fente), des anomalies vertébrales (radiographie de rachis dorsal), une sténose des branches de l'artère pulmonaire (souffle, échographie cardiaque) et une cholestase chronique due à une paucité des voies biliaires interlobulaires. Le diagnostic est classiquement posé sur l'association d'une cholestase (présumée due à une paucité des voies biliaires interlobulaires) à au moins deux autres critères. Le diagnostic est confirmé par biologie moléculaire dans la plupart des cas. Des mutations du gène *JAG 1* sont identifiées chez plus de 90 % des patients. Ce gène code une protéine qui se lie au récepteur transmembranaire Notch. Dans de rares cas (< 5 %), c'est une mutation du gène *NOTCH2* qui est identifiée. L'évolution vers la cirrhose n'est pas constante. Elle peut se produire après plusieurs années, marquées par un ictère persistant depuis la naissance, un prurit sévère, et nécessiter une transplantation hépatique avant 10 ans, ou apparaître plus tard, à partir de l'adolescence. Parfois c'est la sévérité de la cholestase (prurit, xanthome, retard de croissance, fractures multiples…) qui fait discuter une transplantation hépatique. Un diagnostic prénatal de la maladie est possible quand l'anomalie moléculaire est identifiée et que la transmission par un parent a pu être établie (environ 35 % des cas, la mutation étant apparue *de novo* dans les autres cas). Cependant, le caractère variable de l'expressivité et incomplet de la pénétrance de la maladie rend le conseil génétique délicat.

Déficit en alpha-1 antitrypsine

Cette maladie, qui représente 5 à 10 % des cholestases néonatales, est transmise sur un mode autosomique récessif. Seul le phénotype PiZ est associé à une maladie du foie. En France, la fréquence des homozygotes ZZ est estimée à 1 cas sur 10 000 naissances. Seulement 15 à 20 % des enfants ZZ vont présenter une cholestase néonatale et environ 30 % d'entre eux vont développer une cirrhose qui sera une indication à la transplantation hépatique. Il n'existe pas de manifestation pulmonaire de la maladie à l'âge pédiatrique. Le diagnostic est le plus souvent suggéré par l'absence de pic d'α-1 globuline sur l'électrophorèse des protéines sériques. Il est confirmé par le dosage pondéral des α-1 antitrypsines et l'étude du phénotype et du génotype. Un diagnostic prénatal de la maladie est disponible. L'atteinte hépatique est due à un défaut de dégradation de la protéine mutée dans le réticulum endoplasmique.

Mucoviscidose

Cette maladie de transmission autosomique récessive est exceptionnellement révélée par une cholestase néonatale. Si le dépistage néonatal n'a pas permis d'identifier la maladie, le diagnostic est rapidement fait à l'aide du

dosage de la trypsine immuno-réactive, du test de la sueur et de l'étude moléculaire du gène *CFTR*. Une cirrhose peut apparaître chez 5 à 25 % des enfants et le risque augmente avec l'âge. L'atteinte hépatique est principalement la conséquence d'une obstruction des voies biliaires par un mucus anormal secondaire au défaut de sécrétion du chlore, par les cellules épithéliales des voies biliaires. Un traitement par acide ursodésoxycholique semble avoir un effet bénéfique sur l'évolution hépatique de la maladie.

Cholestases hépatocytaires génétiques

Déficit de synthèse des acides biliaires primaires

Ce sont des maladies de transmission autosomique récessive qui se distinguent des autres cholestases à GGT normales par une absence de prurit et d'augmentation des acides biliaires sériques. Deux déficits enzymatiques principaux de la voie de synthèse des acides biliaires primaires à partir du cholestérol responsables de cholestases chroniques ont été décrits. Le plus fréquent est le déficit en 3β-hydroxy-A5-C27-stéroïde oxydoréductase qui est moins sévère que le déficit en A4-3-oxostéroïde 5β-réductase. Le déficit en A4-3-oxostéroïde 5β-réductase peut être responsable d'insuffisance hépatocellulaire néonatale, tandis que le déficit en 3β-hydroxy-A5-C27-stéroïde oxydoréductase peut être découvert chez un adulte jeune dans le cadre du diagnostic d'une cirrhose. L'analyse des acides biliaires urinaires en spectrométrie de masse permet de suspecter le diagnostic en montrant l'absence d'acides biliaires primaires (acides choliques et chénodésoxycholiques), et en identifiant des acides biliaires atypiques qui s'accumulent en amont du déficit enzymatique. L'étude moléculaire des gènes codant ces enzymes confirme le diagnostic. Un traitement oral par acide cholique permet de normaliser la clinique et la biologie des malades et, dans certains cas, de faire régresser les lésions hépatiques et offre aux malades une vie normale. Le diagnostic de ces déficits doit donc être une priorité afin de débuter le traitement le plus tôt possible.

Cholestases intrahépatiques familiales progressives (*progressive familial intrahepatic* cholestasis ou PFIC) de type 1, 2, 3 et 4

Initialement rapportées sous le nom de maladie de Byler, ces maladies représentent 10 % des causes de cholestases néonatales (pour chaque maladie, incidence estimée à 1/100 000 naissances). Il s'agit de cholestases de transmission autosomique récessive, d'origine hépatocellulaire et évoluant vers la cirrhose et l'insuffisance hépatocellulaire souvent avant l'adolescence. Dans les deux premiers types (PFIC1 et PFIC2), la cholestase est caractérisée par un début souvent néonatal, un prurit majeur, une activité sérique toujours normale de la GGT. L'existence d'éventuelles atteintes extrahépatiques, l'intensité de la cytolyse hépatique, le taux d'alpha-fœtoprotéine et les résultats des études histologiques de la biopsie hépatique permettent d'orienter vers le type de PFIC. L'étude moléculaire des gènes *ATP8B1*

codant FIC1 (une flippase impliquée dans la régulation de la composition lipidique des membranes plasmiques cellulaires en particulier la membrane canaliculaire) et ABCB11 (codant BSEP, le transporteur canaliculaire impliqué dans la sécrétion biliaire des acides biliaires) permettent de confirmer les PFIC1 et 2, respectivement. L'évolution est caractérisée par une insuffisance hépatocellulaire relativement précoce et parfois le développement d'un hépatocarcinome.

Par opposition aux deux premières, la PFIC3 débute souvent plus tard dans la vie et est souvent compliquée par l'apparition d'une hypertension portale ; l'insuffisance hépatocellulaire est plus tardive que dans les PFIC1 et 2. Elle se caractérise par un prurit inconstant et modéré, une activité sérique élevée de la GGT. Elle est due à des mutations du gène *ABCB4* codant MDR3, le transporteur canaliculaire responsable de la sécrétion biliaire des phospholipides.

Récemment, des mutations du gène *TJP2* qui code ZO2, une protéine des jonctions serrées, ont été identifiées chez des malades avec un phénotype proche de celui de la PFIC2 comprenant en particulier un risque élevé de développer un carcinome hépatocellulaire. La GGT peut toutefois être discrètement élevée dans cette maladie, baptisée PFIC4. Des atteintes extrahépatiques ont été rapportées, mais elles ne sont pas actuellement considérées comme des contre-indications à la transplantation hépatique.

Un diagnostic moléculaire anténatal des PFIC peut être proposé quand les mutations sont identifiées et leur transmission établie. Un traitement par l'acide ursodésoxycholique doit être débuté chez tous les malades. Certains enfants atteints de PFIC peuvent bénéficier d'une dérivation biliaire externe ou d'un traitement par pharmacothérapie ciblée. Le traitement de référence reste la transplantation hépatique.

Cholestases dues à des anomalies du trafic des protéines canaliculaires

Le syndrome ARC associant Arthrogrypose, atteinte Rénale et Cholestase, peut être révélé par un ictère. Les atteintes neurologiques et rénales orientent vers ce diagnostic exceptionnel qui peut être confirmé par étude en biologie moléculaire des gènes *VPS33B* et *VIPAR* qui codent des protéines impliquées dans le trafic des protéines apicales, dont les protéines canaliculaires BSEP et MDR3. La maladie se transmet sur un mode autosomique récessif et un diagnostic anténatal est possible. Le pronostic est sombre et une transplantation hépatique est contre-indiquée.

Récemment, il a été montré que le déficit en myosine 5b, également responsable d'atrophie microvillositaire, une maladie digestive se manifestant le plus souvent par une diarrhée néonatale rebelle, pouvait causer une cholestase hépatocytaire à GGT normale isolée ou associée à une atteinte digestive. La myosine 5b, codée par le gène *MYO5B*, est impliquée dans le trafic des protéines, en particulier des transporteurs biliaires (BSEP et MDR3), au canalicule biliaire.

Maladies métaboliques pouvant s'accompagner d'une cholestase

Maladies lysosomales

Il s'agit principalement des maladies de Niemann-Pick de type C, de Gaucher et de Wolman. L'existence d'une splénomégalie associée à une importante hépatomégalie oriente vers ces diagnostics. La présence de cellules de surcharge au myélogramme est également évocatrice. Le diagnostic de ces maladies de transmission autosomique récessive est confirmé par les études enzymatiques spécialisées et la biologie moléculaire.

Maladies péroxysomales

Là aussi, les signes cliniques tels qu'une hypotonie, une fontanelle large ou une rétinite pigmentaire orientent vers ces diagnostics. L'histologie hépatique, quand elle est étudiée, peut montrer une paucité des voies biliaires. La suspicion diagnostique est confirmée par l'étude des acides gras à très longue chaîne, par l'identification de métabolites tels que les acides di- et trihydroxy-coprostaniques, et par la biologie moléculaire.

Anomalies de la chaîne respiratoire mitochondriale

Elles peuvent être à l'origine d'une cholestase sévère sans insuffisance hépatocellulaire et doivent être suspectées en cas d'hypoglycémies.

Déficit en cortisol

Il est le plus souvent en lien avec une interruption de la tige pituitaire. L'évolution hépatique est favorable avec le traitement hormonal substitutif. Ce diagnostic doit être suspecté particulièrement en cas d'hypoglycémies.

Cholestases liées à une infection

Les infections transplacentaires sont souvent associées à une splénomégalie et s'accompagnent d'une altération de l'état général et d'atteintes extra-hépatiques qui orientent le diagnostic.

Parmi les causes infectieuses, il ne faut pas omettre l'infection urinaire comme cause de cholestase, dont l'amélioration est de règle sous traitement antibiotique. Cependant il doit s'agir d'un diagnostic d'élimination ; les autres causes de cholestase en particulier l'atrésie des voies biliaires doivent être recherchées et le diagnostic rapidement reconsidéré en cas d'évolution défavorable sous traitement. Les hépatites virales (CMV, EBV…) sont traitées ailleurs (voir chapitre 70 – Hépatites virales). Elles sont rarement responsables d'une cholestase néonatale et l'identification de l'infection virale ne doit pas dispenser du bilan exhaustif de cholestase, en particulier en cas de selles décolorées.

Cholestase néonatale transitoire

Quand l'enquête étiologique est non contributive et que l'évolution de la cholestase est favorable (spontanément ou après un traitement par acide

ursodésoxycholique), il peut s'agir d'une cholestase néonatale transitoire. Elle représente 5 à 10 % des cas. Son origine est probablement multifactorielle. Elle pourrait avoir un mécanisme initial résultant de la conjonction d'une souffrance fœtale aiguë ou chronique, entraînant une ischémie ou une hypoxie hépatique, de l'immaturité de la sécrétion biliaire en cas de prématurité et d'une prédisposition génétique (en particulier statut hétérozygote muté pour un des gènes impliqués dans les PFIC). Il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui ne peut être retenu qu'après avoir éliminé les autres causes de cholestase néonatale, si le contexte est évocateur et l'évolution favorable.

Causes extrahépatiques

Pathologie lithiasique

Une lithiase de la voie biliaire principale peut entraîner un ictère cholestatique, qui survient typiquement après un intervalle libre de quelques semaines après la naissance, mais peut survenir également chez l'enfant plus grand.

Les selles peuvent être décolorées parfois partiellement et/ou transitoirement. Des douleurs abdominales et/ou des vomissements peuvent être observés. En cas de fièvre, il faut suspecter une cholangite. Dans environ 50 % des cas, des facteurs favorisants (déshydratation, infection, nutrition parentérale, hémolyse) sont retrouvés dans l'histoire néonatale.

Le plus souvent, l'échographie confirme le diagnostic. Une opacification des voies biliaires par cholangiographie percutanée associée au drainage et au lavage des voies biliaires est envisagée en cas de lithiase de la voie biliaire principale persistante et/ou compliquée (angiocholite, pancréatite, obstacle persistant avec retentissement hépatique). C'est un geste invasif qui doit être réalisé dans un centre de radiologie interventionnelle spécialisé. En cas de cholangite, une antibiothérapie couvrant les germes digestifs doit être débutée en urgence en attendant le drainage. Une élimination spontanée des lithiases de la voie biliaire principale peut être observée ; c'est pourquoi, en l'absence de complication infectieuse, on préconise une surveillance clinique et biologique d'environ 15 jours. Si les selles ne se recolorent pas et que l'ictère ne régresse pas, la levée de l'obstacle s'impose. Une prise en charge chirurgicale est indiquée en cas d'échec de radiologie interventionnelle.

Quelle que soit l'évolution, il est toujours important de réaliser une enquête étiologique visant à identifier un facteur favorisant la pathologie lithiasique, en particulier des facteurs de risque génétiques (évoqués devant des antécédents familiaux de lithiases précoces avant 40 ans et/ou intrahépatiques), des anomalies du bilan lipidique ou une maladie hémolytique chronique.

Dilatation congénitale de la voie biliaire principale (kyste du cholédoque)

Les premiers symptômes apparaissent avant l'âge de 1 an. Il touche deux ou trois filles pour un garçon. Cliniquement, la triade classique associe douleurs, ictères et masse de l'hypocondre correspondant à la palpation du kyste ; elle n'est cependant retrouvée que dans 30 % des cas. Le diagnostic repose sur l'échographie et la cholangio-IRM ou la cholangiographie percutanée. On retrouve le plus souvent une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (canal commun). Le traitement est chirurgical avec kystectomie et dérivation bilio-digestive. En cas de formation kystique de la voie biliaire et de cholestase néonatale, il faut évoquer une forme kystique d'atrésie des voies biliaires et référer l'enfant à un centre de référence maladies rares pour qu'il puisse bénéficier d'une prise en charge spécifique.

Autres atteintes de la voie biliaire

Elles sont exceptionnelles. On peut citer les sténoses congénitales du cholédoque, les duplications du tractus digestif et la perforation spontanée des voies biliaires. Dans ce dernier cas, il existe le plus souvent une décoloration des selles brutale qui intervient après un intervalle libre de plusieurs semaines après la naissance. Les transaminases sont le plus souvent normales. Dans les jours qui suivent, une ascite peut se constituer. Son analyse après ponction montre une augmentation de la bilirubine conjuguée beaucoup plus importante que dans le sang, ce qui affirme le biliopéritoine. Le traitement est en règle chirurgical. Rarement, l'ictère révèle une compression extrinsèque des voies biliaires par un angiome du pancréas ou un cavernome porte ou un envahissement tumoral (rhabdomyosarcome) ou infectieux des voies biliaires.

Diagnostic étiologique

Chez le nouveau-né

Chez le nouveau-né, la crainte de méconnaître une atrésie des voies biliaires doit être constamment présente à l'esprit. Les conditions du diagnostic étiologique se fondent sur des éléments cliniques, biologiques et radiologiques simples, dont les résultats doivent être obtenus en quelques jours. Les modalités pratiques de la conduite diagnostique en cas d'ictère cholestatique du nouveau-né sont indiquées dans la figure 9.1. Plusieurs points doivent être évalués avec une attention particulière :

- le degré et la durée de la décoloration des selles. Les selles doivent être examinées dans des conditions rigoureuses (nouveau-né alimenté avec le lait maternel ou un lait premier âge ordinaire, pas de médicaments pouvant modifier la couleur des selles). Une décoloration complète et prolongée des selles pendant plus de 7 jours doit faire *a priori*, et jusqu'à preuve du contraire, évoquer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. Une décoloration complète

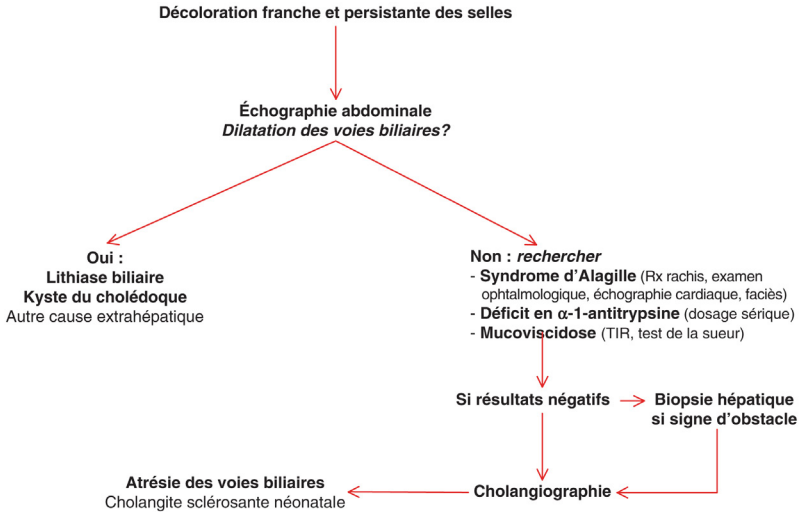


Figure 9.1. Cholestase néonatale : conduite pratique et étapes du diagnostic.

des selles est parfois observée chez des enfants atteints de mucoviscidose, de syndrome d'Alagille, de déficit en alpha-1-antitrypsine, ou de cholangite sclérosante ;

• la taille et la consistance de l'hépatomégalie : une hépatomégalie débordant de plusieurs centimètres le rebord costal et de consistance ferme ou dure doit faire évoquer *a priori* une atrésie des voies biliaires. L'association d'une décoloration complète et durable des selles et d'une hépatomégalie ferme ou dure, en l'absence de signe en faveur de l'une des causes citées plus haut, doit conduire à confier rapidement l'enfant à une équipe médico-chirurgicale expérimentée.

Lorsque la décoloration des selles n'est pas complète ou est intermittente, les principales causes de cholestase intra- ou purement extra-hépatique peuvent être identifiées en quelques jours à l'aide d'examens spécifiques de chaque cause et d'une échographie abdominale. Les données de l'échographie abdominale doivent être interprétées avec prudence. En effet, les circonstances où une dilatation des voies biliaires est patente sont rares à cet âge. L'atrésie des voies biliaires ne s'accompagne pas de dilatation des voies biliaires puisqu'il s'agit d'une maladie diffuse de tout l'arbre biliaire extra- et intra-hépatique. Le calibre de la voie biliaire principale normale du nouveau-né est trop petit pour être régulièrement visible à cet âge en échographie. La présence d'une vésicule biliaire n'exclut pas une atrésie des voies biliaires limitée aux canaux hépatiques. L'échographie peut en revanche être utile si elle montre une dilatation des voies biliaires associée à une lithiase, une image kystique sur le trajet de la voie biliaire principale,

les éléments du syndrome de polysplénie (rates accessoires, situs inversus, veine porte préduodénale, retour azygos de la veine cave inférieure) associés à l'atrésie des voies biliaires. Les examens biologiques hépatiques sont le plus souvent peu spécifiques. En particulier, une atrésie des voies biliaires peut parfois ne s'accompagner que d'une augmentation modérée (< 100 µmol) ou fluctuante de la bilirubinémie.

L'infection à cytomégalovirus (CMV) comme cause de la cholestase doit donc être retenue avec prudence. Une atrésie des voies biliaires peut être associée à une fœtopathie infectieuse. Concernant l'infection urinaire à *Escherichia coli*, la cholestase diminue en quelques jours sous traitement antibiotique. La persistance de l'ictère doit conduire à réviser le diagnostic.

Quand la cause de la cholestase n'est pas rapidement identifiée, une biopsie hépatique à l'aiguille doit être faite et interprétée par un pathologiste ayant l'expérience des maladies du foie de l'enfant. L'examen recherche avant tout des signes d'obstacle sur les voies biliaires (fibrose porte, prolifération de voies biliaires et bouchon de bile dans les voies biliaires), des signes en faveur d'une paucité des voies biliaires, des signes propres à chaque cause. Des hépatocytes multinucléés (cellules géantes) peuvent être présents, quelle que soit la cause. L'existence de signes d'obstacle sur les voies biliaires doit faire suspecter une atrésie des voies biliaires et discuter rapidement une opacification des voies biliaires qui, en fonction de l'état de la vésicule à l'échographie, peut être faite par cholécystographie transhépatique, cholangiographie rétrograde ou directe au cours d'une laparotomie exploratrice. En cas de forte suspicion d'atrésie des voies biliaires, l'opacification des voies biliaires par laparotomie est effectuée d'emblée et une biopsie hépatique est réalisée au cours de l'intervention.

Si la biopsie hépatique ne montre pas de signe d'obstacle sur les voies biliaires et si la cause de la cholestase n'a pas été identifiée, le suivi de l'enfant en milieu hospitalier doit être poursuivi. Schématiquement, deux évolutions sont possibles :

- normalisation complète de la couleur des selles en 2 semaines : on peut alors envisager le diagnostic de cholestase néonatale transitoire, mais il sera nécessaire de poursuivre une surveillance clinique et biologique en consultation pendant au moins 1 an pour s'assurer de la guérison complète et ce, à distance de l'arrêt d'un traitement par acide ursodésoxycholique ;
- l'absence de recoloration franche des selles doit conduire à une nouvelle biopsie à l'aiguille et, en cas de doute persistant, à faire une opacification des voies biliaires qui peut mettre en évidence une cholangite sclérosante.

Parallèlement, une analyse de l'ADN du patient par biologie moléculaire constitue dorénavant un moyen diagnostique rapide et efficace en utilisant les nouveaux outils de séquençage pour étudier un panel de gènes dédiés aux cholestases de l'enfant. L'interprétation des résultats nécessite une confrontation des résultats génétiques aux données phénotypiques.

Chez le grand enfant

Les causes de cholestase sont superposables à celles de l'adulte ou peuvent correspondre à la découverte tardive d'une cause ignorée de cholestase néonatale. Les modalités pratiques de l'enquête étiologique sont schématisées sur la figure 9.2. Le premier examen à faire est une échographie abdominale à la recherche d'une dilatation des voies biliaires secondaire à un obstacle (bénin ou malin) sur les voies biliaires extrahépatiques. En l'absence de dilatation des voies biliaires, la suite des investigations sera orientée par le résultat de la mesure de l'activité de la GGT sérique. Chez l'enfant, une augmentation de la GGT sérique est un bon indice de lésion de l'épithélium biliaire. Une activité normale de la GGT orientera vers une maladie de l'hépatocyte ; dans ce contexte, l'absence de prurit pourra faire évoquer un déficit de synthèse des acides biliaires primaires. À l'inverse, une augmentation de la GGT sérique orientera vers une maladie entraînant des lésions de l'épithélium biliaire. Certaines données cliniques ou examens complémentaires simples peuvent permettre de faire le diagnostic de syndrome d'Alagille, de mucoviscidose, de déficit en alpha-1-antitrypsine,

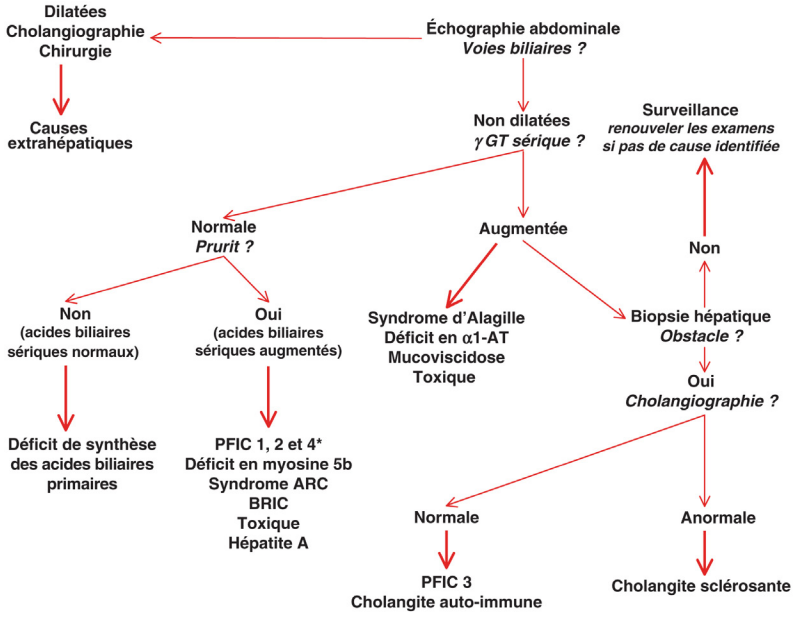


Figure 9.2. Cholestase (hors période néonatale) : conduite pratique et étapes du diagnostic.

* La γGT sérique peut être modérément élevée. α1-AT : alpha-1-antitrypsine ; ARC : arthrogrypose, atteinte rénale et cholestase ; BRIC : cholestase intrahépatique récurrente bénigne ; γGT : gamma-glutamyl transférase ; PFIC : *progressive familial intrahepatic cholestasis* (cholestase intrahépatique familiale progressive)

d'une cholestase secondaire à une nutrition parentérale exclusive ou s'inscrivant dans une cholangiociliopathie. Dans les autres cas, une biopsie hépatique est indiquée et montre, le plus souvent, une fibrose porte et une prolifération des voies biliaires. Une opacification des voies biliaires (cholécystographie transhépatique ou cholangiographie rétrograde endoscopique) permet d'identifier les anomalies caractéristiques de cholangites sclérosantes. Si l'opacification des voies biliaires montre un aspect normal, il faut évoquer une cholangite auto-immune ne concernant que les petites voies biliaires ou une cholestase intrahépatique fibrogène familiale due à une anomalie du gène *MDR3*. La suite des investigations et le traitement dépendent de la cause qui aura été identifiée.

Traitement

Un traitement symptomatique est toujours nécessaire. Tout enfant suspect de cholestase doit recevoir, dès que possible, une injection parentérale de 10 mg de vitamine K pour prévenir les complications hémorragiques. Si l'ictère se prolonge au-delà de quelques semaines, une prise en charge nutritionnelle (alimentation hypercalorique enrichie en triglycérides à chaîne moyenne et dextrine maltose) est souvent nécessaire ainsi qu'une supplémentation en vitamines liposolubles A, D, E et K. Si la bilirubine totale est < 60 µmol/L, une supplémentation orale est le plus souvent suffisante. En cas d'ictère plus intense, des administrations intramusculaires de vitamines D, A et K sont nécessaires. Les injections intramusculaires de vitamines K et E peuvent avantageusement être remplacées par une administration orale de vitamines K et E micellaires, sous forme d'une ampoule de 10 mg de vitamine K par semaine et de Vedrop® (tocofersolan) à la dose de 0,35 mL/kg. L'acide ursodésoxycholique à la dose quotidienne de 600 mg/m^2 de surface corporelle est indiqué dans la majorité des cholestases chroniques de l'enfant. En cas de prurit, un traitement par la rifampicine, à débuter à la dose de 5 mg/kg/j, apporte souvent une amélioration. En cas de cholestase chronique sévère, une alimentation entérale, voire parentérale, est souvent indiquée en attendant la transplantation hépatique. Des vaccinations contre les virus des hépatites A et B doivent être effectuées. Le traitement spécifique des principales causes de cholestase a été abordé précédemment et relève idéalement d'un centre de référence maladies rares.

Insuffisance hépatocellulaire

L'ictère peut être le fait d'une hépatopathie non primitivement cholestatique, mais responsable d'une insuffisance hépatocellulaire affectant les mécanismes d'élimination de la bilirubine et de la sécrétion biliaire. Les principales causes d'insuffisance hépatique de l'enfant sont résumées dans le Tableau 9.3.

Tableau 9.3. Principales causes d'insuffisance hépatocellulaire de l'enfant

Causes infectieuses : hépatites virales aiguës VHA, B, D et E, herpès (HSV, VZV, CMV, EBV, HHV6), adénovirus, entérovirus, dengue
Causes métaboliques : galactosémie, fructosémie, cytopathie mitochondriale, déficit en adénosine kinase, tyrosinémie héréditaire de type I, déficit en OTC, maladie de Wilson, déficit de synthèse des acides biliaires primaires, syndrome de Reye, déficit de la bêta-oxydation des acides gras, maladie de Niemann-Pick type C, déficit en transaldolase
Causes dysimmunes : – auto-immune : hépatite à cellules géantes avec anémie hémolytique, hépatites auto-immunes – allo-immune : hémochromatose néonatale ; lymphohistiocytose familiale, syndrome d'activation macrophagique
Causes malignes : leucémie aiguë, lymphome infiltrant, tumeur solide
Causes toxiques : paracétamol, sulfamides, valproate de sodium, halothane, chimiothérapie, amanite phalloïde
Causes vasculaires : maladie veino-occlusive, syndrome de Budd-Chiari, ischémie hépatique, choc
Décompensation d'une cirrhose

CMV : cytomégalovirus ; EBV : *Epstein-Barr virus* ; HHV : *human herpesvirus* ; HSV : *herpes simplex virus* ; OTC : ornithine transcarbamylase ; VHA, B, D, E : virus de l'hépatite A, B, D, E ; VZV : *varicella zoster virus*.

Les hépatites virales sont traitées au chapitre 70. Les autres principales causes identifiées chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson sont détaillées ci-après. Chez l'enfant plus grand, il faut penser aux hépatites toxiques, auto-immunes et à la maladie de Wilson.

Galactosémie

Maladie de transmission autosomique récessive. Elle peut être révélée par un syndrome septique, un ictère mixte et une insuffisance hépatique suivant la prise de lactose. Elle survient dès la mise au sein ou la prise de lait, hormis les laits sans lactose (lactose = glucose + galactose). Le diagnostic est posé par le dosage de l'activité uridyl diphosphate-galactosyltransférase des globules rouges (avant transfusion) et confirmé par l'étude moléculaire du gène *GALT*. Le traitement repose sur le régime sans galactose.

Intolérance héréditaire au fructose (fructosémie)

Maladie de transmission autosomique récessive qui se manifeste dès l'exposition à l'apport de fructose (saccharose, sirops médicamenteux, sucre). Les manifestations les plus fréquentes sont des vomissements, un refus des ali-

ments sucrés, des hypoglycémies, une hypophosphorémie, puis une insuffisance hépatique en cas d'ingestions plus importantes et prolongées. Le diagnostic de cette maladie génétique de transmission autosomique récessive repose sur l'étude moléculaire du gène *ALDOB* qui code l'aldolase B.

Tyrosinémie héréditaire de type I

Maladie de transmission autosomique récessive due à des mutations du gène *FAH* qui code la fumarylacétoacétate hydrolase. Il en résulte l'accumulation de métabolites intermédiaires : succinylacétone et maleylacétoacétate ; ces métabolites hépatotoxiques sont cirrhogènes et oncogènes. Rarement, les patients présentent une insuffisance hépatocellulaire néonatale et/ou une cirrhose précoce. Plus souvent, un syndrome hémorragique et/ou une hépatosplénomégalie et ascite vers l'âge de 3 mois conduisent au diagnostic de cette maladie. En l'absence de traitement, l'évolution est rapide vers l'insuffisance hépatocellulaire avec rachitisme sévère ; la cirrhose micronodulaire et l'hépatocarcinome sont particulièrement fréquents (1/3 des patients avant l'âge de 4 ans). Le diagnostic spécifique est posé sur la recherche de succinylacétone et d'acide delta aminolévulinique urinaire. Il peut être confirmé par étude moléculaire du gène *FAH*. Un diagnostic anténatal peut être proposé. Depuis 20 ans, le traitement par nitisinone (NTBC), associé à un régime pauvre en tyrosine, a profondément amélioré le pronostic pédiatrique de la maladie. Il doit être débuté le plus tôt possible.

Cytopathies mitochondriales

Elles constituent une cause fréquemment retenue. Le diagnostic est évoqué par des hypoglycémies, une hyperlactacidémie et une perturbation des points redox sanguins et de la chromatographie urinaire des acides organiques. Des atteintes extrahépatiques (neurologique, rénale, cardiaque ou musculaire) orientent également vers ce diagnostic. Le diagnostic est confirmé par l'étude enzymatique de la chaîne respiratoire sur biopsie hépatique, musculaire ou culture de fibroblastes. Le caractère primitif de l'atteinte mitochondriale n'est confirmé par biologie moléculaire que dans une minorité de cas. Dans les autres cas, le caractère primitif ne peut être formellement établi. Le pronostic varie de la récupération complète au décès rapide dans un Tableau de cirrhose décompensée. En cas d'atteinte neurologique, la transplantation hépatique est contre-indiquée.

Hémochromatose néonatale

Elle est responsable d'une cirrhose de constitution anténatale. Une surcharge diffuse en fer est caractéristique de la maladie qui pourrait être due à une allo-immunisation maternelle dirigée contre des antigènes

du foie fœtal. Le pronostic est sombre et le diagnostic qui repose sur une expertise multidisciplinaire est important, car une récidive au cours d'une nouvelle grossesse pourrait être prévenue par des perfusions maternelles d'immunoglobulines polyvalentes au dernier trimestre de grossesse.

Déficits sélectifs du transport de la bilirubine conjuguée

Syndrome de Dubin-Johnson

Le syndrome de Dubin-Johnson (SDJ) est une affection hépatique autosomique récessive bénigne, caractérisée par une hyperbilirubinémie chronique à prédominance conjuguée. Sa prévalence en population générale est inconnue et il peut atteindre des sujets de toutes origines ethniques. Le SDJ est plus fréquent chez les Iraniens ou les juifs marocains où, par effet fondateur, il concernerait jusqu'à 1/1300 individus. Il se manifeste en général chez l'adolescent ou l'adulte jeune par un ictère léger à modéré, récidivant et souvent déclenché par une affection intercurrente, une grossesse, la prise de contraceptifs oraux ou de médicaments. Ces épisodes ne s'accompagnent pas de prurit, mais parfois de douleurs abdominales et de fatigue. La bilirubinémie totale (à prédominance conjuguée, avec un rapport bilirubine conjuguée/bilirubine totale de 60 à 80 %) est élevée, en général entre 30 et 100 µmol/L (très rarement > 300 µmol/L). Le bilan hépatique, la concentration sérique des acides biliaires, l'albuminémie et le temps de Quick sont normaux. Le diagnostic doit être évoqué devant une hyperbilirubinémie conjuguée isolée en l'absence d'infection, d'anomalie hépatique à l'échographie ou de prise médicamenteuse. Dans ce contexte, la suspicion de SDJ peut être étayée par le profil d'excrétions urinaires des coproporphyrines, et un retard d'excrétion biliaire à la scintigraphie hépatique à l'HIDA-Tc99M. Le diagnostic est confirmé par l'identification de mutations bialléliques du gène *ABCC2* qui code MRP2, un transporteur membranaire apical ATP-dépendant qui permet l'élimination des glucuronides de la bilirubine et d'autres anions organiques conjugués, de l'hépatocyte vers la bile. Plus récemment, des cas de cholestase néonatale transitoire ont été rapportés chez des patients atteints de SDJ. Il n'a jamais été observé d'évolution vers une fibrose hépatique, une cirrhose ou une insuffisance hépatique. Le SDJ est une pathologie bénigne et de bon pronostic, il est donc important d'en faire le diagnostic afin d'éviter des investigations, des traitements et un suivi inutiles.

Syndrome de Rotor

Le syndrome de Rotor est une maladie hépatique héréditaire bénigne très rare, caractérisée par une hyperbilirubinémie chronique, mixte à prédominance conjuguée, sans hémolyse ni anomalies histologiques hépatiques. Le diagnostic est en général porté chez l'enfant ou l'adolescent, mais un ictère léger est souvent présent depuis la naissance. Le principal symptôme est un ictère récidivant, léger à modéré, sans prurit. Des crises douloureuses abdominales et une fébricule sont possibles, mais rares. La bilirubine sérique totale est élevée, habituellement entre 30 et 100 µmol/L, à prédominance conjuguée (50–80 %). Le reste du bilan sanguin (dont le dosage des enzymes hépatiques) et l'histologie hépatique sont normaux, mais les concentrations absolues et relatives en coproporphyrine I urinaire sont élevées. L'analyse de la rétention des pigments biliaires montre que le syndrome de Rotor est la conséquence d'un défaut de stockage hépatique de la bilirubine conjuguée et des autres anions biliaires organiques. Le syndrome de Rotor est un diagnostic d'exclusion devant une hyperbilirubinémie mixte sans anomalies des enzymes hépatiques (aminotransférases, phosphatases alcalines et gamma-glutamyl transpeptidase) ou de l'échographie hépatique, survenant hors contexte d'infection ou de prise médicamenteuse. Si une biopsie hépatique est réalisée, elle montre une histologie normale. La scintigraphie hépatique à l'HIDA-Tc99M montre une excrétion à prédominance rénale. La physiopathologie du syndrome de Rotor a été récemment élucidée. Elle implique un défaut d'absorption sinusoïdal de la bilirubine et d'autres anions organiques dû à un double déficit en OATPB1 et OATPB3. Chaque déficit étant transmis sur un mode autosomique récessif. Un diagnostic moléculaire est donc maintenant possible. Le syndrome de Rotor étant totalement bénin, aucun traitement spécifique n'est recommandé ni habituellement nécessaire. Cependant, des précautions doivent être prises vis-à-vis des médicaments dont l'absorption hépatocytaire implique l'OATPB1 ou l'OATPB3.

Pour en savoir plus

Carte colorimétrique des selles des bébés. En ligne : https://www.amfe.fr/media/alerte_jaune_carte_colorimetrie_54x86_dec2017_hd_1.pdf.

Fawaz R, Baumann U, Ekong U, Fischler B, Hadzic N, Mack CL, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice ininfants : joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Pratice Guideline. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2017;64(1):154-68. En ligne : https://www.naspghan.org/files/documents/pdfs/position-papers/Guideline_for_the_Evaluation_of_Cholestatic.23.pdf.

FILFOIE – filière de santé maladies rares. En ligne : http://www.filfoie.com.

L'alerte jaune – surveillez la couleur des selles de votre bébé. En ligne : http://www.alertejaune.com/alerte-jaune/c-est-quoi/.

10 Malaise du nourrisson

G. Chéron

Définition

C'est une modification soudaine, inhabituelle, brève (< 1 min) du comportement et/ou du rythme respiratoire, de la conscience, du tonus (hypo- ou hypertonie) et/ou de la coloration (pâleur ou cyanose). Cet épisode génère une inquiétude importante chez les parents qui ont le sentiment d'une mort imminente. Les termes de mort subite évitée (*near-miss sudden infant death syndrome*), puis d'*apparent life threatening event* (ALTE) ont été successivement utilisés. Ils faisaient référence à une gravité particulière (mort subite, *life threatening*) qui inquiétait les parents, alors que le pronostic de ces épisodes est excellent dans une très grande majorité de cas.

Il faut comprendre le terme de malaise comme un élément sémiologique nécessitant un bilan pour en évaluer l'éventuelle gravité, en rechercher une étiologie requérant un traitement spécifique, voire peut-être une surveillance particulière. Pour une proportion très notable d'enfants, l'absence de gravité, l'absence de cause identifiable, l'absence de pathologie ou trouble associé conduit désormais à parler de *brief resolved unexplained events* (BRUE) pour les nourrissons de moins de 1 an.

Examen clinique

- Rechercher les antécédents de consanguinité, prématurité, ventilation assistée, bronchodysplasie, hypotrophie, reflux gastro-œsophagien, troubles de déglutition, bruit respiratoire (pendant le sommeil), prise médicamenteuse, syncope chez les parents et décès d'origine cardiaque en bas âge dans la famille.
- Consulter le carnet de santé et tracer les courbes de poids, taille et périmètre crânien.
- L'examen clinique est :
  - morphologique : malformation faciale, crânienne, cardiopathie connue ;
  - neurologique : stade du développement psychomoteur, tonus musculaire, motricité spontanée et réflexes ostéotendineux, oculomotricité, réflexes pupillaires ;
  - hémodynamique : coloration et température des extrémités, temps de recoloration cutanée, pouls périphériques et centraux, fréquence cardiaque, tension artérielle, pré-charge (hépatomégalie, turgescence jugulaire, auscultation pulmonaire), souffle cardiaque et bruit surajouté ;

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

– ventilatoire : bruit ventilatoire (stridor, geignement, freinage expiratoire, ronflement, cornage), sibilants, foyer auscultatoire, fréquence respiratoire, signes de lutte, position de la trachée ;
– digestif : observation de l'enfant en train de boire (qualité de la succion, fausses routes, toux lors des biberons ou de la tétée, durée du biberon) ;
– mesure de la température, du poids, du périmètre crânien.

Évaluer les critères de gravité

Le *malaise grave* est caractérisé par une détresse hémodynamique, ventilatoire ou neurologique identifiée par l'équipe médicale et authentifiée par des enregistrements (cardiorespirographie, électrocardiogramme, électroencéphalogramme) et/ou des résultats biologiques (souffrance cellulaire hépatique, musculaire, myocardique, neurologique, acidose).

Cliniquement, sont significatifs :
• choc, hypotension artérielle ;
• détresse respiratoire, cyanose persistante ;
• troubles de la conscience, coma, mouvements anormaux, déficit focalisé, asymétrie des réflexes, hypertension intracrânienne.

Les examens complémentaires suivants visent à objectiver l'éventuelle gravité :
• saturation transcutanée en oxygène et hypoxie ;
• gaz du sang artériel en cas de trouble de la conscience (pH $< 7{,}32$, BE ≤ 6 mmol/L) ;
• acidose lactique ;
• urée et créatinine plasmatique (insuffisance rénale) ;
• alanine aminotransférase (ALAT), aspartate aminotransférase (ASAT) : lyse hépatique ;
• créatine phosphokinase (CPK) : lyse musculaire ; troponine, *brain natriuretic peptide* (BNP) et *N-terminal pro-brain natriuretic peptid* (NT-proBNP) : spécifiques du myocarde,
• électrocardiogramme : ischémie myocardique ;
• électroencéphalogramme (EEG) en cas de trouble de conscience ou de description d'un épisode convulsif.

Étiologie

On suspecte une étiologie :
• infectieuse si la température est supérieure à 38 °C au-delà du premier mois de vie, et de principe chez le nouveau-né (pneumopathie, infection ORL, méningite, bactériémie, etc.). En cas de doute, il faut disposer d'une numération formule sanguine (NFS) et d'une *C reactive protein* (CRP) ;

- par l'examen clinique et le cliché radiologique de thorax : pneumopathie, épanchement pleural, pneumomédiastin ; pathologie ORL malformative congénitale (syndrome de Pierre Robin, dysmorphie faciale, rétrognatisme, fente palatine parfois seulement sous-muqueuse) orientant vers un syndrome de dysfonctionnement du tronc cérébral ; ou encore pathologie ORL obstructive congénitale (malacie, compression trachéale) ou acquise (corps étranger, hypertrophie amygdalienne et/ou des végétations adénoïdes, rhinite obstructive) ;
- neurologique par l'examen clinique, l'anamnèse, l'EEG parfois, l'imagerie (scanner ou IRM) en cas d'anomalie clinique : équivalent convulsif, encéphalopathie, hémorragie intracrânienne, traumatisme crânien accidentel ou non ;
- métabolique : mesure de l'ammoniémie, de la calcémie, de la glycémie, recherche d'une cétonurie, bilan en milieu spécialisé s'il s'agit de récidives inexpliquées, d'une union consanguine, ou s'il existe un antécédent de mort subite du nourrisson dans la famille ;
- digestive par l'anamnèse : reflux gastro-œsophagien (RGO) ou un seul épisode de vomissement responsable d'une inhalation (radiographie de thorax), ou d'un réflexe laryngé. Le RGO a très (trop) souvent été impliqué sans preuve objective de sa responsabilité. Exceptionnellement, invagination intestinale aiguë dans sa forme neurologique (cliché d'abdomen sans préparation de face debout et/ou échographie).

Des apnées et/ou des bradycardies peuvent également être en cause. Les apnées pathologiques sont des pauses respiratoires supérieures à 20 secondes. Le seuil des bradycardies est fonction de l'âge : < 80/min chez le nouveau-né, < 70/min de 1 à 3 mois, < 60/min de 3 à 12 mois. Dans la majorité des cas, les deux phénomènes sont associés. L'apnée obstructive a une cause ORL ou faciale, congénitale ou acquise. L'apnée centrale, définie par l'arrêt de toute activité ventilatoire, a le plus souvent une composante obstructive liée à la chute du tonus des muscles dilatateurs du pharynx. Elle est le témoin d'une pathologie centrale (dysfonctionnement du tronc cérébral, syndrome d'Ondine, séquelles d'hypoxie–ischémie) ou d'une immaturité (prématuré). Elles sont recherchées par une polysomnographie chez le prématuré ou en cas de récidive chez le nourrisson de moins de 6 mois.

L'identification d'une étiologie précise, révélée par le « malaise », doit être clairement expliquée aux parents, le terme de malaise remplacé par sa description et le diagnostic retenu pour éviter toute ambiguïté et inquiétude inappropriée pour l'avenir.

En l'absence de critères de gravité initiale, en l'absence de diagnostic étiologique, le terme de BRUE est retenu. Il a l'intérêt d'évoquer un malaise exploré, sans gravité aucune lors du bilan.

Pronostic

Le pronostic est celui de l'affection causale. Le pronostic neurologique et psychomoteur à court et à long terme des BRUE est bon. Ces événements ne laissent pas de séquelles, ne s'accompagnent pas d'un risque ultérieur particulier de mort subite du nourrisson.

Des facteurs de risque de récidives doivent moduler les informations données aux parents. Il s'agit de la présence d'antécédents de décès subit par cause cardiaque dans la famille, d'un premier épisode survenant avant la fin du deuxième mois de vie, une prématurité (< 32 semaines) et un âge corrigé < 45 jours. La réalisation de manœuvres de réanimation sur place alors que le bilan est strictement normal arrivé à l'hôpital doit faire réfléchir à la pertinence de ces manœuvres.

Spasme du sanglot

Il faut citer à part les spasmes du sanglot, affection aussi bénigne que spectaculaire. Il s'agit d'accès stéréotypés déclenchés par des pleurs lors d'une colère, d'un traumatisme, d'une contrariété. Le temps expiratoire des pleurs devient de plus en plus long, survient un blocage respiratoire et une cyanose du faciès et une perte de connaissance avec hypotonie. L'enfant se réveille seul après quelques dizaines de secondes. Il est volontiers fatigué, peu actif pendant une ou deux heures, peut demander à dormir. Plus rarement, il s'agit d'une forme syncopale ou blanche. Au décours d'un traumatisme, d'une peur, l'enfant devient livide, a parfois un petit cri et il perd connaissance. Dans les deux cas, peuvent survenir une révulsion oculaire et des mouvements cloniques, simulant une crise d'épilepsie. Ces accès surviennent entre les âges de 6–9 mois et 5–6 ans. Ils se répètent avec une fréquence variable et souvent devant une même personne. Les parents doivent être encouragés à ne pas modifier leur conduite à l'égard de l'enfant du fait de ces spasmes du sanglot.

11 Perte de connaissance et syncope

G. Patteau

Définitions

La *perte de connaissance* (PC) est un trouble de la conscience avec perte de contact, sans communication possible, aux étiologies multiples (neurologiques, ventilatoires, cardiovasculaires, métaboliques, toxicologiques…).

La *syncope* est une PC inopinée, de début brutal, avec perte du tonus postural. La récupération est spontanée, rapide avec retour à un état neurologique normal. Elle est le fait d'une hypoperfusion cérébrale transitoire suite à un effondrement des résistances périphériques, une bradycardie extrême ou une tachycardie.

La *lipothymie* est une syncope « incomplète » puisque sans perte de contact ni du tonus postural. L'hypoperfusion cérébrale est ressentie comme une sensation imminente de PC, de tête vide, de faiblesse avec étourdissement. Pendant quelques secondes ou minutes surviennent vertiges, jambes flageolantes, vue brouillée (« voile noir »), diplopie, éloignement des sons et acouphènes. D'autres signes plus spécifiques du mécanisme en cause peuvent compléter la sémiologie (sueurs, nausées et douleurs abdominales des syncopes réflexes ; palpitations, céphalées de l'hypotension artérielle orthostatique, etc.). Lipothymies et syncopes ont des causes identiques, la démarche diagnostique est la même. L'absence de cette phase prodromale avant une syncope dite « à l'emporte-pièce » fait évoquer une origine cardiaque notamment rythmologique.

Pertes de connaissance brèves non syncopales (d'origine non cardiovasculaire)

Le traumatisme crânien rapporté par l'entourage, l'accident ischémique transitoire (AIT) et ses signes focaux, certaines migraines avec leurs auras et céphalées sont aisément reconnus.

Crises épileptiques

Les crises généralisées et partielles complexes comportent une PC. Les crises atoniques peuvent être confondues avec une syncope à l'emporte-pièce.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Elles se manifestent par une perte soudaine du tonus musculaire qui entraîne une chute. La PC (inconstante) peut durer plusieurs minutes. Quelques spasmes myocloniques peuvent la précéder. La récupération au décours est rapide.

La difficulté est surtout de distinguer une crise tonico-clonique généralisée d'une syncope vaso-vagale ou cardiaque dite « convulsivante » ou « myoclonisante » lorsqu'elle s'accompagne de secousses. Les éléments d'orientation clinique (tableau 11.1) sont parfois manquants. Lorsqu'ils surviennent à l'effort (l'alimentation ou les pleurs chez le nourrisson) ou dans le sommeil, ces épisodes, d'allure épileptique, doivent bénéficier d'une exploration cardiologique.

Tableau 11.1. Arguments sémiologiques en faveur d'une crise épileptique ou d'une syncope*

	Crise épileptique	Syncope
Circonstances	**Stimulation lumineuse**	**Contexte vaso-vagal typique** **À l'effort :** syncope cardiaque jusqu'à preuve du contraire
Prodromes	**Aura** (inconstante) : hallucinations visuelles, auditives, olfactives, sensitives, impression de déjà-vu	**Prodromes typiques d'une syncope vaso-vagale**
Signes per critiques	**PC longue : quelques minutes** (< 1 min possible) **Cyanose du visage** (inconstante, pâleur et érythrose possibles) **Hypertonie** (sauf crise atonique) **Phases toniques/cloniques marquées et/ou prolongées.** **Mouvements cloniques d'un hémicorps** **Automatismes clairs** d'une crise focale complexe : gestuels, verbaux, mastication, déglutition **Morsure de la langue**	PC toujours très courte (< 1 min) Pâleur Hypotonie mais hypertonie secondaire possible Myoclonies asynchrones, asymétriques, peu amples, non rythmées et toujours brèves (< 15 s) qui commencent après la PC
Récupération	**Souvent longue et progressive (somnolence prolongée)** **Déficit focal neurologique post-critique** **Confusion prolongée**	Courte (< 1 min). Asthénie/envie de dormir prolongée possible sans réelle somnolence Absence de confusion ou très brève (< 15)

* Les signes, indiqués en gras, lorsqu'ils sont présents, ont une forte valeur d'orientation diagnostique. Révulsion oculaire, perte d'urine, vomissements et amnésie peuvent se voir dans une syncope.
PC : perte de connaissance.

Crises non épileptiques psychogènes ou pseudo-syncopes psychogènes

PC apparente isolée, pseudo-syncopale, ou associée à une agitation motrice, des secousses, mimant une crise épileptique généralisée, la crise non épileptique psychogène (CNEP) se produit en présence de témoins, sans pâleur. L'enfant oppose parfois une résistance à la mobilisation d'un membre, à l'ouverture des yeux. Elle entre dans le cadre d'une conversion hystérique ou une simulation.

Hypoglycémie sévère

L'hypoglycémie est rarement la cause d'une PC d'allure syncopale. Elle est responsable d'un état pré-comateux ou comateux précédé de signes d'alarme évocateurs d'un manque de sucre ressenti avec sécrétion d'adrénaline : sueurs, palpitations, extrémités froides, tremblements, nausée, pâleur et sensation de faim. Si ce besoin de sucre n'est pas satisfait, des signes de dysfonction cérébrale surviennent progressivement jusqu'au trouble de conscience (± convulsions) : vertige, jambes en coton, asthénie soudaine, sensation de tête vide, céphalées, ralentissement idéo-moteur, troubles visuels, picotement de la bouche, gêne à l'élocution, agitation pseudo-psychiatrique, hallucinations, confusion. Des signes focaux (diplopie, hémiplégie–parésie) transitoires sont possibles, à distinguer d'un AIT, d'une crise focale ou d'une migraine avec aura.

L'incapacité à percevoir et/ou traiter les signes précoces d'hypoglycémie des plus petits qui échappent à l'attention de leur entourage ou leur survenue nocturne chez les enfants diabétiques peuvent donner l'impression d'une PC d'allure brutale. En l'absence de prise en charge, l'enfant peut se réveiller grâce aux hormones de la contre-régulation. Le dextro fera le diagnostic devant un trouble de l'interaction en phase de récupération d'une PC brève.

Syncopes

L'hypoperfusion cérébrale à l'origine de la syncope tient à trois mécanismes causals :

- un hypodébit d'origine cardiaque primitive :
  - rythmique : tachycardies supraventriculaires et ventriculaires, bradycardies extrêmes paroxystiques,
  - mécanique : obstruction à l'éjection ventriculaire aortique ou pulmonaire ;
- une hypotension orthostatique : rare chez l'enfant ;
- un réflexe du système neuro-végétatif autonome qui associe une levée brutale du tonus vaso-moteur responsable d'une hypotension artérielle (réponse vaso-dépressive par baisse d'activité sympathique) et une bradycardie par

activation vagale parasympathique (réponse cardio-inhibitrice). Ce mécanisme est celui des syncopes dites réflexes ou « neurocardiogéniques » ou « vaso-vagales ».

Syncopes réflexes (vaso-vagales)

Elles sont la cause la plus fréquente des syncopes de l'enfant mais restent un diagnostic d'exclusion.

Syncope vaso-vagale typique

La syncope survient en position debout prolongée. Certaines circonstances sont « favorisantes » : atmosphère surchauffée, confinement (lieux publics ou transports en commun), hyperextension de la tête, arrêt brusque d'un effort intense ou période post-prandiale. Un facteur déclenchant est souvent retrouvé : douleur intense, émotion, peur, fièvre, vue du sang, odeur intense, toux, défécation, miction, manœuvre de Valsalva, déglutition ou un terrain particulier : pré-adolescence et adolescence, anxiété, déshydratation. Les prodromes sont à type d'étourdissement, faiblesse, vertige, vision floue, sueurs, nausées, douleurs abdominales. La pâleur est constante.

La PC est brutale, en règle hypotonique avec immobilité et pâleur, résolutive en moins d'une minute. Une phase secondaire hypertonique avec révulsion oculaire est possible, parfois associée à des mouvements myocloniques des extrémités ou du visage pouvant faire évoquer une comitialité (voir tableau 11.1). Au réveil, il n'existe pas de phase confusionnelle (ou fugace). L'enfant décrit une sensation d'épuisement, une envie de dormir et une intolérance à la station debout qui peuvent persister plusieurs heures.

Forme pâle du spasme du sanglot

La séquence est typique : après un traumatisme mineur, l'enfant chute brutalement, devient pâle et hypotonique. Il peut ensuite se raidir avec révulsion oculaire, avoir quelques secousses des extrémités puis se recolore, et il reprend conscience rapidement. Ces formes vagales pâles sont plus volontiers déclenchées par un traumatisme mineur, une douleur ou une peur, qu'une colère ou une frustration typiques de la forme bleue et les pleurs peuvent manquer. Elles disparaissent avant l'âge de 5 ans.

ECG et investigations complémentaires

L'ECG de repos est normal au décours d'une syncope réflexe. Il est systématique lors de la prise en charge initiale de toute première syncope, même vaso-vagale typique chez un enfant indemne de cardiopathie connue ou suspectée. Il permet notamment d'écarter une anomalie rare exposant au risque de mort subite par arythmie ventriculaire. Une fois les causes cardiaques écartées au décours du premier épisode, il n'est pas nécessaire de répéter l'ECG en cas de récidive d'une syncope vaso-vagale typique.

L'absence de prodromes, même en contexte vagal, et toute anomalie à l'ECG imposent une exploration cardiopédiatrique.

La reconnaissance d'une forme pâle d'un spasme du sanglot ne nécessite aucun examen complémentaire en dehors d'un ECG de principe lors du premier épisode.

Mesures thérapeutiques

Elles se limitent à la réassurance de la famille sur le caractère bénin de ces épisodes, l'éviction autant que possible des facteurs déclencheurs, la connaissance des prodromes (s'allonger et surélever les jambes).

Syncope sur hypotension orthostatique

Elle est le plus souvent secondaire à une hypovolémie ou une prise médicamenteuse. Elle résulte de la chute du débit cardiaque et de la pression artérielle induites par la baisse du retour veineux (accumulation de sang dans les jambes) au passage de la position allongée à la position debout. La fréquence cardiaque lors d'une hypotension artérielle orthostatique peut être normale, basse ou augmentée. Une tachycardie évoque une hypovolémie alors que l'absence d'accélération cardiaque appropriée est en faveur d'une atteinte du système neuro-végétatif autonome, fonctionnelle et médicamenteuse (anti-hypertenseurs, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs de la monoamine oxydase, phénothiazines).

Vertige, asthénie, voile noir, céphalées, palpitations et douleur à type d'oppression thoracique sont fréquents. La constatation d'une hypotension artérielle orthostatique mesurée à 3 minutes est indispensable au diagnostic.

Les mesures thérapeutiques se limitent à corriger ou prévenir une hypovolémie, écarter un médicament responsable.

Syncopes cardiaques

Le bas débit tient à :

- un obstacle structurel à l'éjection ventriculaire aortique ou pulmonaire : cardiomyopathie hypertrophique, rétrécissement aortique, hypertension artérielle pulmonaire sévère ;
- un trouble du rythme paroxystique : ventriculaire (tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire, torsades de pointes) ou supraventriculaire, bradycardies extrêmes sur trouble de la conduction auriculoventriculaire (bloc auriculoventriculaire) ou par diminution de l'automatisme sinusal. La recherche d'une canalopathie fera partie du bilan cardiologique.

Bradycardies sur trouble conductif ou dysfonction sinusale

Elles sont permanentes ou paroxystiques et peuvent être induites par une accélération du rythme cardiaque lors d'un effort. La correction d'une bradycardie par un petit exercice physique permet de conclure à une bradycardie sinusale ou jonctionnelle. L'hypertonie vagale, fréquente chez l'adolescent et l'enfant sportif, peut être responsable de syncopes répétées à la moindre stimulation vagale supplémentaire.

Tachycardies supraventriculaires

Les tachycardies supraventriculaires sont jonctionnelles réciproques sur voie accessoire dans 80 % des cas chez l'enfant. Un syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) est présent près d'une fois sur deux, idiopathique dans 95 % des cas.

Tachycardies ventriculaires catécholergiques

Les tachycardies ventriculaires catécholergiques sont des arythmies ventriculaires polymorphes qui surviennent lors d'efforts violents ou d'un stress émotionnel. Le diagnostic est souvent retardé en raison de la fréquence des mouvements convulsifs égarant vers une comitialité. L'ECG de repos est normal ou objective une bradycardie sinusale (< 60/min). Le Holter et l'épreuve d'effort en milieu spécialisé peuvent reproduire l'arythmie ventriculaire.

Syndromes du QT long congénital (LQT-1, 2 et 3)

L'espace QT est allongé (QTc > 480 ms, suspect au-delà de 440 msec), l'onde T anormale (large avec pente ascendante dans le LQT1, en double bosse dans le LQT2). Il induit un risque de trouble du rythme ventriculaire et de torsade de pointes à l'effort dans le LQT1, lors d'un stress émotionnel volontiers auditif et nocturne (réveil) dans le LQT2, au repos et pendant le sommeil dans le LQT3.

Syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada associe un aspect de bloc incomplet droit et une anomalie de la repolarisation : surélévation de ST (> 2 mm) en V1-V2, convexe ou triangulaire, suivie d'une onde T négative. Ces anomalies étant variables dans le temps, 50 % des patients ont un ECG de base normal. Les syncopes et accidents de mort subite par fibrillation ventriculaire surviennent au repos, souvent la nuit. Chez l'enfant, le risque est augmenté en contexte fébrile (tableau e11.1).

Arguments cliniques et électrocardiographiques en faveur de l'origine cardiaque primaire d'une syncope (figure 11.1)

- Les palpitations rapides et douleurs/oppressions thoraciques ne sont pas spécifiques.
- L'interrogatoire recherche :
  – des antécédents familiaux de maladie myocardique ou rythmique héréditaire, de syncope ou de mort subite inexpliquée, de maladie auto-immune maternelle ;

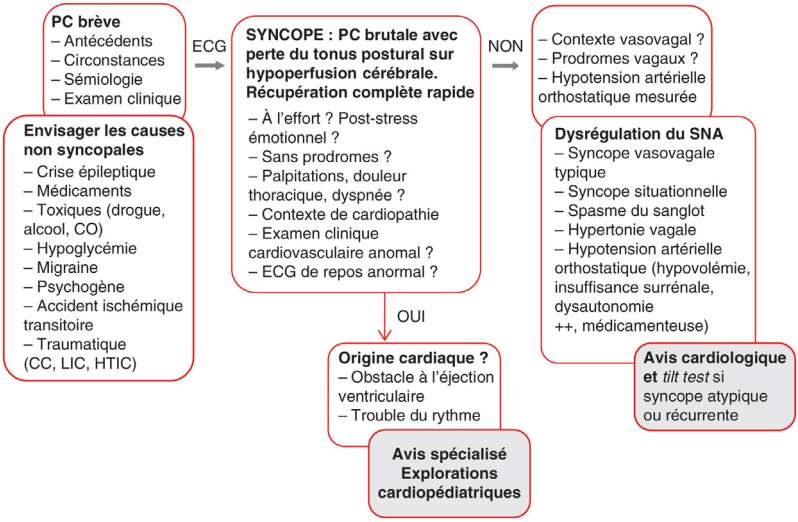


Figure 11.1. Stratégie diagnostique d'une première perte de connaissance (PC) brève chez l'enfant.
CC : commotion cérébrale ; CO : monoxyde de carbone ; ECG : électrocardiogramme ; HTIC : hypertension intracrânienne ; LIC : lésion intracrânienne ; SNA : système nerveux autonome.

– des antécédents personnels de cardiopathie connue, de trouble du rythme ou de conduction, de maladie inflammatoire, métabolique ou génétique à risque d'atteinte cardiaque (dysmorphie), de signes fonctionnels cardiaques à l'effort (douleurs d'angor, dyspnée).

• L'examen clinique est normal dans la quasi-totalité des cas. L'ECG est systématique lors du premier épisode même si sa normalité n'exclut pas une origine cardiaque. Il recherche un allongement de l'espace QT, une onde de pré-excitation delta avec PR court (syndrome WPW, anomalies de repolarisation, hypertrophie ventriculaire gauche, etc.). La constatation de toute anomalie sur l'ECG de repos au décours d'une syncope nécessite un avis cardiopédiatrique.

À retenir

Un avis spécialisé et une exploration cardiopédiatrique s'imposent devant toute syncope survenue :
• à l'effort ou sur un stress émotionnel ;
• et/ou sans prodrome ou avec palpitations, douleurs thoraciques ou dyspnée ressenties juste avant ;

▷

▷

- et/ou en contexte connu ou suspecté de cardiopathie ou de maladie rythmique héréditaire ;
- et/ou chez un enfant dont l'examen clinique cardiovasculaire au réveil est anormal ;
- et/ou dont l'ECG de repos comporte des anomalies.

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/477748 et suivez les instructions.

Tableau e11.1. Étiologies des syncopes cardiaques de l'enfant.

Tableau e11.1. Étiologies des syncopes cardiaques de l'enfant

Causes rythmiques	
Bradycardies	
Trouble de la conduction auriculo-ventriculaire (BAV complet ou partiel de haut degré) **Dysfonction sinusale**	– Idiopathique – Post-réparation chirurgicale d'une cardiopathie congénitale (TGV réparée à l'étage auriculaire) – BAV traumatique post-cathétérisme cardiaque, pose de voie centrale – Malformatif sur cardiopathie non opérée (double discordance, hétérotaxie) – BAV immun : passage d'auto-anticorps maternels lésant les myocytes du nœud auriculoventriculaire (nouveau-né de mère lupique) – Infectieux : myocardite virale, maladie de Lyme – Maladie métabolique ou neuromusculaire (déficit en oxydation des acides gras, laminopathie) – Héréditaire associé à un syndrome du QT long congénital – Dégénératif : BAV partiel diagnostiqué dans la petite enfance qui devient complet dans les années suivantes – Dysfonction d'un pacemaker (fracture de sonde) – Cardiotoxiques bradycardisants (bêtabloquants, digitaliques, cordarone, anticalciques, chimiothérapie) – Trouble ionique : hyperkaliémie (bloc sino-auriculaire et BAV), hypercalcémie sévère (BAV 2 et 3) – Hypertonie vagale
Tachycardies	
Ventriculaires (ESV, TV, torsades de pointes, FV)	– Canalopathies : • tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques • syndrome du QT long congénital • syndrome de Brugada • syndrome du QT court (exceptionnel) – Arythmies ventriculaires paroxystiques sur anomalie cardiaque structurelle ou cardiopathie opérée : • congénitale malformative (anomalie coronaire) • cardiopathie congénitale opérée (ventriculotomie sur tétralogie de Fallot) • cardiomyopathie : hypertrophique, dilatée, dysplasie arythmogène du ventricule droit, myocardite • ischémie myocardique • tumeur cardiaque – Déficit en oxydation des acides gras – Toxiques/médicamenteuses (digitaliques, QT long acquis) – Hypokaliémie (TV, FV, torsade de pointes), hyperkaliémie (TV, FV), hypercalcémie sévère (FV sur QT court) – TV idiopathique
Supraventriculaires	– Syndrome de Wolff-Parkinson-White – Associées à une cardiopathie (10 à 15 % des TSV) : CMH, maladie d'Ebstein, double discordance, défauts septaux, réparation atriale des TGV

▷

▷

Causes mécaniques	
Obstacle à l'éjection ventriculaire	– Rétrécissement aortique – Cardiomyopathie hypertrophique – HTAP sévère/rétrécissement pulmonaire – Tumeur cardiaque – Obstacle fonctionnel : ischémie aiguë (origine anormale de la coronaire gauche du sinus de Valsalva droit)

BAV : bloc auriculoventriculaire ; CMH : cardiomyopathie hypertrophique ; ESV : extrasystole ventriculaire ; FV : fibrillation ventriculaire ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; TGV : transposition des gros vaisseaux ; TSV : tachycardie supraventriculaire ; TV : tachycardie ventriculaire.

12 Purpura et purpura fébrile

V. Nouyrigat

Le diagnostic positif de purpura est clinique.

Des taches rouges ne s'effaçant pas à la vitropression témoignent d'une extravasation d'hématies dans le derme. Elles forment des pétéchies (punctiformes), vibices (linéaires) ou ecchymoses.

En contexte fébrile ou hémorragique, le purpura est une urgence diagnostique et thérapeutique.

Physiopathologie

Le purpura peut être thrombopénique par excès de destruction, insuffisance de production ou anomalie de répartition des plaquettes (tableau 12.1), ou non thrombopénique (tableau 12.2).

L'examen clinique est complet, chez un enfant déshabillé.

Il analyse particulièrement :

- la date d'apparition des lésions ;
- leur type (pétéchial, infiltré, nécrotique…) ;
- leur taille (> 3 mm en cas de purpura fébrile ?) ;
- leur extension (cinétique, poussées) ;
- leur localisation (cutanée, muqueuse, déclive) ;

Tableau 12.1. Étiologies des purpuras thrombopéniques

Mécanisme	Étiologies
Excès de destruction des plaquettes (thrombopénie périphérique)	Purpura thrombopénique immunologique (PTI) Autres étiologies immunologiques (médicamenteuse, maladie auto-immune) Infections (bactéries, virus, parasites) Microangiopathies thrombotiques (syndrome hémolytique et urémique) Consommation de plaquettes (coagulation intravasculaire disséminée, syndrome de Kasabach-Merritt, syndrome d'activation macrophagique)
Diminution de production de plaquettes (thrombopénie centrale)	Constitutionnelle (syndrome de Di George, aplasie radiale, syndrome de Wiskott-Aldrich…) Acquise : aplasie médullaire (post-médicamenteuse, radique, chimique, infectieuse…), infiltration tumorale, dénutrition
Séquestration des plaquettes	Hypersplénisme, hypothermie

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 12.2. Étiologies des purpuras non thrombopéniques

Mécanisme	Acquis	Héréditaire
Anomalie plaquettaire qualitative	Médicaments	Thrombopathie de Glanzmann Autres thrombopathies
Purpura vasculaire	Traumatisme Inflammatoire Purpura rhumatoïde	Syndrome d'Ehlers-Danlos Maladie de Rendu-Osler

- une fièvre (durée, degré) ;
- l'hémodynamique (conscience, fréquence cardiaque, tension artérielle, temps de recoloration cutanée, qualité des pouls, précharge) ;
- l'état neurologique (troubles de conscience, syndrome méningé).

Il recherche :

- un syndrome hémorragique cutané (hématome) ou muqueux (bulles endobuccales, épistaxis, hématurie, hémorragie digestive, métrorragie) ; une symptomatologie évocatrice d'hémorragie ;
- un syndrome tumoral (hépato-spléno-mégalie, adénopathie, hypertrophie amygdalienne) ;
- d'autres lésions cutanées et/ou muqueuses ;
- d'autres signes associés : altération de l'état général, douleurs abdominales, douleurs articulaires, angine, ictère, vomissements, urines troubles, bouillon sale, prise de médicaments, de toxiques…

La gravité d'un purpura est liée soit au risque hémorragique si les plaquettes sont < 20 000/mm^3, soit au risque infectieux (purpura fulminans) s'il est fébrile.

Orientation étiologique devant un purpura

L'orientation étiologique dépend du contexte clinique initial. Il convient de distinguer le purpura sans fièvre du purpura fébrile.

Purpura sans fièvre

- Une numération formule sanguine (NFS) avec plaquettes doit être réalisée (sauf Tableau typique de purpura rhumatoïde).
- Si thrombopénie (plaquettes < 150 000/mm^3 et absence d'amas plaquettaire) :
  - sur la NFS, la taille et la morphologie des plaquettes et les autres lignées sanguines sont analysées. Le bilan biologique est complété, en fonction du contexte, par un frottis sanguin, une numération des réticulocytes, une hémostase, un groupe sanguin, rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières (RAI), une bandelette urinaire, un ionogramme sanguin, une urée, une créatininémie, des lactates déshydrogénases (LDH)… ;

– une *thrombopénie centrale* est suspectée devant une atteinte des autres lignées sanguines, un syndrome tumoral, des anomalies du frottis sanguin. Un myélogramme permet de porter le diagnostic d'aplasie médullaire, ou plus souvent d'envahissement médullaire (hémopathie) ;
– le *purpura thrombopénique immunologique* (PTI) est la première cause de thrombopénie périphérique de l'enfant. L'examen clinique est normal en dehors du syndrome hémorragique. Les autres lignées sanguines, la taille et la morphologie des plaquettes et le frottis sanguin sont normaux. Le myélogramme peut ne pas être réalisé devant une forme typique de PTI. Le risque hémorragique est évalué par le score de gravité de Buchanan (tableau 12.3). Le fond d'œil est inutile car peu performant dans l'évaluation du risque d'hémorragie intracrânienne : un scanner cérébral est réalisé au moindre doute. L'abstention thérapeutique et une surveillance peuvent être proposées si score de Buchanan ≤ 2 et taux de plaquettes ≥ 10 000/mm^3 chez l'enfant de plus de 1 an sans contexte à risque hémorragique (traumatisme). Si score de Buchanan ≥ 3 ou plaquettes ≤ 10 000/mm^3, une corticothérapie en cure courte ou une perfusion IV d'immunoglobulines polyvalentes sont les traitements de première ligne. En cas de syndrome hémorragique menaçant, ces deux traitements sont associés ;
– les autres causes de thrombopénie périphérique sont plus rares (voir tableau 12.1).

Tableau 12.3. Score hémorragique de gravité de Buchanan

Grade	Sévérité du saignement	Description
0	Aucun	Aucun signe
1	Mineur	Peau : ≤ 100 pétéchies ou ≤ 5 ecchymoses (≤ 3 cm de diamètre) Muqueuses normales
2	Moyen/peu sévère	Peau : ≥ 100 pétéchies ou ≥ 5 ecchymoses (≥ 3 cm de diamètre) Muqueuses normales
3	Modéré	Muqueuses : saignements des muqueuses (épistaxis, bulles intrabuccales, saignement intestinal, hématurie, métrorragie…)
4	Sévère	Saignement des muqueuses nécessitant un geste ou suspicion d'hémorragie interne
5	Mettant en jeu le pronostic vital	Hémorragie intracrânienne ou hémorragie interne mettant en jeu le pronostic vital

Source : Buchanan GR, Adix L. Grading of hemorrhage in children with idiopathic thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 2002 ; 141 : 683-8.

- Si absence de thrombopénie :
  – une *thrombopathie* est évoquée devant un purpura avec syndrome hémorragique cutanéo-muqueux sans thrombopénie ; elle peut être constitutionnelle (thrombasthénie de Glanzmann) ou acquise (aspirine) ;
  – un *purpura rhumatoïde* est diagnostiqué devant un purpura infiltré, déclive, une atteinte articulaire, des douleurs abdominales, voire une orchite. Il n'y a ni syndrome tumoral ni syndrome hémorragique muqueux. Une hypertension artérielle et une protéinurie (bandelette urinaire) doivent être recherchées (voir chapitre 71) ;
  – d'*autres purpuras d'origine vasculaire* sont possibles. Il n'y a ni syndrome hémorragique muqueux, ni syndrome tumoral, ni anomalie de l'hémostase. Il s'agit de vascularites infectieuses ou immunologiques (connectivite, médicament). En fonction du contexte, un purpura mécanique (territoire cave supérieur en contexte de toux, de vomissement, de contention) ou traumatique (sévices) est envisagé.

Purpura fébrile

Tout purpura fébrile doit être considéré comme un purpura fulminans jusqu'à preuve du contraire. Le méningocoque est le germe le plus souvent identifié (86 % en France (dont 64 % de sérogroupe B et 24 % de sérogroupe C). En 2019, l'incidence des infections invasives à méningocoque (IIM) en France était de 0,69 pour 100 000 habitants, avec un pic chez les moins de 1 an (9,1 pour 100 000 habitants). Cette incidence est influencée par les stratégies vaccinales. En France, la vaccination contre le méningocoque C est obligatoire pour les enfants nés à partir du 1er janvier 2018, avec une injection à 5 mois et une seconde à 12 mois (et en rattrapage jusqu'à l'âge de 24 ans). Au cours des IIM, la notion de purpura fulminans était rapportée pour 20 % des cas. Cette affection est donc rare mais grave (environ 23 % de décès). Son pronostic est lié à la précocité et à la qualité de prise en charge initiale.

L'examen clinique débute par l'évaluation de la conscience et la séquence ABC (*airway* – *breathing* – *circulation*), puis est complet. Des troubles de conscience, une altération de l'état général, une insuffisance circulatoire, des douleurs des membres inférieurs, des céphalées, une anomalie de l'examen neurologique (syndrome méningé, troubles de l'interaction, hypotonie, convulsions), un purpura extensif, nécrotique ou avec un élément mesurant plus de 3 mm sont recherchés. Leur présence signe l'urgence absolue.

Aux urgences, la prise en charge de la première heure, associe la correction des troubles hémodynamiques et le début d'une antibiothérapie parentérale :

- mettre en place une surveillance continue : fréquence respiratoire (FR), fréquence cardiaque (FC), saturation de l'oxygène, tension artérielle (TA) ;
- assurer la liberté des voies aériennes ;

- administrer une oxygénothérapie adaptée ;
- poser une voie d'abord, périphérique ou intra-osseuse (si délai > 2 min ou choc décompensé) ;
- prélever, si reflux, hémoculture, lactate, NFS, procalcitonine, dextro, hémostase, ionogramme sanguin, calcium ionisé, urée, créatininémie, aspartate aminotransférase (ASAT), alanine aminotransférase (ALAT), gaz du sang ;
- administrer une expansion volémique avec 10 mL/kg de cristalloïde aussi vite que possible à renouveler si troubles hémodynamiques persistants (60 mL/kg dans la première heure) ;
- débuter une antibiothérapie intraveineuse ou à défaut, notamment en pré-hospitalier, intramusculaire. L'antibiotique est de préférence de la ceftriaxone (50 mg/kg, max. 1 g) ou, en cas d'indisponibilité, céfotaxime (50 mg/kg, max. 1 g), voire amoxicilline (50 mg/kg, max. 1 g). Le début de l'antibiothérapie ne doit pas être retardé par la réalisation de prélèvements ;
- ajouter un support inotrope par de la noradrénaline (minimum 0,1 γ/kg/min) si instabilité hémodynamique persistante après deux expansions volémiques ;
- évaluer la réponse thérapeutique : diminution de la FC, normalisation de la TA, régression des signes de mauvaise perfusion périphérique, reprise d'une diurèse (> 1 mL/kg/h), diminution de la lactatémie (seuil de 4 mmol/L) ;
- corriger les troubles métaboliques (hypoglycémie, hypocalcémie) ;
- organiser le transfert en réanimation pédiatrique ;
- dès que possible, prendre les mesures de protection (port d'un masque) des intervenants auprès du patient ;
- une ponction lombaire (PL) ne peut être réalisée que chez un enfant dont l'état hémodynamique est stabilisé.

Fièvre et purpura ne sont pas spécifiques d'un purpura fulminans. Les infections virales sont la cause de la grande majorité des purpuras fébriles. La situation la plus fréquente est celle d'un enfant fébrile qui a quelques taches purpuriques pétéchiales, non extensives, sans le moindre caractère nécrotique, avec un état général conservé sans trouble hémodynamique ni neurologique. La prise en charge doit associer la recherche d'un foyer infectieux bactérien (clinique, NFS, CRP et au moindre doute PL) et une surveillance clinique d'au moins 4 heures (extension du purpura ? apparition de troubles hémodynamiques ?...). Au moindre doute sur une infection bactérienne, une antibiothérapie est débutée.

13 Vomissements

A. Martinot, A. Bennour

La survenue de vomissements est un motif fréquent de consultation, et le symptôme de nombreuses maladies tant médicales que chirurgicales, abdominales ou extra-abdominales. Un vomissement est défini comme le rejet de tout ou partie du contenu gastrique par un mécanisme actif (contractions des muscles de la paroi abdominale et du diaphragme, associées à un antipéristaltisme gastrique). Il convient de faire préciser aux parents cette notion d'« effort » de vomissement afin de le distinguer de la *régurgitation* (remontée passive sans effort de vomissement ni nausée) et du *mérycisme* ou rumination (remontée volontaire dans la bouche d'aliments récemment ingérés et de nouveau déglutis). La distinction entre vomissements et régurgitations n'est pas toujours facile chez le jeune nourrisson.

Signes de gravité

La gravité peut être liée aux vomissements eux-mêmes, à leur cause ou au « terrain ».

Gravité liée aux vomissements

La complication principale des vomissements répétés, surtout s'il existe une diarrhée associée, est la déshydratation, pouvant évoluer vers un choc hypovolémique. Une alcalose métabolique avec hypochlorémie et hypokaliémie peut être associée en cas de vomissements persistants. Une pneumopathie d'inhalation peut survenir en cas de troubles de déglutition ou de troubles de conscience. Le syndrome de Mallory-Weiss est rarement grave, mais entraîne des vomissements mêlés de sang par lésions du cardia, secondaires aux vomissements répétés.

Gravité liée à la cause

La hantise est de passer à côté des affections graves, urgentes et bénéficiant rapidement d'un traitement. Une occlusion intestinale est évoquée systématiquement, surtout s'il existe des antécédents de chirurgie abdominale, des vomissements verdâtres *a fortiori* fécaloïdes, un arrêt du transit, des douleurs abdominales, une hernie inguinale. Le volvulus sur mésentère commun peut se révéler d'emblée par un état de choc associé aux vomissements. Les affections neurologiques, méningo-encéphalites ou autres affections entraînant

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

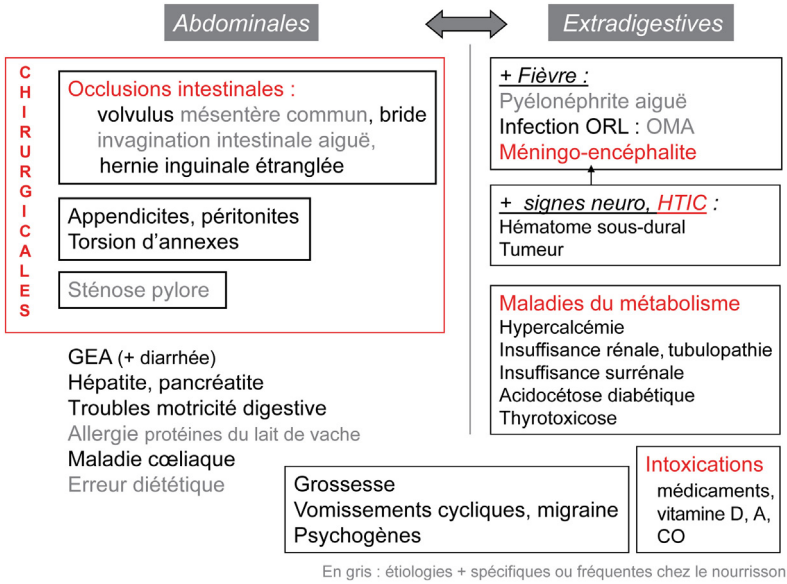


Figure 13.1. Principales étiologies des vomissements chez l'enfant.
CO : monoxyde de carbone ; GEA : gastro-entérite aiguë ; HTIC : hypertension intracrânienne ; OMA : otite moyenne aiguë

une hypertension intracrânienne (HTIC), les maladies métaboliques et les intoxications constituent d'autres affections à systématiquement évoquer (figures 13.1 et 13.2).

Gravité liée au terrain

Chez les jeunes nourrissons, le risque de déshydratation rapide est plus important. Les enfants porteurs de maladies chroniques peuvent décompenser leur affection : maladies métaboliques, insuffisance surrénale chronique, insuffisance rénale, enfant présentant des troubles de déglutition ou de conscience.

Éléments du diagnostic étiologique

Le diagnostic de gastro-entérite aiguë virale est le plus fréquent, surtout en cas de contage en période épidémique, mais il ne faut pas retenir trop facilement ce diagnostic en cas de vomissements initiaux en l'absence de diarrhée, sans avoir éliminé les autres diagnostics différentiels plus rares, mais souvent plus graves (figure 13.1). Les autres diagnostics fréquents, surtout en cas de fièvre associée, sont les infections extradigestives (pyélonéphrite aiguë pouvant se révéler par des vomissements chez le jeune nourrisson,

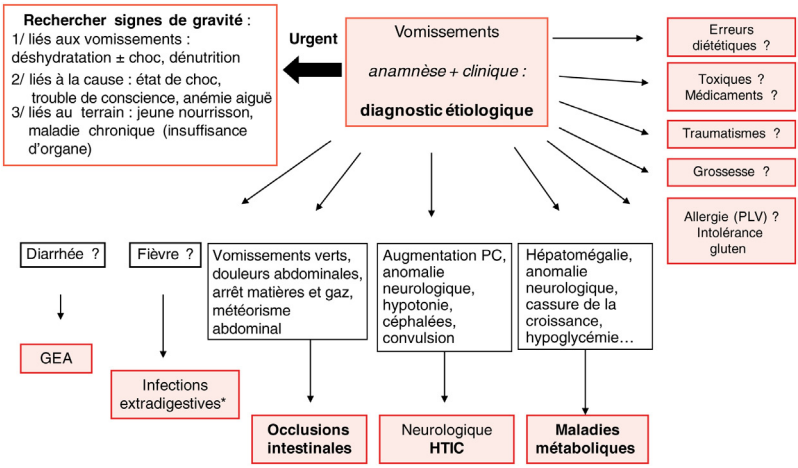


Figure 13.2. Démarche diagnostique devant des vomissements de l'enfant.
* Toute infection chez l'enfant peut s'accompagner de vomissement (otite, infection urinaire, pneumonie…). GEA : gastro-entérite aiguë ; HTIC : hypertension intracrânienne ; PC : périmètre crânien ; PLV : protéines du lait de vache.

otite moyenne aiguë). La démarche diagnostique repose sur un interrogatoire précis et un examen clinique complet, aucun examen complémentaire n'étant systématique.

Interrogatoire

Il précise :

- le caractère des vomissements :
  - date d'apparition : ancienneté, début dès la naissance ou notion d'intervalle libre, survenue dans la 3e ou 4e semaine évocatrice d'une sténose hypertrophique du pylore,
  - évolution : caractère aigu, persistant ou chronique, récidivant, cyclique,
  - fréquence (quotidien ou pluriquotidien à évaluer), horaire (matinal ou non), chronologie par rapport aux repas (prandiaux, post-prandiaux immédiats ou tardifs),
  - aspect : lait caillé (digéré) ou non caillé, rouge ou noir (sang), vert bilieux ou fécaloïdes évocateurs d'une occlusion,
  - modalité de survenue : facilité par la position, les efforts de toux ;
- les symptômes et signes associés :
  - généraux : infectieux (fièvre, éruption, rhinorrhée), pâleur,
  - digestifs : appétit (conservé, diminué, voire anorexie), douleurs abdominales à décrire précisément, transit (diarrhée, arrêt des matières et des gaz, constipation, rectorragie ou méléna),

– neuro-méningés : céphalées, trouble du tonus et/ou du contact, convulsion, en faveur d'une affection neurologique. L'existence d'épisodes d'hypotonie, associés à des accès de pleurs et/ou de pâleur paroxystiques, peut également révéler une invagination intestinale aiguë,
– respiratoires : toux, polypnée, signe de lutte respiratoire ;
- une enquête diététique :
– mode de reconstitution des laits en poudre, changement récent de lait, relais allaitement maternel/artificiel, quantités proposées excessives (excès de farine, *forcing* alimentaire),
– introduction récente de nouveaux aliments (protéines de lait de vache, gluten) ;
- les antécédents de l'enfant :
– déroulement de la grossesse, accouchement, période néonatale,
– développement staturo-pondéral (poids, taille, périmètre crânien), et psychomoteur,
– maladie aiguë ou chronique (maladie métabolique, insuffisance d'organe, hypertension artérielle…),
– intervention chirurgicale abdominale,
– prise de médicaments (vitamine D, antibiotique, etc.),
– notion de traumatisme récent (crânien, abdominal),
– retour d'un voyage (hépatite A, paludisme),
– antécédents familiaux, notamment de maladies métaboliques ;
- contexte socio-familial, environnement (toxi-infection alimentaire, intoxication collective au monoxyde de carbone).

La fin de l'interrogatoire et l'examen sont menés en fonction des différentes hypothèses diagnostiques.

Examen clinique

L'enfant est pesé nu s'il s'agit d'un nourrisson.

L'examen clinique recherche :
- des signes de déshydratation ;
- une pâleur (anémie aiguë dans un contexte de saignement, traumatisme crânien, hypoglycémie) ;
- des signes de dénutrition : infléchissement, voire cassure, de la courbe pondérale, diminution du panicule adipeux, amyotrophie ;
- des signes abdominaux : ventre météorisé ou plat, cicatrices, orifices herniaires et testicules à palper, ondulations péristaltiques, olive pylorique, boudin d'invagination, hépatomégalie ;
- des signes neurologiques : mesure du périmètre crânien, signes méningés ou d'HTIC ;
- des signes infectieux : fièvre, éruption, et notamment purpura, foyer infectieux de la sphère ORL.

Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est systématique. Ces examens sont orientés par la clinique et les hypothèses diagnostiques générées.

À visée diagnostique

- En cas de fièvre associée : réalisation d'une bandelette urinaire (BU) chez les enfants n'ayant pas acquis la propreté, d'un examen cytobactériologique des urines avant 1 mois ou en cas de BU positive, d'une radiographie de thorax en cas de polypnée, d'une ponction lombaire en cas de suspicion de méningite.
- En cas de douleur abdominale associée : échographie abdominale pour éliminer une invagination intestinale aiguë, un volvulus sur mésentère commun, une appendicite, une torsion d'annexe. Les indications de radiographie d'abdomen sans préparation sont devenues exceptionnelles (recherche de niveaux hydro-aériques en cas de suspicion d'occlusion digestive ou de pneumopéritoine).
- En cas de signe neurologique : imagerie cérébrale, fond d'œil si suspicion d'HTIC.
- En cas d'hypothèse métabolique : glycémie, cétonémie, calcémie, ammoniémie à réaliser devant tout vomissement inexpliqué (anomalie du cycle de l'urée pouvant se révéler tardivement), recherches spécifiques de maladies héréditaires du métabolisme (lactatémie, points redox, acyl-carnitine, chromatographie des acides aminés, chromatographie des acides organiques).
- En cas d'asthénie et anorexie associées, de subictère : transaminases, bilirubine et éventuelles sérologies d'hépatite ; lipasémie si suspicion de pancréatite.
- En cas de retour d'un voyage en zone impaludée, devant tout signe digestif surtout en contexte fébrile : goutte épaisse et frottis sanguin.
- En cas de doute sur une hypothèse toxique : recherche de toxiques urinaires, dosage du monoxyde de carbone, alcoolémie, dosage de vitamine D, A.
- Test de grossesse chez les adolescentes.

Les explorations digestives endoscopiques et/ou radiologiques (transit œso-gastro-duodénal) ne sont indiquées qu'en cas de vomissements récidivants prolongés faisant suspecter une origine anatomique.

À visée thérapeutique

La réalisation d'un prélèvement sanguin pour ionogramme sanguin, avec protidémie, urée, créatininémie et CO_2 total veineux est indiquée en cas de nécessité de réhydratation intraveineuse, dans le même temps que la pose de l'accès veineux. L'objectif est une éventuelle adaptation secondaire du soluté de la perfusion.

Prise en charge thérapeutique

Ce qui est urgent

La *restauration de la volémie* en cas de choc hypovolémique est une urgence immédiate. Elle nécessite une prise en charge par un médecin expérimenté et requiert l'appel du SAMU si l'enfant n'est pas dans une structure hospitalière appropriée. Le remplissage vasculaire s'effectue par bolus successifs de 10 mL/kg de sérum salé isotonique ou d'un soluté balancé type Ringer lactate jusqu'à correction des signes de choc hypovolémique, administrés par une voie veineuse périphérique (voire intra-osseuse en cas d'échec de la recherche de voie veineuse) aussi rapidement que la voie le permet. Entre chaque remplissage vasculaire, il faut réévaluer l'état hémodynamique du patient en appréciant son efficacité et sa tolérance par : les fréquences cardiaque et respiratoire, la qualité du pouls, l'état de conscience, la perfusion périphérique, la pression artérielle et la recherche d'éventuels signes d'insuffisance cardiaque.

En cas de suspicion d'occlusion, l'arrêt de toute alimentation, la pose d'une sonde naso-gastrique en aspiration continue et l'admission en urgence en milieu chirurgical sont nécessaires.

En cas d'anémie importante et mal tolérée dans le cadre d'une hématémèse abondante, une transfusion de culot globulaire peut être nécessaire.

La réhydratation intraveineuse est prescrite en relais de la correction d'un choc hypovolémique ou en cas de déshydratation avec échec de la réhydratation par voie orale ou sonde naso-gastrique (voir chapitre 73). Elle permet la correction des troubles hydroélectrolytiques, d'une hypoglycémie éventuelle et de l'acidose.

La réhydratation orale en cas de diarrhée associée doit être très précisément expliquée aux parents pour être efficace en fractionnant les prises au début ; elle constitue le traitement symptomatique le plus efficace des vomissements (voir chapitre 65).

Le traitement symptomatique des vomissements par les médicaments antiémétiques à activité antidopaminergique comme le métoclopramide, la dompéridone ou la métopimazine n'a quasiment plus d'indications chez l'enfant. Ils sont le plus souvent inefficaces en cas de gastro-entérite virale, et parfois délétères avec pour possibles effets indésirables : somnolence, réactions extrapyramidales, hallucinations, convulsions et syndrome malin des neuroleptiques. L'ondansétron a pour indication, dans son autorisation de mise sur le marché (AMM), la prévention et le traitement des nausées et vomissements retardés induits par la chimiothérapie cytotoxique moyennement à hautement émétisante chez l'enfant à partir de 6 mois. Son efficacité a également été démontrée par voie veineuse dans la prévention des nausées et vomissements postopératoires de l'enfant après une anesthésie générale. Il n'a pas d'AMM dans l'indication des vomissements par gastro-entérite.

Les recommandations 2017 du Groupe français d'hépato-gastro-entérologie et nutrition pédiatrique concernant les diarrhées aiguës du nourrisson et de l'enfant concluaient : « Aucun antiémétique n'est à prescrire en traitement ambulatoire. L'ondansétron est à discuter au cas par cas dans les formes sévères hospitalisées. » La Société pédiatrique canadienne recommande une dose orale unique d'ondansétron chez les enfants de 6 mois à 12 ans se présentant aux urgences pour des vomissements comme principal symptôme d'une gastro-entérite aiguë avec déshydratation légère à modérée et/ou en échec de réhydratation orale. Puisqu'un des principaux effets secondaires de l'ondansétron est une augmentation de la fréquence de la diarrhée, son usage n'est pas recommandé chez les enfants ayant une gastro-entérite dont le symptôme dominant est une diarrhée importante. Il est recommandé depuis 2011 par la *Food and Drug Administration* de réaliser un ECG avant l'administration d'ondansétron chez les sujets pouvant présenter un risque d'hypokaliémie ou d'hypomagnésémie, car celui-ci peut prolonger l'intervalle QT de façon dose-dépendante.

Le traitement étiologique quand il est possible est essentiel.

Surveillance

Elle associe la recherche de signes de déshydratation, la surveillance des volumes bus ou perfusés, la fréquence des vomissements, des selles et des mictions, le poids, la température et le comportement général.

Critères d'hospitalisation

Les critères d'hospitalisation sont : un choc hypovolémique, une déshydratation nécessitant une réhydratation par voie veineuse ou sonde nasogastrique, des troubles neurologiques, des vomissements incoercibles malgré la réhydratation orale, le risque de manque de soins ou de surveillance à domicile, ou la suspicion d'une affection chirurgicale, neurologique, métabolique ou toxique.

Ce qui sera fait en consultation par le médecin traitant

Une consultation systématique à 48 heures peut être indiquée, notamment chez les nourrissons de moins de 6 mois, les enfants ayant une comorbidité, ou en raison des capacités limitées de surveillance des parents.

Ce qu'il faut surveiller à domicile, les raisons d'une seconde consultation

Les consignes de surveillance à domicile doivent être clairement expliquées aux parents et le médecin doit s'assurer de leur compréhension. On se renseigne notamment sur leurs possibilités de surveillance et de réaction :

distance du domicile à l'hôpital, téléphone, moyens de transport. On conseille aux parents de noter les quantités bues, le nombre de vomissements, de selles, la température. Une nouvelle consultation est nécessaire en cas de vomissements répétés persistant malgré la réhydratation orale. Un avis immédiat doit être pris en cas de modification de la vigilance ou du comportement, de la coloration ou de respiration rapide.

Vomissements récidivants : deux entités particulières

Vomissements acétonémiques

Ils surviennent de façon récidivante chez des enfants de 1 à 7 ans, au décours d'un jeûne inhabituellement prolongé (12–18 h), notamment le matin après le jeûne prolongé de la nuit, et sont parfois associés à une hypoglycémie (hypoglycémie récurrente avec cétose). Il s'agit d'un diagnostic d'élimination et il convient de rechercher la présence d'une hépatomégalie, de troubles neurologiques, évoquant alors une maladie métabolique héréditaire. Le traitement est l'apport de sucres sous forme de boissons et alimentation, de façon fractionnée.

Vomissements cycliques

Le diagnostic de vomissements cycliques repose sur des critères cliniques selon l'IHCD-II (*International Classification of Headache Disorders – second edition*). Il doit exister au moins cinq accès, définis comme suit : accès épisodiques, stéréotypés, de nausées et vomissements de fréquence importante (au moins quatre par heure pendant au moins 1 heure), pendant une durée comprise entre 1 heure et 5 jours. Ces vomissements surviennent chez un enfant en bonne santé, typiquement vers l'âge de 5–6 ans. Le patient est asymptomatique entre les accès. Toute affection organique doit être auparavant éliminée pour retenir ce diagnostic.

14 Indications des examens de radiographie standard du thorax

L. Berteloot

Le choix d'un acte d'imagerie médicale est toujours sous-tendu par un souci de radioprotection. Il s'agit d'une obligation éthique et légale, régie en particulier par la directive européenne 97/43 Euratom, ordonnance 2001-270 du 28 mars 2001.

La radioprotection repose sur trois grands principes : la justification de l'acte, l'optimisation des doses et la substitution.

Justification de l'acte

La justification de l'acte se fait en référence aux recommandations nationales fondées sur des conférences de consensus et les niveaux de preuve scientifique. Elle s'appuie donc sur :

- le *Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale* établi grâce à la collaboration de la Société française de radiologie (SFR) et de la Société française de biophysique et de médecine nucléaire (SFBMN) ;
- les recommandations de bonnes pratiques de la Haute Autorité de santé (HAS).

La justification de l'acte de radiologie nécessite, pour tout examen, un échange préalable entre le demandeur et le réalisateur de l'acte. Selon les recommandations de la HAS, « la demande d'examen à fournir au radiologue doit mentionner le contexte clinique, le diagnostic évoqué et les contre-indications éventuelles de certains types d'imagerie », la décision finale du choix de l'examen revenant au praticien qualifié en radioprotection (tableau 14.1).

Optimisation des doses

Elle est fondée sur le *Guide pratique des procédures radiologiques*, réalisé par la SFR et l'Institut de radioprotection et sûreté nationale.

Dans ce guide, sont détaillés les niveaux de référence diagnostiques (NRD) établis par la Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale (SFIPP). Il détaille également les procédures de préparation et d'encadrement

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 14.1. Indications de la radiographie du thorax (RT) dans le contexte de l'urgence pédiatrique (suivant les recommandations de bonnes pratiques de la SFR et de la HAS)

Suspicion de	Circonstances	Indication RT		Conditions/autres examens
Fièvre d'origine inconnue		Indiquée	si	Fièvre persistante ou mal tolérée
Infection des voies aériennes hautes		Non indiquée		
Bronchiolite de l'enfant	1er épisode non compliqué	Non indiquée		
	Forme sévère pouvant justifier une hospitalisation	Indiquée		
Pneumonie communautaire	Diagnostic	Indiquée		
	Suivi	Indiquée	si	Symptômes persistants sous traitement bien conduit, formes graves ou compliquées, risques de séquelles pulmonaires (en fonction du germe)
Épanchement pleural (figure 14.1)		Indiquée	subs-tituable	Par une échographie pleurale
Pneumothorax		Indiquée		TDM thoracique possible en deuxième intention à la recherche d'une pathologie sous-jacente
Tuberculose	Diagnostic	Indiquée		Chez le patient immunocom-pétent ou immunodéprimé
	Suivi de la forme active	Indiquée		
	Cas contact de tuberculose	Indiquée		
	Migrants provenant d'une zone de forte endémie	Indiquée	si	Patients > 15 ans ou si IDR > 10 mm
Asthme/BPCO chez l'enfant	Bilan initial	Indiquée		Pour diagnostic différentiel et chez le nourrisson < 36 mois et 3e épisode de bronchiolite

▷

Suspicion de	Circonstances	Indication RT		Conditions/autres examens
	Exacerbation aiguë et RT de base normale	Indiquée	si	Fièvre, crépitations localisées ou dyspnée brutale inexpliquée (recherche CE)
Mucoviscidose	Bilan initial	Indiquée		
	Exacerbation aiguë	Indiquée		
Hémoptysie		Indiquée	subs-tituable	Angioscanner thoracique en première ou deuxième intention en fonction de la clinique
Embolie pulmonaire		Indiquée	subs-tituable	Angioscanner thoracique en première ou deuxième intention en fonction de la clinique
Douleur thoracique aiguë sans étiologie		Indiquée	si	Suspicion d'origine cardiaque
Dyspnée suspectée d'origine cardiaque		Indiquée		
Souffle cardiaque		Indiquée	si	Souffle fonctionnel incertain à l'examen clinique. Associé à une échographie cardiaque
Troubles car-diopulmonaires aigus		Indiquée		
Suspicion de perforation œsophagienne		Non indiquée		TDM thoracique
Suspicion de corps étrangers inhalés (figure 14.2)		Indiquée		Face inspiration et face expiration
Ingestion de corps étrangers		Indiquée	si	Acérés ou potentiellement toxiques ou lisses et petits
Douleur de fosse iliaque droite		Indiquée	si	Échographie abdomino-pelvienne normale

BPCO : bronchopneumopathie chronique obstructive ; CE : corps étrangers ; HAS : Haute Autorité de santé ; IDR : intradermoréaction ; SFR : Société française de radiologie ; TDM : tomodensitométrie.

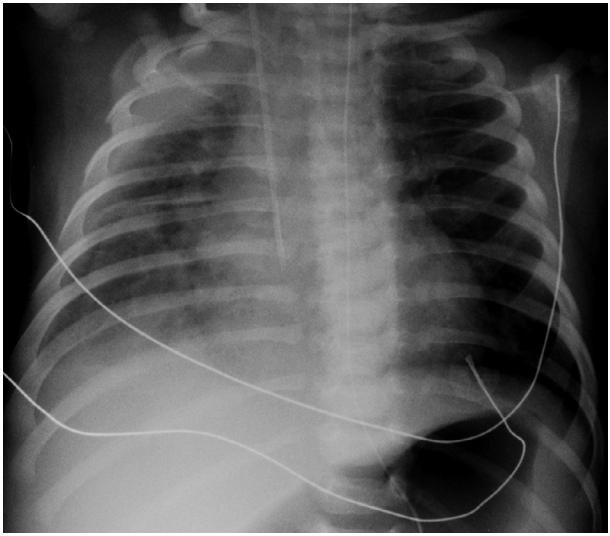


Figure 14.1. Radiographie du thorax de face.
Visualisation d'un épanchement liquidien pleural, prédominant à l'apex, probablement cloisonné, associé à une ligne bordante axillaire en faveur d'un pneumothorax, opacités alvéolaires diffuses superposées à des images aériques para- et rétrocardiaques en faveur d'une pneumopathie nécrosante.

du patient et de ses parents et les protocoles permettant d'obtenir un niveau de dose le plus faible raisonnablement possible (principe ALARA : *as low as reasonably achievable*).

Substitution

Chaque fois que cela est possible, et en particulier en pédiatrie, un examen non irradiant (échographie, IRM) doit être préféré à la radiographie standard et au scanner. Les doses sont détaillées dans le guide du bon usage des examens d'imagerie médicale et les recommandations de la HAS.

Radiographie du thorax

La radiographie du thorax (RT) est réalisée de face, en incidence antéro-postérieure, moins anxiogène, en décubitus en général jusqu'à l'âge de 3–4 ans. La collaboration de la part du patient est nulle ou quasi nulle jusqu'à environ 3 ans ; elle nécessite donc une préparation et une contention optimales du patient afin d'éviter la répétition de clichés inutiles. L'apnée en inspiration ou l'expiration forcée ne peuvent être demandées avant l'âge de 5–6 ans.

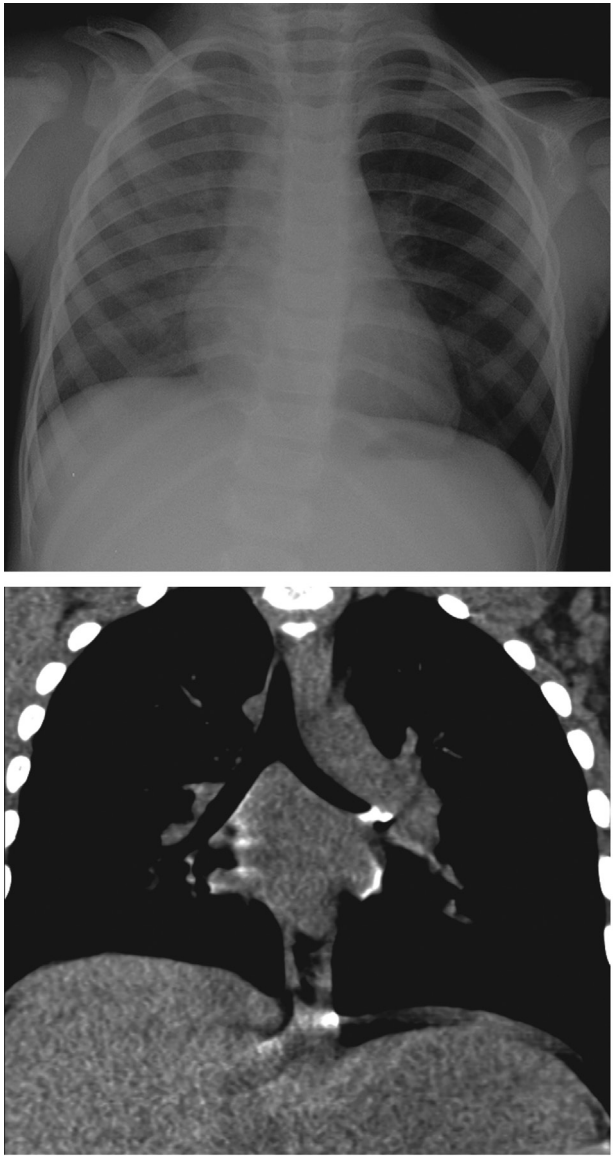


Figure 14.2. Corps étranger intrabronchique.
A. Radiographie du thorax de face en expiration chez un nourrisson de 2 ans. Nette asymétrie de transparence des champs pulmonaires, hypertransparence et distension pulmonaire gauche (aplatissement de la coupole diaphragmatique, élargissement des espaces intercostaux et déviation du médiastin vers la droite) traduisant un piégeage expiratoire. B. TDM thoracique réalisée en basse dose et sans injection chez le même patient. Visualisation directe du corps étranger radio-opaque enclavé dans la bronche souche gauche.

Dans le contexte de l'urgence, aucun cliché complémentaire ne doit être demandé sauf cas particuliers :
- profil (en décubitus latéral et faisceau vertical) : exploration ou suspicion de masses médiastinales, pathologies trachéales ou lésions parenchymateuses secondaires ;
- profil (en décubitus dorsal et faisceau horizontal) : intérêt dans la recherche d'un pneumothorax ;
- expiration (fin de cri chez le nourrisson) : suspicion de corps étranger, suspicion de pneumothorax non visible sur le cliché en inspiration.

Dans un avenir proche, le développement de nouveaux logiciels de traitement de l'image en tomodensitométrie (TDM), tels que les protocoles de reconstructions itératives permettant la réalisation de TDM dont la dose peut être équivalente à 2 RT, devra faire recourir à cette technique chaque fois que la question d'incidences multiples se posera.

Conclusion

Le choix d'un examen d'imagerie médicale repose sur les trois grands principes de radioprotection et des recommandations nationales précises fondées sur les niveaux de preuve scientifique. La radiographie de thorax, dans le contexte de l'urgence, est indiquée en cas de suspicion de pneumothorax, d'infection respiratoire basse grave d'emblée ou résistante au traitement, de suspicion de corps étranger intrabronchique, pour l'exploration d'une fièvre inexpliquée.

En première intention, aucun cliché complémentaire ne doit être demandé. Le développement récent de logiciels de traitement de l'image au scanner permettra à court terme la réalisation d'acquisitions à très basse dose, qui pourront remplacer la réalisation des clichés complémentaires, en particulier à l'étage thoracique.

Pour en savoir plus

HAS. Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale. Janvier 2005. En ligne : https://www.has-sante.fr/jcms/c_468917/fr/guide-du-bon-usage-des-examens-d-imagerie-medicale.

15 Indications du cliché de l'abdomen sans préparation

L. Berteloot

Au cours des dernières années et sous l'influence des recommandations internationales et nationales, l'abdomen sans préparation (ASP) a vu diminuer de façon majeure le nombre de ses indications.

Il est en effet la plupart du temps très peu spécifique, risquant de retarder la prise en charge de l'urgence et peut être faussement négatif.

Les seules indications persistantes, souvent en seconde intention et dans des cas particuliers, se limitent à la présence de signes orientant vers une pathologie chirurgicale : vomissements biliaires, antécédents chirurgicaux, diminution ou bruits intestinaux anormaux, distension abdominale et signes péritonéaux orientant vers une occlusion digestive ou une péritonite par perforation.

Indications dans le contexte de l'urgence pédiatrique (suivant les recommandations de bonnes pratiques de la SFR et de la HAS)

Douleur abdominale avec examen clinique normal

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. L'échographie est l'examen de première intention en cas de douleurs nocturnes ou récidivantes. Un ASP peut être indiqué en seconde intention en cas d'orientation chirurgicale comme décrit précédemment.

Douleur de la fosse iliaque droite, suspicion d'appendicite

L'ASP n'est pas indiqué. L'échographie (figure 15.1) est l'examen de première intention chez l'enfant en cas de tableau clinique atypique.

Vomissements intermittents depuis la naissance chez l'enfant de moins de 3 ans

L'ASP n'est pas indiqué. Aucun examen d'imagerie n'est indiqué.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Vomissements avec des projections non biliaires chez l'enfant de moins de 1 an

L'ASP n'est pas indiqué. L'échographie est l'examen de première intention en cas de suspicion de sténose du pylore (figure 15.2).

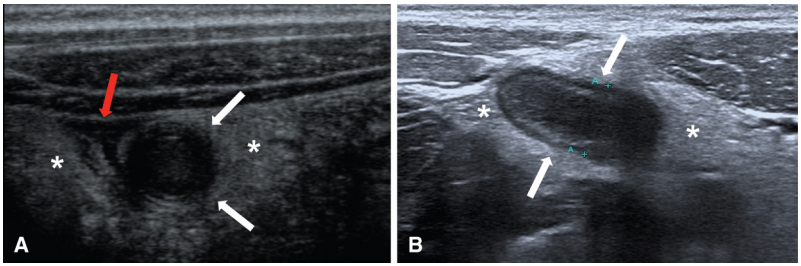


Figure 15.1. Appendicite aiguë.
Échographie, mode B. Coupes transversales en fosse iliaque droite chez deux patients pédiatriques (A et B) montrant un appendice élargi (flèches blanches), non compressible et douloureux au passage de la sonde, à parois épaissies et associé à un épaississement et une hyperéchogénicité du tissu adipeux (astérisques) au contact ainsi qu'à une petite lame d'épanchement (flèche rouge en A).

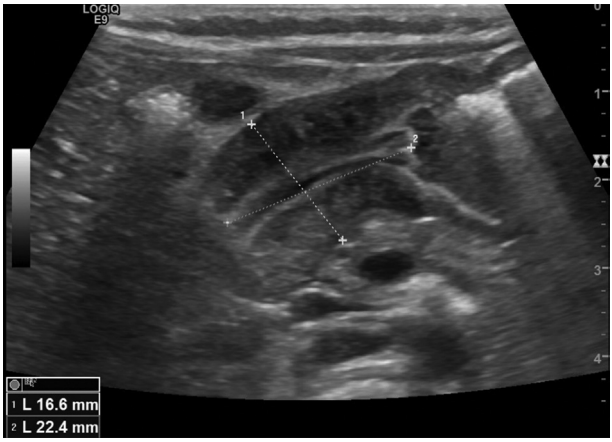


Figure 15.2. Échographie, mode B. Sténose hypertrophique du pylore.
Coupe longitudinale de l'olive pylorique mettant en évidence un épaississement de la musculeuse (hypo-échogène) > 5 mm, un allongement du canal pylorique > 18 mm et une augmentation du diamètre pylorique > 12 mm, ainsi qu'une absence de vidange gastrique au cours de l'examen.

Vomissements biliaires

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. Devant l'apparition brutale de vomissement bilieux, faisant suspecter un volvulus digestif, aucun examen d'imagerie ne doit retarder la prise en charge chirurgicale ; dans les cas douteux, l'échographie (figure 15.3) et les examens d'opacifications digestives sont réalisés en première intention. L'ASP peut être proposé lorsque le tableau occlusif domine.

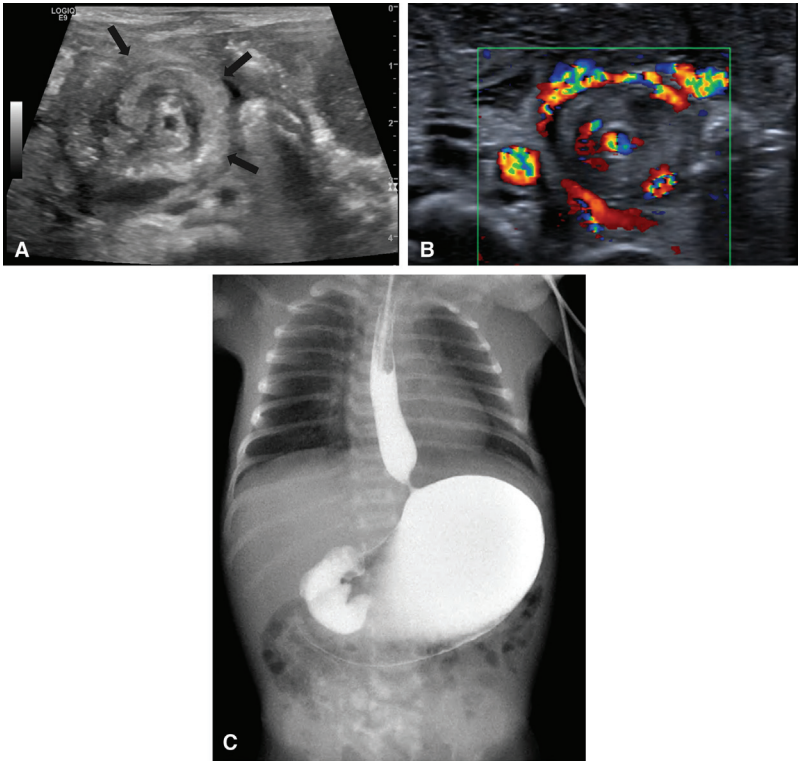


Figure 15.3. Volvulus du mésentère.
A. Échographie mode B. Visualisation, au sein des anses digestive d'une masse prévertébrale correspondant à la visualisation directe de la spire de rotation digestive. B. Échographie Doppler : la spire de torsion entraîne en périphérie la veine mésentérique supérieure, turgescente et est centrée par l'artère mésentérique supérieure. La négativité de l'échographie et la visualisation des vaisseaux mésentériques en place n'éliminent pas le diagnostic de volvulus, en particulier segmentaire. En l'absence d'intolérance clinique, un approfondissement par transit œso-gastro-duodénal (TOGD) peut-être proposé, confirmant l'obstacle jéjunal (Figure 15.3 C).

Recherche de corps étranger

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. Il est effectué en association avec le cliché thoracique et cervical en cas de corps étranger acéré ou potentiellement toxique. Il peut également être réalisé si l'évacuation du corps étranger n'est pas certaine au bout de 6 jours.

Rectorragies et melæna

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. L'ASP n'est indiqué que chez le nourrisson, en association avec l'échographie pour la recherche de signes d'entérocolite nécrosante (pneumatose pariétale, aéro-portie, pneumopéritoine) (figures 15.4 et 15.5). Dans les autres cas, l'examen de première intention est l'échographie qui sera associée à l'endoscopie dans un deuxième temps.

Figure 15.4. ASP de face, entérocolite nécrosante.
Tableau initial : ballonnement abdominal, perte de la disposition en mosaïque des clartés gazeuses, physiologique chez le nourrisson, dilatation asymétrique d'anses digestives, à parois épaissies et diminution des clartés digestives dans le reste de l'abdomen par iléus réflexe.

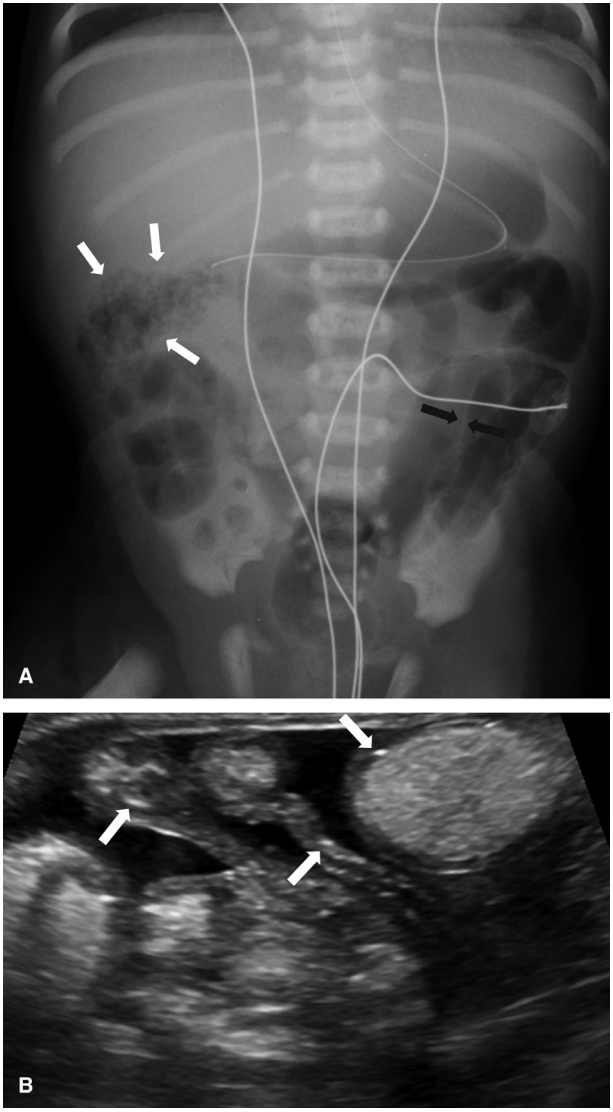


Figure 15.5. Entérocolite et pneumatose.
A. ASP de face, entérocolite nécrosante compliquée d'un pneumopéritoine. Tableau de pneumatose digestive visible dans le flanc droit avec un aspect en mie de pain, dilatation asymétrique des anses digestives, à paroi épaissies et aspect souligné, en double contour des parois digestives en particulier dans le flanc gauche en rapport avec la présence d'air extradigestif. B. Échographie Doppler. Visualisation directe de la pneumatose pariétale sous la forme de petits spots hyperéchogènes pariétaux, visibles également le long des méso-digestifs Anses distendues et akinétiques au sein d'un épanchement liquidien. L'étude Doppler couleur permet la recherche de zones hyperhémiques ou nécrotiques, préperforatives.

Suspicion d'invagination intestinale aiguë

L'ASP n'est pas indiqué. L'examen de première intention est l'échographie. Devant des douleurs aiguës paroxystiques syncopales, l'échographie est un examen très sensible pour le diagnostic positif d'invagination (figure 15.6).

Un lavement colique avec agent de contraste ou à l'air est indiqué, en milieu spécialisé, pour la tentative de réduction ; il débute par la réalisation d'un ASP afin d'éliminer un pneumopéritoine.

Masse abdominale ou pelvienne palpable

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. L'examen de première intention est l'échographie ; elle peut être complétée par un ASP en seconde intention pour la recherche d'éventuelles calcifications, cependant, dans la plupart des cas, l'examen de seconde intention est la TDM ou l'IRM (recommandations SFIPP).

Maladie inflammatoire chronique intestinale

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers : dans le contexte de l'urgence, en cas de poussée de la maladie, l'examen de première intention est l'échographie qui pourra être complétée dans le cadre d'une hospitalisation par une entéro-IRM ou une colonoscopie. L'ASP reste indiqué en cas de suspicion clinique de complication chirurgicale (perforation ou occlusion) ou de poussée aiguë de rectocolite hémorragique avec suspicion de colectasie.

Constipation

L'ASP n'est pas indiqué.

Maladie de Hirschsprung

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers : en cas de suspicion d'occlusion ou de perforation.

Traumatisme abdominal isolé

L'ASP n'est pas indiqué. L'échographie Doppler est l'examen de première intention afin d'éliminer un hémopéritoine et devra, dans tous les cas, être complétée par une TDM avec injection intraveineuse de produit de contraste iodé pour le bilan des organes parenchymateux et des structures digestives et vasculaires.

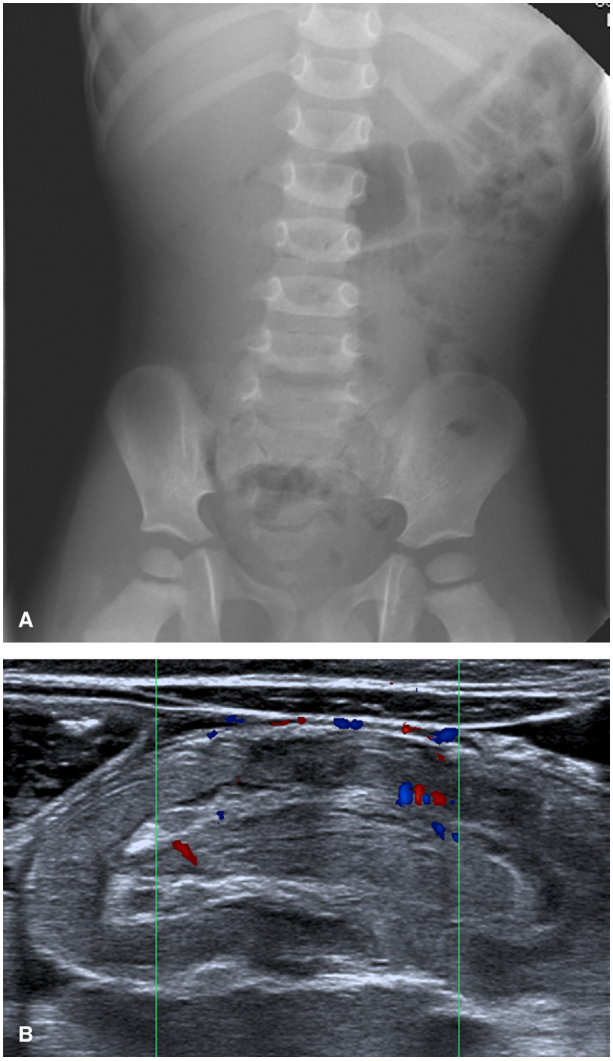


Figure 15.6. Invagination intestinale aiguë (IIA).
A. ASP réalisé dans le cadre d'un lavement thérapeutique pour IIA. Aspect aspécifique, régression des clartés digestives gréliques en rapport avec un iléus diffus du grêle et absence de visualisation du granité fécal dans le flanc droit. B. Échographie mode B, coupe longitudinale d'un boudin d'IIA iléo-colique, au niveau de l'hypocondre gauche. Image en « sandwich » montrant la superposition de plusieurs couches digestives, l'iléon étant invaginé dans la lumière colique jusqu'au niveau de l'angle colique gauche.

Suspicion de lithiase urinaire ou vésiculaire

L'ASP est indiqué dans des cas particuliers. L'échographie est l'examen de première intention. L'ASP peut être réalisé lorsque l'échographie n'est pas contributive. En pratique, dans la suspicion de lithiase urinaire, en cas de négativité de l'échographie, la réalisation d'une TDM abdomino-pelvienne à basse dose et sans injection de produit de contraste iodé, plus performante dans la recherche de lithiase faiblement radiopaque, peut également être discutée. L'ASP peut être utile en périopératoire pour la programmation et le suivi de l'efficacité du traitement chirurgical ou de lithotripsie.

Infection urinaire avérée

L'ASP n'est pas indiqué. L'échographie est l'examen de première intention dans l'infection urinaire fébrile, contribuant au diagnostic positif de pyélonéphrite et à la recherche de complication et de facteurs favorisants.

Conclusion

La radiographie d'abdomen sans préparation n'est indiquée, en première intention, qu'en cas de suspicion d'occlusion digestive d'orientation chirurgicale, de péritonite par perforation et d'entérocolite nécrosante du nourrisson. Certaines indications demeurent, uniquement en seconde intention, après réalisation d'une échographie abdominale.

Remerciements

L'auteur remercie les docteurs Mehdi Oualha, service de réanimation néonatale, Guillaume Lezmi, service de pneumologie pédiatrique et Raphaël Calmon, service de radiologie pédiatrique de l'hôpital Necker-Enfants malades pour leur aide sur l'iconographie.

Pour en savoir plus

HAS. Principales indications et « non-indications » de la radiographie d'abdomen sans préparation. Rapport d'évaluation technologique Janvier 2009. En ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2009-02/texte_court_rx_asp.pdf.

16 Neuro-imagerie

D. Grévent

Introduction

Cahier des charges de l'imagerie cérébrale en urgence

Il n'y a aucun examen d'imagerie meilleur que les autres, il n'y a que des examens mieux adaptés que d'autres pour répondre à une question posée ! C'est d'autant plus vrai dans l'imagerie du système nerveux central où l'IRM est considérée à tort comme l'imagerie idéale qui résoudrait toutes les hypothèses diagnostiques.

L'imagerie cérébrale en urgence doit répondre aux quatre critères suivants : performance diagnostique, accessibilité, innocuité la plus faible et intérêt de sa réalisation en urgence. Vous trouverez à la fin du chapitre des arbres décisionnels pour vous aider à prescrire le bon examen et à en préciser le délai.

• La performance diagnostique doit être suffisante pour détecter la ou les lésions recherchées. La modalité choisie tient compte principalement des deux caractéristiques suivantes, résolution en contraste et résolution spatiale :

– *résolution en contraste = rapport signal/bruit :* la modalité choisie doit offrir un contraste de la lésion par rapport aux autres structures (ou par rapport au bruit) suffisant pour détecter celle-ci. Par exemple, l'IRM est performante pour mettre en évidence un infarctus artériel ischémique dès les premières heures quand le scanner est souvent normal ;

– *résolution spatiale :* pour mettre en évidence une lésion, il faut que la taille de celle-ci soit au moins deux fois supérieure à la résolution spatiale de la modalité choisie. Ainsi, le scanner est performant pour la détection d'un trait de fracture millimétrique, quand cette fracture est invisible en IRM.

– *sensibilité, spécificité, valeurs prédictives positive (VPP) et négative (VPN) :* ce sont ces critères qui définissent la performance diagnostique de tout examen complémentaire. Ceci s'applique en imagerie. Le *Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale* édité par la Société française de radiologie (SFR), téléchargeable gratuitement[1], décrit pour chaque situation clinique :

  – *le niveau de recommandation* ou non de chaque modalité d'examen (avec un niveau de preuve),

  – *son niveau d'irradiation* éventuelle,

  – et ajoute quelques lignes de *commentaires utiles*.

1. En ligne : http://gbu.radiologie.fr/

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

- Innocuité la plus faible :
  – *l'irradiation* est une préoccupation constante en radiologie pédiatrique. Bien que d'énormes efforts aient été réalisés par les constructeurs et les sociétés savantes Société française de radiologie (SFR), Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale (SFIPP) pour limiter la dose délivrée au patient en scanner, le radiologue doit toujours privilégier d'autres modalités susceptibles de répondre aux questions posées par le pédiatre des urgences. C'est d'autant plus vrai que le système nerveux central est particulièrement radiosensible à l'âge pédiatrique ;
  – *injection de produit de contraste :*
    – elle est utile principalement dans l'exploration vasculaire ou de pathologies avec rupture de barrière hémato-encéphalique (pathologie tumorale, infectieuse ou inflammatoire),
    – l'utilisation de produit de contraste iodé (scanner) est susceptible d'entraîner des complications immédiates de type allergique (cutanée, respiratoire, digestive et cardiovasculaire jusqu'au choc anaphylactique) et non allergique (malaise vagal, hypoglycémie, angor, œdème pulmonaire, crise convulsive, extravasation). D'autres complications peuvent survenir de façon retardée : aggravation d'une fonction rénale, toxicité thyroïdienne, complications liées à la grossesse et l'allaitement. Certaines complications peuvent entraîner le décès du patient (incidence annuelle tout âge confondu de l'ordre de 5 par million),
    – récemment, plusieurs études ont montré l'accumulation de gadolinium (IRM) dans le cerveau[2] et sa toxicité après plusieurs injections est suspectée[3],
    – la meilleure façon d'en minimiser le risque est de ne pas injecter de produit de contraste si celle-ci n'est pas indispensable au diagnostic ! À l'inverse, si l'utilisation de ces agents de contraste est utile, l'identification des patients à risque, le respect de la dose approuvée, le respect des contre-indications et des précautions d'emploi permettent d'en réduire significativement les risques ;
  – *sédation :* l'utilisation de scanner multidétecteur a permis de considérablement limiter les durées d'acquisition. Aujourd'hui, de tels scanners permettent de couvrir l'encéphale en 3 à 5 secondes et, de fait, la sédation est devenue rare et est réservée aux quelques cas où le patient ne pourrait rester immobile pendant ce court laps de temps. À l'inverse, la durée

2. Roberts DR, Holden KR. Progressive increase of T1 signal intensity in the dentate nucleus and globus pallidus on unenhanced T1-weighted MR images in the pediatric brain exposed to multiple doses of gadolinium contrast. Brain Dev 2016 ; 38(3) : 331-6.
3. Ranga A, *et al.* Gadolinium based contrast agents in current practice: risks of accumulation and toxicity in patients with normal renal function. *Indian J Radiol Imaging* 2017 ; 27(2) : 141-7.

moyenne d'une IRM cérébrale est de 20 à 40 min. La durée de chaque séquence est de 1 à 7 min pendant lesquelles l'immobilité stricte est requise, rendant souvent indispensable la sédation (ou l'anesthésie générale selon les centres) des sujets dont le poids corporel est compris entre 5 et 20 kg. De tels sujets sont ainsi directement exposés aux risques inhérents à ces sédatifs puissants et il est important de noter qu'à ce jour, les drogues les plus utilisées (comme le pentobarbital disodique) sont prescrites hors autorisation de mise sur le marché (AMM) et sont préparées directement sur site par les pharmacies sous dérogation locale de chaque établissement. Ces substances sont des dépresseurs respiratoires susceptibles de provoquer des détresses respiratoires aiguës parfois fatales chez des sujets à risque d'obstruction des voies aériennes supérieures. Ceci doit être pris en compte dans l'évaluation du rapport bénéfice/risque pour l'IRM.

- *Accessibilité.* Cela concerne surtout la discussion entre TDM et IRM. En effet, l'IRM est encore souvent inaccessible en urgence dans de nombreux centres, ce qui pose deux problèmes. Le premier est celui de la performance diagnostique mais qui finalement est rarement un problème en urgence comme nous le verrons par la suite. Le deuxième est celui de l'innocuité. En effet, si le scanner peut supplanter l'IRM dans la prise en charge immédiate d'une urgence neurologique, c'est au prix d'une irradiation qui aurait pu être évitée et d'une injection de contraste qui n'aurait peut-être pas été nécessaire en IRM.
- *Intérêt de « l'urgence » d'une imagerie cérébrale !* Réaliser *en urgence* un examen complémentaire quel qu'il soit n'a d'intérêt que si celui modifie *en urgence* la prise en charge du patient. Savoir différer de quelques jours une imagerie cérébrale, c'est se donner les moyens de décider du type d'examen le plus approprié à réaliser et d'en définir le protocole pour répondre à la question posée. C'est d'autant plus vrai pour l'IRM pour laquelle le nombre des séquences à notre disposition augmente chaque année. Se donner un peu de temps, s'orienter avec d'autres examens complémentaires (EEG) permet d'éviter de refaire l'IRM, et donc d'éviter une deuxième injection de produit de contraste, voire une deuxième sédation.

Modalités

Les modalités d'imagerie cérébrale détaillées dans ce chapitre sont les suivantes :

- radiographie standard du crâne ;
- échographie transfontanellaire (ETF) ;
- scanner cérébral (TDM) ;
- IRM nucléaire cérébrale.

L'artériographie cérébrale est volontairement écartée de ce livre. Sa réalisation en urgence est réduite à certains centres spécialisés et elle n'intervient qu'en deuxième intention après TDM ou IRM et sur avis neurochirurgical.

Radiographie standard du crâne

Principe

- Généralités :
  - source : rayons X ;
  - propriété physique étudiée : l'atténuation.
- Formation de l'image : un faisceau homogène de rayons X traverse le crâne, milieu hétérogène, subissant une atténuation variant en fonction de l'inégale absorption des divers constituants du crâne. Un capteur transforme ce faisceau atténué en image 2D.
- L'image 2D obtenue contient quatre contrastes ou « densités » analysables :
  - l'air ;
  - la graisse ;
  - l'eau ;
  - l'os.

Intérêt de la radiographie du crâne en urgence

- Performance de la radiographie du crâne :
  - la résolution spatiale de la radiographie standard du crâne est excellente mais cette technique souffre d'un très mauvais rapport contraste sur bruit ;
  - en pratique clinique, cet examen permet de voir correctement os et sutures.
- En cas d'urgence traumatologique, la radiographie standard du crâne est non indiquée car :
  - elle souffre d'une faible performance pour la détection d'un trait de fracture en raison de la superposition des os du crâne ;
  - elle ne permet pas de visualiser les lésions intracrâniennes qui font la gravité du traumatisme, en raison d'un mauvais contraste entre sang et os, comme l'illustre la figure 16.1 qui compare la radiographie du crâne[4] au scanner d'un même sujet.
- Perméabilité des sutures → diagnostic de craniosténose :
  - indication encore retenue pour le bilan préopératoire de craniosténose, cet examen n'a évidemment aucun caractère d'urgence.
- Cas particuliers :

4. La radiographie du crâne du sujet est en réalité obtenue ici à partir du scanner du sujet en superposant et en moyennant le coefficient d'atténuation des voxels sur tout le volume du crâne. L'image obtenue est identique à celle d'une radiographie du crâne.

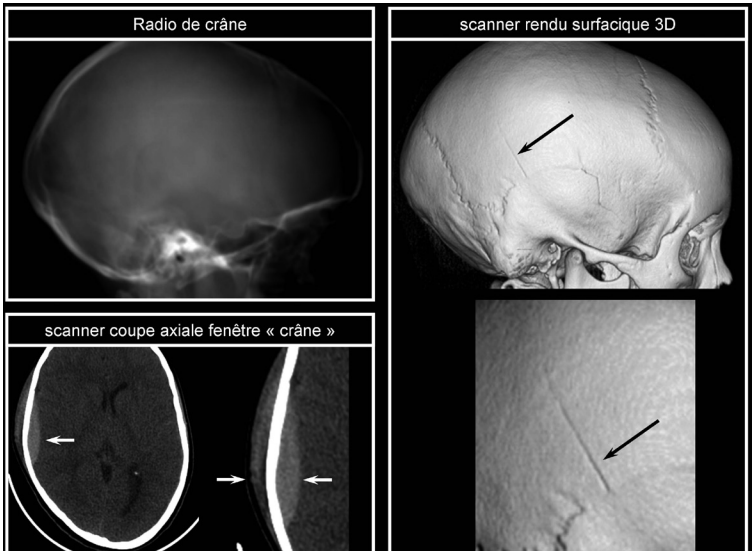


Figure 16.1. Fracture du crâne, radiographie.
A. Radiographie du crâne. B. Scanner rendu surfacique 3D. C. Scanner coupe axiale fenêtre « crâne ». (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

– *hypertension intracrânienne (HTIC)* et hydrocéphalie dérivée : la vérification du positionnement et de l'intégrité du cathéter par une radiographie standard du crâne est indiquée après avis neurochirurgical. De plus en plus de centres ont recours à l'IRM (une séquence de 3 min) qui offre le double avantage d'être non irradiant et de suivre le volume ventriculaire ;
– *traumatisme non accidentel :* en raison de l'urgence de poser le diagnostic de traumatisme non accidentel, un bilan radiographique du squelette dont fait partie la radiographie du crâne peut être réalisé en urgence. Pour les indications de ce bilan, voir le chapitre 107 – Maltraitance et le chapitre 108 – Agressions à caractère sexuel. Rappelons que la radiographie standard du crâne ne remplace pas le scanner cérébral en urgence en cas de suspicion clinique de lésion traumatique intracrânienne.

Conclusion

La radiographie standard du crâne, bien qu'étant une modalité accessible immédiatement dans tous les centres, est un examen :
- peu performant pour les indications en urgence ;
- irradiant.

En dehors de quelques cas particuliers dont la suspicion de « traumatisme non accidentel », cet examen n'a donc plus aucune indication en urgence.

Points clés

Radiographie standard du crâne en urgence

Principe :	Rayons X et atténuation	
Accessibilité en urgence :	immédiate	
Caractère invasif :	irradiant	
Intérêt en urgence :	pathologie traumatique	non
	cas particuliers	– traumatisme non accidentel – dysfonction de valve

Échographie transfontanellaire (ETF)

Principe

- Généralités :
  – source : onde ultrasonore ;
  – propriété physique étudiée : l'impédance acoustique[5] (capacité d'un milieu à propager une onde acoustique) ;
  – limite principale : perméabilité de la fontanelle (notion de fenêtre acoustique).
- Formation de l'image : lorsqu'une onde ultrasonore rencontre une première interface entre deux structures d'impédances différentes, une partie est réfléchie et une partie est transmise. La partie réfléchie est réceptionnée par la sonde puis codée dans l'espace et en niveau de gris. La partie transmise subira le même phénomène avec l'interface sous-jacente.
- L'image obtenue (mode B) est une image 2D. Le niveau de gris de chaque voxel[6] varie en fonction de la différence d'impédance du milieu au niveau de ce voxel.

5. L'impédance acoustique est une grandeur caractéristique de la nature du milieu dans lequel se propage l'onde acoustique. C'est en quelque sorte le reflet de la résistance de ce milieu à propager une onde. On comprend ainsi que l'impédance acoustique d'un milieu est directement proportionnelle à la masse volumique de celui-ci.
6. Voxel (contraction de *volumetric element*) : plus petit élément formant une image en trois dimensions. En effet, la coupe obtenue en échographie à une certaine épaisseur. Le voxel est donc, en quelque sorte, un pixel en 3D.

- Les structures que l'on peut distinguer en ETF sont au nombre de quatre :
  – le parenchyme sain : échostructure dite tissulaire, iso-échogène aux muscles ;
  – les calcifications : hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur ;
  – le liquide (liquide cérébro-spinal, kystes) : anéchogène avec renforcement postérieur ;
  – le sang : échogène sans cône d'ombre postérieur ;
  – ces deux dernières constituent tout l'intérêt potentiel de l'ETF dans l'imagerie neurologique d'urgence.
- Cas de l'imagerie Doppler : lorsqu'un faisceau d'ultrasons traverse les vaisseaux sanguins, l'écho renvoyé par les globules rouges a une longueur d'onde plus longue s'ils s'éloignent de la sonde et une longueur d'onde plus courte s'ils s'en rapprochent. La différence des fréquences d'émission et de réception permet de calculer la vitesse (Doppler pulsé) et la direction (Doppler couleur) des globules rouges. Le Doppler transcrânien (DTC) est une technique à part, souvent réservée aux réanimateurs et anesthésistes pour explorer le débit sanguin cérébral, via une fenêtre *temporale* (se distinguant ainsi de l'échographie Doppler *transfontanellaire*). L'ETF Doppler permet d'analyser le flux dans les artères et les veines cérébrales.

Intérêt de l'ETF en urgence

ETF en mode B

- Hydrocéphalie : l'ETF est un bon moyen de confirmer rapidement la présence d'une hydrocéphalie devant une macrocrânie et/ou une fontanelle bombante avec signes d'HTIC. Son intérêt réside surtout dans l'*infirmation* d'une hydrocéphalie, laquelle nécessite une IRM ou une TDM pour en connaître la cause et en apprécier le retentissement.
- Hémorragie : la détection du sang est extrêmement aisée en ETF qui est donc un bon moyen pour mettre en évidence les hémorragies intraventriculaires (HIV), intraparenchymateuses (HIP), sous-arachnoïdiennes (HSA), sous-durales (HSD) et extra-durales (HED). Sa place dans la recherche d'hémorragie est à nuancer en raison de la fenêtre d'exploration qu'autorise la taille de la fontanelle parce que :
  – d'une part, *l'absence d'hémorragie en ETF* n'élimine pas la présence d'un hématome situé en dehors de cette fenêtre (exemple HSDA pariétal) et donc un complément TDM ou IRM reste indiqué en cas de suspicion d'hémorragie intracrânienne ;
  – d'autre part, *la détection d'un hématome en ETF* (exemple HSD post-traumatique) nécessite toujours un complément d'imagerie (TDM ou IRM) pour la recherche de lésions traumatiques associées en dehors de cette fenêtre d'exploration.

• Processus expansif intracrânien : en raison du caractère partiel de l'exploration autorisée par la taille de la fontanelle, l'ETF n'est pas indiquée dans la recherche d'un processus expansif. Négative, elle n'élimine pas une lésion expansive. Positive, elle n'élimine pas d'autres localisations à distance situées en dehors de la fenêtre d'exploration.

ETF en mode Doppler

• Accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique et ETF Doppler artériel : en théorie, un Doppler artériel d'un nourrisson avec une fontanelle ouverte devrait permettre de détecter une thrombose artérielle. Pour autant, *l'ETF n'a aucune place dans le diagnostic d'AVC ischémique* parce que :
  – d'une part, elle ne permet pas d'évaluer le retentissement parenchymateux de cette hypothétique thrombose artérielle ;
  – d'autre part, les AVC ischémiques en pédiatrie, et à plus forte raison aux âges où la fontanelle est encore ouverte, sont très rarement dus à une thrombose artérielle. En effet, à l'exception de rares pathologies emboligènes, les AVC du nourrisson sont principalement dues à des sténoses diffuses induites par une vascularite le plus souvent post-infectieuse, très difficilement explorable en ETF.
• Thrombophlébite cérébrale et ETF Doppler veineux. L'ETF est capable de mettre en évidence une thrombose du sinus longitudinal supérieur, des veines cérébrales internes, voire de certains segments des sinus transverses. Toutefois, l'ETF n'a pas sa place dans le diagnostic d'une thrombophlébite cérébrale en urgence parce que :
  – d'une part, l'intégralité des sinus duraux et des veines corticales ne peut être explorée de façon exhaustive au travers de la fontanelle. Un Doppler veineux « négatif » ne permet donc pas d'éliminer une thrombophlébite. Et à l'inverse, l'extension d'une thrombose veineuse ne peut être appréciée correctement ;
  – d'autre part, les signes cliniques de thrombophlébite cérébrale ne sont pas spécifiques. La présence d'une HTIC, d'une fièvre, d'une altération de la conscience, d'un déficit neurologique focal doit faire éliminer en imagerie de nombreux diagnostics ce que seuls le scanner et l'IRM peuvent faire.

Conclusion

L'ETF est une modalité non invasive et accessible immédiatement dans tous les centres.

Techniquement, elle offre un excellent contraste entre le liquide cérébrospinal, le sang et le reste du parenchyme. De même, ses performances dans l'exploration des flux artériels et veineux sont excellentes.

Ainsi, l'ETF a-t-elle un intérêt *théorique* dans le diagnostic d'hydrocéphalie, d'hémorragie intracrânienne et de thrombose artérielle ou veineuse.

Cependant, sa principale limite est la faible fenêtre d'exploration offerte par la taille de la fontanelle. De plus, même si l'ETF a permis de mettre en évidence une hydrocéphalie, une hémorragie intracrânienne ou une thrombose vasculaire, ces pathologies nécessitent *toujours* une TDM ou une IRM en urgence pour en évaluer le retentissement sur le parenchyme et tenter d'en trouver la cause.

Points clés

Échographie transfontanellaire en urgence

Principe :	onde ultrasonore et impédance acoustique	
Accessibilité en urgence :	immédiate	
Caractère invasif :	aucun	
Principale limite :	exploration partielle liée à la taille de la fontanelle	
Intérêt en urgence :	détection d'une hydrocéphalie	intérêt relatif pour éliminer une hydrocéphalie (VPN élevée)
	détection d'une hémorragie intracrânienne	non
	détection de processus expansif intracrânien	non
	Doppler et AVC ischémique	non
	Doppler et thrombophlébite cérébrale	non

Scanner cérébral

Principe

- Généralités :
  - source : rayons X ;
  - propriété physique étudiée : l'atténuation ;
  - limites principales : irradiation et risques relatifs à l'injection de produit de contraste iodée.
- Formation de l'image : un tube émet un faisceau « plat » de rayons X en tournant (rotation en moins d'une seconde) autour du crâne pendant que la table du scanner se déplace dans l'axe du patient (d'où l'appellation d'acquisition *hélicoïdale* ou *spiralée*). Les détecteurs, opposés au tube émetteur, reçoivent le faisceau de rayons X atténué par les différentes structures traversées. La formation de l'image nécessite des algorithmes de

rétroprojection complexes dont le but est de définir la position de chaque voxel et son coefficient d'atténuation (du faisceau de rayons X).

- L'image obtenue est une image 3D. Le niveau de gris de chaque voxel est directement proportionnel à celui de la capacité d'atténuation de la structure qu'il contient et est compris entre −1000 et + 1000 unités Hounsfield (UH).
- Théoriquement, tout le crâne et son contenu sont analysables en scanner puisque l'atténuation de ses constituants est comprise entre −100 et + 200 UH comme l'illustre la figure 16.2.
- La résolution spatiale n'est plus une limite aujourd'hui (0,125 mm). En réalité, la difficulté au scanner est d'obtenir un contraste suffisant entre les différentes structures que l'on veut étudier. On distingue facilement (figure 16.3) :
  - la graisse : −100 à −10 UH ;
  - le liquide cérébrospinal : de 0 à + 4 UH ;
  - le sang : de + 50 à + 70 UH ;
  - le parenchyme sain : de + 24 à + 36 UH ;
  - l'œdème ou la nécrose : de + 10 à + 24 UH ;
  - l'os : de + 200 à + 1000 UH.
- Pour augmenter le contraste entre les différentes structures, on peut s'aider de :
  - la fenêtre de lecture : elle permet de définir les limites d'unités Hounsfield entre lesquelles toute l'échelle de niveaux de gris est appliquée. L'exemple de la figure 16.4 illustre son intérêt ;

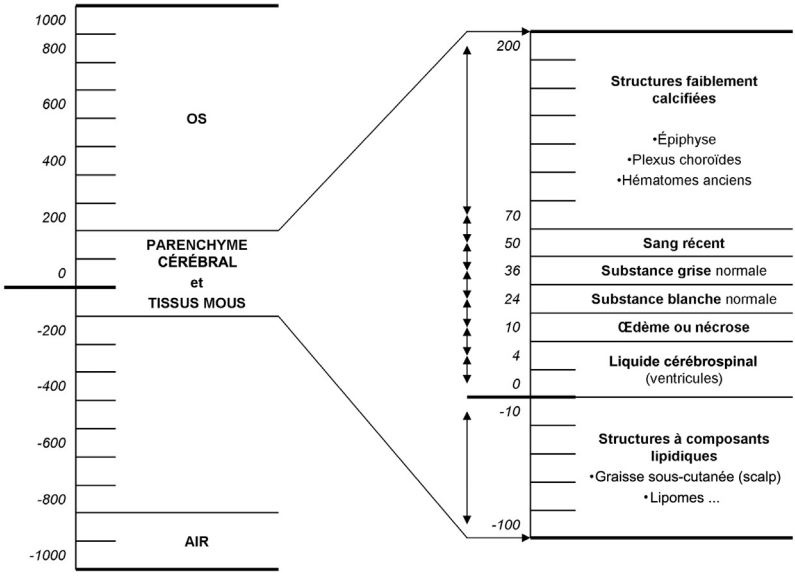


Figure 16.2. Échelle d'atténuation : unités Hounsfield.

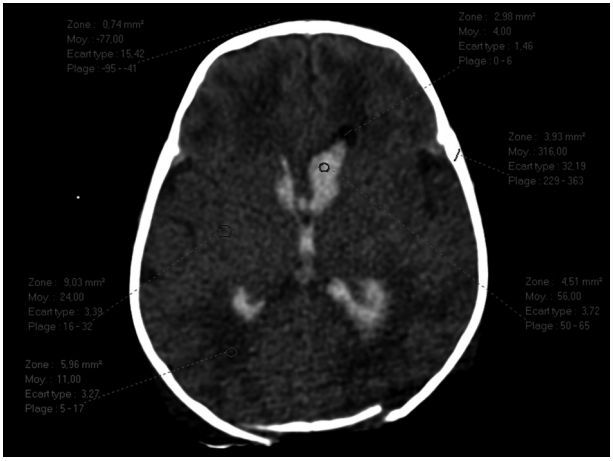


Figure 16.3. Scanner : les structures cérébrales.
Scanner au contraste suffisant entre les différentes structures. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

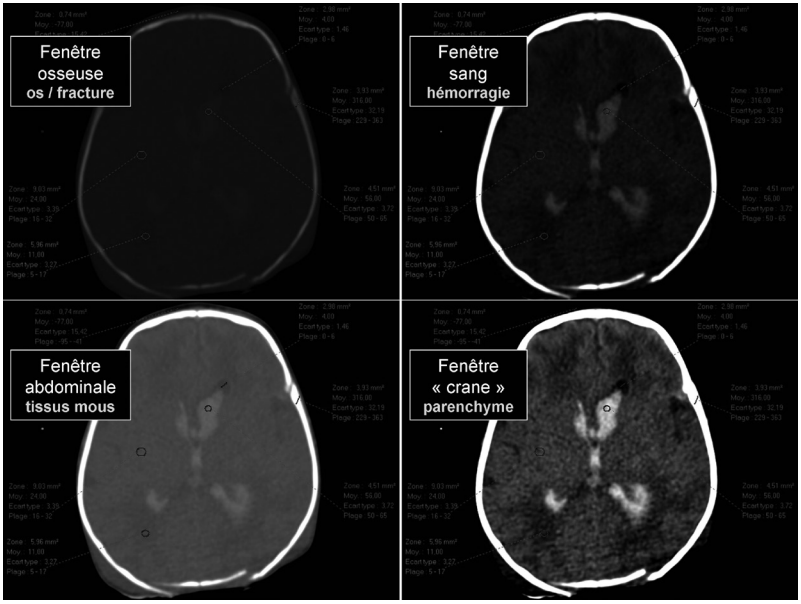


Figure 16.4. Scanner cérébral : les fenêtres de lecture.
Fenêtre de lecture : elle permet de définir les limites d'unités Hounsfield entre lesquelles toute l'échelle de niveaux de gris est appliquée. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

- l'injection de produit de contraste, dont l'intérêt en urgence est triple :
  - opacification vasculaire,
  - prise de contraste d'une tumeur ou d'un abcès,
  - extravasation vasculaire (signant une hémorragie active).

La figure 16.5 illustre la différence entre un scanner sans injection (1re rangée) et un scanner avec injection (2e rangée) pour trois pathologies : abcès, tumeur et thrombophlébite (1re, 2e et 3e colonne respectivement).

Intérêt du scanner cérébral en urgence

• Sans et/ou avec injection ? C'est une décision prise par le radiologue, en concertation avec les neurologues ou neurochirurgiens :
  - le premier objectif est d'avoir une performance diagnostique suffisante pour la pathologie recherchée. Les figures 16.3 à 16.5 montrent que le scanner avec injection permet une meilleure analyse d'une lésion ou de la perméabilité d'un vaisseau ;

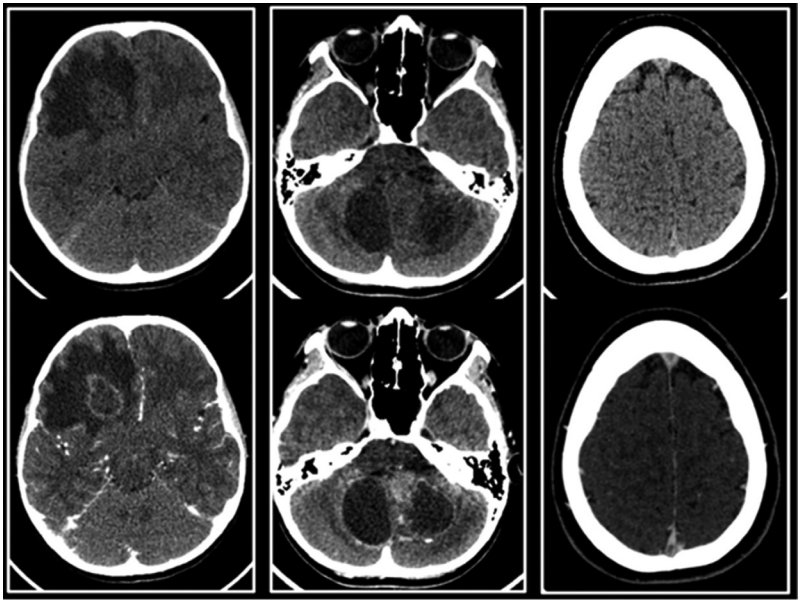


Figure 16.5. Scanner cérébral sans et avec injection.
Différence entre un scanner sans injection (1re rangée) et un scanner avec injection (2e rangée) pour trois pathologies : abcès, tumeur et thrombophlébite (1re, 2e et 3e colonnes respectivement).

– le second objectif est d'être le moins invasif possible, c'est-à-dire éviter d'une part de réaliser deux acquisitions (sans et avec injection) et d'autre part d'injecter inutilement du produit de contraste. L'utilisation de scanner double détecteur est supposée pouvoir extraire, à partir de l'image injectée, l'image non injectée. Pourtant, en 2017, leur utilisation reste décevante en pathologie cérébrale pédiatrique : la dose n'est pas divisée par deux et l'image « sans contraste » est peu interprétable ;
– la décision dépend de la pathologie suspectée, des images observées, de l'urgence thérapeutique et de l'accessibilité en urgence de l'IRM. Pour comprendre, citons comme exemple le cas ci-dessus de la découverte d'une tumeur cérébrale (2e colonne : figure 16.5). L'examen sans injection suffit à faire le diagnostic de tumeur et à prendre la décision d'hospitaliser dans un service de neurochirurgie. Si l'IRM est accessible dans un délai raisonnable pour le neurochirurgien, il n'y a pas lieu de réaliser le scanner avec injection, ce d'autant que l'IRM se fera, elle, avec injection de produit de contraste.

- En urgence, scanner cérébral et/ou IRM cérébrale ?
  – deux situations peu discutables :
    – traumatisme crânien : si une imagerie est indiquée (voir chapitre 83), le scanner cérébral sans injection de produit de contraste est justifié. Sa performance pour déceler des hématomes et hémorragies à traiter en urgence est indiscutable, et sa performance pour la détection de fracture est supérieure à celle de l'IRM,
    – déficit neurologique brutal sans trouble de conscience : l'*IRM est l'examen à réaliser d'emblée* pour le diagnostic d'accident vasculaire ischémique. En effet, un scanner normal dans les 48 premières heures n'élimine pas le diagnostic, période pendant laquelle l'IRM est anormale. *En l'absence d'IRM, le scanner sans injection est utile* à la recherche d'une contre-indication à un traitement thrombolytique en urgence (lésion hémorragique, œdème cérébral étendu décelable trop précocement en scanner et dont on sait que le risque de transformation hémorragique est théoriquement accru). Il permet parfois de conforter le diagnostic s'il met en évidence un thrombus artériel sous forme d'une hyperdensité spontanée de l'artère (figure 16.6). Un angioscanner du polygone de Willis ± des troncs supra-aortiques réalisé dans la foulée peut permettre d'objectiver un défaut d'opacification artérielle secondaire à une thrombose ou à une dissection ;
  – *dans les autres cas, le scanner est aussi performant que l'IRM pour déceler toute lésion qui nécessiterait un traitement immédiat !* De plus, il faut savoir que :

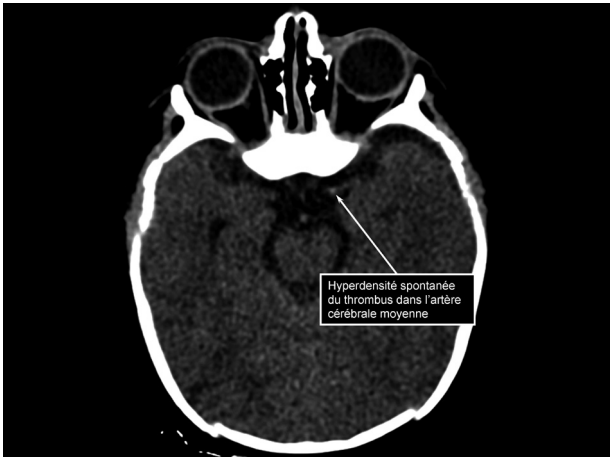


Figure 16.6. AVC ischémique : scanner.
Hyperdensité spontanée du thrombus dans l'artère cérébrale moyenne.

– le scanner est l'examen de référence pour le diagnostic positif de thrombophlébite (beaucoup de faux positifs en IRM[7]),
– le scanner est beaucoup plus rapide que l'IRM. L'acquisition du crâne se fait en 3 à 5 secondes au scanner contre un minimum de 20 minutes en IRM. Aussi, le recours à la sédation est extrêmement rare en scanner alors qu'il est systématique pour l'IRM dans une certaine tranche d'âge,
– le protocole d'un scanner cérébral en urgence est simple : « sans et/ou avec injection ». L'IRM cérébrale en revanche dispose de multiples séquences et de multiples plans d'acquisition. Le choix des séquences à réaliser est directement dépendant du diagnostic et de la topographie suspectés : le radiologue établira un protocole « sur mesure ». Raison pour laquelle l'IRM est un examen complémentaire de deuxième intention, orienté par le neuropédiatre, le bilan sanguin, la ponction lombaire ou l'EEG.

7. En raison d'artefacts de flux vasculaires (phénomènes d'entrée de coupe) sur la plupart des séquences d'IRM, la thrombophlébite est trop souvent affirmée à tort, y compris sur des séquences dédiées pour l'exploration angiographique veineuse. Ces artefacts sont également observés sur la plupart des séquences avec injection de produit de contraste. Ce défaut de l'IRM dans le diagnostic positif de thrombophlébite ne doit pas être confondu avec la meilleure performance de cet examen pour en apprécier le retentissement parenchymateux. Toutefois, chez l'enfant, l'IRM n'est pas réalisée en urgence, en grande partie parce qu'elle ne modifie pas le traitement anticoagulant.

Conclusion

Le scanner cérébral est un examen facilement accessible en urgence. C'est l'examen de référence en première intention en contexte traumatique et pour le diagnostic *positif* de thrombophlébite cérébrale.

En dehors du cas particulier de la suspicion d'AVC ischémique, sa performance pour le *diagnostic d'une lésion qui nécessiterait un traitement immédiat* est comparable à celle de l'IRM.

Sa principale limite par rapport à l'IRM est sa faible résolution en contraste.

Points clés

Scanner cérébral en urgence

Principe :	rayons X et atténuation	
Accessibilité en urgence :	rapide	
Caractère invasif :	irradiation ± injection de produit de contraste	
Principale limite :	résolution en contraste faible	
Intérêt en urgence :	traumatisme crânien ; détection de fractures et d'hématomes	– oui : examen de référence – sans injection
	détection d'une hémorragie intracrânienne spontanée	– oui – sans et avec injection
	détection d'une tumeur cérébrale	– oui – sans injection seule si diagnostic positif et IRM accessible – avec injection si scanner normal
	suspicion d'AVC ischémique	– non, sauf si IRM non accessible – sans et avec injection
	détection d'une thrombophlébite cérébrale	– oui : examen de référence – sans et avec injection – le sans injection est discuté selon la clinique
	détection d'une hydrocéphalie	– oui – scanner basse dose sans injection seule si IRM non accessible
	détection d'un abcès	– oui – sans et avec injection – le sans injection est discuté selon la clinique

IRM cérébrale

Principe

- Généralités :
  – source : onde de radiofréquence ;
  – propriété physique étudiée : propriété magnétique des noyaux d'hydrogènes présents dans les molécules d'eau (65 % du corps humain) ;
  – limites principales : accessibilité, durée, risques inhérents à la sédation et à l'injection de produit de contraste (gadolinium).
- Formation de l'image (principe de base) :
  – repos : les noyaux d'hydrogène d'un cerveau placé dans l'IRM se comportent comme autant d'aimants et sont tous alignés parallèlement à la direction de la puissante aimantation de l'IRM (30 000 à 60 000 fois le champ magnétique terrestre) ;
  – impulsion : une onde de radiofréquence très brève perturbe l'orientation des protons dans un plan de coupe sélectionné ;
  – signal : à la fin de chaque impulsion, les protons retournent à leur orientation initiale en émettant à leur tour une onde de radiofréquence ;
  – encodage : le signal émis est localisé par un encodage spatial et la nature du tissu est déduite de la durée du retour à leur état initial.
- Images obtenues = elles dépendent du type de séquence utilisée :
  – chaque séquence se caractérise principalement par :
    – la durée de chaque impulsion,
    – le temps entre chaque impulsion (TR[8]),
    – le temps que l'on va sélectionner pour recevoir le signal émis par les noyaux d'hydrogène lorsqu'ils retournent à l'équilibre (TE[9]) ;
  – le niveau de gris de chaque voxel qui dépend de l'intensité du signal recueilli pour un type de séquence donné.
- Performances de l'IRM :
  – l'IRM, une imagerie de contraste : le premier grand apport de l'IRM par rapport aux autres modalités d'imagerie est d'offrir un contraste maximal entre les différentes structures d'un cerveau normal, entre le cerveau normal et le cerveau anormal ou entre le cerveau normal et une lésion (figure 16.7). Ceci au prix d'une résolution spatiale légèrement inférieure à celle du scanner : *le scanner est une imagerie de très haute résolution spatiale, l'IRM est une imagerie de très haute résolution de contraste*.

8. TR : temps de répétition = délai entre chaque impulsion.
9. TE : temps d'écho= délai entre l'impulsion et le recueil du signal émis par les noyaux d'hydrogènes.

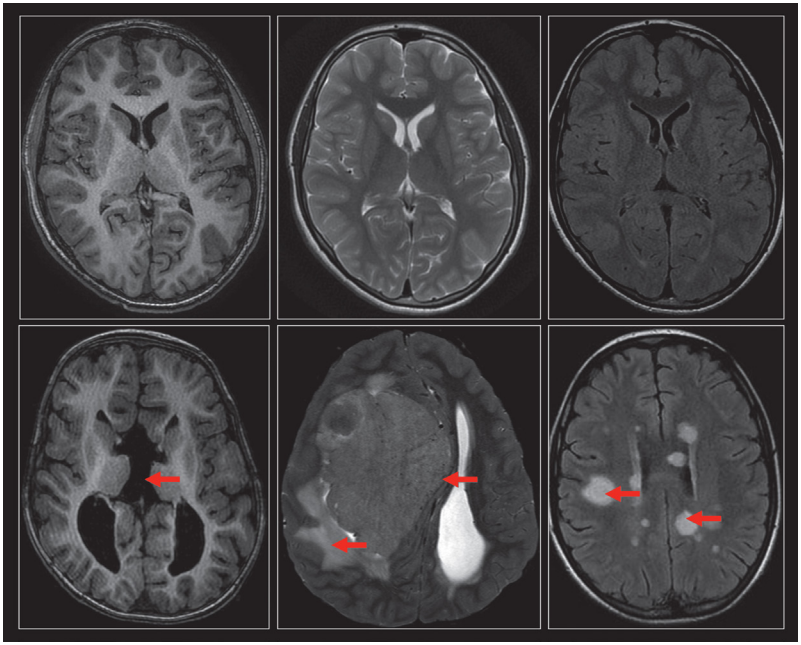


Figure 16.7. L'IRM, une imagerie de contraste.

– l'IRM, une imagerie multimodale : le deuxième grand apport de l'IRM cérébrale est d'être capable d'évaluer l'intégrité du fonctionnement du cerveau, l'intégrité des connexions entre chaque région, de la perfusion jusqu'à l'échelle du capillaire ou encore de son métabolisme (figure 16.8). Ces apports sont une aide précieuse à la caractérisation des pathologies tumorales, inflammatoires, vasculaires, métaboliques, traumatiques ou malformatives.

• principales séquences d'IRM cérébrales utilisées en urgence : les principales séquences et leur utilité sont rapportées dans la figure 16.9.

Intérêt de l'IRM cérébrale en urgence

• Pathologie vasculaire :

– l'AVC ischémique (ou infarctus artériel cérébral) est la grande indication de l'IRM cérébrale en extrême urgence et en première intention. L'IRM permet de :

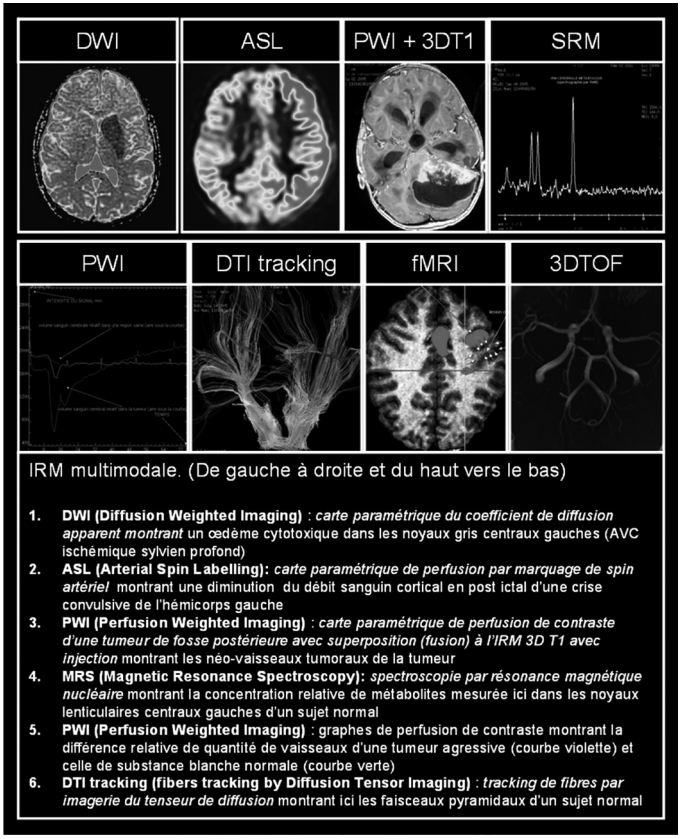


Figure 16.8. IRM multimodale.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

– faire le *diagnostic positif* : c'est le rôle de la séquence de *diffusion* qui permet de mettre en évidence l'œdème cytotoxique[10] dans un territoire artériel correspondant au déficit observé cliniquement. Cette séquence est la première qui sera anormale[11] (voir l'AVC ischémique sylvien pro-

10. Œdème cytotoxique. Il correspond à l'œdème intracellulaire du neurone en rapport avec l'arrêt de la pompe Na^+K^+ ATPase causé par l'arrêt brutal de la fabrication d'ATP par la chaîne respiratoire oxydative de la mitochondrie consécutif au déficit d'apport en oxygène en aval d'une thrombose. L'œdème cytotoxique s'oppose à l'œdème vasogénique qui est un œdème extracellulaire, observé dans les pathologies inflammatoires et tumorales, ou à partir du 6e jour d'un AVC ischémique.
11. Pour les rares centres de radiologie pédiatrique disposant de l'IRM de perfusion au moment de la rédaction de ce chapitre, la séquence ASL (*arterial spin labelling*) est la séquence qui se positive le plus précocement.

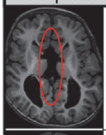
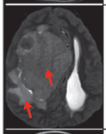
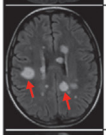
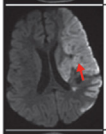
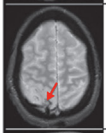
Séquences classiques	Exemples d'informations données
 T1	Morphologie
 T2	Œdème, inflammation, tumeur, abcès
 FLAIR	Œdème, inflammation, tumeur, abcès
 diffusion	AVC ischémique +++
 T2*	Sang, thrombose
T1 avec injection	Tumeur, abcès
angiographie	thrombose

Figure 16.9. Les séquences d'IRM cérébrale.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

fond gauche sur la figure 16.10). Contrairement à l'adulte, le délai de « positivité » de la séquence de diffusion dépend de l'âge du patient (myélinisation) et du caractère obstructif partiel ou total de la thrombose. Aussi, si la diffusion se positive dès la première heure en aval d'une occlusion totale d'une artère cérébrale chez un sujet de 4 ans, il faut parfois attendre plusieurs heures pour qu'elle se positive chez un nourrisson décompensant une sténose artérielle,

– faire le *diagnostic étiologique*. C'est le rôle des *séquences angiographiques*. Ces séquences dites « en temps de vol » (*time of flight* ou TOF) ne nécessitent pas d'injection de produit de contraste,

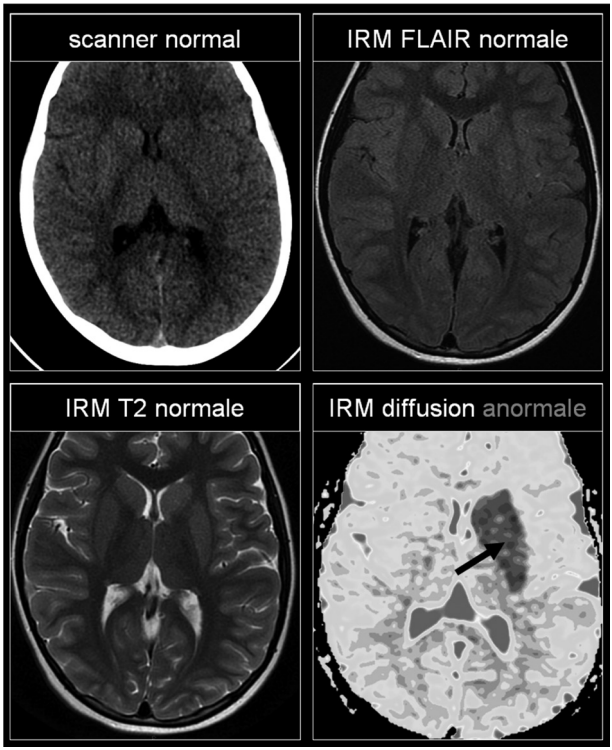


Figure 16.10. AVC ischémique sylvien profond gauche.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

– faire le *diagnostic de gravité* en appréciant l'étendue de la zone infarcie et son éventuelle transformation hémorragique (rôle de la séquence *T2**),
– faire les *diagnostics différentiels* à l'aide des séquences classiques *T1, T2 et FLAIR* ;

– AVC hémorragique :
– souvent plus bruyant que l'AVC ischémique, l'altération brutale de la vigilance et l'HTIC sont au premier plan et font que le scanner est en général réalisé d'emblée. Le scanner est d'ailleurs suffisant pour le diagnostic de rupture de malformation artérioveineuse (MAV), première cause non traumatique d'AVC hémorragique (voir une rupture de MAV en fosse postérieure sur la figure 16.11). Il est aussi suffisant pour poser l'indication opératoire d'évacuation d'un hématome quelle qu'en soit la cause,
– l'IRM offre quasiment les mêmes performances que le scanner pour la détection de l'hématome et sa cause. Mais la durée de l'examen est bien supérieure, d'autant plus si le patient est intubé, raison pour laquelle

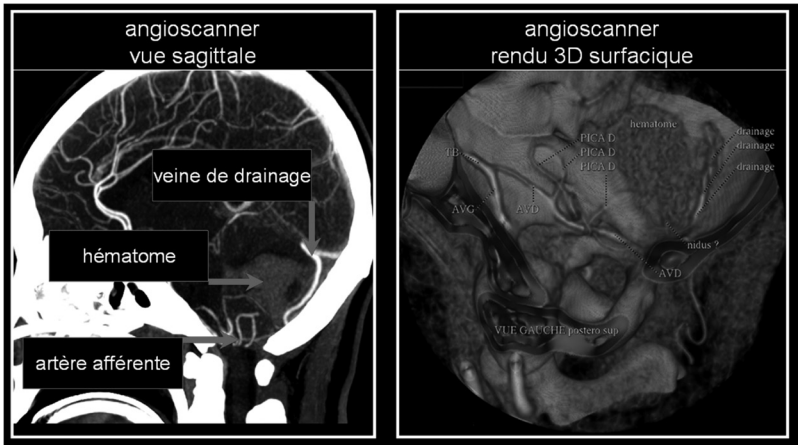


Figure 16.11. AVC hémorragique par rupture de MAV en fosse postérieure.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

l'IRM est souvent une imagerie de seconde intention en cas de déficit neurologique avec altération de la conscience ;

– infarcissement veineux :

– le tableau évocateur est rarement complet et souvent peu spécifique : les céphalées peuvent être isolées, la fièvre est absente, des signes d'HTIC ou des convulsions peuvent être au premier plan. Aussi, le scanner est souvent réalisé en première intention,

– l'intérêt de l'IRM en urgence est discutable si le scanner a fait le diagnostic. Réalisée d'emblée, elle apprécie le retentissement parenchymateux et les éventuelles suffusions hémorragiques qui ne modifient pas le traitement (figure 16.12). Elle souffre de plus d'une mauvaise VPN pour le diagnostic de thrombophlébite en raison de l'importance de faux positifs (séquences T1 spin-échos, T1 avec injection).

- Autres pathologies neurologiques :

– l'IRM cérébrale est d'urgence relative, souvent différée de 24 heures le temps de réunir d'autres informations pertinentes (ponction lombaire, EEG, bilan métabolique, avis spécialisé…) ;

– l'IRM est plus performante que le scanner cérébral pour l'exploration de pathologies inflammatoires, infectieuses, métaboliques, tumorales ou malformatives ;

– pour autant, le mode de révélation de ces pathologies peut être brutal et conduire à réaliser en urgence immédiate et en première intention :

– un scanner (HTIC, céphalées rebelles, contexte traumatique, première crise convulsive non évocatrice d'AVC du sujet âgé de plus de 1 mois),

– une IRM en cas de suspicion d'AVC ischémique.

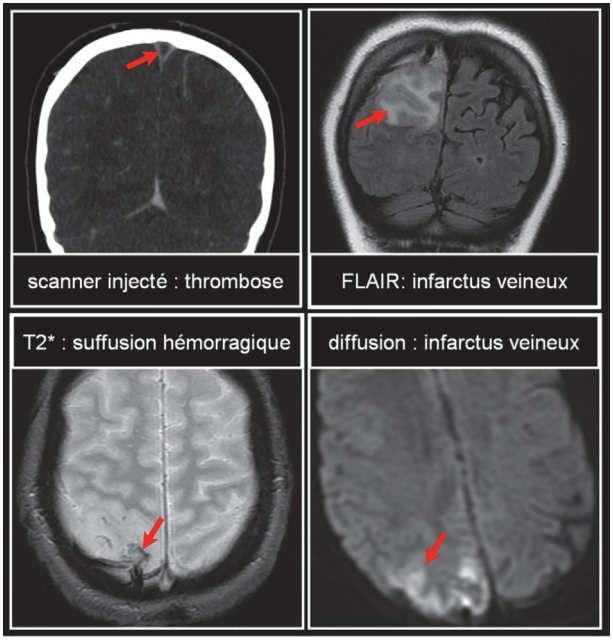


Figure 16.12. IRM : infarcissement veineux.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Conclusion

L'IRM est un examen dont l'accessibilité en urgence reste limitée.

Examen non irradiant, l'IRM n'est pas sans danger, en raison des risques liés à la sédation ou à l'injection de produit de contraste.

Cet examen offre un excellent contraste entre chaque structure. L'utilisation de séquences fonctionnelles donne des informations précieuses pour la caractérisation lésionnelle. Pour ces raisons, l'IRM cérébrale est souvent plus performante dans le diagnostic de pathologies aiguës du système nerveux central. Mais il s'agit le plus souvent d'une imagerie d'urgence de seconde intention, le temps de réunir toutes les informations utiles pour établir un protocole d'IRM ciblé.

Seul l'AVC ischémique est à ce jour l'unique indication où l'IRM cérébrale doit être réalisée en extrême urgence et en première intention.

Points clés

IRM cérébrale en urgence

Principe :	propriétés magnétiques des noyaux d'hydrogène	
Accessibilité en urgence :	très limitée	
Caractère invasif :	sédation ± injection de produit de contraste	
Principale limite :	durée 20 à 40 min	
Intérêt en urgence :	suspicion d'AVC ischémique	– oui : examen de référence – urgence absolue
	traumatisme crânien ; détection de fractures et d'hématomes	peu sensible pour la détection des fractures
	détection d'une hémorragie intracrânienne spontanée	– oui, en 2e intention (si le scanner ne répond pas à la question) – urgence dans les 24 h selon avis du neurochirurgien
	détection d'une tumeur cérébrale	– oui, en 2e intention – urgence dans les 24 h selon avis du neurochirurgien
	détection de lésions inflammatoires de révélation aiguë	– oui, en 2e intention – urgence dans les 24 h selon avis du neurologue
	détection de lésions métaboliques de révélation aiguë	– oui, en 2e intention – urgence dans la semaine selon avis du neurologue
	détection d'une thrombophlébite cérébrale	nombreux faux positifs
	détection d'une hydrocéphalie (1er accès)	– oui, en 2e intention – urgence dans les 24 h selon avis du neurochirurgien
	détection d'une lésion épileptogène	– oui, en 2e intention – après l'EEG – urgence dans la semaine selon avis du neurologue
	détection d'un abcès	– parfois, en 2e intention – délai d'urgence selon avis du neurochirurgien

Arbres décisionnels : quelle imagerie ? quels délais ?

Voir les arbres décisionnels présentés dans les figures 16.13 à 16.17.

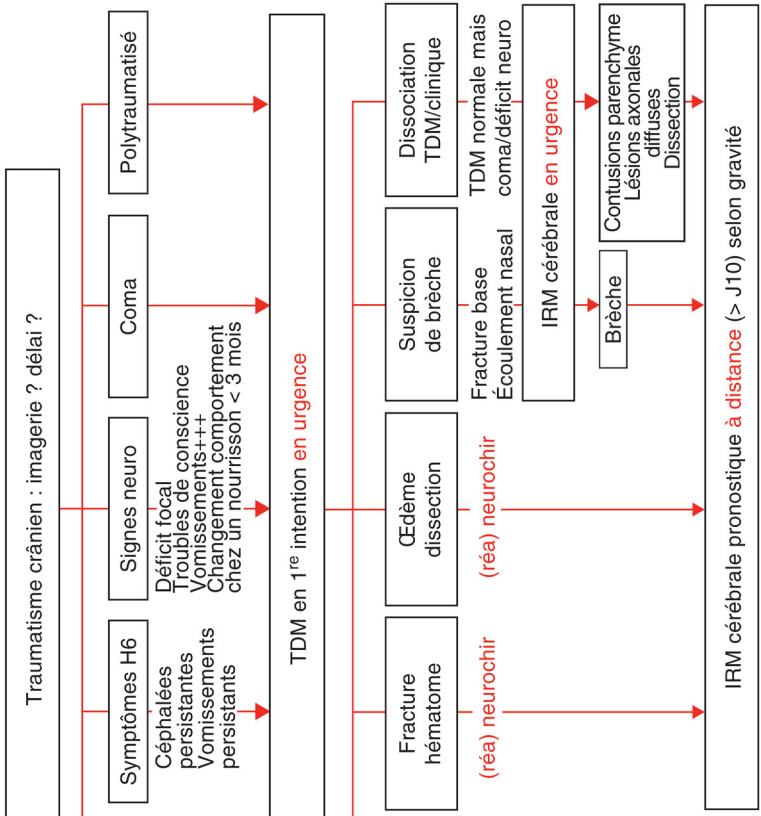


Figure 16.13. Traumatisme crânien : imagerie ? délai ?
IRM : imagerie par résonance magnétique ; neuro : neurologie ; neurochir : neurochirurgie ; réa : réanimation ; TDM : tomodensitométrie.

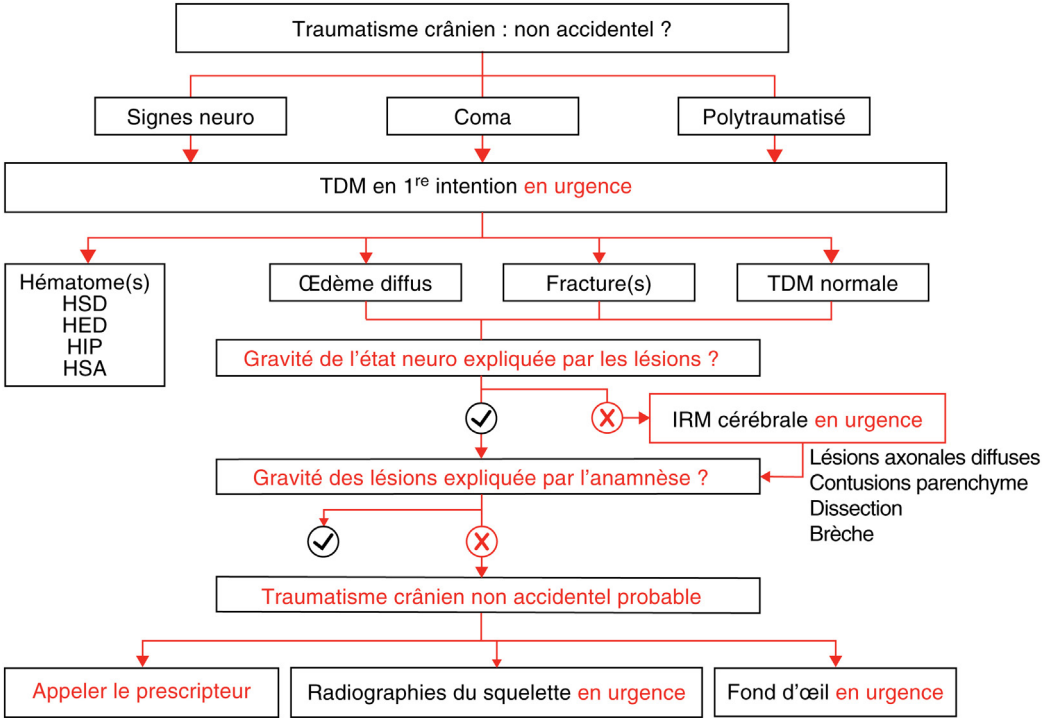


Figure 16.14. Traumatisme crânien : non accidentel ?
HSD : hématome sus-dural ; HED : hématome extradural ; HIP : hématome intracérébral ; HSA : hématome sous-arachnoïde ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; neuro : neurologie ; TDM : tomodensitométrie.

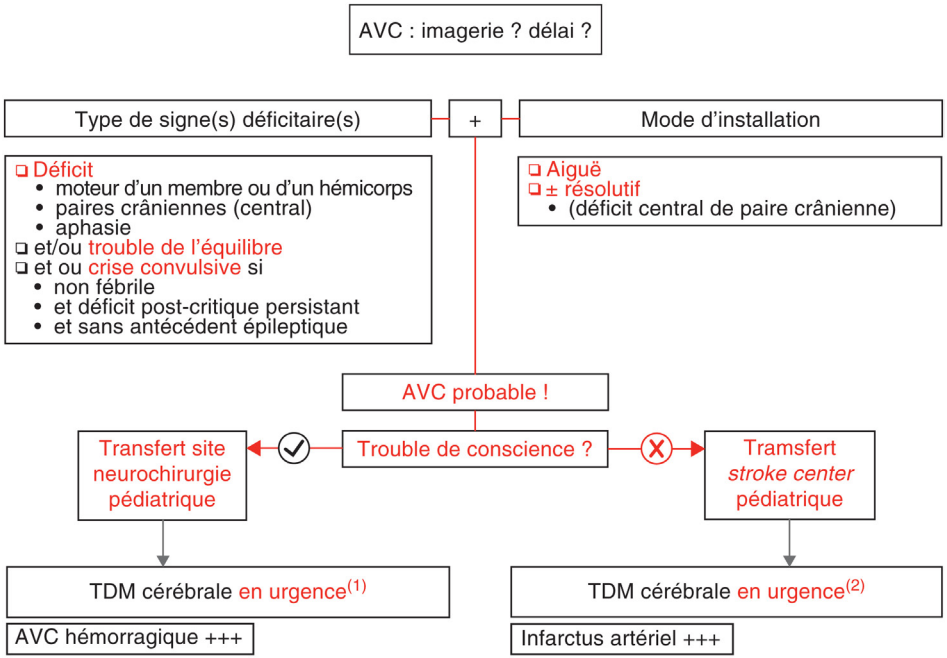
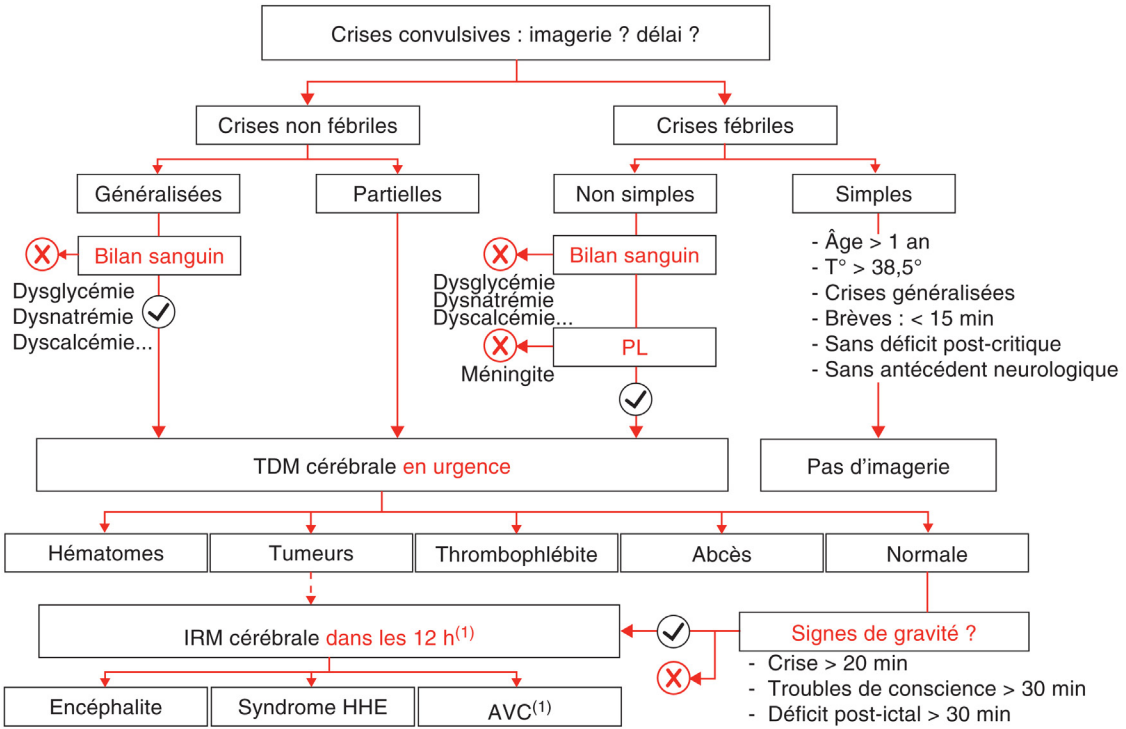


Figure 16.15. Accident vasculaire cérébral (AVC) : imagerie ? délai ?
TDM : tomodensitométrie.



(1) IRM immédiate si suspicion d'AVC ischémique : crise non fébrile avec déficit post-critique persistant sans antécédent de crise

Figure 16.16. Crises convulsives : imagerie ? délai ?

HHE : hémiconvulsion–hémiplégie–épilepsie ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; PL : ponction lombaire ; TDM : tomodensitométrie.

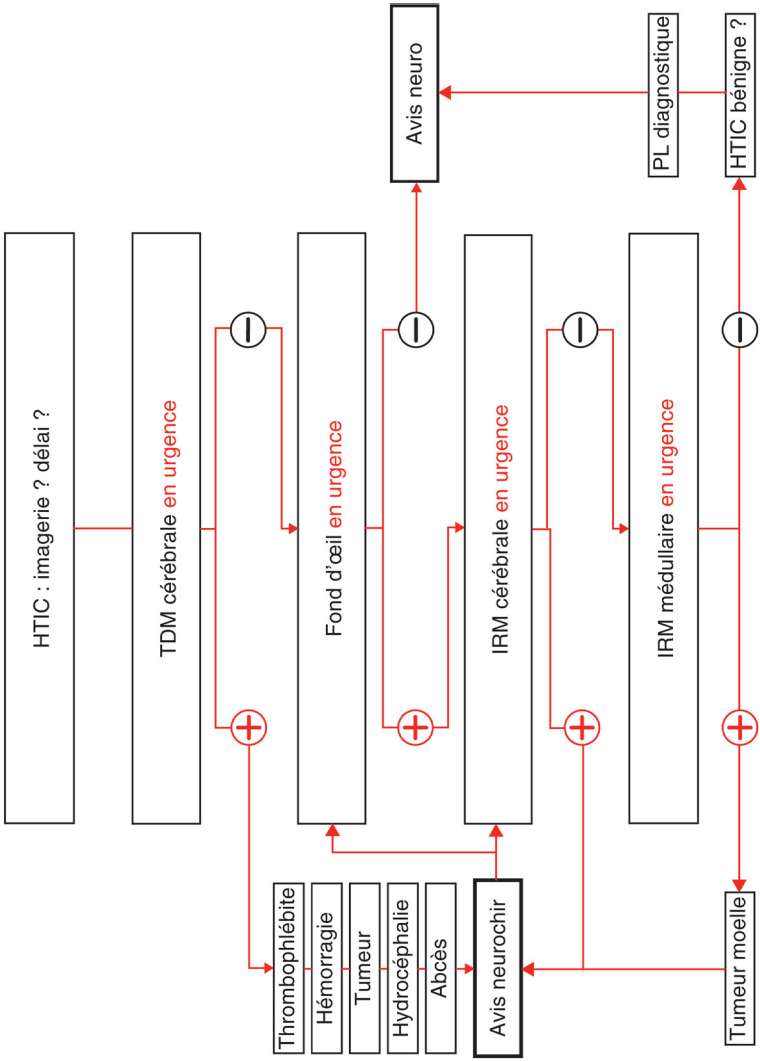


Figure 16.17. Hypertension intracrânienne (HTIC) : imagerie ? délai ?
IRM : imagerie par résonance magnétique ; neuro : neurologie ; neurochir : neurochirurgie ; PL : ponction lombaire ; TDM : tomodensitométrie.

17 Infections ostéo-articulaires de l'enfant

Z. Pejin-Arroyo, A. Ferroni

Les infections ostéo-articulaires (IOA) de l'enfant sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques. L'absence de traitement précoce et adapté peut conduire à de graves séquelles fonctionnelles.

Épidémiologie

L'incidence des IOA demeure stable même dans les pays à haut niveau socio-économique. Elles prédominent chez l'enfant en bas âge, avec un pic observé avant 3 ans, et touchent 2 fois plus souvent les garçons, avec une prédominance au membre inférieur. Elles sont plus fréquentes en hiver et en automne, posant la question du rôle favorisant des infections virales. Un traumatisme est retrouvé dans 30 à 40 % des cas. Les germes le plus souvent isolés sont *Kingella kingae* (très majoritaire chez l'enfant de moins de 3 ans) et *Staphylococcus aureus*, suivis plus rarement par *Streptococcus pyogenes*, *Streptococcus pneumoniae* et, dans le cadre des infections maternofœtales, *Streptococcus agalactiae*. Rares en Europe, des formes graves d'IOA en rapport avec des staphylocoques dorés communautaires résistant à la méticilline apparaissent aujourd'hui.

Arthrite septique

C'est une infection articulaire, bactérienne, d'origine hématogène, conséquence d'une bactériémie, ou plus rarement secondaire à une inoculation directe ou à une extension de voisinage. Lorsque la métaphyse osseuse est intra-articulaire, il peut y avoir une atteinte osseuse associée primitive ou secondaire. On parle alors d'ostéo-arthrite.

Signes cliniques

Le début est le plus souvent brutal avec une douleur et une impotence fonctionnelle de l'articulation, ou une boiterie au membre inférieur qui survient habituellement dans un contexte fébrile, avec possible altération de l'état général. On constate une augmentation de volume de l'articulation concernée et parfois une inflammation de la peau en regard. La palpation peut mettre en

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

évidence un épanchement intra-articulaire et la mobilisation de l'articulation est douloureuse. Il faut rechercher une porte d'entrée voisine ou à distance (antécédent d'infection rhino-pharyngée, de gastro-entérite, de plaie, etc.).

Examens de laboratoire

Le bilan biologique comprend une numération formule sanguine (NFS), une *C reactive protein* (CRP) et des hémocultures. On retrouve un syndrome inflammatoire non spécifique, souvent peu important en cas d'infection à *K. kingae*. Une partie des prélèvements de liquide articulaire et de biopsie synoviale ou osseuse sera déposée dans un tube avec anticoagulant pour examen microscopique et culture, une autre partie sera placée dans un flacon d'hémoculture pour favoriser la croissance des bactéries fastidieuses (*K. kingae* par exemple) et une dernière partie sera congelée pour un diagnostic ultérieur par *polymerase chain reaction* (PCR) en cas de négativité des cultures. Différentes PCR spécifiques peuvent être réalisées, ciblées sur des gènes spécifiques des bactéries principalement retrouvées dans ces infections, notamment *S. aureus* et *K. kingae*. En cas de négativité des PCR spécifiques, il est possible d'amplifier en seconde intention l'ARN ribosomial 16S commun à toutes les bactéries, notamment chez l'enfant drépanocytaire, pour recherche d'entérobactéries. Si un germe est présent, le produit amplifié est séquencé, puis comparé aux séquences des souches de référence, donnant dans la plupart des cas un diagnostic d'espèce permettant d'aider au choix de l'antibiotique.

Imagerie

La radiographie standard peut mettre en évidence des signes indirects d'épanchement intra-articulaire comme un épaississement des parties molles, un élargissement de l'interligne ou une excentration pour la hanche. La présence d'une anomalie osseuse doit faire suspecter une ostéo-arthrite. L'échographie permet d'affirmer la présence et de quantifier l'importance de l'épanchement intra-articulaire et l'épaississement de la synoviale. La scintigraphie osseuse n'est utile que si le diagnostic, voire la localisation d'une atteinte ostéo-articulaire, est incertain, comme cela peut être le cas pour les arthrites sacro-iliaques. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'a pas d'indication dans les arthrites infectieuses dont l'évolution est favorable sous traitement.

Ostéomyélite aiguë

C'est une infection osseuse d'origine hématogène, secondaire à une décharge bactériémique à partir d'un foyer infectieux primitif connu ou non connu. L'ostéomyélite est le plus souvent métaphysaire et ceci s'explique par la

topographie de la vascularisation de l'os chez l'enfant. Au contact du cartilage de conjugaison, les artères métaphysaires se terminent dans de vastes lacs sanguins richement anastomosés. Cette disposition est à l'origine d'un ralentissement circulatoire propice à l'embole septique.

Signes cliniques

Le début est en règle générale brutal, marqué par l'apparition d'une fièvre élevée, de douleurs osseuses métaphysaires et d'une impotence fonctionnelle. À l'examen, l'état général est altéré et on retrouve des signes inflammatoires locaux avec rougeur de la peau, augmentation de la chaleur locale et gonflement. Les formes atténuées où les signes généraux sont discrets, voire absents, où l'impotence fonctionnelle est incomplète, la rougeur peu marquée et la douleur modérée sont devenues plus fréquentes et le germe isolé dans ces cas est le plus souvent *K. kingae* (figure 17.1).

Examens de laboratoire

Le bilan biologique est le même que pour l'arthrite septique.

Imagerie

La radiographie standard est normale au début. Les premiers signes osseux vont apparaître après plus de 10 jours d'évolution avec une déminéralisation discrète au début sous forme d'une résorption sous-périostée et d'une clarté de l'os sous-cortical. Une ou plusieurs plages de déminéralisation métaphysaire aux limites floues vont apparaître et confluer. Les appositions périostées, d'abord uni- puis plurilamellaires, sont retardées par rapport à l'ostéolyse. L'échographie, disponible en urgence, permet de mettre en évidence l'existence ou non d'un abcès sous-périosté, d'un abcès des tissus

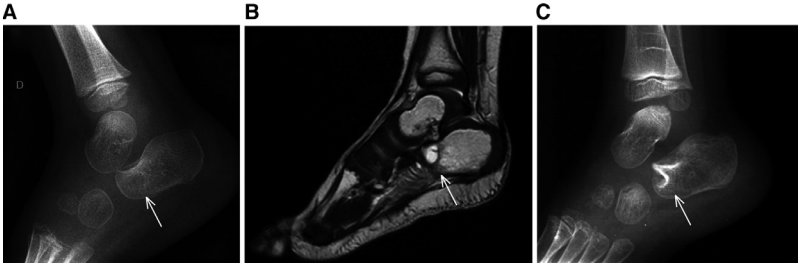


Figure 17.1. Garçon de 2 ans et demi présentant une boiterie évoluant depuis 4 semaines dans un contexte apyrétique et avec un bilan biologique normal.
A. Radiographie standard retrouvant une lacune du calcanéum droit. B. IRM mettant en évidence un abcès intra-osseux dont le produit de curetage a mis en évidence *Kingella kingae*. C. Radiographie standard 18 mois plus tard montrant les séquelles de l'infection.

mous et de guider la prise en charge thérapeutique. La scintigraphie osseuse au technétium 99 possède une très bonne sensibilité et est positive précocement, dès les 48 à 72 premières heures de l'infection. Elle est utile dans les formes frustes, lorsque la radiographie et l'échographie sont normales et qu'il n'existe pas de point d'appel clinique précis. À un stade trop précoce, l'ischémie osseuse peut entraîner une hypo- ou une isofixation responsables d'un faux négatif. L'IRM ne doit pas être considérée comme un examen systématique même si la résolution spatiale et la spécificité de l'IRM sont nettement supérieures à celles de la scintigraphie. Elle est réservée à certaines indications en particulier aux localisations profondes difficilement accessibles, comme les infections du rachis ou du bassin. L'IRM est également indiquée en cas de non-réponse à un traitement bien conduit après 48 heures d'évolution, à la recherche d'une complication potentiellement chirurgicale.

Formes cliniques

Arthrites et ostéomyélites du nouveau-né et du nourrisson

Elles touchent le plus souvent des enfants hospitalisés, perfusés et parfois traités par des antibiotiques pour une autre infection. Elles sont rares, le tableau clinique est souvent pauvre et le retard au diagnostic est certainement pour beaucoup dans la fréquence et la gravité des séquelles (figure 17.2). Il faut rechercher une asymétrie dans la posture des membres inférieurs, un aspect pseudo-paralytique d'un membre, une limitation douloureuse de la mobilité articulaire ou le gonflement d'une cuisse. L'atteinte osseuse multifocale est plus fréquente dans ce cadre pathologique (50 % des cas). Au moindre doute, à côté des examens habituels, une IRM doit être demandée.

Arthrites et ostéomyélites dans les hémoglobinopathies

Il s'agit essentiellement d'ostéomyélites à salmonelles chez les enfants qui ont des anomalies de l'hémoglobine et, en particulier, une drépanocytose. Le diagnostic différentiel est difficile entre ostéomyélite et infarctus osseux devant une douleur osseuse en contexte fébrile. L'infarctus osseux est environ 50 fois plus fréquent que l'ostéomyélite. La scintigraphie osseuse devrait théoriquement faire la différence entre les deux en montrant une hyperfixation pour l'ostéomyélite contre une absence de fixation dans l'infarctus. En pratique, cet examen est peu discriminant, car réalisé trop à distance du début de l'infection. Quant à l'IRM, les mêmes signes peuvent

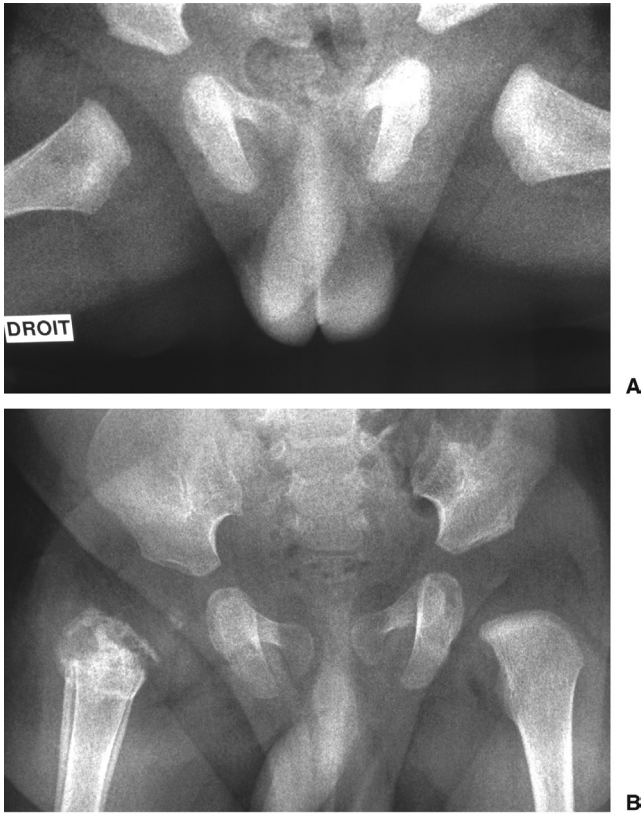


Figure 17.2. Garçon de 2 mois ayant une impotence de membre inférieur droit depuis 10 jours en contexte fébrile et avec un bilan biologique perturbé.
A. Radiographie standard sans anomalie, ponction articulaire (liquide purulent).
B. Radiographie standard 45 jours plus tard montrant les séquelles de l'infection.

se voir dans l'infarctus osseux et l'ostéomyélite. L'échographie peut mettre en évidence un abcès sous-périosté ou un épanchement articulaire. Il est ainsi préférable, à chaque fois que le doute persiste, de traiter ces enfants afin d'éviter une destruction de l'os.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic d'arthrite septique est incertain si la ponction ne ramène pas de liquide, ou lorsque ce liquide n'a pas l'aspect de pus. Le diagnostic évoqué sera alors une arthrite inflammatoire, virale ou réactionnelle.

Arthrites inflammatoires

Elles touchent surtout le genou. Le liquide de ponction est parfois franchement trouble mais il ne contient pas de germe. Cette absence de germe, l'évolution clinique, le bilan rhumatismal et la constatation de lésions histologiques à la biopsie synoviale orientent vers une maladie rhumatologique.

Arthrites réactionnelles

Ce sont des lésions inflammatoires de la synoviale, probablement d'origine immunologique, secondaires à une infection. Il s'agit souvent de bactéries à tropisme intestinal : *Yersinia*, *Salmonella*, *Shigella* ou *Campylobacter*. Si un germe est retrouvé dans le liquide synovial, il s'agit alors d'une authentique arthrite septique.

Arthrites virales

Elles touchent le plus souvent une seule articulation. Le liquide de ponction contient en général moins de 100 000 éléments/mm^3 avec une formule mixte ou lympho-monocytaire.

Traitement des infections ostéo-articulaires

Le traitement est chirurgical pour l'arthrite et pour l'ostéomyélite au stade d'abcès. Il comprend pour l'arthrite l'évacuation du liquide articulaire, le lavage de l'articulation ou le drainage d'un abcès sous-périosté ou intra-osseux pour les ostéomyélites, la mise en place d'une antibiothérapie par voie parentérale et l'immobilisation. Pour l'ostéomyélite débutante, le traitement repose sur une antibiothérapie parentérale au début.

Évacuation et lavage articulaire

C'est un acte fondamental et urgent. Le lavage est réalisé en créant un courant à l'aide de deux grosses aiguilles. Il est renouvelé une ou deux fois dans les jours qui suivent par une arthrotomie ou par une arthroscopie pour certaines articulations. Le choix entre ces différentes techniques est fonction des écoles. Le liquide recueilli est envoyé pour analyse bactériologique et cytologique avec un ensemencement sur flacon d'hémoculture afin d'identifier le germe responsable et d'adapter l'antibiothérapie.

Immobilisation

Elle nous semble nécessaire pour ses vertus antalgiques et anti-inflammatoires. Sa durée est discutée : il est possible de la réduire à une dizaine de jours, jusqu'à normalisation des paramètres biologiques et de l'examen clinique, en particulier la disparition de la douleur.

Traitement antibiotique

Il est fondamental, doit être précoce et associer au moins deux agents bactéricides, synergiques à dose efficace. L'antibiothérapie initiale est probabiliste, au moins efficace sur *S. aureus* et *K. kingae*. Secondairement, le traitement est adapté au germe et à son antibiogramme. L'antibiothérapie est administrée par voie parentérale dès que les prélèvements bactériologiques sont effectués (tableaux 17.1 et 17.2). La durée du traitement IV dépend de la positivité des hémocultures : 3 jours si les hémocultures sont négatives, 8 jours si elles sont positives. La durée de l'antibiothérapie *per os* est de 2 à 3 semaines pour une arthrite et de 4 à 6 semaines pour une ostéomyélite en fonction de la sévérité du tableau clinique initial et de l'évolution. Pour la spondylodiscite, le traitement initial est identique au traitement probabiliste (voir les posologies dans le tableau 17.1), et le relais *per os* est l'association amoxicilline–acide clavulanique (Augmentin®, 80 mg/kg/j en 3 prises)–rifampicine (Rifadine®, 10 mg/kg/12 h). La durée est de 6 semaines pour les formes non compliquées et de 3 mois pour les formes compliquées (abcès volumineux, épidurite…).

Tableau 17.1. Protocole d'antibiothérapie proposé dans le traitement des infections ostéo-articulaires

Cas général	Antibiotiques IV Dose mg/kg/j	Relais *per os* Dose mg/kg/j
Probabiliste	Céfazoline : 150 (3 inj.), max. 12 g/j + Gentamicine : 5 (1 inj. IVL 30 min) + Clindamycine si choc toxinique : 40 (3 inj.), max. 2,4 g/j	Amoxicilline–acide clavulanique 80 (3 prises), max. 8 g/j
Probabiliste Âge < 3 mois AS	Céfotaxime : 200 (4 inj.), max. 12 g/j + Gentamicine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	AS
Probabiliste Patient drépanocytaire AS	Céfotaxime : 300 (4 inj.), max. 12 g/j + Gentamicine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	AS
Staphylococcus aureus	Identique probabiliste cas général (si méticilline-S) Si méticilline R : AS	Si méticillline S : amoxicilline–acide clavulanique* 80 (3 prises), max. 8 g/j Si méti-R : AS

▷

Cas général	Antibiotiques IV Dose mg/kg/j	Relais *per os* Dose mg/kg/j
Kingella kingae *Streptococcus agalactiae* *Streptococcus pyogenes* et pneumocoque	Amoxicilline : 200 (4 inj.) Pneumocoque : CMI amoxicilline impérative +++	Amoxicilline : 150 (3 prises), max. 12 g/j Attention ! Si pneumocoque avec CMI > 0,5 mg/L : AS
Entérobactéries (salmonelle, *E. coli*), hors drépanocytaire et enfant < 3 mois (AS)	Céfotaxime : 100 (3 inj.) + Ciprofloxacine** : 40 (2 inj.)	Ciprofloxacine** : 40 (2 prises), max. 1,5 g/j

* Si intolérance digestive à amoxicilline–acide clavulanique : céfadroxil (150 mg/kg/j, 4 prises). ** Si absence de déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD).
AS : avis spécialisé ; CMI : concentration minimale inhibitrice ; IV : intraveineuse ; IVL : intraveineuse lente.

Tableau 17.2. Protocole d'antibiothérapie proposé dans le traitement des infections ostéo-articulaires en cas d'allergie aux pénicillines et/ou céphalosporines

Allergie pénicillines et/ou céphalosporines	Antibiotiques IV Dose mg/kg/j	Relais *per os* Dose mg/kg/j
Probabiliste	Ciprofloxacine* : 40 (2 inj.) + Gentamicine : 5 (1 inj. IVL 30 min) + Clindamycine si choc toxinique** : 40 (3 inj.), max. 2,4 g/j	Ciprofloxacine* : 40 (2 prises), max. 1,5 g/j ou Sulfaméthoxazole–triméthoprime : 50 de sulfaméthoxazole (2 prises), max. 1,6 g/j
Staphylococcus aureus	Clindamycine** : 40 (3 inj.) ou Sulfaméthoxazole–triméthoprime : 50 (2 inj.) de sulfaméthoxazole, max. 2,4 g/j + Gentamycine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	AS
Kingella kingae	Ciprofloxacine* : 40 (2 inj.) + Gentamycine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	Ciprofloxacine* : 40 (2 prises), max. 1,5 g/j Ou Sulfaméthoxazole–triméthoprime : 50 de sulfaméthoxazole (2 prises), max. 1,6 g/j

Allergie pénicillines et/ou céphalosporines	Antibiotiques IV Dose mg/kg/j	Relais *per os* Dose mg/kg/j
Streptocoque A (*Streptococcus pyogenes*), streptocoque B (*Streptococcus agalactiae*), pneumocoque	Clindamycine** : 40 (3 inj.) + Gentamycine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	AS
Entérobactéries (salmonelle, *Escherichia coli*) Drépanocytaire et enfant < 3 mois : AS	Ciprofloxacine* : 40 (2 inj.) + Gentamycine : 5 (1 inj. IVL 30 min)	Ciprofloxacine* : 40 (2 prises), max. 1,5 g/j

* Si absence de déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD). ** Si âge > 8 ans, sinon clindamycine en préparation magistrale ou avis spécialisé.
AS : avis spécialisé ; IV : intraveineuse ; IVL : intraveineuse lente.

Conclusion

Les IOA nécessitent un diagnostic et une prise en charge rapides pour éviter les complications potentiellement graves. Les nouvelles techniques de biologie moléculaire ont amélioré le diagnostic microbiologique, et l'imagerie par IRM a affiné le diagnostic et, par conséquent, la précocité de la prise en charge.

18 Fractures de la clavicule

F. Launay, S. Pesenti, J.-L. Jouve

Les fractures de la clavicule sont particulièrement fréquentes chez l'enfant et l'adolescent. Dans la majorité des cas, elles sont causées par une chute sur le moignon de l'épaule. On en distingue différents types en fonction de la localisation mais aussi en fonction de l'âge de l'enfant.

Fractures obstétricales de la clavicule

Elles peuvent survenir lors d'un accouchement difficile par voie basse, comme lors d'une dystocie des épaules.

Cliniquement, le nouveau-né a le bras immobile le long du corps. Sa manipulation est douloureuse.

Radiographiquement, le cliché de face est suffisant pour faire le diagnostic, mais ne permet pas d'écarter formellement le diagnostic associé de paralysie du plexus brachial. Ce n'est que lorsque la fracture sera consolidée, et en l'absence de mobilité active du membre supérieur qu'un tel diagnostic pourra être posé. Il faudra donc être raisonnablement optimiste avec les parents, en les informant de cette potentielle association. À la naissance, à part la radiographie, il n'y a pas d'autre examen complémentaire à demander et, en particulier, pas d'électromyogramme.

D'un point de vue thérapeutique, un simple bandage coude au corps pendant 10 jours est suffisant pour obtenir la consolidation.

Il faut revoir le nouveau-né après ce délai afin de vérifier la bonne consolidation et s'assurer de la récupération de la mobilité active. À ce moment-là, on peut déjà palper un cal sous la peau. Il faut en avertir la famille afin d'éviter toute inquiétude supplémentaire et leur expliquer que ce cal osseux va se remodeler avec la croissance, pour finalement disparaître au bout de 6 mois.

Fractures de la diaphyse de la clavicule

Ce type de fracture ne diffère pas vraiment des fractures de la diaphyse de la clavicule de l'adulte. Cependant, même si les complications vasculaires et nerveuses sont exceptionnelles, il faut systématiquement les rechercher. L'examen du rachis cervical doit également être effectué car un traumatisme associé de cette région peut passer au second plan.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

La radiographie de face de la clavicule est, là encore, suffisante pour porter le diagnostic.

D'un point de vue thérapeutique, l'immense majorité de ces fractures (hormis les fractures avec complications) est traitée de façon non chirurgicale, même s'il existe une angulation ou un chevauchement fracturaire. La mise en place d'anneaux en 8, associée à une simple écharpe, permet une rétropulsion et une réduction partielle de la fracture. Il ne faut cependant pas attendre de résultats spectaculaires avec cette méthode de contention. Elle permet d'obtenir cependant une indolence en 4 à 5 jours. À l'issue de ce délai, un relais pourra être pris par une simple écharpe pour 2 semaines.

Encore une fois, il faut avertir la famille que la consolidation se fera avec un cal palpable sous la peau et avec un certain degré de raccourcissement, mais cela ne posera pas de problème dans le futur car la croissance et le remodelage vont permettre de récupérer une clavicule de longueur correcte (figure 18.1). Le cal palpable sous la peau n'a qu'une répercussion esthétique mais aucune conséquence fonctionnelle.

Après la phase d'immobilisation, la kinésithérapie n'est pas nécessaire, et l'enfant va retrouver seul ses amplitudes articulaires. Le sport pourra être repris 2 mois après la fracture.

Fractures du quart externe de la clavicule

L'examen clinique est évocateur d'une luxation acromio-claviculaire. La radiographie peut même être très trompeuse en cas de fracture très distale car l'épiphyse est encore cartilagineuse, et le diagnostic de luxation acromio-claviculaire peut être posé. En réalité, le diagnostic de luxation est vraiment rare. Il s'agit le plus souvent d'une fracture avec un dépériostage de la clavicule dont la partie médiale est déplacée vers le haut, mimant ainsi la luxation (figure 18.2). Le périoste de la clavicule restant en place, il n'y a ainsi pas de rupture des ligaments coraco-claviculaires.

Là encore, le traitement est le plus souvent conservateur avec une simple écharpe pendant 3 semaines. Une bande d'élastoplaste peut être rajoutée en pont au-dessus de l'épaule, afin de rabaisser la partie médiale de la clavicule, mais le résultat est souvent décevant tout en entraînant des lésions cutanées lors de son ablation. Ce n'est qu'en cas de déplacement important, avec une peau menacée chez le grand enfant, qu'une stabilisation chirurgicale pourra être proposée.

Fractures du quart interne de la clavicule

Il s'agit de fractures rares. L'examen clinique est évocateur d'une luxation sterno-claviculaire. Comme pour les fractures du quart externe, il s'agit le plus souvent de décollements épiphysaires. Il est indispensable de recher-

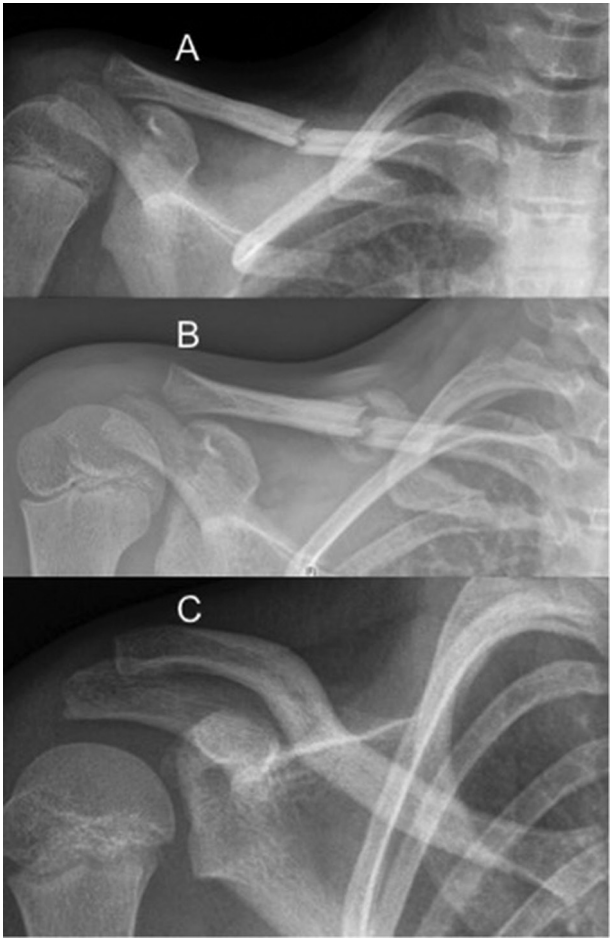


Figure 18.1. Fracture de la diaphyse de la clavicule.
Fracture de la diaphyse de la clavicule chez une fille de 8 ans (A) traitée orthopédiquement avec un cal bien visible après 3 semaines (B) et un remodelage complet après 1 an (C).

cher d'éventuelles complications vasculo-nerveuses, surtout lorsque le déplacement est postérieur.

Le déplacement antéro-postérieur de la clavicule est retrouvé, non pas sur les radiographies, mais sur un scanner qu'il faut savoir demander.

D'un point de vue thérapeutique, les fractures à déplacement antérieur sont rassurantes et peuvent être traitées par une simple écharpe pendant 3 semaines. Par contre, les fractures à déplacement postérieur peuvent être

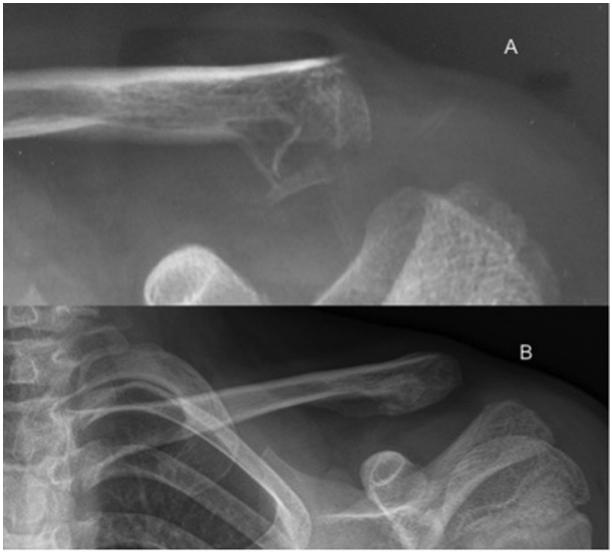


Figure 18.2. Fracture du quart externe de la clavicule chez un garçon de 11 ans (A) pouvant faire suspecter une luxation acromio-claviculaire.
La visualisation d'un cal osseux important sur la radiographie à 2 mois (B) montre qu'il s'agissait d'une fracture avec un dépériostage de la clavicule.

dangereuses et parfois nécessiter une réduction sous anesthésie générale et une ostéosynthèse.

Ainsi, dans le cas d'une fracture du quart interne de la clavicule avec déplacement postérieur, il est nécessaire d'en aviser le chirurgien.

19 Fractures de l'humérus

F. Launay, S. Pesenti, J.-L. Jouve

Hormis les fractures de l'humérus distal qui sont classées parmi les fractures du coude, les fractures de l'humérus regroupent les fractures de l'humérus proximal et les fractures de la diaphyse humérale.

Fractures de l'humérus proximal

Il s'agit de fractures fréquentes chez l'enfant. En fonction de leur âge de survenue, le type de fracture est différent. En effet, avant l'âge de 5 ans, les fractures de l'humérus proximal sont plutôt des fractures–décollements épiphysaires purs de type Salter 1, alors qu'après l'âge de 12 ans, il s'agit surtout de fractures de type Salter 2 ou de fractures métaphysaires. Entre ces deux âges, les fractures les plus fréquentes sont des fractures métaphysaires.

Cliniquement, la douleur et l'impotence fonctionnelle sont au premier plan. Ainsi, il est important de bien calmer les phénomènes douloureux avant de pouvoir examiner convenablement l'enfant. Les complications vasculaires et nerveuses sont rares dans ce type de fracture mais le bilan doit être complet. Le nerf le plus souvent incriminé est le nerf axillaire. Ainsi, il faut pouvoir analyser la sensibilité du moignon de l'épaule, et ce de façon comparative. Par contre, l'examen moteur du deltoïde n'est pas réalisable compte tenu du caractère algique de la fracture.

Concernant la prise en charge thérapeutique spécifique, le traitement est le plus souvent orthopédique par simple contention coude au corps pendant 3 à 4 semaines, et ce même en cas de fracture déplacée (figure 19.1). En effet, la croissance en longueur de l'humérus est surtout sous la dépendance du cartilage de croissance huméral proximal qui est responsable de 80 % de la croissance en longueur de l'os. De plus, les mouvements de l'articulation de l'épaule se faisant de façon large dans les trois plans de l'espace, cela va faciliter la correction de cal vicieux en angulation. Le potentiel de croissance de l'humérus proximal, associé aux grandes amplitudes articulaires de l'épaule, explique pourquoi les fractures de l'humérus proximal ont un potentiel extraordinaire de remodelage. Ainsi, un chevauchement fracturaire complet et une angulation jusqu'à 60° peuvent tout à fait être acceptables chez un enfant dont le cartilage de croissance huméral proximal est bien ouvert. Il est donc important d'expliquer cela à la famille, qui peut être impressionnée par la discordance entre l'importance du déplacement et le traitement conservateur mis en place.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

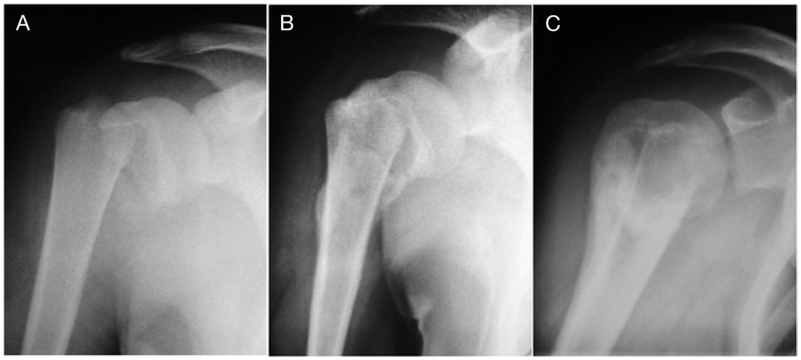


Figure 19.1. Fracture Salter 2.
Fracture Salter 2 déplacée de l'extrémité proximale de l'humérus chez un garçon de 12 ans (A) traitée par immobilisation coude au corps avec des signes de consolidation à 1 mois (B) et des signes de remodelage à 5 mois (C).

En cas de déplacement plus important, de polytraumatisme, de mauvaise tolérance du traitement orthopédique, ou en cas de nécessité absolue de pouvoir obtenir une mobilisation rapide du membre supérieur, un traitement plus agressif pourra être indiqué. Ce type de traitement ne consiste pas simplement en une réduction sous anesthésie générale, car les radiographies de contrôle sont le plus souvent décevantes, avec un déplacement secondaire quasi immédiat, mais en une ostéosynthèse par deux ou trois broches centro-médullaires ascendantes.

Cependant, même si une indication chirurgicale est portée, il n'y a généralement aucune urgence, sauf en cas de polytraumatisme, de compression vasculaire ou de luxation de l'épaule associée, ce qui est exceptionnel.

Dans les fractures traitées orthopédiquement, l'hospitalisation ne doit être guidée que par la douleur, ainsi que par le déplacement initial pouvant faire indiquer un traitement chirurgical. Dans toutes les autres formes, l'enfant peut regagner son domicile avec une immobilisation coude au corps, un traitement antalgique adapté et un rendez-vous de contrôle radioclinique après 1 semaine.

Fractures de la diaphyse de l'humérus

Hormis dans le cadre des fractures obstétricales, il s'agit d'une localisation moins fréquente par rapport aux fractures de l'humérus proximal.

Cliniquement, l'impotence fonctionnelle est totale. Une déformation, surtout en raccourcissement, peut être visible en cas de chevauchement fracturaire. L'examen neurovasculaire doit être systématique. Cependant, dans cette localisation, c'est surtout le nerf radial qui est susceptible d'être

touché. L'examen moteur recherchera une extension active du poignet, et l'examen sensitif recherchera une différence de sensibilité au niveau du dos de la main entre le côté droit et le côté gauche.

Dans le cadre des fractures obstétricales de l'humérus, le nouveau-né se présente de la même façon qu'après une fracture de la clavicule, à savoir un tableau de paralysie douloureuse du plexus brachial. Ainsi, la paralysie du plexus ne pourra être exclue qu'à partir du moment où la fracture de la diaphyse humérale sera consolidée.

Concernant la prise en charge thérapeutique, le traitement sera là aussi le plus souvent conservateur car les capacités de remodelage sont très importantes (figure 19.2). Ainsi, avant l'âge de 6 ans, l'immobilisation pourra se faire avec un Dujarier pour une période de 3 à 4 semaines. Après l'âge de 6 ans, le traitement pourra relever d'un plâtre pendant 3 semaines puis une écharpe simple pendant 2 semaines. Le poids du plâtre au niveau de l'avant-bras permettra une réduction progressive de la fracture sur plusieurs jours. Cependant, il faut pouvoir expliquer le principe thérapeutique aux parents, car pour qu'un tel traitement puisse fonctionner, il faut que l'enfant puisse dormir en position demi-assise, permettant au plâtre de jouer son rôle de « réducteur » avec la pesanteur.

Figure 19.2. Fracture de la diaphyse humérale.
Fracture de la diaphyse humérale peu déplacée chez un garçon de 9 ans (A) traitée par plâtre pendant 3 semaines puis par une simple écharpe pour 2 semaines supplémentaires (B).

Figure 19.3. Fracture diaphysaire déplacée de l'humérus (A) chez un garçon de 14 ans dans le cadre d'un polytraumatisme.
Une ostéosynthèse par broches centro-médullaires a été réalisée (B). Il est à noter que le traitement aurait pu être orthopédique avec un plâtre pendant en cas de fracture isolée de l'humérus.

Les indications chirurgicales seront les mêmes et dans les mêmes délais que pour les fractures de l'humérus proximal (figure 19.3). De plus, lorsqu'il existe un déficit du nerf radial, cela ne doit pas conduire à une intervention chirurgicale systématique car, la plupart du temps, le nerf est contus ou étiré, et récupère habituellement spontanément et complètement en quelques mois. Ce n'est qu'en cas d'absence de récupération après un délai de 3 mois qu'un électromyogramme pourra être indiqué.

Enfin, en ce qui concerne les fractures obstétricales, un simple bandage coude au corps pendant 2 semaines est suffisant pour obtenir une consolidation. Il n'y a pas d'indication à réaliser une réduction en cas de déplacement important car le remodelage de la fracture, même très déplacée, se fera rapidement et sans séquelle sur l'axe osseux (figure 19.4).

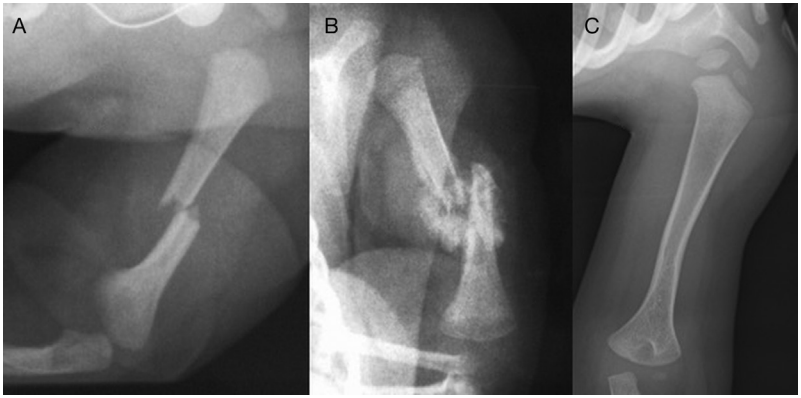


Figure 19.4. Fracture obstétricale de l'humérus.
Fracture obstétricale de l'humérus (A) traitée par un simple bandage coude au corps pendant 2 semaines avec un cal visible et une déformation de l'humérus (B). La croissance a permis un remodelage complet avec restitution d'un axe normal de l'humérus en 18 mois (C).

20 Fractures du coude chez l'enfant

C. Dana, S. Pannier

Les fractures du coude sont fréquentes chez l'enfant, avec une nette prédominance des fractures supracondyliennes qui représentent plus de 50 % des fractures du coude de l'enfant. Les mécanismes sont dominés par les traumatismes indirects, avec chute sur la paume de la main.

Examen clinique

Le petit enfant se présente spontanément avec un coude en extension « bras ballant », alors que l'enfant plus grand va adopter une position antalgique coude au corps, le membre sain supportant le poids du membre traumatisé.

L'inspection recherche une déformation, un œdème ou une ecchymose. La palpation douce des reliefs osseux permet de repérer les zones douloureuses.

Signes de gravité

Les signes de gravité sont immédiatement recherchés :

- une plaie associée fait craindre une fracture ouverte, urgente du fait du risque septique. Une antibiothérapie par amoxicilline–acide clavulanique peut être débutée immédiatement aux urgences et la plaie protégée par un pansement antiseptique ;
- la vascularisation du membre est évaluée par la recherche du pouls radial, indispensable et consignée dans le dossier, mais aussi par la chaleur comparative du membre et par le temps de recoloration cutanée. Le pouls capillaire peut être présent alors que le pouls radial est aboli. Une atteinte vasculaire est possible par lésion directe de l'artère humérale au moment du traumatisme, mais aussi de façon indirecte par la compression des vaisseaux à la partie antérieure du coude liée au déplacement fracturaire, au gonflement et à l'œdème ;
- les trois nerfs de l'avant-bras sont testés afin d'éliminer une atteinte nerveuse initiale qui devra être consignée dans le dossier du patient. Dans les fractures supracondyliennes, le nerf médian est le plus fréquemment atteint, en particulier le nerf interosseux antérieur, responsable d'une paralysie du long fléchisseur du pouce et du fléchisseur profond de l'index.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

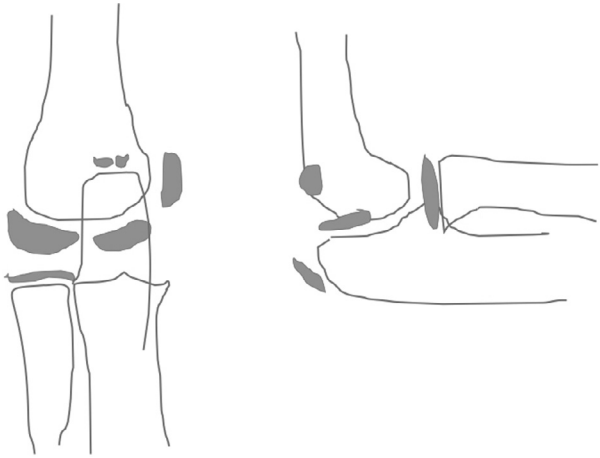


Figure 20.1. Noyaux d'ossification secondaire du coude.

Examens complémentaires nécessaires

Des radiographies standard de face et de profil sont nécessaires.

L'interprétation radiographique peut être difficile :

- la douleur de l'enfant et la position dans les attelles radio-transparentes limitent parfois les possibilités de réaliser des clichés de bonne qualité ;
- cette difficulté d'interprétation est inhérente au caractère initialement entièrement cartilagineux de l'épiphyse humérale inférieure chez le petit enfant. Elle va s'ossifier progressivement par six noyaux d'ossification secondaires (figure 20.1).

En pratique, des clichés comparatifs du coude non traumatisé peuvent être utiles pour déceler un trait de fracture ou une hémarthrose. Celle-ci est recherchée sur la radiographie du coude de profil par le déplacement du liseré graisseux coronoïdien en avant et du liseré graisseux olécranien en arrière (figure 20.2).

Enfin, en cas de doute persistant, une imagerie plus complexe (IRM ou TDM) peut être indiquée. Dans tous les cas, la clinique doit primer et une immobilisation temporaire avec réévaluation clinique et radiographique à quelques jours peut être nécessaire pour affiner le diagnostic. Dans le cas de fractures déplacées avec indication chirurgicale, le diagnostic radiographique peut être complété sur l'enfant endormi avec des clichés en traction.

Prise en charge

En urgence

- Soulager la douleur par des antalgiques adaptés.

Figure 20.2. Liserés graisseux coronoïdien (1) et olécranien (2).

- Immobiliser l'enfant dans une attelle radio-transparente afin de réaliser le bilan radiographique.
- Consigner par écrit l'examen vasculaire et nerveux initial.
- Traitement spécifique en fonction du type de fracture et du déplacement.

Après traitement spécifique

- Surveillance sous plâtre.
- Toujours se souvenir d'éviter la rééducation du coude chez l'enfant qui peut être nocive, à l'origine de calcifications et de raideur.
- Surveillance au long cours de la croissance.

Fractures supracondyliennes

Il s'agit de la fracture du coude la plus fréquente chez l'enfant, le plus souvent autour de 7 ans. Il s'agit d'une fracture extra-articulaire de la palette humérale qui interrompt les deux colonnes latérale et médiale.

En fonction du déplacement sur le cliché de profil, on différencie deux types de fractures :

- les fractures en extension (palette déplacée en arrière) qui représentent plus de 90 % des fractures supracondyliennes, suite à une chute sur la paume de la main ;

• les fractures en flexion (palette déplacée en avant), rares, par choc direct postérieur sur le coude.

Sur les clichés de face, on peut apprécier les composantes de translation et de rotation. Ces éléments permettent de typer la fracture selon la classification de Lagrange et Rigault (figure 20.3).

Principes du traitement (figure 20.4)

Fractures supracondyliennes en extension

Stade 1

L'hospitalisation n'est pas nécessaire. Il s'agit d'une fracture non déplacée à immobiliser coude à 90° par un plâtre de type brachio-antébrachio-palmaire (BABP), en pronosupination neutre, complété d'un Mayo Clinic (immobilisation coude au corps) afin de bloquer les rotations de l'épaule. Une surveillance hebdomadaire en consultation avec des radiographies permet de s'assurer de l'absence de déplacement secondaire à J7 et J14. La durée d'immobilisation est de 1 mois.

Stade 2

L'hospitalisation est préférable si le coude est augmenté de volume. La réduction est réalisée par manœuvres de flexion avec appui postérieur sur l'olécrane sous anesthésie générale (AG) au bloc opératoire ou aux urgences sous protoxyde d'azote et antalgiques. L'immobilisation est faite en position de réduction avec le coude fléchi à 120° (méthode de Blount, figure 20.5). Un contrôle radiographique est réalisé après la réduction et l'immobilisation, puis de façon hebdomadaire pendant 2 semaines.

La surveillance doit être accrue dans les premières 24 heures, en raison de la position très fléchie du coude qui majore les risques vasculo-nerveux par compression liés à l'œdème.

Stades 3 et 4

L'hospitalisation est systématique. Une réduction est effectuée au bloc opératoire sous AG par manœuvres externes. En fonction de la réductibilité, de la stabilité de la fracture, de l'existence ou non d'un œdème important et de troubles vasculo-nerveux, on s'orientera vers :

• une méthode de Blount ;
• un brochage percutané par deux broches latérales (méthode de Judet) ;
• une réduction chirurgicale avec brochage en croix (souvent nécessaire chez l'enfant de moins de 3 ans).

Dans ces deux dernières situations, une immobilisation est associée (plâtre de type BABP complété d'un Mayo Clinic ou plâtre thoraco-brachial chez l'enfant de moins de 6 ans). L'ablation des broches se fait à 1 mois en cas de brochage percutané, à 6 semaines en cas d'abord chirurgical.

Figure 20.3. Classification des fractures supracondyliennes.

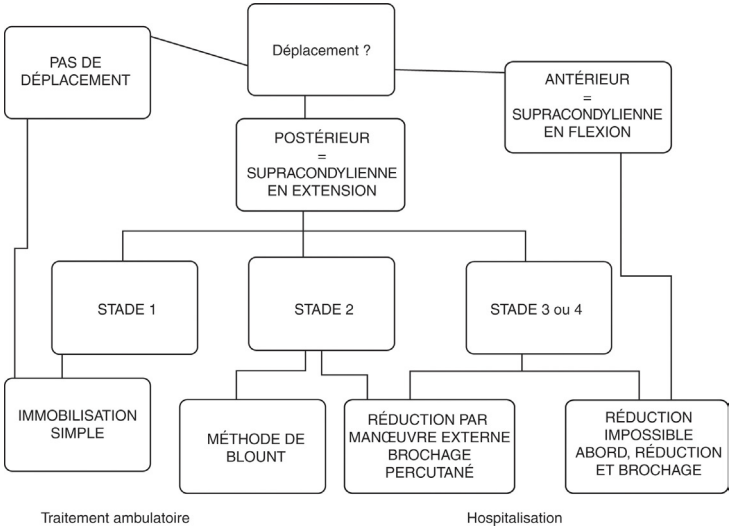


Figure 20.4. Arbre décisionnel pour le traitement des fractures supracondyliennes.

Figure 20.5. Immobilisation par la méthode de Blount.

Fracture supracondylienne en flexion

L'hospitalisation est nécessaire. La fracture est réduite sous AG au bloc opératoire et est le plus souvent chirurgicale en raison d'une réduction en extension qui gêne le brochage percutané. La durée d'immobilisation est identique.

Surveillance

Après la prise en charge initiale, on surveille :
- à court terme, la survenue de complications vasculo-nerveuses et de syndrome de loges ;
- à moyen terme, le risque de déplacement secondaire en l'absence d'ostéosynthèse nécessitant une surveillance hebdomadaire radio-clinique pendant 2 semaines ;
- à long terme :
  – la récupération des mobilités qui se fera de façon spontanée jusqu'à 2 ans après la fracture. La rééducation est contre-indiquée, car à l'origine de calcifications et de raideur ;
  – le risque de cal vicieux, essentiellement de cubitus varus par mauvaise réduction initiale, laissant persister un trouble rotatoire.

Fractures du condyle latéral

Il s'agit d'une fracture articulaire qui passe par la colonne latérale de la palette humérale (équivalent d'une fracture–décollement épiphysaire Salter 4). Chez le jeune enfant, on peut avoir à tort l'impression d'une fracture minime et peu déplacée (image en coup d'ongle, figure 20.6) en raison d'un noyau condylien latéral encore cartilagineux. En réalité, ces fractures sont le plus souvent déplacées et le traitement chirurgical est quasiment systématique pour restituer un profil articulaire parfait. Chez le plus grand enfant, la fracture est plus évidente et emporte la partie latérale de la palette humérale (figure 20.7). Aucune tolérance ne peut être acceptée en cas de fracture articulaire déplacée chez l'enfant, les règles sont les mêmes que dans la traumatologie adulte.

Principes du traitement

En cas de fractures non déplacées

Dans les quelques rares cas où la fracture n'est pas déplacée, un traitement orthopédique peut être envisagé par BABP coude à angle droit pour une durée de 6 semaines, complété d'un Mayo Clinic afin de bloquer les rotations de l'épaule. Une surveillance radiographique hebdomadaire les 3 premières semaines est nécessaire. Aucun déplacement ne doit être toléré. Au moindre doute, des radiographies hors plâtre peuvent confirmer l'absence de déplacement. Certaines équipes réalisent une ostéosynthèse systématique de ces fractures, même en l'absence de déplacement, en raison des difficultés de surveillance sous plâtre.

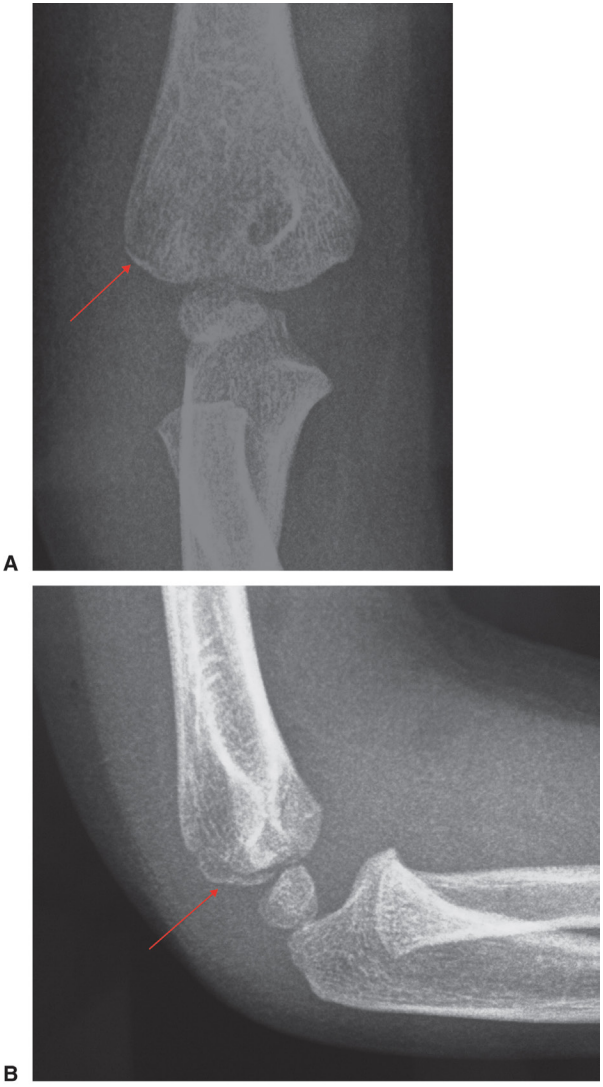


Figure 20.6. Fracture du condyle latéral avec image en coup d'ongle chez le petit enfant. A. De face. B. De profil.

En cas de fractures déplacées ou suspicion de déplacement

Une arthrographie sous amplificateur de brillance peut être réalisée au bloc opératoire en injectant un produit de contraste dans l'articulation.

Figure 20.7. Fracture du condyle latéral.

Si l'arthrographie confirme l'absence de déplacement, un brochage percutané est autorisé par deux broches divergentes.

En cas de déplacement, une réduction articulaire est menée par un abord chirurgical latéral et la fracture est stabilisée par deux broches latérales, l'une parallèle à l'interligne articulaire et l'autre oblique venant se ficher dans le pilier médial.

Une immobilisation en BABP est nécessaire en postopératoire, avec ablation des broches à 6 semaines postopératoires.

Surveillance

- À court terme, on surveille essentiellement le risque de déplacement secondaire en cas de traitement non chirurgical. Aucun défaut articulaire ne peut être toléré.
- À moyen terme, la récupération des mobilités se fait progressivement en règle dans les 6 mois par autorééducation.
- À plus long terme :
  - risque de pseudarthrose du condyle latéral et de nécrose. Ces risques sont inhérents à la fracture qui dévascularise le fragment osseux et compromet sa vitalité ;
  - risque de cal vicieux articulaire par défaut de réduction, les conséquences seront variables avec raideur, arthrose précoce et déformation de l'avant-bras en cubitus valgus ;

– risque d'hypertrophie du condyle latéral après une fracture même réduite, qui sera saillant sur la peau sans conséquence fonctionnelle, mais qui peut être inesthétique.

Fractures de l'épicondyle médial

La fracture de l'épicondyle médial (figure 20.8) accompagne souvent une luxation du coude, ou est le témoin d'une luxation réduite spontanément. Il s'agit de l'arrachement de l'insertion osseuse du ligament latéral médial et des muscles épicondyliens médiaux. La proximité anatomique du nerf ulnaire entraîne souvent une atteinte de ce dernier, surtout par contusion et/ou traction. Un volumineux hématome interne du coude est généralement présent et doit faire suspecter cette fracture.

Un piège possible et de conséquence grave est celui de l'incarcération de l'épicondyle médial dans l'articulation après réduction d'une luxation du coude (figure 20.9).

Principes du traitement

Le traitement dépend de la stabilité du coude et du degré de déplacement du fragment d'épicondyle médial. En cas de luxation associée et non réduite, une réduction est réalisée au bloc opératoire avec *testing* de la stabilité du coude sous AG.

Figure 20.8. Fracture de l'épicondyle médial.

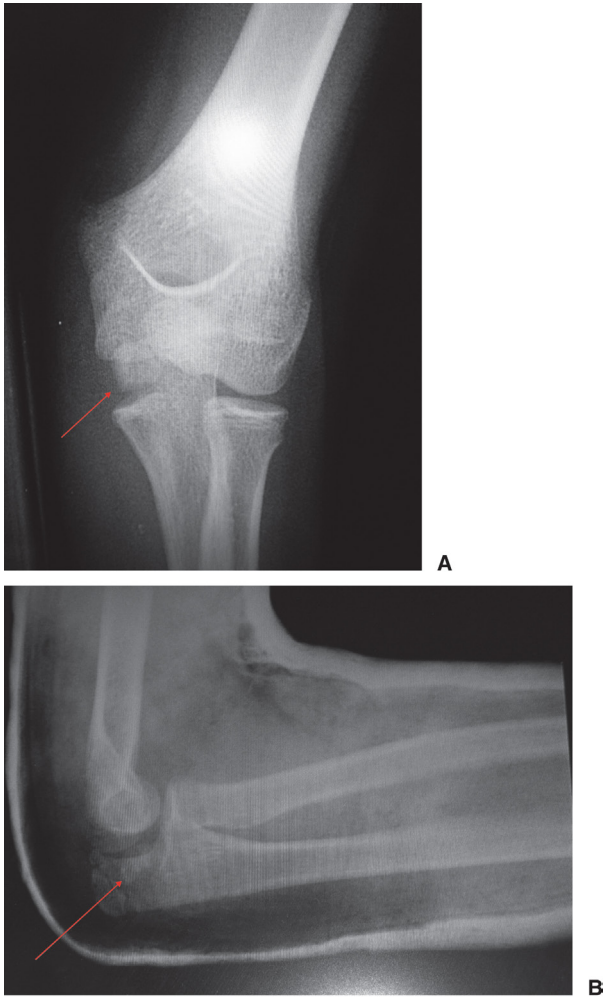


Figure 20.9. Incarcération de l'épicondyle médial dans l'articulation après réduction d'une luxation du coude.
A. De face. B. De profil.

- Déplacement minime et coude stable :
  – l'hospitalisation n'est pas nécessaire ;
  – un traitement orthopédique simple par plâtre de type BABP est réalisé pour une durée de 4 semaines.
- Déplacement important et coude instable :
  – hospitalisation et réduction chirurgicale par abord médial avec ostéosynthèse par broche de l'épicondyle médial ;

Figure 20.10. Fracture du col du radius.

– une immobilisation de 6 semaines en BABP est réalisée, puis le coude est laissé en autorééducation. L'ablation des broches se fait entre 6 semaines et 3 mois.

Surveillance

Les principaux éléments de surveillance sont la récupération des mobilités en règle spontanée mais lente sur 4 à 6 mois et l'absence d'atteinte du nerf ulnaire. Une compression du nerf ulnaire peut apparaître secondairement par modification des conditions anatomiques locales ou par fibrose. Une neurolyse à distance est alors indiquée associée parfois à une transposition du nerf en avant de l'épicondyle médial.

Fractures du col et de la tête du radius

Elles surviennent au décours d'une chute sur la main. La douleur est élective à la palpation de la tête radiale facilement palpée au bord externe du coude. La prono-supination est douloureuse, voire impossible.

La radiographie montre un trait de fracture sous le cartilage de croissance en cas de fractures du col (figure 20.10) ou traversant le cartilage de croissance en cas de fractures de la tête (figure 20.11).

Figure 20.11. Fracture de la tête radiale (décollement épiphysaire Salter 2).

Principes du traitement

Fractures non déplacées

Pas d'hospitalisation. L'immobilisation se fait coude à 90°, main en prono-supination neutre dans un plâtre de type BABP en plâtre ou en résine pour 4 à 6 semaines.

Fractures déplacées du col ou de la tête

Hospitalisation et réduction sous AG par pression digitale sur la tête radiale ou par poinçon percutané en cas d'échec.

Si la fracture est stable après réduction, une immobilisation dans un plâtre de type BABP est suffisante. En cas d'instabilité, une ostéosynthèse par un brochage centro-médullaire élastique stable ascendant est associée.

En cas d'échec de réduction par poinçon, le brochage selon la technique de Métaizeau, avec retournement à 180°, permet aussi d'obtenir la réduction. En dernier recours, un abord chirurgical peut être nécessaire pour obtenir la réduction mais est déconseillé du fait du risque accru de nécrose de la tête.

Surveillance

- À court terme, on surveille l'absence de déplacement secondaire.
- À moyen terme, il existe un risque de raideur avec perte dans le secteur de l'extension et surtout de la prono-supination, même en cas de bonne restitution anatomique.

• À long terme, le risque est dominé par la nécrose de la tête radiale provoquée par la dévascularisation de la tête. Ce risque est majoré par l'abord chirurgical.

Fractures de l'olécrane

Elles sont rares chez l'enfant et surviennent par choc direct postérieur sur le coude ou par chute sur la main. Le trait de fracture siège à la partie proximale de l'ulna et peut être articulaire.

Principes du traitement

Fractures non déplacées

Immobilisation simple dans un plâtre de type BABP coude à 90° pour une durée de 6 semaines.

Fractures déplacées

Une réduction en extension du coude est parfois possible. Le coude peut alors être immobilisé 3 semaines en position de réduction à 60°, puis ramené à 90° pour les 3 semaines suivantes.

En cas de déplacement important ou de fracture articulaire déplacée, le traitement chirurgical consiste en un brochage axial par abord chirurgical postérieur, parfois complété par un haubanage au gros fil ou par cerclage métallique. Un plâtre de type BABP complète le traitement pour 6 semaines. L'ablation des broches ne sera réalisée qu'à distance, vers 6 mois, pour éviter le risque de refracture possible.

Surveillance

Une récupération progressive des mobilités est habituelle et le pronostic de ces fractures est généralement bon, à condition d'avoir rétabli un profil articulaire normal. Persiste dans près de 10 % des cas une perte de l'extension maximale ou une perte du recurvatum physiologique.

21 Fractures des deux os de l'avant-bras

F. Launay, S. Pesenti, J.-L. Jouve

Les fractures de la diaphyse des deux os de l'avant-bras représentent environ 5 % des fractures de l'enfant. La plupart du temps, le mécanisme fracturaire est lié à une chute sur la paume de la main.

Cliniquement, l'impotence fonctionnelle est totale et douloureuse. L'examen neurologique et vasculaire doit être systématique et consigné par écrit. L'avant-bras peut apparaître raccourci en cas de fracture complète des deux os de l'avant-bras avec un chevauchement des foyers fracturaires (figure 21.1) ou angulé en cas de fracture en bois vert associant une fracture d'une corticale et une déformation plastique de l'autre corticale (figures 21.2 et 21.3). Enfin, il faut rechercher des signes cliniques précurseurs d'un éventuel syndrome des loges qui se manifesterait par des douleurs dont l'intensité augmenterait ou ne diminuerait pas malgré un traitement antalgique adapté, des paresthésies au niveau des doigts, ou une tension à la palpation des loges musculaires.

Radiographiquement, les clichés de face et de profil sont suffisants pour poser le diagnostic. Il est important de pouvoir voir le coude sur les clichés, en particulier en cas de fracture apparemment isolée de l'ulna, qui doit faire rechercher de façon systématique une éventuelle luxation de la tête radiale s'intégrant alors dans une lésion de Monteggia.

D'un point de vue thérapeutique, s'il existe un chevauchement fracturaire, il y a une indication chirurgicale qui sera précisée par le chirurgien et qui pourra être soit une réduction sous anesthésie générale suivie d'une immobilisation plâtrée, soit une ostéosynthèse des deux os de l'avant-bras, la plupart du temps par un embrochage centro-médullaire élastique stable (figure 21.4).

Par contre, s'il existe une angulation sans chevauchement, les indications vont varier en fonction de l'âge de l'enfant et en fonction de l'importance de l'angulation. Ainsi, une fracture de la diaphyse des deux os de l'avant-bras avec une angulation jusqu'à 15° chez un enfant de moins de 7 ans pourra être traitée de façon orthopédique, de même qu'une angulation jusqu'à 10° à partir de 7 ans. Dans ce cas, l'immobilisation se fera avec un plâtre brachio-palmaire (figure 21.5). Habituellement, ce type d'immobilisation est gardé, en fonction de l'âge de l'enfant, pendant 4 à 6 semaines, avant qu'un relais par une manchette ne soit pris pour 4 à 6 semaines supplémentaires. Les périodes d'immobilisation peuvent paraître longues, mais il faut savoir

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Figure 21.1. Fracture diaphysaire des deux os de l'avant-bras chez un garçon de 9 ans avec un chevauchement des deux foyers fracturaires.

Figure 21.2. Déformation clinique typique d'une fracture en bois vert avec une forte angulation.

Figure 21.3. Fracture en bois vert de la diaphyse des deux os de l'avant-bras.

Figure 21.4. Fracture diaphysaire des deux os de l'avant-bras chez un garçon de 9 ans traitée par embrochage centro-médullaire élastique stable.

Figure 21.5. Plâtre brachio-palmaire.
L'immobilisation plâtrée brachio-palmaire doit se faire avec le coude en flexion de 90° et en laissant les doigts totalement libres.

qu'il s'agit de fractures longues à consolider avec une propension à la refracture dans les six premiers mois.

Dans les autres cas, c'est-à-dire à partir d'une angulation de 15° chez l'enfant de moins de 7 ans et à partir d'une angulation de 10° à partir de 7 ans, il faudra solliciter l'avis du chirurgien afin de discuter d'une éventuelle indication chirurgicale qui sera en première intention une réduction, et en second lieu une ostéosynthèse en cas d'échec de la réduction.

En cas de décision de traitement non chirurgical, l'enfant peut regagner son domicile avec un traitement antalgique adapté, des consignes de surélévation du membre supérieur et de surveillance du plâtre, ainsi qu'avec un rendez-vous pour un contrôle radio-clinique après un délai de 1 semaine.

22 Pronation douloureuse

G. Chéron

Définition

Très fréquente entre 1 et 5 ans, la pronation douloureuse (*nursemaid's elbow*) résulte d'une traction par un adulte de la main ou du poignet de l'enfant âgé de moins de 5 ans (pour lui éviter de tomber, le rattraper, le descendre de ses épaules, le soulever), avant-bras en extension. Cette traction provoque le déplacement de la tête radiale sous le ligament annulaire (subluxation) qui se trouve interposé dans l'articulation radio-cubitale.

Diagnostic

Le diagnostic est clinique. Le motif de consultation est l'impotence fonctionnelle d'un membre supérieur apparue après une traction exercée sur la main ou le poignet. L'enfant n'est pas tombé.

L'enfant étant debout, le bras pend le long du corps, l'avant-bras en pronation. Si l'enfant est couché, la paume de la main est à plat sur la table d'examen. Il n'y a pas d'œdème, pas d'hématome, pas de déformation, pas de gros coude. La palpation des reliefs osseux du coude (épicondyle médial, épicondyle latéral, olécrane) et de l'avant-bras est indolore. Clavicule, articulation de l'épaule, flexion–extension du coude et du poignet sont normales et indolores. Il n'est pas nécessaire de faire de radiographie lorsque traction et absence de chute sont certaines.

Manœuvre de réduction

Afin de procéder à la manœuvre de réduction (figure 22.1), on demande aux parents de prendre l'enfant sur leurs genoux. Ensuite :

- prendre le coude dans la paume de la main et placer son pouce sur la tête radiale à la face antérieure de l'avant-bras (figure 22.1A). Tourner la main de l'enfant en supination, paume vers le plafond (figure 22.1B), puis fléchir l'avant-bras et porter la main de l'enfant en dehors du moignon de l'épaule (figure 22.1C) ;
- la réduction s'accompagne d'un ressaut perçu sous le pouce placé en regard de la tête radiale. L'enfant retrouve une mobilité normale de son membre supérieur dans les minutes qui suivent. L'épisode résolu, il n'y a plus de douleur, il n'y a pas besoin d'antalgiques.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

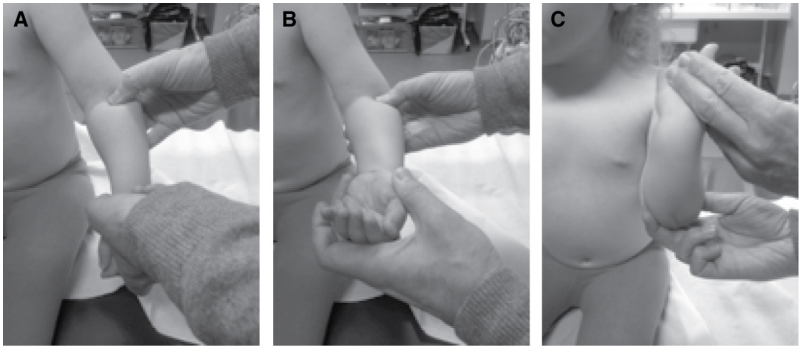


Figure 22.1. Manœuvre de réduction.
Le pouce de l'examinateur est posé sur la tête radiale (A). L'autre main place l'avant-bras de l'enfant en supination (B), le fléchit et porte la paume de l'enfant en dehors de l'épaule (C).

En cas d'échec, un second essai est légitime. Toujours en cas d'échec de cette manœuvre, il est possible de placer la main en pronation forcée, puis de fléchir l'avant-bras pour porter le dos de la main de l'enfant en dehors du moignon de l'épaule. Le taux de succès de l'une ou l'autre manœuvre dépend avant tout de l'expérience du médecin.

Le non-retour à une mobilité complète indolore nécessite de faire une radiographie du coude pour vérifier sa normalité (notamment celle du col radial) et, si elle est normale, d'immobiliser le membre dans une attelle, de revoir l'enfant dans les 48 heures en consultation.

La pronation réduite, les parents sont informés du mécanisme en cause, du caractère bénin, non malformatif de la pronation douloureuse, et prévenus du risque de récidive jusqu'à l'âge de 5 ans. Il faut expliquer qu'il faut saisir le membre supérieur au-dessus du poignet plutôt que par la main pour éviter un nouvel épisode de pronation douloureuse.

23 Traumatismes du poignet

F. Launay, S. Pesenti, J.-L. Jouve

Les fractures de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras sont les fractures les plus fréquentes chez l'enfant. Il en existe trois types différents :

- les fractures–décollements épiphysaires du radius distal (figures 23.1 à 23.3) ;
- les fractures métaphysaires distales (figure 23.4) ;
- les fractures en motte de beurre (figure 23.5).

Ces fractures sont le plus souvent secondaires à une chute sur la paume de la main. Cliniquement, le poignet est douloureux et peut paraître déformé en cas de déplacement de la fracture. Les complications vasculaires et neurologiques sont rares dans ce contexte mais il faut les rechercher de façon systématique et consigner par écrit les résultats de l'examen clinique. Le risque de syndrome de loge dans ce type de fracture est très rare, mais il faut aussi rechercher des signes précurseurs tels que l'augmentation inhabituelle des phénomènes douloureux malgré une antalgie bien menée, des paresthésies des extrémités, ou une tension des loges musculaires.

De plus, il faut savoir que les fractures en motte de beurre peuvent constituer un vrai piège diagnostique car l'enfant est en général peu douloureux, pouvant orienter le médecin vers une simple contusion ne nécessitant pas de bilan radiographique. Ainsi, dans ce contexte, il faut palper les reliefs osseux du radius distal et ne pas hésiter à demander un bilan radiographique en cas de douleur à la palpation.

Les radiographies standard de face et de profil du poignet sont en général suffisantes pour poser le diagnostic.

Lorsque le trait de fracture intéresse le cartilage de croissance du radius distal, il s'agit alors d'une fracture décollement épiphysaire qui sera classée selon la classification de Salter et Harris. Les fractures de type Salter 1 et 2, les plus fréquentes, n'intéressent pas l'épiphyse et ne sont donc pas des fractures intra-articulaires. Ainsi, en théorie, il n'existe pas de risque de trouble de croissance secondaire. Par contre, les fractures de type Salter 3 et 4 sont des fractures intra-articulaires sectionnant le cartilage de croissance et qui nécessiteront une réduction la plus anatomique possible afin de limiter au maximum les risques secondaires de troubles de croissance et d'arthrose.

Les fractures métaphysaires du radius distal sont caractérisées par un trait de fracture qui n'atteint pas le cartilage de croissance, avec ainsi une absence de risque de trouble de croissance secondaire.

Les fractures en motte de beurre sont des fractures typiques de l'enfant et correspondent à une impaction de la diaphyse dans la métaphyse où l'os spongieux est dense. Il s'agit de fractures stables.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

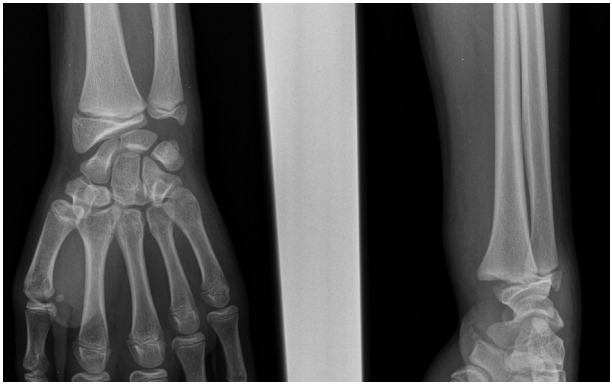


Figure 23.1. Fracture–décollement épiphysaire de type Salter 1 avec une bascule postérieure chez un garçon de 15 ans.

Figure 23.2. Fracture–décollement épiphysaire de type Salter 2.

En ce qui concerne la prise en charge thérapeutique, les fractures en motte de beurre ne nécessitent qu'une immobilisation plâtrée pendant 3 semaines. Cette immobilisation peut être réalisée par une simple manchette si l'enfant est âgé de plus de 6 ans et qu'il n'est pas turbulent. Par contre, dans les autres cas, il est préférable de mettre en place un plâtre brachio-palmaire. Dans les suites, il n'est pas nécessaire de reconvoquer

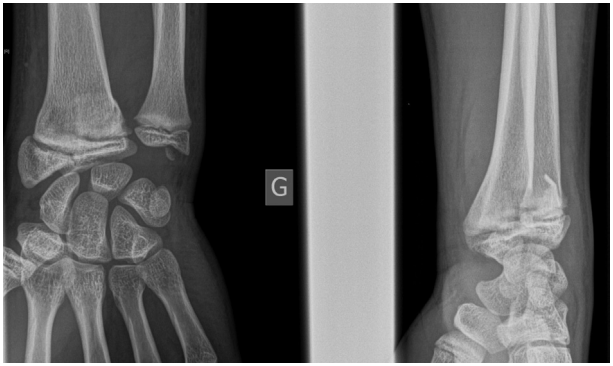


Figure 23.3. Fracture–décollement épiphysaire de type Salter 4 du radius distal.
On voit sur le cliché de face le trait de fracture vertical au niveau de l'épiphyse alors que le cliché de profil permet de mettre en évidence le trait de fracture métaphysaire.

Figure 23.4. Fracture métaphysaire distale du radius avec une angulation postérieure de 40°.

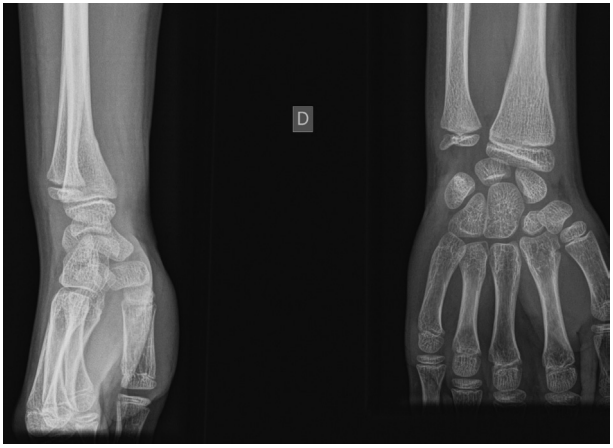


Figure 23.5. Fracture en motte de beurre du radius distal chez une fille de 9 ans.
Le diagnostic radiographique est porté sur l'existence d'un petit renflement métaphysaire antérieur sur le cliché de profil et sur le renflement métaphysaire latéral sur le cliché de face.

l'enfant au bout de 1 semaine car il s'agit de fractures stables. Un contrôle radio-clinique au bout de 3 semaines est suffisant. L'arrêt des activités physiques et sportives dans ce contexte peut d'emblée être fixé à 6 semaines.

En ce qui concerne les fractures métaphysaires distales, les indications thérapeutiques vont dépendre de l'âge de l'enfant, de son sexe et de l'importance du déplacement :

- dans le plan frontal chez le garçon, l'angulation tolérable est de 15° avant 12 ans et de 5° après 12 ans ;
- dans le plan frontal chez la fille, l'angulation tolérable est de 15° avant 10 ans et de 5° après 10 ans ;
- dans le plan sagittal chez le garçon, l'angulation tolérable est de 20° avant 12 ans et de 10° après 12 ans ;
- dans le plan sagittal chez la fille, l'angulation tolérable est de 20° avant 10 ans et de 10° après 10 ans.

En cas d'angulation tolérable, et en l'absence de chevauchement des fragments osseux, un traitement orthopédique par un plâtre brachio-palmaire pourra être mis en place en insistant bien sur le moulage du plâtre autour du poignet pour limiter les risques de déplacement secondaire. En pratique, il faut convoquer l'enfant pour un contrôle radio-clinique après un délai de 1 semaine. En l'absence de déplacement secondaire, l'immobilisation se fera par un plâtre brachio-palmaire pendant 3 semaines, puis par une simple manchette pour 3 semaines supplémentaires. L'arrêt des activités physiques et sportives peut d'emblée être fixé à 3 mois.

Figure 23.6. Fracture métaphysaire du radius distal chez un garçon de 8 ans avec un chevauchement postérieur nécessitant une réduction sous anesthésie générale.

En cas d'angulation non tolérable mais sans chevauchement des fragments osseux, il faudra envisager une réduction qui pourra se faire aux urgences mais sous analgésie totalement adaptée. Des radiographies de contrôle doivent ensuite être réalisées après la mise en place du plâtre. L'enfant ne sera autorisé à regagner son domicile que si la réduction a permis d'obtenir une réduction complète ou une réduction avec une angulation résiduelle tolérable. La suite de la prise en charge est alors identique à celle des fractures avec une angulation tolérable d'emblée.

Par contre, en cas de chevauchement des fragments osseux (figure 23.6), il n'est pas possible d'obtenir une réduction suffisante avec une analgésie, et il faudra envisager une réduction sous anesthésie générale. La nécessité de mettre en place des broches est peu fréquente mais ne sera décidée par le chirurgien qu'en cas d'impossibilité de réduction pendant l'anesthésie générale.

En ce qui concerne les fractures–décollements épiphysaires, les indications sont les mêmes que pour les fractures métaphysaires distales. Par contre, pour les fractures intra-articulaires de type Salter 3 et 4, il faudra obtenir une réduction anatomique, ce qui pourra nécessiter un geste chirurgical invasif. Ainsi, dans ce contexte, il est important d'envisager une imagerie en coupes de type tomodensitométrie afin de pouvoir analyser la fracture convenablement et décider du traitement optimal à mettre en place.

24 Panaris

A. Salon

Définition

On appelle panaris toute infection aiguë bactérienne atteignant l'un des éléments constitutifs d'un doigt. L'usage restreint le plus souvent ce terme aux infections de l'extrémité digitale :

- périonyxis, infection du repli péri-unguéal latéral ou « tourniole » ;
- panaris pulpaire (infection sous-dermique).

L'ongle incarné est une cause fréquente de périonyxis, par conflit entre le bord de la lame unguéale (épine unguéale) et le repli latéro-pulpaire (figure 24.1).

L'anthrax est la nécrose aiguë d'un follicule pileux et se voit plus rarement chez l'enfant. Il siège exclusivement à la face dorsale des première et deuxième phalanges, munies de poils (chez l'enfant première phalange du pouce sucé).

Les autres localisations sont volontiers désignées par leur forme anatomique particulière : *arthrite, ostéite, phlegmon des gaines*, fasciite. Elles sont de véritables urgences chirurgicales et compliquent le plus souvent une inoculation ou un panaris mal traité. Rappelons que toute plaie de la main doit être vue par un chirurgien et le plus souvent explorée en milieu chirurgical lorsqu'elle siège en regard d'une articulation ou d'une gaine synoviale car la taille de la plaie ne présume en rien des possibilités d'inoculation sous-jacente, et qu'une morsure ne doit jamais être suturée aux urgences.

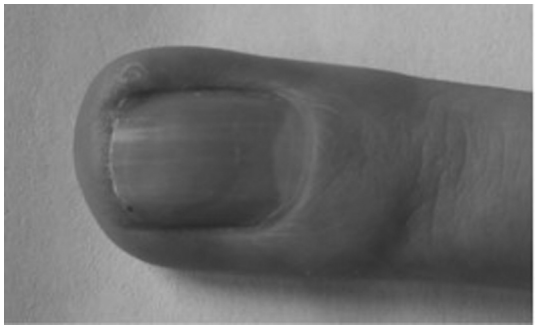


Figure 24.1. Périonyxis sur ongle incarné.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Périonyxis aigu

Il est dû à l'inoculation de *Staphylococcus aureus*, plus rarement de *Streptococcus* ou d'anaérobies dans le paronychium par un fragment d'ongle, une dent (onychophagie), mais parfois aucune cause n'est retrouvée (hygiène des mains ++).

Au début, il s'agit d'une lymphangite localisée, de siège péri-unguéal : la douleur est modérée, il n'y a pas de fièvre ; un léger gonflement, une rougeur apparaissent (figure 24.2).

En absence de traitement, l'évolution spontanée se fait vers la collection et la suppuration du repli latéral ou proximal (figure 24.3). La douleur

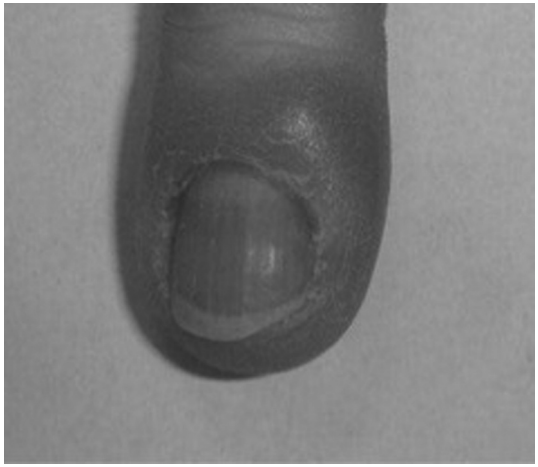


Figure 24.2. Périonyxis aigu, phase de début, inflammatoire.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 24.3. Périonyxis collecté.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

devient pulsatile, insomniante, parfois fébricule à 38 °C. Une fusée purulente soulève parfois la partie latérale puis proximale de la table unguéale, et la suppuration peut gagner l'éponychium (repli proximal) (figure 24.4B). L'extension palmaire est classique, réalisant le « bouton de chemise » (figure 24.4A), dont le traitement est exclusivement chirurgical.

Panaris pulpaire

C'est une infection cloisonnée de la pulpe (figure 24.5). L'existence d'une barrière dermique épaisse empêche toute évacuation spontanée à temps.

Il est souvent consécutif à une inoculation septique (d'où l'importance de l'interrogatoire), mais il peut compliquer une tourniole non ou insuffisamment traitée (figure 24.6) (abâtardie par des antibiotiques locaux ou des anti-inflammatoires, ou traitée à un stade tardif).

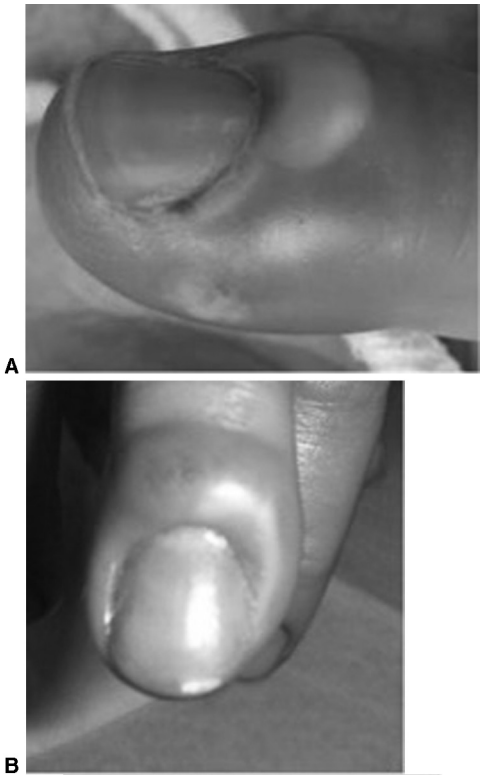


Figure 24.4. Panaris collecté, en bouton (A) et panaris collecté (B).
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 24.5. Panaris pulpaire : œdème inflammatoire de la pulpe, perte de la fluctuation pulpaire.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 24.6. Panaris pulpaire.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

L'enfant est en général amené pour une douleur très vive. L'examen (difficile) retrouve un œdème, une peau rouge tendue, et une perte de la pseudo-fluctuation de la pulpe.

L'évolution naturelle des panaris sous-dermiques se fait vers la nécrose et l'extension profonde dans les gaines synoviales péri-tendineuses, pour devenir un phlegmon ostéo-articulaire, et dans les espaces celluleux de la main.

Diagnostic différentiel

Deux diagnostics différentiels importants peuvent prendre une allure aiguë pseudo-bactérienne, mais contre-indiquent la chirurgie en urgence : le périonyxis mycotique et le pseudo-panaris herpétique. Les périonyxis chroniques (psoriasique en particulier, parfois très inflammatoire) sont éliminés plus facilement par un interrogatoire attentif et l'examen cutané et des phanères ; ils sont rares chez le jeune enfant.

Le périonyxis mycotique (à *Candida albicans* souvent) atteint volontiers l'éponychium (repli proximal) et peut donner une collection blanchâtre non purulente sous la lunule. Le repli est souvent inflammatoire, et peut donner le change avec une infection bactérienne, mais l'évolution est plus torpide, voire chronique. On le suspecte devant un décollement de l'ongle peu douloureux, évoluant depuis plusieurs jours sans collection ; le diagnostic repose sur les prélèvements (écoulement et fragment de lame unguéale). Le traitement est avant tout médical, local et prolongé (figure 24.7).

Le pseudo-panaris herpétique (figure 24.8) peut mimer soit un périonyxis bactérien, soit un panaris pulpaire et n'est pas rare chez le jeune enfant. Le doigt est moins douloureux que dans les panaris bactériens. Il est d'abord érythémateux, puis de petites vésicules éphémères se forment. Leur liquide est clair ou trouble, pseudo-purulent, parfois hémorragique. L'œdème périlésionnel rend la pulpe douloureuse, inflammatoire, mais il n'y a pas de collection profonde. Il s'agit essentiellement d'un diagnostic de présomption : évolution clinique moins bruyante, interrogatoire (primo-infection connue, et plus rarement méningite lymphocytaire) et récurrences sur le même doigt sont très évocateurs.

Figure 24.7. Périonyxis candidosique.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

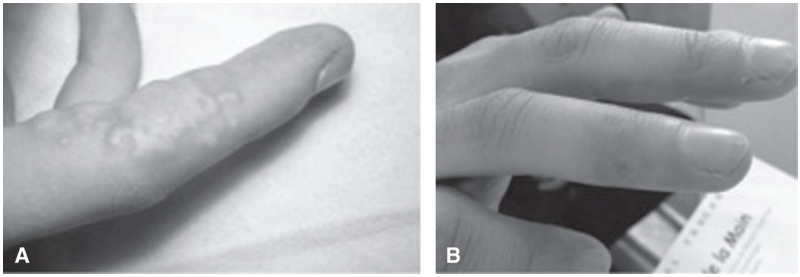


Figure 24.8. Panaris herpétique de la deuxième phalange (A), en regard de l'interphalangienne distale (B).
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Le diagnostic repose sur les cultures cellulaires des vésicules au stade précoce et sur deux sérodiagnostics (rarement effectués) montrant l'élévation du taux des anticorps.

L'évolution est spontanément résolutive en 2 à 3 semaines, en absence de surinfection.

Le traitement est parfois général (aciclovir), mais avant tout local : antiseptiques (bains de Dakin® dilué pluriquotidiens, rinçage à l'eau courante, excellente hygiène des mains), aciclovir crème au tout début, et pansements siliconés argentiques (UrgoTul® s.AG) sur les vésicules ouvertes. Le traitement chirurgical, contre-indiqué, favorise les surinfections et ouvre la porte aux complications trophiques. En revanche, une authentique suppuration liée à une surinfection bactérienne devra être traitée comme telle.

Examens complémentaires

La radiographie est :

- inutile dans les formes vues au début, vierges de tout traitement, périunguéales simples ;
- nécessaire dans les panaris pulpaires : radiographie centrée sur la phalangette de face et de profil ;
- indispensable dans toute forme vue tard, ou abâtardie par un traitement inapproprié (anti-inflammatoires) à la recherche d'une ostéite de la troisième phalange (P3) ou d'une atteinte de l'interphalangienne distale (IPD).

Traitement

Au tout début, dans les 12 ou 24 premières heures

Le traitement peut être *médical*, sous surveillance rapprochée. Au stade de lymphangite localisée, il n'y a pas de place pour l'incision et le drainage sauf en cas d'abcès très superficiel où la *phlyctène* peut être mise à plat en consultation :

- bains antiseptiques biquotidiens pendant 5 minutes de l'extrémité du doigt dans du Dakin® dilué au tiers ou au quart, selon l'âge de l'enfant, et repos du doigt ;
- antibiothérapie systémique bactéricide efficace 5 à 7 jours ;
- les anti-inflammatoires locaux et généraux sont contre-indiqués ;
- ne jamais oublier le tétanos s'il y a suspicion d'inoculation ;
- écrire les consignes, en garder une trace, et s'assurer que l'entourage est fiable.

L'*antibiothérapie* est dirigée de première intention contre le *Staphylococcus aureus*, systémique et bactéricide : l'amoxicilline–acide clavulanique est l'antibiotique de choix en absence d'allergie, administré en trois prises.

Elle doit être adaptée à l'antibiogramme (*Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline +++) si l'on dispose de prélèvements, et au contexte : *Haemophilus* possible chez le tout-petit, pasteurellose en cas de morsure animale. Elle doit faire sa preuve en 24 à 48 heures (consignes claires écrites, revoir l'enfant). La pristinamycine (Pyostacine®) est prescrite *per os* en deuxième intention en cas d'allergie, ou l'acide fusidique (Fucidine® sirop) chez l'enfant jeune.

Les *antibiotiques locaux* n'ont pas leur place car ils agissent en superficie et sont bactériostatiques (Fucidine® crème). En diminuant les signes locaux de façon temporaire, ils peuvent être responsables d'un retard thérapeutique et d'une extension de l'infection.

Au-delà de la phase inflammatoire, la thrombose locale des petits vaisseaux et certaines particularités anatomiques (existence à la main d'espaces clos et de compartiments) rendent l'antibiothérapie dépassée.

Le traitement est impérativement chirurgical à un stade plus évolué de collection, car l'infection est cloisonnée et n'est plus accessible aux antibiotiques, ou lorsque le traitement médical bien conduit et bien surveillé n'est pas efficace après 24 heures. L'intervention ne doit pas être faite en consultation, mais en milieu chirurgical : anesthésie efficace, asepsie, mise à plat complète rigoureuse sous garrot (excision des tissus infectés, incision), prélèvements bactériologiques dans de bonnes conditions (cinq prélèvements profonds sur milieu de culture et acheminement rapide au laboratoire). L'antibiothérapie postopératoire n'est pas nécessaire en l'absence d'ostéite ou de complication. Pansements et surveillance sont sous la responsabilité de l'opérateur.

Le panaris est une affection très fréquente et reste de façon générale bénigne, à condition de *ne jamais être en retard* sur l'évolution de l'infection et de ne pas être iatrogène (antibiothérapie tardive ou inappropriée, locale en particulier ; prescription abusive d'anti-inflammatoires). L'enjeu est de savoir jusqu'à quand le traitement est médical, et de ne pas rater l'heure de la chirurgie.

25 Plaies des mains

S. Guéro

La main d'un tout-petit explore, teste, démonte, palpe, sans connaître les multiples dangers que cachent les objets familiers.

Chez les tout-petits, les plaies sont souvent occasionnées par du verre : chute en tenant une bouteille ou un verre, main passant à travers une vitre. Plus l'enfant grandit, plus les instruments tranchants sont utilisés : couteau, cutter, lame de rasoir, etc. L'analyse de la littérature confirme cette fréquence des lésions : les plaies représentent 31 % des traumatismes de la main de l'enfant.

En traumatologie, le dogme est d'explorer chirurgicalement toute plaie au voisinage d'un pédicule vasculo-nerveux, d'une articulation ou d'un tendon. Or, la main n'est faite que d'articulations, de tendons et les pédicules vasculo-nerveux sont très superficiels.

Toute plaie de la main doit donc être explorée au bloc opératoire, beaucoup de lésions n'étant pas décelables en préopératoire (en particulier les plaies nerveuses). Ce dogme d'explorer toute plaie a été vérifié par notre expérience dans un centre « Urgence Mains Enfants » : dans plus de 80 % des plaies explorées, on retrouvait une lésion tendineuse, nerveuse, artérielle ou articulaire, même pour des plaies punctiformes.

L'exploration chirurgicale doit être réalisée sous anesthésie (générale ou locorégionale selon l'âge de l'enfant), au bloc opératoire, en s'aidant éventuellement de loupes chirurgicales ou du microscope opératoire. Un champ exsangue est indispensable : le recours au garrot doit donc être systématique.

Toute plaie de main impose la vérification de la vaccination antitétanique.

Plaies des nerfs

Elles sont suspectées devant une plaie ayant saigné abondamment, voire en jet, car le nerf est plus superficiel que l'artère. Un saignement artériel est théoriquement toujours associé à une plaie du nerf.

La plaie nerveuse est également suspectée s'il existe des paresthésies, une hypoesthésie ou éventuellement une anesthésie complète. Le diagnostic est souvent très difficile chez le petit enfant qui ne peut (ou ne veut) pas dire ce qu'il ressent.

De plus, *une sensibilité normale n'exclut pas une plaie nerveuse* car pendant 24 heures, même en cas de plaie complète, le patient peut ressentir parfaitement l'hémi-pulpe digitale correspondante.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Enfin, une plaie du nerf interdigital ou collatéral ne s'accompagne d'aucun déficit moteur.

À distance de l'accident, le diagnostic est réalisable devant la sécheresse d'un hémi-doigt. *Une plaie de nerf se palpe*. En effet, le nerf sensitif participe à la trophicité de la pulpe. Après plusieurs années, l'hémi-pulpe est nettement atrophiée et le diagnostic peut se faire dès l'inspection.

Réparation

Les sutures nerveuses sont réalisées sous loupe ou microscope opératoire utilisant des fils de micro-chirurgie de 9/0 ou 10/0 ou de la colle biologique. La règle est de proscrire toute tension lors de la suture. Si une suture directe est impossible ou sous tension, une greffe nerveuse immédiate doit être pratiquée. Une immobilisation de 3 semaines est conseillée pour protéger la suture.

Plaies des artères

Il existe deux artères collatérales par doigt. La plaie d'une artère peut être théoriquement négligée car l'autre artère assure la survie complète du doigt. Toutefois, en cas de lésion d'un pédicule vasculo-nerveux, la récupération nerveuse est meilleure lorsque l'artère collatérale homolatérale a été suturée.

En cas de dévascularisation par plaie des deux artères, que le doigt soit ou non amputé, il faut l'envelopper dans un sac imperméable contenant des glaçons car l'ischémie chaude aggrave les lésions tissulaires et compromet la revascularisation. Bien conservé, un doigt peut attendre la suture artérielle plus de 6 heures.

Réparation

Le transfert vers une unité spécialisée en microchirurgie est indispensable, car la reperméabilisation de l'artère dépend de la qualité de la microsuture. Le recours au microscope opératoire est indispensable et l'on utilise, selon le calibre de l'artère et donc l'âge de l'enfant, des fils de 10/0 à 12/0.

Plaies des tendons

Pour les tendons fléchisseurs, le diagnostic est parfois difficile car l'enfant « truque » en mobilisant le doigt blessé à l'aide des doigts voisins. Il faut donc examiner chaque doigt séparément.

Si un doigt reste étendu, c'est qu'un tendon fléchisseur est sectionné. Le diagnostic peut parfois être fait pendant le sommeil de l'enfant.

Réparation

La suture tendineuse est réalisée par un point central, type Nicoladoni, Kessler ou Tsuge, et un surjet péritendineux. Il faut toujours essayer de refermer la gaine synoviale.

Le plus important chez l'enfant est d'empêcher l'ablation du pansement et une mobilisation intempestive trop précoce. Chez le tout-petit, il faut parfois recourir à des plâtres brachio-antébrachio-palmaires. Le risque n'est pas tant la rupture, que l'allongement secondaire du cal tendineux, entraînant une inefficacité du muscle fléchisseur. L'immobilisation est de 5 semaines minimum. Le pronostic fonctionnel est bon.

Pour les tendons extenseurs, une plaie distale, sur la phalange intermédiaire ou l'articulation interphalangienne distale peut entraîner un « doigt en maillet » dont le résultat est très bon après suture directe en urgence et immobilisation sur attelle de Stack.

En revanche, une plaie sur la face dorsale de l'articulation interphalangienne proximale peut entraîner une boutonnière dont le traitement secondaire est très difficile. Il faut parfaitement réparer et recentrer les bandelettes latérales du tendon extenseur. L'immobilisation est de 4 semaines.

Plaies articulaires

Elles sont suspectées devant la laxité d'une articulation en regard d'une plaie et sont parfois confirmées à la radiographie s'il existe une pneumarthrose. Négliger une plaie articulaire fait courir le risque d'une arthrite. L'exploration est donc systématique.

En cas d'ouverture capsulaire, un lavage abondant au sérum physiologique avec une solution antiseptique prévient les infections dans la grande majorité des cas. L'antibiothérapie préventive est admise par la plupart des équipes.

Plaies du lit unguéal

Elles sont très fréquentes à cause des écrasements par porte (doigts de porte).

Négligées, ces plaies entraînent des dystrophies unguéales. Il ne faut donc pas hésiter à déposer l'ongle sous anesthésie, pour suturer le lit de l'ongle au fil résorbable très fin (6/0). Certaines équipes utilisent également de la colle biologique avec de bons résultats.

En cas de destruction du lit de l'ongle, on a recours soit à des lambeaux dessinés sur le lit de l'ongle restant, soit à des greffes de lit de l'ongle prélevées sur un gros orteil.

Après réparation du lit unguéal, il est important de le couvrir soit par l'ancienne tablette unguéale qui a été conservée et désinfectée, soit par un ongle artificiel.

En effet, un lit de l'ongle exposé à l'air peut soit hyperbourgeonner, entraînant un botriomycome souvent hémorragique, soit se kératiniser, gênant la repousse de la nouvelle tablette unguéale.

Avulsion cutanée

Il existe de nombreuses techniques chirurgicales permettant de traiter des plaies étendues. Le choix de la technique se fait en raisonnant de la façon suivante : la plaie est-elle suturable directement ou en mobilisant la peau du voisinage ? Les éléments nobles sont-ils exposés (pédicules, tendons, articulations) ?

La suture en force est toujours déconseillée car la main et surtout les doigts des enfants sont très sensibles à l'ischémie.

Les autoplasties locales ou « sutures assistées » mobilisent les téguments voisins de la plaie et permettent de traiter la plupart des pertes de substance, mais il existe des situations plus complexes imposant des greffes ou des lambeaux locorégionaux.

Les doigts de bague sont des plaies circulaires rares, mais de pronostic redoutable. En cas de dégantage complet du doigt, le pronostic de la réimplantation est très sombre. Il faut surtout se méfier des petites plaies qui cachent en fait des avulsions veineuses et entraînent des ischémies à bas bruit, évoluant jusqu'à la nécrose en quelques jours. Les sutures veineuses, si elles sont possibles, sont le meilleur traitement. Sinon, il faut avoir recours aux sangsues (de maniement difficile) ou surtout aux multiponctions pulpaires entretenues grâce à une goutte d'héparine (en surveillant l'hématocrite car la spoliation sanguine peut devenir importante).

Le risque de *bride secondaire* est important en cas de plaie étendue sur la face palmaire du doigt. La cicatrisation des enfants étant plus hypertrophique que chez l'adulte, les rétractions cutanées sont plus importantes. On évite de laisser une suture perpendiculaire à l'axe du pli de flexion et l'on n'hésitera pas à briser une plaie linéaire par une plastie en Z pour réorienter la cicatrice dans le sens des plis.

Si la bride est constituée, il faut rassurer les parents et, à 6 mois du traumatisme, proposer une reprise et réorientation de la cicatrice. Le pronostic est alors très bon car la fonction peut être restituée *ad integrum* s'il ne s'agit que d'une rétraction cutanée.

26 Boiteries

P. Journeau

Définition

Anomalie de la marche, dont les causes sont multiples, une boiterie est un signe d'appel sans aucune spécificité anatomique ou étiologique. Elle peut être le résultat d'une atteinte osseuse (articulaire ou extra-articulaire), musculaire, neurologique ou cutanée locale, voire d'une maladie générale, tous ces éléments pouvant être atteints par une affection infectieuse, tumorale, traumatique, etc.

Les pathologies infectieuses ostéo-articulaires sont traitées par ailleurs.

Démarche diagnostique

L'examen cherche à localiser l'origine topographique de la boiterie (figure 26.1) et vérifie la présence de :

- fièvre ;
- réflexe ostéo-tendineux (ROT), force musculaire, contracture musculaire, douleur à la pression musculaire ;
- anomalie du revêtement cutané (corps étranger, érythème, éruption, rougeur, chaleur, tuméfaction) ;
- épanchement articulaire ;
- douleur segmentaire à la palpation osseuse.

Sont également évalués :

- appui au sol ;
- mobilité et amplitude des mouvements articulaires (cheville, genou, hanche) ;
- articulations sacro-iliaques ;
- rachis dans son ensemble : mobilité, douleur localisée, déviation ;
- douleur abdominale.

Examens complémentaires

Radiographie osseuse

Elle concerne le segment osseux ou l'articulation où siège la douleur. Réalisée systématiquement de face et profil, elle apprécie cinq critères (forme de l'os,

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

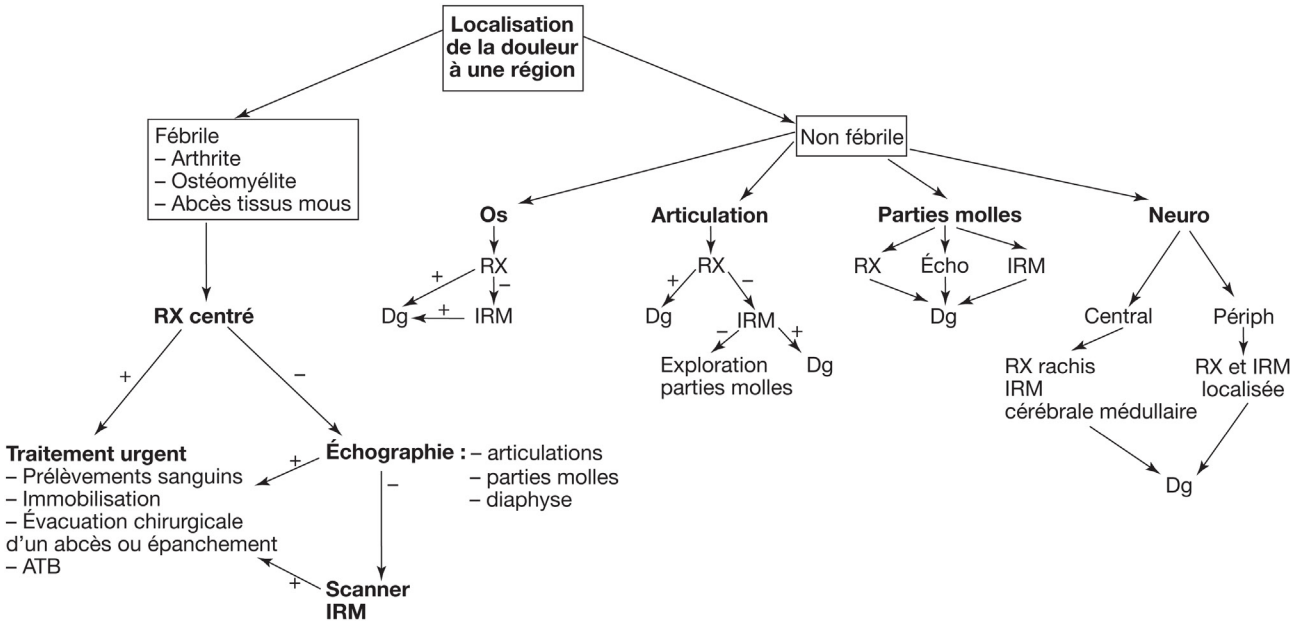


Figure 26.1. Algorithme diagnostique.

aspect des corticales, trame osseuse, existence d'appositions périostées, et parties molles) ainsi que l'état articulaire.

En cas de douleur rachidienne en position assise ou de douleur lombaire localisée, une radiographie du rachis lombaire incluant les articulations sacro-iliaques est effectuée.

Échographie

Elle recherche une collection dans les parties molles, ou un décollement sous-périosté en cas de pathologie infectieuse ou tumorale et visualise les épanchements des articulations profondes (hanche et épaules), mais elle est inutile pour les articulations superficielles (genou, cheville) qui sont aisément palpables.

Autres examens d'imagerie

L'imagerie en résonance magnétique (IRM) nucléaire n'est pas un examen à réaliser en urgence. Elle est toutefois l'examen de choix devant toute boiterie inexpliquée se prolongeant au-delà de 3 semaines (IRM corps entier de débrouillage en séquence STIR).

Le scanner est un examen obligatoirement orienté (recherche de séquestres par exemple) et la scintigraphie osseuse n'a plus réellement sa place actuellement comme examen de débrouillage.

Examens biologiques

Toute boiterie, fébrile ou non, doit avoir une numération formule sanguine (NFS) et un dosage de la *C reactive protein* (CRP).

Étiologies principales

Pathologies infectieuses

Voir également le chapitre 17.

Arthrite septique

Urgence chirurgicale :

- douleur articulaire violente, avec impotence fonctionnelle de l'articulation et flessum antalgique lié à l'épanchement, le tout accompagné de signes généraux septiques ;
- la radiographie est normale au début ;
- le traitement est triple : évacuation chirurgicale de l'épanchement et lavage chirurgical, antibiothérapie et décharge jusqu'à la disparition des douleurs ;
- germes actuels les plus fréquents : *Kingella kingae*, *Staphylocoque aureus*.

Ostéomyélite

Urgence thérapeutique :
- début brutal, associé à des signes généraux septiques ;
- douleur osseuse violente et intolérable, localisée aux métaphyses, et l'articulation est libre et sèche ;
- impotence fonctionnelle majeure ;
- recherche d'un abcès sous-périosté à l'échographie, justifiant une évacuation chirurgicale.

Ostéochondrite primitive de hanche (figure 26.2)

C'est la nécrose du noyau fémoral supérieur, touchant plus souvent le garçon entre 2 et 10–12 ans. La boiterie est d'apparition progressive, d'aggravation croissante, avec parfois des épisodes de rémission. La douleur est d'allure mécanique, volontiers projetée, siégeant au genou.

L'examen clinique décèle une raideur de hanche.

La radiographie est normale au début ; on obtient une image en coquille d'œuf au niveau du noyau fémoral supérieur, puis une condensation et un écrasement à un stade plus tardif.

L'échographie montre un petit épanchement intra-articulaire inconstant.

On peut effectuer une IRM injectée en cas de doute afin d'observer un défaut de prise de contraste.

Épiphysiolyse de hanche (figure 26.3)

Elle survient entre 12 et 15 à 16 ans (tant que les physes sont ouvertes), plus souvent chez les garçons, et il existe souvent un surpoids associé.

Figure 26.2. Ostéochondrite primitive de hanche gauche, avec un écrasement et une condensation complète de tout le noyau céphalique gauche.

Figure 26.3. Épiphysiolyse de hanche gauche.
La construction radiologique (ligne de Klein) est une ligne tangente au bord supérieur du col fémoral, et qui doit couper le noyau céphalique, ce qui est le cas pour la hanche droite. Si l'on construit cette ligne sur la hanche gauche, on voit que celle-ci ne coupe pas le noyau épiphysaire.

La clinique repose sur une boiterie douloureuse d'apparition progressive, et permanente, et une limitation de l'amplitude des mouvements de la hanche, essentiellement en rotation interne.

On réalise une radiographie comparative à la fois de face et de profil pour rechercher un début de glissement de l'épiphyse fémorale supérieure en dedans et en arrière. L'atteinte peut être bilatérale, et ce d'une manière différée.

Le traitement consiste en l'arrêt immédiat de tout appui, car la complication principale est le glissement épiphysaire aigu. Le traitement du glissement épiphysaire aigu est une urgence chirurgicale en raison du risque de nécrose (figure 26.4). Le traitement de l'épiphysiolyse chronique est le vissage en place du noyau céphalique.

Arthrite aiguë bénigne (figure 26.5)

Les synonymes sont : synovite aiguë transitoire de hanche, rhume de hanche.

Diagnostic d'élimination, le tableau clinique associe une boiterie d'apparition brutale, chez un enfant apyrétique, entre 3 et 10 ans. La hanche est douloureuse et raide, et le reste de l'examen clinique est rigoureusement normal. On peut retrouver dans les jours précédant une infection virale, très souvent de la sphère ORL.

La radiographie du bassin est normale ou montre un épanchement articulaire qui est de toute façon révélé par échographie.

La biologie est normale mais au moindre doute une ponction exploratrice doit être effectuée afin de ne pas méconnaître une arthrite septique.

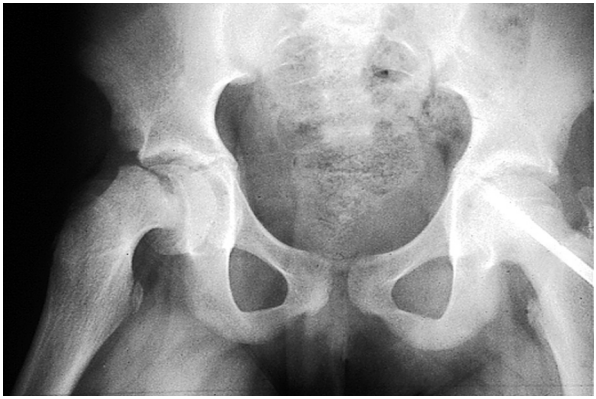


Figure 26.4. Épiphysiolyse aiguë de hanche droite.
Il s'agit d'un véritable décollement épiphysaire aigu, qui est une urgence chirurgicale compte tenu du risque de nécrose céphalique.

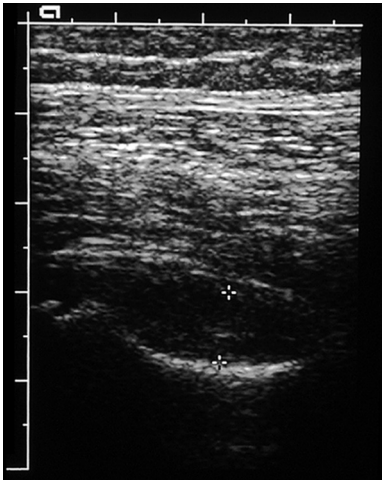


Figure 26.5. Échographie de hanche, avec présence d'un épanchement intra-articulaire se traduisant par une image hypo-échogène, à convexité antérieure, révélant la présence de liquide.

Le traitement comprend repos au lit associé à des antalgiques et anti-inflammatoires pour obtenir une régression en quelques jours. Aucun autre contrôle clinique ou radiologique n'est réalisé si tout rentre dans l'ordre dans les 8 jours. La mise en place d'une traction n'a plus sa place dans la prise en charge, la seule indication de traitement hospitalier est la ponction articulaire dans les formes hyperalgiques (très rare).

Autres étiologies

Une étiologie *traumatique* se trouve par anamnèse puis radiographie (trait de fracture). On doit évoquer le syndrome de Silvermann en cas de discordance.

La cause peut être *tumorale* (figures 26.6 et 26.7) : tumeur d'origine osseuse ou musculaire, hémopathies malignes.

Une étiologie *congénitale* – luxation de hanche méconnue ou inégalité de longueur des membres inférieurs – se révèle à l'âge de la marche par une boiterie. L'examen clinique et la radiographie en font le diagnostic.

L'origine peut également être *rhumatismale* : poussée articulaire inflammatoire. Le diagnostic différentiel en est l'arthrite septique.

Enfin, on retrouve deux types d'atteintes *neuromusculaires* :

- des pathologies de la moelle ou de la queue de cheval, dont le mode de révélation est une claudication intermittente médullaire et une boiterie indolore, l'examen neurologique prend alors toute sa valeur ;
- les maladies neuromusculaires proprement dites (myopathies).

Figure 26.6. Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du tibia, avec une lésion située à la partie postérieure de la métaphyse tibiale.
Noter l'aspect irrégulier et les petits spicules fusant dans les parties molles.

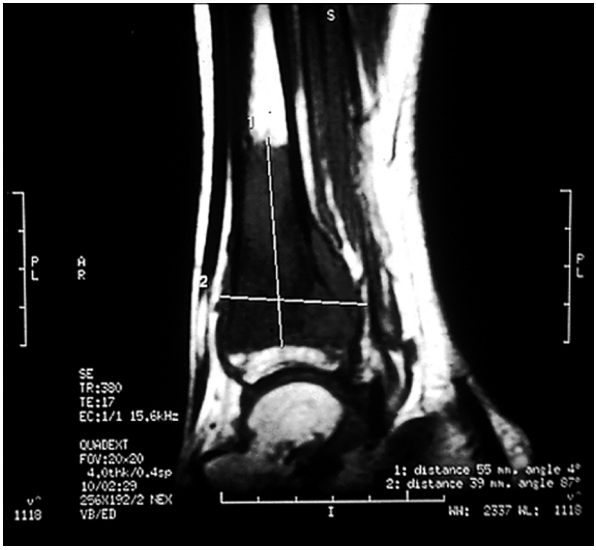


Figure 26.7. Aspect de la lésion en IRM qui envahit tout le tiers inférieur du tibia, et franchit le cartilage de conjugaison.

27 Traumatismes du rachis

W. Lakhal, T. Odent

Définition

Les fractures du rachis sont rares parmi les lésions traumatiques de l'enfant. Elles intéressent un squelette en croissance comprenant des zones cartilagineuses vertébrales non ossifiées, qui sont des zones de fragilité. La sémiologie radiologique spécifique de l'enfant rend leur diagnostic difficile et constitue également des pièges radiologiques compte tenu de la « radio-transparence » des zones cartilagineuses. Pour le diagnostic, outre les clichés radiologiques, les examens complémentaires comme l'imagerie par résonance magnétique (IRM) nucléaire ou la tomodensitométrie (TDM) sont indiqués en cas de fractures ou de lésions neurologiques associées.

Épidémiologie

Les accidents de la voie publique dominent les étiologies, suivis par les accidents de sport ou de jeu. Malgré la diminution de la traumatologie routière et la meilleure prise en charge des fractures, le nombre d'atteintes neurologiques n'a pas diminué. Certaines lésions peuvent survenir dans un contexte particulier :

- arrachement d'une apophyse épineuse ou hématome épidural en cas de maltraitance ;
- lésions cervicales ou thoraciques hautes des traumatismes obstétricaux ;
- instabilités occipito-cervicales ou atloïdo-axoïdienne associées à la trisomie 21 et aux maladies osseuses constitutionnelles et découvertes à l'occasion d'un traumatisme mineur.

Le rachis cervical est particulièrement exposé compte tenu du rapport poids de la tête/corps chez l'enfant et le faible développement des muscles paraspinaux, notamment chez le nouveau-né.

Anatomie des vertèbres en croissance

Les vertèbres de l'enfant sont constituées d'une maquette cartilagineuse dans laquelle vont se développer des points d'ossification. Ceux-ci apparaissent à des périodes variables du développement et vont fusionner entre eux à des âges différents pour donner la structure vertébrale osseuse définitive.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Les zones cartilagineuses vont non seulement représenter des points de faiblesse, mais constituer également des pièges radiologiques. Les plus importantes à connaître sont les suivantes :

- l'atlas présente un noyau d'ossification pour chaque masse latérale et un noyau supplémentaire pour l'arc antérieur. Ce dernier est visible à la naissance dans seulement 20 % des cas. Il peut être bifide et asymétrique. L'ossification complète de l'arc postérieur ne survient qu'à l'âge de 4 ans ;
- l'ossification de l'apophyse odontoïde se fait avant la naissance. L'apophyse odontoïde est séparée du corps de l'axis par une zone cartilagineuse (synchondrose), qui s'ossifie entre 5 et 7 ans ;
- pour les vertèbres de C3 à C5 et les vertèbres thoraco-lombaires, le schéma d'ossification est similaire. Il existe un noyau d'ossification dans chaque hémi-arc postérieur et un noyau pour le corps vertébral. Ces noyaux sont reliés par les synchondroses neurocentrales, situées juste en avant de l'origine du pédicule. La synchondrose neurocentrale fusionne entre 3 et 6 ans. La fermeture des apophyses épineuses se fait à l'âge de 4 ans. Des noyaux d'ossifications secondaires apparaissent lors de la puberté.

Bilans clinique et radiologique

Le contexte clinique est très variable et peut aller d'une simple douleur localisée à un déficit neurologique complet après un traumatisme violent. Dès la suspicion de traumatisme ou lorsqu'un enfant est inconscient après un traumatisme, l'immobilisation et le transport de l'enfant doivent être réalisés selon des règles très précises. Il doit être mobilisé en rectitude et le rachis cervical maintenu, sans traction, avec un collier rigide. Chez le petit enfant, il faut proscrire le collier cervical qui immobilise le rachis cervical en flexion compte tenu du volume de la tête. Il faut préférer une immobilisation par un billot positionné sous le rachis thoracique, associée à une immobilisation latérale par deux autres billots.

Des clichés radiologiques simples sont systématiquement indiqués. Ils comprennent :

- un cliché de profil du rachis cervical prenant la jonction occipito-cervicale et la charnière cervico-dorsale (une traction dans l'axe des membres supérieurs peut être nécessaire pour abaisser les épaules et visualiser la vertèbre C7). Deux clichés de face, dont un cliché « bouche ouverte » pour visualiser C1-C2 et un cliché centré plus bas. En cas de traumatisme du rachis thoracique ou lombaire, des clichés de face et de profil sont réalisés, en n'oubliant pas la jonction lombo-sacrée ;
- un scanner peut être réalisé pour préciser les lésions osseuses. Une IRM est réalisée (systématique en cas de signe neurologique ou pour compléter le bilan en cas de doute diagnostique) à la recherche de lésions ligamentaires, d'un hématome ou d'une lésion médullaire.

Particularités des lésions traumatiques de l'enfant

Les lésions surviennent sur un squelette très mobile et en croissance. Les ligaments vertébraux, les disques intervertébraux et les tissus mous ont une élasticité plus importante que chez l'adulte avec, comme conséquence, la possibilité de lésions médullaires sans lésions vertébrales associées (SCIWORA pour *Spinal Cord Injury WithOut Radiologic Abnormality*) et également la faible fréquence des entorses graves isolées chez le petit enfant. Comme en traumatologie pédiatrique, celles-ci sont remplacées par de véritables décollements épiphysaires ou apophysaires capables de consolider après immobilisation.

Élément de stabilité rachidienne

La part variable des différents éléments constituant la vertèbre (cartilage, os, moelle hématopoïétique) se modifie et les types de lésions sont spécifiques à chaque âge pour un traumatisme équivalent. Les zones de vulnérabilité sont les cartilages neurocentraux chez le tout-petit, les cartilages de croissance des plateaux vertébraux chez l'enfant d'âge moyen et la jonction listel marginal–corps vertébral chez l'adolescent. L'orientation des facettes articulaires postérieures est différente de celle de l'adulte : d'abord proches de l'horizontale, elles prennent progressivement une orientation plus verticale avec la croissance, notamment à l'étage cervical. L'orientation horizontale des facettes favorise l'instabilité antéro-postérieure en cas de traumatisme.

Lésions médullaires sans lésion radiologique osseuse visible SCIWORA

Ces lésions sont une caractéristique de l'enfant, ce d'autant plus qu'il est jeune. Elles représentent jusqu'à 50 % des enfants ayant une lésion médullaire. Le niveau concerné est le plus souvent cervico-thoracique. L'usage systématique d'IRM a permis de retrouver parfois des anomalies cartilagineuses ou disco-ligamentaires associées mais dans certains cas la lésion médullaire est la seule anomalie objectivée (figure 27.1). La pathogénie serait expliquée par une différence d'élasticité proportionnelle entre le rachis et la moelle, la moelle étant moins flexible que le rachis chez le jeune enfant. Lorsque les lésions neurologiques sont incomplètes, le pronostic est relativement bon, tout en se méfiant de l'installation possible d'un déficit complet après un intervalle libre de quelques jours. En cas de déficit complet, la récupération est très incertaine. Ces lésions justifient une immobilisation prolongée de plusieurs semaines.

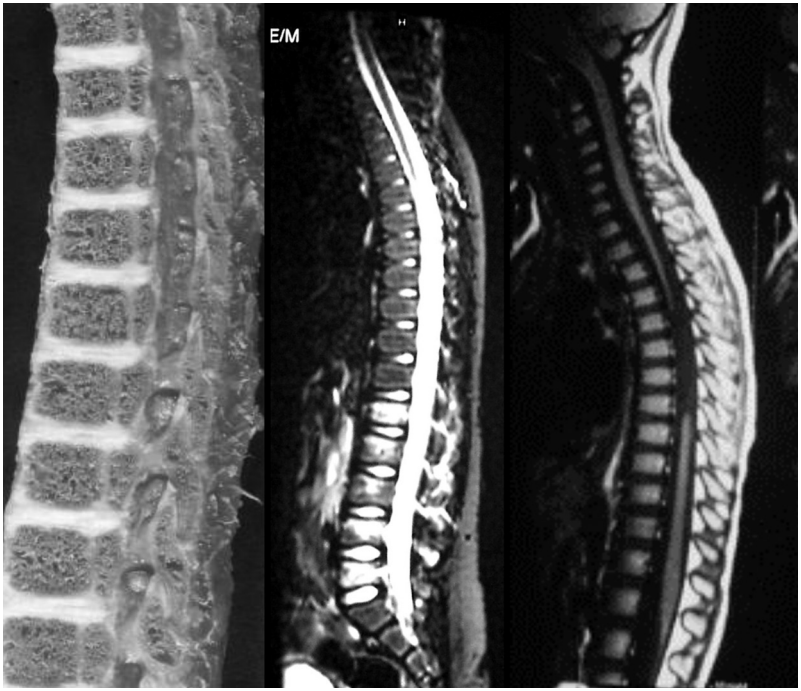


Figure 27.1. Aspect anatomique et IRM d'un SCIWORA.
Lésions traumatiques intracorporéales lombaires et lésion médullaire thoracique.

Traumatismes du rachis cervical

Ils représentent la moitié des traumatismes du rachis de l'enfant. Il faut distinguer les lésions du rachis cervical supérieur (complexe anatomique occipito-C2) qui présentent des caractéristiques particulières par rapport aux lésions du rachis cervical inférieur.

Lésions du rachis cervical supérieur

La luxation occipito-cervicale est généralement fatale du fait de l'atteinte bulbaire et médullaire associée.

La fracture de l'apophyse odontoïde (figure 27.2) est secondaire à un mouvement d'hyperflexion puis d'hyperextension souvent dans le cadre d'un accident de la voie publique avec l'enfant installé dans un siège auto. Le trait de fracture se situe dans la synchondrose entre le corps de C2 et l'apophyse odontoïde. Le déplacement de l'apophyse odontoïde est le plus souvent antérieur. Le diagnostic radiologique repose sur l'existence d'un hématome rétropharyngé et d'une angulation entre la face postérieure de l'apophyse odontoïde et le mur postérieur du corps de C2 sur le cliché

Figure 27.2. Fracture de l'apophyse odontoïde avec déplacement antérieur.

de profil. Cette lésion peut être associée à une atteinte neurologique décalée vers le bas due à l'écrasement de la moelle sur le chevalet rachidien cervico-dorsal lors du traumatisme initial. Le traitement repose sur une réduction par traction et une immobilisation plâtrée.

Les fractures de l'arc postérieur de C2 peuvent intéresser la synchondrose neurocentrale, le pédicule ou la lame. Ces fractures sont difficiles à mettre en évidence sur le cliché de profil et l'examen TDM est indiqué. L'existence de lésions bilatérales rend ces fractures instables (*Hangman's fracture*). Le diagnostic radiologique repose sur la construction de la ligne de Swischuk ; cette ligne est tracée sur le cliché de profil en position neutre des corticales antérieures des épineuses de C1 à C3. Elle doit normalement être tangente à la corticale antérieure de l'apophyse épineuse de C2 ou passer à moins de 1 mm en avant de celle-ci. En cas de fracture bilatérale de l'arc postérieur de C2, elle passe à 2 mm ou plus en avant de la corticale antérieure de l'apophyse épineuse de C2 (figure 27.3). Ces fractures consolident avec un traitement orthopédique dans la majorité des cas et ne laissent persister aucune instabilité rachidienne.

Les fractures de l'atlas (fracture de Jefferson) sont très rares chez l'enfant. Elles sont secondaires à une compression axiale du segment céphalique sur les masses latérales de l'atlas. Le cliché de face bouche ouverte peut mettre en évidence un écartement des masses latérales de l'atlas. La confirmation radiographique repose sur la TDM.

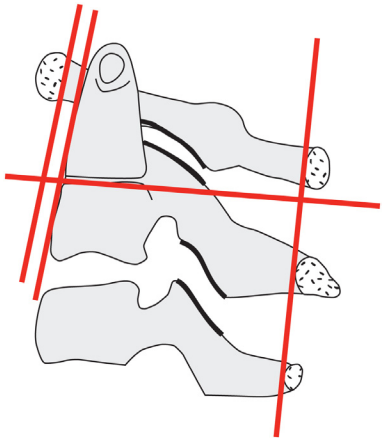


Figure 27.3. Repères principaux du rachis cervical supérieur de profil.
La ligne de Swischuk est tracée entre le bord antérieur des arcs postérieurs de C1 et C3. Le bord antérieur de l'arc postérieur de C2 doit être situé en regard de cette ligne ou en arrière. Si la ligne passe à plus de 1 mm en avant de l'arc postérieur de C2, elle témoigne d'une fracture de C2. La distance entre la face antérieure de l'apophyse odontoïde et la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas ne doit pas excéder 5 mm. La synchondrose entre le corps et la base de l'axis se situe au niveau des articulaires supérieures de l'axis. Elle se soude entre 5 et 7 ans.
Source : Jouve JL. Traumatisme du rachis de l'enfant. Encycl Med Chir (Elsevier SAS, Paris) – Appareil locomoteur, 15-815-A-10, 1991.

Figure 27.4. Radiographie normale de rachis de l'enfant avec l'aspect cunéiforme antérieur physiologique, et laxité physiologique en particulier C2-C3.

Les luxations rotatoires C1-C2 sont une cause fréquente de torticolis chez l'enfant. Ces lésions peuvent survenir à l'occasion de traumatismes mineurs compte tenu de la grande laxité disco-ligamentaire de l'enfant. Leur gravité va dépendre de l'intégrité du ligament transverse de l'atlas. En cas de rupture de ce dernier, les lésions sont potentiellement instables et peuvent nécessiter une stabilisation chirurgicale par arthrodèse postérieure (voir chapitre 29 – Torticolis).

Les véritables luxations C2-C3 sont rares. Elles sont à différencier de l'aspect de pseudo-luxation de C2-C3 par laxité physiologique, que l'on peut observer sur le cliché de profil jusqu'à l'âge de 7–8 ans (figure 27.4).

Lésions du rachis cervical inférieur

Les lésions observées à l'adolescence sont superposables à celles observées chez l'adulte. Ces lésions sont rares chez le petit enfant. Elles ont un aspect clinique et radiologique différent de l'adulte compte tenu de l'existence des plaques de croissance entre le disque et l'os spongieux du corps vertébral. En cas de fractures parcellaires (*tear drop fracture*), le trait de fracture peut se prolonger dans l'anneau cartilagineux et constitue une véritable séparation traumatique entre le cartilage de croissance du corps vertébral et l'os spongieux. L'aspect radiologique peut être trompeur et se résumer seulement à un élargissement de l'espace intervertébral. Seule l'IRM va permettre de savoir jusqu'où se prolonge le trait de fracture et s'il existe un véritable décollement apophysaire. L'IRM permet également de visualiser l'état des structures ligamentaires postérieures.

Deux pièges diagnostiques radiologiques doivent également être connus : l'aspect de tassement vertébral secondaire à l'aspect cunéiforme antérieur physiologique, particulièrement sur C3, chez l'enfant jusqu'à l'âge de 10 ans, et l'importante laxité ligamentaire.

Traumatismes du rachis thoraco-lombaire

Leurs causes principales sont les accidents de la voie publique, passagers ou piétons, les chutes de plusieurs étages, les traumatismes sportifs et les sévices à enfant. L'incidence des complications neurologiques est de 20 %. Une lésion rachidienne doit systématiquement être évoquée dans un contexte de traumatisme à haute énergie. L'histoire du traumatisme permet de déterminer le mécanisme des lésions. L'examen neurologique initial est extrêmement important et doit être répété à intervalles réguliers. Des lésions viscérales thoraciques ou abdominales doivent être systématiquement recherchées.

Les fractures–tassements des corps vertébraux sont secondaires à un traumatisme en flexion. Elles entraînent une diminution en hauteur de la partie antérieure et/ou latérale des corps vertébraux atteints et selon l'importance du tassement, une atteinte variable des éléments disco-ligamentaires postérieurs. Les fractures avec un tassement mineur sont les plus fréquentes et intéressent le plus souvent plusieurs étages vertébraux. Ces fractures sont le plus souvent traitées de façon orthopédique par corset. Le risque de trouble de croissance secondaire nécessite une surveillance clinique et radiologique à distance.

Les fractures « éclatements » ou *bursts* sont définies par l'atteinte du mur postérieur du corps vertébral. Elles résultent d'un mécanisme en compression. La migration d'un fragment osseux ou discal dans le canal rachidien doit être recherchée au TDM.

Les fractures en flexion (fracture de Chance) surviennent en cas de décélération brutale (ceinture de sécurité) le plus souvent dans la région lombaire de L2 à L4. Ces fractures concernent le corps vertébral et les éléments ostéoligamentaires de l'arc postérieur. La fracture chez l'enfant peut intéresser le plateau cartilagineux. Les lésions viscérales associées sont fréquentes, à type de désinsertion mésentérique, traumatisme duodéno-pancréatique, lésions aortiques et doivent systématiquement être recherchées.

Les fractures–luxations sont des lésions instables, associées à des lésions neurologiques dans 50 % des cas.

Conclusion

Bien que peu fréquents, les traumatismes du rachis de l'enfant imposent une démarche diagnostique et de traitement très rigoureuse. Il faut connaître la sémiologie radiologique du rachis en croissance, notamment dans la région cervicale pour ne pas méconnaître ou diagnostiquer à tort ces lésions. Dans la majorité des cas, une analyse des clichés radiologiques simples permet d'établir un diagnostic avec certitude. La TDM et l'IRM sont systématiquement indiquées en cas de lésion neurologique ou osseuse.

28 Fractures et traumatismes de la cheville

C. Glorion, A. Journé

Définition

Les traumatismes de la cheville représentent 20 % des traumatismes de l'enfant. Ils surviennent le plus souvent lors d'activités sportives. Il s'agit en règle générale de lésions mineures, comme le décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure du péroné, et plus rarement d'entorse bénigne de la cheville. Les fractures de cheville sont rares et touchent essentiellement les garçons de 11 à 15 ans. Elles intéressent de façon isolée ou associée le tibia, le péroné et l'astragale. Il peut s'agir de fractures extra-articulaires, pouvant toucher le cartilage de conjugaison ou la métaphyse, et de fractures articulaires plus graves touchant généralement le cartilage de conjugaison et le cartilage articulaire, entraînant ainsi un risque d'épiphysiodèse et d'arthrose post-traumatique. Les séquelles peuvent alors être importantes sur une articulation soumise à de fortes contraintes biomécaniques sur une surface de petite taille. Les lésions résultent du mécanisme lésionnel et de l'âge de l'enfant, car elles dépendent de la maturation osseuse des cartilages de croissance.

Physiopathologie

Croissance de la cheville

Les cartilages de croissance de l'extrémité inférieure du tibia et du péroné participent à 45 % de la croissance du squelette jambier. À la naissance, les deux épiphyses péronière et tibiale sont cartilagineuses. Le noyau d'ossification secondaire du tibia apparaît entre 3 mois et 1 an, et celui du péroné entre 6 mois et 3 ans. La fermeture du cartilage de croissance du tibia survient chez la fille entre 12 et 14 ans et chez le garçon entre 15 et 18 ans. Cette fusion s'effectue pendant une durée de 18 mois de médial en latéral et précède celle du péroné. La fusion asymétrique du cartilage de conjugaison est responsable de fractures particulières chez l'adolescent, telles que les fractures de Tillaux et les fractures triplanes, dont le trait de fracture siège à la jonction cartilage de croissance ouvert–cartilage fermé.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Caractéristiques anatomiques de la cheville

La résistance mécanique de la plaque de croissance est inférieure à celle des structures avoisinantes telles que l'os, la capsule, les tendons et ligaments, ce qui explique la fréquence des décollements épiphysaires, l'absence de diastasis tibio-péronier et la rareté des entorses de cheville. De plus, les métaphyses sont fragiles car constituées d'os spongieux, ce qui explique ainsi la fréquence des atteintes métaphysaires.

Mécanismes lésionnels

Il s'agit le plus souvent d'un traumatisme indirect de la cheville en varus forcé. L'intensité et le mécanisme déterminent le type lésionnel.

Classification

Lésions ligamentaires

Elles sont plus rares chez l'enfant car les zones de croissance sont plus fragiles que les complexes ligamentaires, mais leur fréquence augmente à l'adolescence. Il faut distinguer les entorses bénignes, simples élongations ligamentaires, et les entorses graves, avec des ruptures ligamentaires complètes.

Fractures et décollements épiphysaires

Ils sont les plus fréquents. La classification de Salter et Harris sépare les différents types lésionnels selon la nature de la lésion du cartilage de conjugaison, elle présente un intérêt pronostic :

- type 1 : décollement épiphysaire pur ;
- type 2 : décollement épiphysaire + fracture de la métaphyse ;
- type 3 : décollement épiphysaire + fracture de l'épiphyse ;
- type 4 : décollement épiphysaire + fracture de la métaphyse et de l'épiphyse ;
- type 5 : lésion par compression du cartilage de conjugaison.

Pour les fractures de cheville, on distingue les fractures :

- extra-articulaires : fracture métaphysaire du tibia ou du péroné, fracture–décollement épiphysaire du tibia et du péroné Salter 1 et 2 ;
- articulaires : fracture–décollement épiphysaire Salter 3 et 4 ;
- épiphysaires : malléole médiale, latérale ou bimalléolaire et fractures du dôme de l'astragale (figure 28.1).

Diagnostic

L'interrogatoire de l'enfant et des parents précise l'âge, le sexe, les antécédents de traumatisme de cheville, les circonstances de l'accident et le mécanisme lésionnel. La prise en charge initiale de la douleur est suivie de

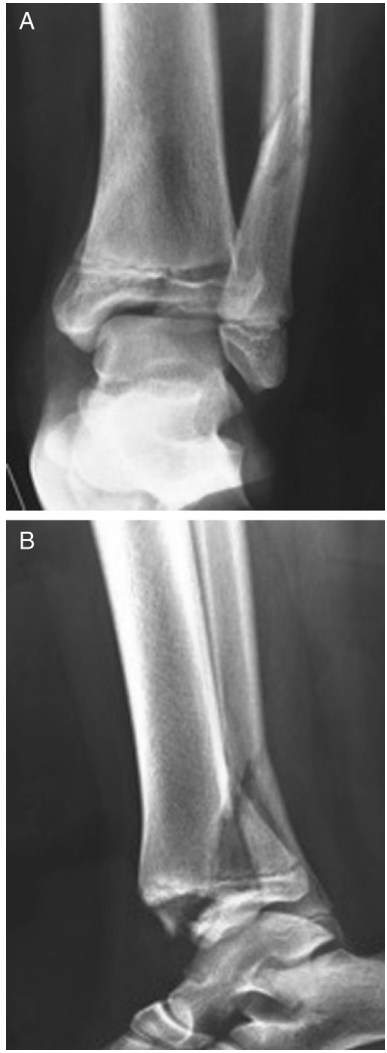


Figure 28.1. Fracture triplane de la cheville gauche.
A. Noter le trait de refend articulaire « Salter 3 » sur la radiographie de face. B. Noter le refend métaphysaire « Salter 2 » sur le cliché de profil.

l'examen clinique qui recherche une déformation, le siège des douleurs et l'existence d'une atteinte cutanée, telle que de l'œdème, des phlyctènes, des dermabrasions ou une plaie. L'examen neurovasculaire comprend la palpation des pouls pédieux et tibial postérieur et la recherche d'un déficit

sensitif. Les déficits moteurs sont plus rares et souvent plus difficiles d'interprétation avec la douleur.

Une fois l'examen clinique initial fait et consigné, la cheville traumatisée doit être immobilisée dans une attelle radio-transparente. Le bilan radiologique comprend des radiographies de la cheville de face en rotation médiale de 15° et un profil. Ces deux clichés permettent de préciser le siège du trait de fracture, l'importance du déplacement et guident la prise en charge thérapeutique. Des clichés complémentaires tels que des trois quarts, une face stricte ou des radiographies comparatives du côté sain peuvent être utiles dans les cas difficiles ou les fractures articulaires, mais ne doivent pas être demandés si une tomographie est indiquée en vue d'une intervention chirurgicale pour ne pas irradier inutilement le patient.

Traitement

Lésions ligamentaires

Les entorses bénignes chez l'adolescent pubère peuvent être traitées par une méthode fonctionnelle et ainsi éviter le traitement par anticoagulant de bas poids moléculaire ; chez l'adolescent non pubère, il faut décider entre le traitement orthopédique par botte plâtrée et le traitement fonctionnel ; il vaut mieux alors plâtrer par excès une entorse bénigne, et ne pas risquer ainsi de méconnaître un décollement épiphysaire ou de favoriser une instabilité chronique en laissant une lésion ligamentaire modérée à sévère cicatriser partiellement. Concernant les entorses graves, avec ou sans arrachement osseux, le traitement orthopédique par botte plâtrée est la règle pour une durée de 6 semaines. Une évaluation à la 3e semaine avec un déplâtrage, un *testing*, voire des radiographies en stress, peut être discutée pour décider de la durée de l'immobilisation.

Décollements épiphysaires et fractures

Pour les formes non déplacées, le traitement orthopédique par plâtre est la règle. La durée de l'immobilisation varie entre 3 et 6 semaines suivant l'âge de l'enfant et le type de lésion. L'enfant peut généralement rentrer à domicile avec une ordonnance d'antalgiques, des consignes de surveillance d'un membre sous plâtre, des cannes anglaises ou une ordonnance de fauteuil roulant lorsqu'il est trop jeune pour béquiller. Il ne faut pas omettre la prescription d'anticoagulants et leur surveillance biologique lorsque l'enfant a débuté sa puberté. Les formes déplacées sont réduites sous anesthésie générale et immobilisées dans un plâtre. Les fractures articulaires déplacées nécessitent dans la grande majorité des cas un abord chirurgical et une ostéosynthèse visant à restituer parfaitement la surface articulaire concernée.

Surveillance

Elle se fait par des examens clinique et radiologique rapprochés à J8, J15, J45, consolidation théorique du foyer de fracture. Le suivi doit vérifier la bonne tolérance de l'immobilisation plâtrée et l'absence de déplacement secondaire pouvant nécessiter une modification du plâtre, voire une intervention chirurgicale. Le suivi doit être poursuivi jusqu'à la fin de la croissance à la recherche d'une épiphysiodèse, source secondaire de désaxation de la cheville dans les formes les plus graves telles que les fractures Salter 4 et 5.

Complications

On peut observer :

- des gonflements articulaires : ils sont fréquents chez l'adolescent lorsqu'une intervention chirurgicale a été nécessaire, ils peuvent persister jusqu'à 6–8 mois ;
- un cal vicieux, soit initialement accepté, soit lié à un déplacement secondaire. Son évolution et sa tolérance seront dépendantes de son importance, de sa localisation, de sa direction et de la croissance résiduelle ;
- des thromboses veineuses profondes : bien que plus rares que chez le sujet adulte, elles nécessitent une prise en charge par anticoagulants chez le patient pubère. Elles surviennent souvent sur un terrain particulier ;
- des douleurs, en cas de défaut de réduction d'une surface articulaire avec une arthrose post-traumatique pouvant devenir invalidante ;
- une raideur articulaire, plus fréquente lorsque la fracture a nécessité une intervention chirurgicale ; elle est fonction de l'âge de l'enfant et ne nécessite que rarement une prise en charge rééducative et exceptionnellement un traitement chirurgical ;
- une désaxation, progressive de l'axe mécanique de la cheville en cas d'épiphysiodèse, en particulier malléolaire médiale.

Pronostic

Les fractures à type de décollement épiphysaire Salter 1 et 2 sont classiquement de bon pronostic.

Le type 3 est lui aussi de bon pronostic avec une guérison rapide du fait de l'atteinte de la métaphyse offrant une bonne surface de contact. Toutefois, les réductions orthopédiques doivent être rigoureuses, et il n'est pas rare d'observer l'incarcération du périoste dans la fracture, ce qui nécessite un abord chirurgical pour désincarcérer celui-ci.

Le type 4 a un pronostic plus réservé du fait de l'atteinte du cartilage articulaire et du cartilage de croissance. Il nécessite une prise en charge rigoureuse car la méconnaissance d'un défaut de réduction de la surface articulaire peut entraîner une destruction rapide de celle-ci. Les risques d'épiphysiodèse sont de l'ordre de 25 % dans les atteintes de la malléole

médiale, avec pour conséquence une désaxation de la cheville, proportionnelle à la croissance résiduelle de la zone saine.

Le type 5, accident rare en compression du cartilage de croissance et de diagnostic rétrospectif, stérilise le cartilage de croissance, avec pour conséquence soit une désaxation de la cheville, soit une inégalité de longueur du membre, soit les deux. Le pronostic est d'autant plus réservé que le sujet est jeune. Les raideurs articulaires sont de bon pronostic, mais peuvent altérer la fonction pendant quelques mois. Il faut savoir recourir à la rééducation au bon moment alors que l'autorééducation est habituellement suffisante dans la majorité des cas.

29 Torticolis

W. Lakhal, T. Odent

Définition

Un torticolis est une attitude en inclinaison et en rotation permanente de la tête et du cou, associée à une difficulté variable pour corriger cette position. En pratique, l'enfant est amené pour une inflexion de la tête par rapport au tronc ou une tendance à tourner la tête toujours du même côté.

La découverte d'un torticolis doit être considérée comme un symptôme d'affection locale ou générale. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une affection bénigne, mais la gravité potentielle de certains torticolis, notamment secondaires à une pathologie infectieuse ou tumorale, amène à considérer tout torticolis, jusqu'à preuve du contraire, comme une souffrance du névraxe. L'interrogatoire, l'examen clinique et les examens complémentaires doivent en retrouver la cause.

Interrogatoire

Il recense méticuleusement les éléments suivants :
- date d'apparition ;
- notion de traumatisme : chute, mouvement forcé ;
- déroulement de la grossesse, de la présentation et de l'accouchement ;
- signes associés : fièvre, modification du comportement ou de l'alimentation, troubles respiratoires ou digestifs.

Examen clinique

Il apprécie l'importance de la raideur et sa cause, confirme l'attitude en torticolis et cherche à obtenir une correction passive de la déformation en tournant et en inclinant la tête vers le côté opposé à la déformation, tout en essayant de percevoir ce qui s'oppose à la correction en palpant les éléments musculaires du cou : sterno-cléido-mastoïdien, scalènes et trapèze. Ensuite, on doit essayer d'obtenir une correction active en attirant l'attention de l'enfant avec un jouet, la lumière, etc. La tête est inclinée du côté du torticolis et la mandibule est tournée du côté opposé : inclinaison droite et rotation à gauche en cas de rétraction ou contracture du sterno-cléido-mastoïdien droit par exemple.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Les phénomènes d'accompagnement sont essentiels à dépister : fièvre, infection ORL, trouble de la marche, céphalées, trouble de la vision…

Des malformations associées sont également recherchées : du dos, des hanches, des mains et des pieds. Le bilan clinique comporte un examen neurologique complet.

Examen radiologique

La radiographie du rachis cervical est systématique à la recherche d'anomalies osseuses, impression basilaire, instabilité C1-C2, malformations de la charnière occipito-cervicale, agénésie ou malformation vertébrale. L'étude du rachis cervical supérieur est difficile chez le nourrisson car les noyaux d'ossification n'occupent qu'une partie de la maquette cartilagineuse : l'arc antérieur de C1 n'est pas soudé et ne devient visible qu'après 1 an, l'arc postérieur de C1 s'ossifie vers 4 ans, la synchondrose entre l'apophyse odontoïde et C2 s'ossifie vers 3 ans… L'interprétation est difficile compte tenu de l'attitude vicieuse du cou et de la tête, et aboutit souvent à tort à un diagnostic de « luxation rotatoire » entre C1 et C2. Pour déterminer la gravité d'une luxation rotatoire C1-C2, il faut mesurer la distance entre l'arc antérieur de l'atlas et l'apophyse odontoïde. Il faut considérer comme pathologique un déplacement antérieur supérieur à 4 mm chez le jeune enfant et 3 mm chez l'adolescent (figures 29.1 et 29.2).

En cas de doute sur une lésion du rachis cervical, et en particulier au niveau du rachis cervical supérieur, le recours à une imagerie complémentaire est utile. Un scanner permet de confirmer une atteinte ou une malformation osseuse ; une IRM sera réalisée en cas de troubles neurologiques ou de suspicion de pathologie tumorale ou infectieuse.

Étiologies chez le nourrisson

Torticolis postural dû à une contrainte utérine

La déformation intéresse tout le corps, et la tête est inclinée vers la concavité thoraco-lombaire ; les hanches et le bassin sont orientés vers le même côté, réalisant un aspect de bassin asymétrique, dit de « bébé moulé ».

Il n'y a pas de fibrose rétractile du muscle et l'évolution est spontanément favorable.

Torticolis musculaire congénital

Il se traduit par une attitude anormale et permanente de la tête et du cou par rapport au plan des épaules, secondaire à une rétraction unilatérale du muscle sterno-cléido-mastoïdien. L'examen retrouve la tension et la rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Des anomalies d'insertion

Figure 29.1. Aspect au scanner 3D d'un torticolis sans signe de gravité : subluxation des articulaires C1-C2.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

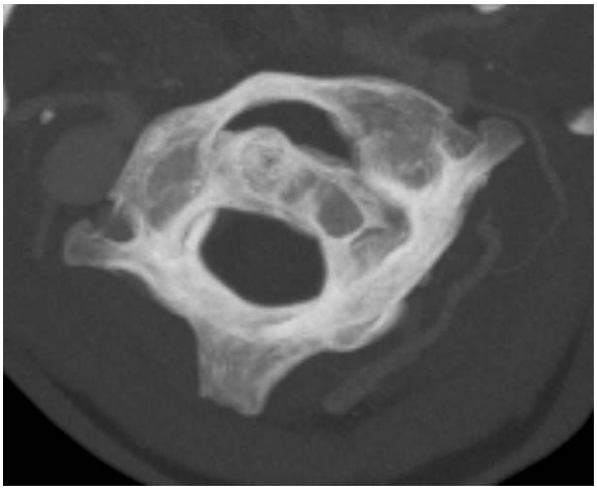


Figure 29.2. Vue supérieure d'une luxation rotatoire C1-C2 vraie : distance C1/C2 > 5 mm et luxation des articulaires C1-C2.

des faisceaux claviculaires et/ou sternaux du sterno-cléido-mastoïdien sont retrouvées. Une « olive » intramusculaire (voir une « pseudo-tumeur » fibromatosis colli) peut être palpée les premières semaines de vie. Il existe souvent une plagiocéphalie. Les radiographies ne montrent pas d'anomalie vertébrale.

Le traitement comprend des mesures posturales et rarement une intervention d'allongement du muscle.

Torticolis par malformation

Il peut être lié à :

- une malformation isolée de la charnière occipito-cervicale : anomalie de la base du crâne, de la charnière cranio-rachidienne, des vertèbres. Le syndrome de Klippel-Feil est le plus typique, associant un cou court et une réduction de mobilité liée à la présence de fusions vertébrales étagées ;
- des syndromes malformatifs généraux, des aberrations chromosomiques ou ostéochondrodystrophie.

Torticolis infectieux

Il est secondaire à une infection ostéo-articulaire, une spondylodiscite, un foyer ORL, justifiant de faire un bilan biologique au moindre signe infectieux, complété par un bilan d'imagerie (IRM).

Torticolis paroxystique bénin

De survenue brutale, réalisant un spasme d'un hémicorps, avec pâleur et vomissements, associé à un nystagmus, une ataxie, il est dû à un trouble vestibulaire résolutif.

Syndrome de Sandifer

C'est un torticolis antalgique lié à la prise alimentaire, dans un contexte de reflux gastro-œsophagien.

Étiologies chez l'enfant

Le torticolis est un motif de consultation fréquent en urgence. Les causes traumatiques sont les plus fréquentes, mais il faut toujours penser que ce problème peut être la première manifestation d'une tumeur de la fosse postérieure ou du canal vertébral.

Torticolis traumatique

L'étiologie traumatique est une des causes les plus fréquentes de torticolis de l'enfant. Cependant, certaines malformations congénitales de la charnière

occipito-cervicale ou du rachis cervical supérieur peuvent être révélées par l'apparition d'un torticolis après un traumatisme mineur. L'importante laxité de l'appareil disco-ligamentaire de l'enfant, ainsi que l'orientation horizontale des facettes articulaires des vertèbres favorisent ce déplacement.

L'examen initial est difficile car le rachis est raide, douloureux et la manipulation peut être dangereuse en cas de lésions instables. Cliniquement, l'enfant se présente avec un torticolis, plus ou moins raide et réductible.

Un bilan radiologique systématique comporte des clichés du rachis de face et de profil avec la charnière cervico-dorsale et un cliché de face bouche ouverte centré sur C1 et C2.

Les fractures de l'apophyse odontoïde et les fractures des pédicules de l'axis sont rares chez l'enfant.

Dans le cas du torticolis de l'enfant, un aspect inquiétant de luxation rotatoire est souvent retrouvé sur les clichés radiographiques. Sur le cliché bouche ouverte de face, une des masses latérales de l'atlas apparaît plus large et plus proche de la ligne médiane, tandis qu'à l'opposé, la masse controlatérale apparaît plus petite et plus éloignée de la ligne médiane. De profil, la masse latérale de l'atlas, en forme de coin, se projette en avant de l'arc antérieur correspondant. Les deux parties de l'arc postérieur ne se superposent pas et semblent fusionnées au crâne.

Dans un premier temps, il faut mettre l'enfant en traction douce avec un collier de Serre, en légère extension. Soit l'attitude vicieuse cède rapidement, c'est la situation la plus fréquente (il s'agit d'une entorse bénigne), soit l'attitude vicieuse ne cède pas, et il s'agit *a priori* d'une entorse grave, voire d'une vraie luxation. Il faut dans ce cas réaliser un scanner qui permet, en superposant C1 et C2, de préciser le type de lésion. Quatre types de lésions ont été décrits par Fielding :

- le type 1 correspond à un déplacement rotatoire simple, sans glissement antérieur de C1, avec un ligament transverse intact ;
- le type 2 est un déplacement rotatoire avec glissement antérieur inférieur ou égal à 5 mm ;
- le type 3 correspond à un déplacement rotatoire avec glissement antérieur supérieur à 5 mm ;
- le type 4 correspond à un déplacement rotatoire avec glissement postérieur.

Le type 1 est de très loin le plus fréquemment rencontré. En cas de luxation C1-C2 vraie, il faut réduire la luxation par une traction ou sous anesthésie générale. Si la luxation se réduit et s'il n'y a pas d'instabilité lors des clichés dynamiques, on peut tenter un traitement orthopédique. Les formes irréductibles ou instables après réduction nécessitent de réaliser une arthrodèse postérieure C1-C2.

Les lésions du rachis cervical inférieur sont peu fréquentes.

La gravité d'une entorse est difficilement quantifiable en urgence. À distance, lorsque le rachis est assoupli, des clichés dynamiques en flexion et

extension recherchent un déchaussement des articulations postérieures, une translation du mur postérieur, un pincement discal et souvent une calcification inter-épineuse témoin d'une entorse grave.

Le traitement dépend du traumatisme :

- les fractures et luxations du rachis nécessitent une prise en charge en milieu spécialisé et une réduction orthopédique ou chirurgicale en fonction du déplacement et de l'existence de troubles neurologiques ;
- en cas d'absence d'anomalies radiologiques, dans un premier temps, une immobilisation par collier mousse, associée à des antalgiques est prescrite. Des clichés dynamiques en flexion–extension seront réalisés afin de démasquer une instabilité lorsque le rachis sera assoupli ;
- en cas de luxation C1-C2 vraie, c'est une mise en traction afin d'obtenir une réduction. Si le diastasis C1-C2 persiste lors des clichés dynamiques, une immobilisation de 45 jours s'impose, voire une stabilisation chirurgicale.

Torticolis inflammatoire

Les causes inflammatoires sont variées, allant de la pathologie virale à l'atteinte polyarticulaire d'arthrite juvénile idiopathique, d'une histiocytose…

Torticolis infectieux

Également appelé « syndrome de Grisel », il est dû à la contracture musculaire antalgique du sterno-cléido-mastoïdien, secondaire à une infection locorégionale (exemple : angine compliquée d'un abcès rétro-pharyngé).

Torticolis neurologique

Il intervient par lésion bulbaire ou de la fosse postérieure. Il est suspecté sur l'existence de signes neurologiques associés et sera confirmé par l'imagerie (IRM).

Torticolis dû à une tumeur rachidienne ou médullaire

Des explorations par IRM doivent être effectuées au moindre doute :

- en cas de torticolis très raide, d'apparition récente, caractérisé par la contracture douloureuse et une réaction de défense diffuse à la rotation passive, avec ou sans anomalie neurologique ;
- ou si l'assouplissement n'est pas obtenu dans les délais de traitement habituels.

Torticolis musculaire congénital

La découverte tardive d'un torticolis musculaire congénital n'est pas exceptionnelle.

La déformation est fixée : translation de la tête, asymétrie du crâne, du visage et du massif facial. L'examen clinique recherche une différence de

hauteur des pavillons des oreilles et des épaules, une attitude scoliotique, voire une scoliose due à l'adaptation du rachis dorsal sous-jacent.

Traitement en fonction de la rétraction : mesures posturales, installation du lit et décubitus ventral pour le sommeil à partir du 8e mois de vie. Des conseils simples doivent être donnés aux parents afin de favoriser la symétrie du tonus musculaire. En cas d'échec, le traitement est alors chirurgical par ténotomie.

Le torticolis postural guérit en général vers le 6e mois.

Torticolis *a frigore*

Dû à un contact prolongé avec le froid (courant d'air par exemple), c'est un diagnostic d'exclusion.

Calcifications discales

C'est une autre étiologie possible chez l'enfant. L'image est caractéristique d'une calcification au niveau de l'espace intervertébral. Le traitement est symptomatique par des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et une immobilisation. Cette pathologie est spontanément résolutive en quelques mois.

30 Appendicite aiguë

S. Branchereau

Préambule

Symptôme dominant et commun aux urgences abdominales de l'enfant : la *douleur* mérite une attention particulière.

La grande fréquence des consultations en urgence invoquant, par excès, ce motif, est justifiée par la gravité potentielle des lésions. Le diagnostic étiologique précis doit lever le doute et permettre le traitement en urgence.

Un retard au diagnostic peut être aussi néfaste qu'une indication opératoire inappropriée prise dans la hâte. Les examens complémentaires peuvent aider, mais ne doivent ni se substituer à la clinique, ni faire prendre du retard à la décision.

Douleur abdominale aiguë de l'enfant

L'analyse sémiologique précise de la douleur est la clé du diagnostic.

Interrogatoire

Il permet de :

- reconnaître le caractère récent (2 ou 3 jours au maximum) de la douleur ;
- préciser son mode de début brutal ou progressif et son évolution régulière ou paroxystique ;
- situer la douleur et les éventuelles modifications de son siège, étape souvent difficile, l'enfant ramenant habituellement sa plainte au niveau de l'ombilic ;
- rechercher des troubles digestifs associés : anorexie, nausées, vomissements, constipation, diarrhée ou rectorragie.

Examen

Il doit s'adapter à l'âge.

Le nourrisson ne montre pas où il a mal, mais l'inspection permet de voir la respiration modifiée, l'attitude antalgique figée, le ballonnement, les anses distendues sous une paroi fine qui peut être luisante. Il n'y a à cet âge ni défense ni contracture, mais on peut rechercher une zone douloureuse ou une masse. Le toucher rectal (TR) ne doit être utilisé qu'à la recherche de rectorragie dans les suspicions d'invagination.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Le petit enfant est parfois plus difficile à approcher du fait de son opposition spontanée. Il faut cependant se méfier de certains enfants devenus inexaminables en raison d'une grande douleur qu'il serait grave de méconnaître. C'est là que le médecin doit faire preuve de patience, prendre son temps pour observer et refaire l'examen. Souvent, et heureusement, le contact est plus facile, l'enfant se montre confiant et coopérant, mais l'interrogatoire donne des réponses variables et parfois curieuses : notion du temps encore floue, douleur désignée de la main à plat sur l'ombilic. Le TR ininterprétable fait toujours mal et sera donc évité.

Le grand enfant et l'adolescent sont plus faciles à examiner. Les réponses aux questions sont fiables à condition de poser les bonnes questions et que l'examen soit complet. Il ne faut jamais omettre l'examen des orifices inguinaux, des bourses chez le garçon, et préciser le cycle menstruel chez l'adolescente pour ne pas méconnaître une pathologie gynécologique ou une grossesse.

Traitement de la douleur

Avant la confirmation du diagnostic, les antispasmodiques et les antalgiques de premier palier peuvent et doivent être utilisés. En préopératoire immédiat, c'est souvent l'anesthésiste qui prescrira les antalgiques de palier supérieur compatibles avec l'anesthésie.

Suspicion d'appendicite

La suspicion d'appendicite est la première cause de consultation en urgence pour douleur abdominale. La décision opératoire à prendre comporte un double risque : difficulté du diagnostic retardant le traitement à un stade évolutif grave ou, à l'inverse, intervention par excès sur un appendice sain dont le risque opératoire inutile est accru par l'aggravation d'une autre pathologie méconnue, et par le risque à long terme d'occlusion sur bride.

La majorité des cas survient chez l'adolescent et le jeune adulte. Elle est rare avant 3 ans, les formes compliquées et perforées sont plus fréquentes chez l'enfant. Il existe de grandes disparités concernant la démarche diagnostique et un rapport de la Haute Autorité de santé (HAS) vise à établir les éléments décisionnels pour une indication pertinente, mais n'étudie pas de façon spécifique l'appendicite de l'enfant[1].

Le syndrome appendiculaire associe douleur abdominale, troubles digestifs et signes infectieux. La définition reste histologique : *ulcération de la muqueuse*, infiltration de polynucléaires dans la paroi, puis abcès et perforation.

1. HAS. Appendicectomie – Éléments décisionnels pour une indication pertinente. Novembre 2012. En ligne : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-12/rapport_appendicectomie_vd_2012-12-17_16-14-27_74.pdf

Anatomie pathologique

Le mécanisme habituellement invoqué est une obstruction de la lumière appendiculaire par de l'œdème ou un corps étranger provoquant :
- ischémie pariétale et ulcération ;
- prolifération bactérienne ;
- abcès, perforation, plastron, péritonite, etc.

La découverte de parasites est fréquente (oxyures ou ascaris).

Il n'y a pas de corrélation entre les lésions observées (tableau 30.1 et figure 30.1) et la clinique.

Difficulté de diagnostic

Le diagnostic positif est difficile en raison de la variabilité des signes, il repose sur l'accumulation d'un faisceau d'arguments :
- douleur de la fosse iliaque droite (FID), permanente, croissante, insomniante, avec défense pariétale ;
- fièvre modérée ;
- vomissements et troubles du transit ;
- hyperleucocytose (> 10 000 GB/mL) avec prédominance des polynucléaires ;
- *C reactive protein* (CRP) élevée ;
- apparition récente des signes et évolution spontanée vers l'aggravation.

Aucun signe n'est suffisant à lui seul pour affirmer le diagnostic. C'est la somme des arguments qui fait basculer la décision.

En cas de doute, il ne faut pas hésiter à hospitaliser l'enfant pour :
- répéter l'examen clinique dans de meilleures conditions ;
- apprécier l'évolution des symptômes ;
- s'aider de la radiographie et de l'échographie si la main du chirurgien ne suffit pas. La tomodensitométrie est à éviter en routine de première intention en raison des effets délétères plus importants de l'irradiation. Elle est réservée aux doutes diagnostiques chez l'enfant obèse ou devant une présentation très atypique.

Aucun examen ne permet d'affirmer le diagnostic. L'échographie est utile et fiable, mais c'est l'examen clinique (surtout répété) qui reste déterminant pour poser l'indication.

Tableau 30.1. Lésions observées pour l'appendicite

Lésions macroscopiques	Lésions histologiques
Appendice inflammatoire	Endo-appendicite
Appendice phlegmoneux, fausses membranes	Panappendicite phlegmoneuse touchant toutes les tuniques
Gangrène et abcès	Panappendicite aiguë suppurée
Perforation	Abcès rompu

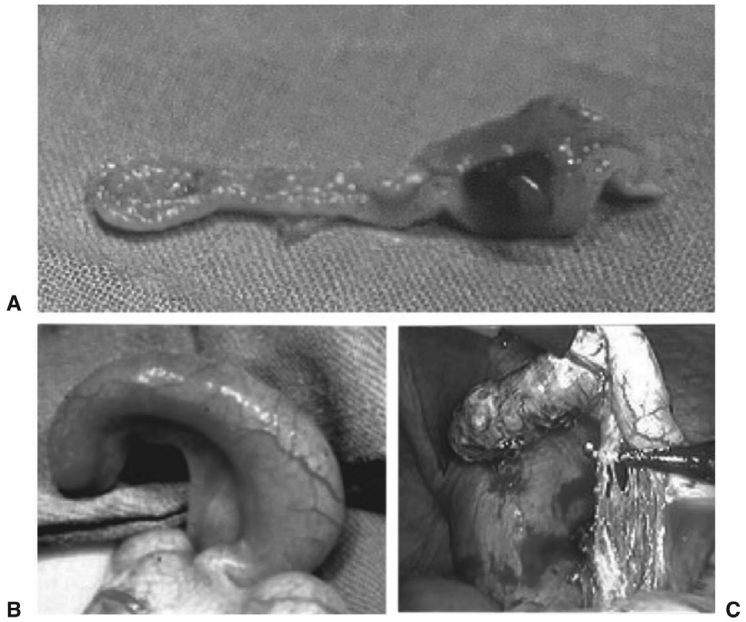


Figure 30.1. Aspect macroscopique de l'appendicite.
A. Appendicite aiguë non compliquée, appendice ouvert avec stercolithe. B. Appendice phlegmoneux. C. Appendice gangrené.

Appendicite non compliquée du grand enfant

Signes d'appel

La *douleur*, motif de la consultation, est spontanée, diffuse au début, puis localisée en fosse iliaque droite. Elle gêne la marche et se manifeste par un psoïtis.

Les *troubles digestifs* se traduisent par un simple embarras au début avec anorexie, nausées, vomissements et ralentissement du transit.

La *fièvre* est modérée (38 à 38,5 °C).

Ces signes d'atteinte infectieuse du tube digestif n'ont de valeur que si leur apparition est récente (< 24 heures).

Examen clinique

L'état général est conservé, les joues sont rouges ; la langue est saburrale.

La palpation de l'abdomen, douce avec des mains réchauffées, commence en zone indolore, est répétée chez un enfant rassuré et calmé.

La douleur provoquée est diffuse puis localisée en FID avec défense.

Les diagnostics différentiels doivent être recherchés :
- purpura, signes méningés ;
- toux, dysphagie, angine, pneumopathie ;
- brûlures mictionnelles.

Examens complémentaires

La numération globulaire peut révéler une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. La CRP peut être élevée, en règle de façon retardée, après 12 à 24 heures d'évolution.

La radiographie d'abdomen sans préparation montre parfois une calcification correspondant au coprolithe appendiculaire, aucun autre signe n'est vraiment spécifique. Souvent normale, elle révèle une stase stercorale, des petits niveaux en FID, une inflexion réflexe du rachis vers la droite et l'absence d'autres anomalies (figure 30.2). Ce cliché n'est pas indiqué par la HAS pour les suspicions d'appendicite, l'imagerie devant être une échographie. L'efficacité de l'échographie abdominale a été bien démontrée comme aide au diagnostic lorsque l'appendice est visualisé : épaississement de la paroi appendiculaire et existence d'une réaction périlésionnelle sont en faveur d'une appendicite (figure 30.3), à l'inverse d'un appendice visualisé normal sur toute sa longueur (figure 30.4). L'échographie permet d'éliminer d'autres pathologies (uropathie, kyste de l'ovaire, lithiase biliaire), de rechercher un épanchement péritonéal.

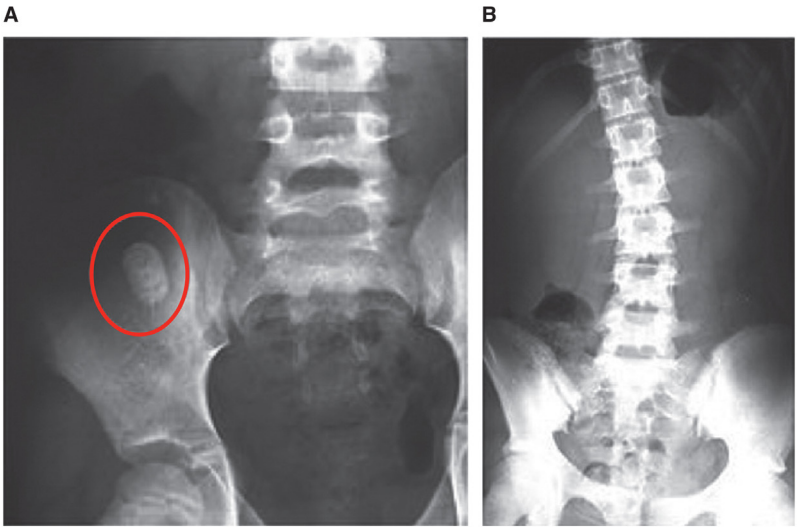


Figure 30.2. Radiographie d'abdomen sans préparation.
A. Stercolithe. B. Anse sentinelle et inflexion du rachis.

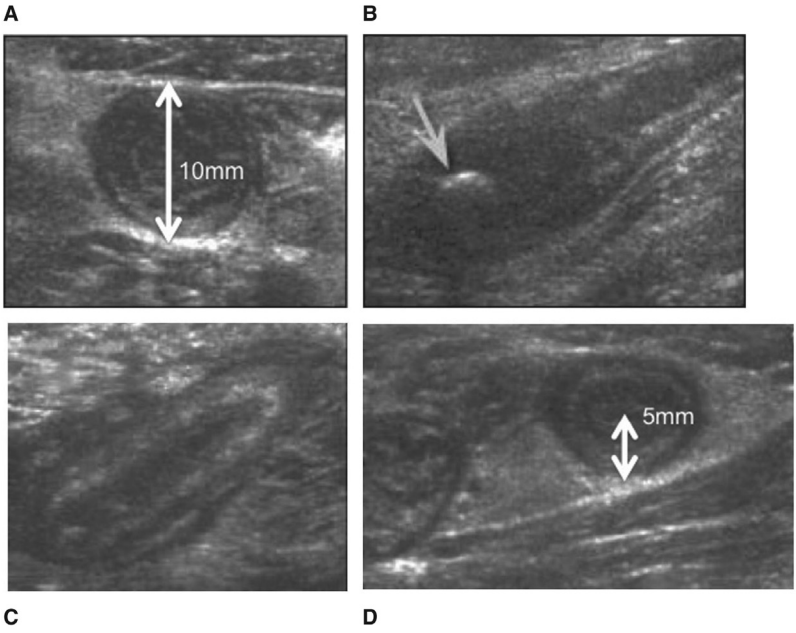


Figure 30.3. Aspect échographique d'un appendice pathologique.
A. Diamètre > 6 mm. B. Stercolithe. C. Appendice, rigide, douloureux, incompressible. D. Paroi épaisse > 3 mm, méso épaissi ± fausses membranes.

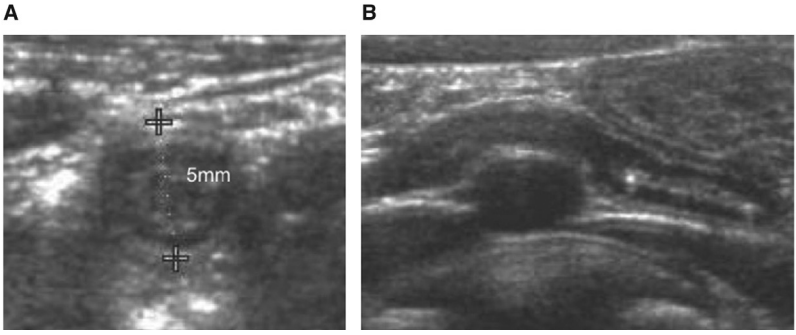


Figure 30.4. Aspect échographique d'un appendice sain.
A. Diamètre entre 3 et 6 mm. B. Paroi fine < 3 mm, méso peu abondant et peu échogène.

Conduite à tenir

Tout ventre suspect d'appendicite doit être examiné par un chirurgien.

Le diagnostic est parfois évident, conduisant à l'intervention dès l'admission. La présence de stercolithe est la seule certitude diagnostique.

Les formes atypiques doivent faire l'objet d'une observation pendant quelques heures, en traitant la douleur, puis l'examen clinique est répété avant une nouvelle prescription d'antalgique.

L'antibiothérapie « d'épreuve » est interdite.

Appendicite du petit enfant et du nourrisson

Elle est rare, de diagnostic difficile et souvent tardif au stade d'abcès.

Les signes révélateurs sont :

- douleur intense, enfant geignard ;
- diarrhée fébrile qui égare souvent le diagnostic, fièvre élevée (39 °C) ;
- altération de l'état général d'apparition secondaire.

L'examen clinique est généralement difficile, à cet âge où la peur de l'étranger est prégnante et l'enfant opposant. On observe un abdomen douloureux de façon diffuse, une masse du flanc droit, mais il n'y a pas de défense.

La diarrhée algique fébrile chez un nourrisson qui ne se laisse pas examiner doit faire évoquer l'appendicite.

Des examens complémentaires vont confirmer cette suspicion :

- abdomen sans préparation (ASP) en cas de syndrome occlusif : opacité du flanc droit, images hydro-aériques d'iléus, pneumopéritoine, calcification de stercolithe ;
- échographie abdominale : abcès du flanc droit ou sous-hépatique ;
- numération sanguine : hyperleucocytose importante, CRP très élevée ;
- hémocultures : souvent positives à bacilles à Gram négatif.

La première urgence est de traiter la déshydratation et la septicémie par perfusion et antibiotiques. L'intervention permet ensuite de traiter la cause par appendicectomie et évacuation du pus.

Péritonite appendiculaire

Les péritonites sont souvent la conséquence d'une appendicite méconnue jusqu'à un stade avancé, ou d'évolution rapide se révélant d'emblée par une péritonite. Les formes graves d'appendicites aiguës avec abcès ou perforations appendiculaires se manifestent de la même façon.

Parfois, une antibiothérapie malencontreuse peut avoir retardé l'évolution, masqué les symptômes et retardé le traitement.

Souvent, le diagnostic est facile : grande douleur abdominale, marche impossible, enfant prostré, fièvre élevée, vomissements et intolérance alimentaire totale, diarrhée.

L'examen clinique révèle une altération de l'état général, un teint gris, un pouls rapide, l'enfant ne répond pas aux questions. L'abdomen météorisé est très douloureux dans son ensemble, la contracture n'existe que chez les grands.

Les examens complémentaires peuvent montrer une hyperleucocytose en rapport avec l'état septique. L'ASP indique des niveaux hydroaériques, une image d'épanchement libre s'interposant entre les anses ou une collection localisée en fosse iliaque droite refoulant les clartés aériques. Un stercolithe est à rechercher. L'échographie abdominale révèle un épanchement péritonéal, un abcès collecté.

Le diagnostic est parfois difficile à cause :

- d'un tableau masqué par une antibiothérapie ;
- d'une histoire et d'un contexte de gastro-entérite ;
- de la disposition anatomique : abcès rétrocæcal sans défense avec psoïtis, appendicite mésocœliaque avec syndrome occlusif ;
- de signes trompeurs : dysurie ou infection urinaire dans les formes pelviennes.

Dans tous les cas, le doute doit conduire à la consultation chirurgicale en urgence.

Traitement de l'appendicite

Urgent, il est chirurgical : appendicectomie, drainage éventuel de l'abcès ou de la péritonite après lavage. Le choix de la technique (chirurgie classique ou cœlioscopie) dépend essentiellement de l'opérateur et de son entraînement. Il semble qu'il y ait un avantage à utiliser la voie cœlioscopique pour les péritonites, l'enfant obèse et en cas de doute diagnostique chez la jeune fille.

L'antibiothérapie prophylactique anti-anaérobies systématique est poursuivie en postopératoire selon les lésions observées. Le traitement antibiotique ne doit pas être débuté tant qu'une décision opératoire n'est pas prise.

La sortie de l'hôpital est autorisée après disparition des signes infectieux, avec une durée d'hospitalisation qui tend à diminuer (2 à 3 jours pour une appendicite non compliquée).

Après cette opération, l'enfant doit aller mieux de jour en jour, jusqu'à retrouver une activité, une alimentation et un transit normaux. La fièvre, les douleurs abdominales et les vomissements doivent conduire à consulter en urgence. Il existe des complications précoces ou tardives :

- d'infections précoces : abcès de paroi ou intra-abdominal ;
- d'occlusion sur bride : le risque est plus important la première année mais ne s'annule jamais avec le temps.

Les parents sont avertis à la sortie et lors de la consultation postopératoire qu'en cas de douleurs abdominales aiguës brutales associées à des vomissements, une consultation en urgence est nécessaire.

La question de l'intérêt d'une antibiothérapie thérapeutique pour une appendicite aiguë diagnostiquée *versus* l'antibiothérapie première avec appendicectomie différée « à froid » n'est pas évaluée chez l'enfant et ne peut être recommandée en dehors d'un protocole d'étude.

31 Diverticule de Meckel

S. Branchereau

Définition

Le diverticule est une persistance partielle du canal vitellin, implanté sur le bord antimésentérique d'une anse grêle en regard de la terminaison de l'artère mésentérique supérieure (figure 31.1). C'est l'anomalie congénitale intestinale la plus fréquente.

Pronostic et complications

Il peut rester asymptomatique ou entraîner des complications très sévères. Le risque de complications est d'environ 4 % ; 60 % d'entre elles surviennent avant l'âge de 2 ans et le risque diminue ensuite progressivement.

Diverticule asymptomatique

Le diverticule asymptomatique est découvert lors d'une laparotomie. Il pose le problème de son exérèse de principe.

Diverticule compliqué

L'*hémorragie digestive* est en rapport avec un ulcère peptique d'une hétérotopie gastrique qui peut être présente dans la paroi du diverticule (figure 31.2). L'hémorragie est le plus souvent soudaine et abondante.

Figure 31.1. Diverticule de Meckel non compliqué.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Figure 31.2. Diverticule de Meckel compliqué d'hémorragie.
Zone d'hétérotopie gastrique (*). Anse grêle au contenu hémorragique (**).
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Dans la *diverticulite*, le mécanisme et la symptomatologie sont identiques à ceux de l'appendicite aiguë.

Une occlusion intervient soit par invagination du diverticule, soit par volvulus sur une bride allant de l'extrémité du diverticule à l'ombilic ou au mésentère.

Diagnostic

En dehors de la découverte fortuite, l'existence d'un diverticule de Meckel responsable d'une complication est évoquée en préopératoire, mais n'est affirmée que par l'exploration chirurgicale (laparotomie ou laparoscopie).

En cas d'*hémorragie digestive*, les autres causes sont éliminées par des examens endoscopiques (fibroscopie œsogastrique et colonoscopie). La scintigraphie et l'artériographie ont pu faire suspecter l'existence d'un diverticule responsable d'hémorragie, mais sont d'autant plus fiables que l'hémorragie est abondante. La situation est alors souvent trop urgente pour organiser ces examens.

En cas de *diverticulite*, l'enfant est opéré pour suspicion d'appendicite : si l'appendice est sain, la recherche d'un diverticule de Meckel est systématique.

L'*invagination*, irréductible ou récidivante, évoque une anomalie anatomique causale et donc, en premier lieu, le diverticule de Meckel.

L'*occlusion par bride congénitale* est une occlusion sur bride sans cicatrice, de diagnostic difficile et souvent retardé.

Traitement

Le traitement symptomatique est adapté au type de complication (correction de l'anémie, anti-H2, antibiothérapie, etc.).

Au niveau chirurgical, une résection segmentaire du grêle emportant le segment d'implantation du diverticule est préférable à une résection cunéiforme.

La durée de l'hospitalisation est liée à la reprise du transit et d'une alimentation normale, à la disparition des signes infectieux.

32 Invagination intestinale aiguë

S. Branchereau

Définition

L'invagination intestinale aiguë (IIA) est la pénétration d'un segment d'intestin dans le segment d'amont, par retournement sur lui-même.

Causes

L'IIA peut être idiopathique : c'est le cas le plus fréquent, touchant habituellement le nourrisson dans la tranche d'âge de 3 mois à 3 ans, dans un contexte de virose ou d'infection ORL. Les garçons sont deux fois plus souvent atteints que les filles.

Elle peut également être secondaire à :

- une malformation digestive (diverticule de Meckel, duplication) chez le nouveau-né ou le nourrisson avant 3 mois ;
- une tumeur (lymphome) après 3 ans ;
- un purpura rhumatoïde ;
- une complication postopératoire précoce après toute intervention sur l'abdomen.

Anatomie pathologique

La tête du boudin d'invagination est constituée par une plaque de Peyer inflammatoire dans un contexte de virose pour l'IIA idiopathique, et une malformation digestive ou une tumeur pour les IIA secondaires.

Le mouvement d'invagination entraîne le mésentère qui est comprimé. Cet effet de garrot, d'abord veineux, provoque un *œdème* responsable des difficultés de réduction, et une *hypertension portale segmentaire* responsable de la rectorragie. Ce n'est que beaucoup plus tard que l'effet de garrot, aggravé par l'œdème, devient artériel et provoque la *nécrose* de l'anse intestinale invaginée.

Selon le segment intestinal invaginé, on distingue des invaginations :

- iléo-iléales ;
- iléo-cæcales transvalvulaires : la valvule de Bauhin servant de collet, l'iléon s'engage dans le cæcum et l'appendice reste en place, c'est le cas le plus fréquent (figure 32.1) ;
- iléo-coliques.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

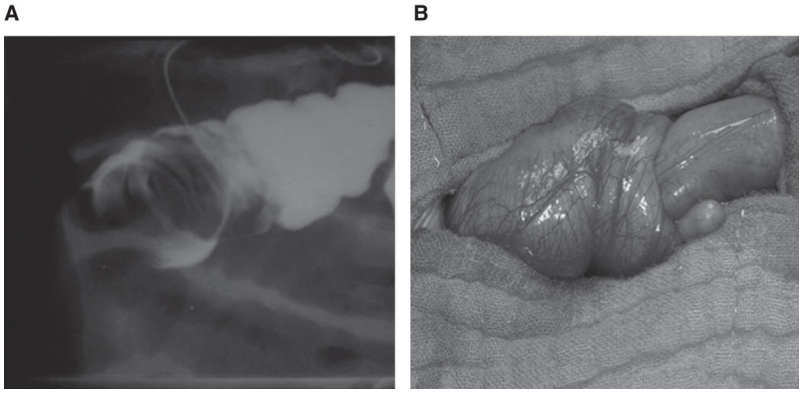


Figure 32.1. Invagination intestinale aiguë.
A. Lavement opaque, image en pince de crabe. B. Vue opératoire de l'invagination iléo-cæcale transvalvulaire. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Difficultés de diagnostic

Dans les *formes à expression neurologique*, avec coma vigil ou pâleur et hypotonie sans cause du nourrisson, il faut penser à demander une échographie abdominale !

En cas de *purpura rhumatoïde*, les douleurs semblables peuvent être dues au purpura digestif ou à l'IIA.

L'IIA postopératoire est rare, de diagnostic difficile devant des suites opératoires douloureuses, un retard de reprise du transit. L'échographie est souvent peu contributive pour cette invagination iléo-iléale.

L'usage très fréquent de l'échographie abdominale chez l'enfant permet de visualiser des invaginations iléo-iléales physiologiques, correspondant au mouvement habituel de l'intestin grêle, il faut alors s'assurer que l'enfant ne présente pas de troubles digestifs.

Dans le cas d'*IIA idiopathique du nourrisson*, le diagnostic avant tout clinique doit être confirmé en urgence et conduire sans délai à un traitement en milieu chirurgical.

Signes d'appel

La *douleur* se manifeste en crises brèves et très intenses, avec pâleur ou même crises syncopales. Elle se calme spontanément en quelques minutes et revient après un intervalle libre de 10 minutes.

Entre les crises, l'intervalle libre laisse l'enfant rose, calme, souvent hypotonique, contrastant avec l'état d'agitation précédent.

Le vomissement est inconstant, mais le refus du biberon est habituel.

Le transit est conservé : ce n'est pas un syndrome occlusif au stade où le diagnostic doit être fait.

Une *rectorragie précoce* est la conséquence du garrot veineux. Ce n'est pas un signe de gravité, mais un signe de grande valeur diagnostique. Si elle n'est pas extériorisée, on la recherche au toucher rectal.

La seule notion de crises douloureuses abdominales paroxystiques doit faire penser à l'invagination.

Examen clinique

Entre les crises douloureuses, avec typiquement accès d'hypotonie et pâleur, l'état général est conservé, l'enfant a une activité et une coloration normale.

À la palpation de l'abdomen, le boudin d'invagination est une masse mollasse, mobile située en fosse iliaque droite ou para-ombilicale.

Toute suspicion d'IIA nécessite une échographie.

Examens complémentaires

L'abdomen sans préparation (ASP) indique une vacuité de la fosse iliaque droite inconstante (absence de granité cæcal devant l'aile iliaque droite), une absence d'air dans le rectum et dans l'angle droit du côlon, synonyme d'opacité sous-hépatique. De face, debout, ce cliché est indispensable pour chercher un pneumopéritoine. Ce cliché est réalisé après confirmation échographique. Il n'est pas indiqué en première intention.

L'*échographie abdominale* : l'image typique en cocarde ou en sandwich fait le diagnostic.

On peut pratiquer un lavement à visée diagnostique et thérapeutique, l'image d'arrêt en cocarde ou en pince de homard confirme le diagnostic d'IIA (figure 32.1). Deux techniques sont possibles :

- liquide opaque (baryte ou hydrosoluble) en contrôlant la pression ;
- air comprimé plus doux, avec un risque moindre, sans toxicité propre en cas de perforation.

En résumé, l'ASP normal n'élimine pas le diagnostic, l'échographie est l'examen décisif, à faire dès que l'on pense à l'IIA. Si le doute persiste, il faut réaliser le lavement en urgence.

Traitement

Réduction radiologique des IIA iléo-coliques

Les *conditions rigoureuses* sont respectées par une perfusion et une sédation efficaces, la présence du chirurgien et une pression d'insufflation douce.

Cette opération confirme le diagnostic (arrêt en cocarde ou en pince) et réduit l'IIA.

Les *critères de réduction* sont la progression de l'obstacle et le remplissage franc et massif des dernières anses grêles.

Si l'enfant est dans la tranche d'âge habituelle de l'invagination idiopathique et si l'invagination a été réduite radiologiquement, aucun examen complémentaire à visée étiologique n'est nécessaire :

- les maladies responsables d'invagination sont en général connues avant que cette dernière ne survienne ;
- s'il existe une cause organique, l'invagination est le plus souvent non réductible.

Intervention chirurgicale (figure 32.2)

Elle est indiquée d'emblée en cas de choc septique, de pneumopéritoine ou d'échec de réduction radiologique. Elle permet la réduction manuelle de l'invagination ou la résection–anastomose si la réduction est impossible ou l'anse nécrosée. L'appendicectomie y est habituellement associée. S'il existe une lésion organique responsable de l'invagination, elle est reconnue et rend souvent la réduction manuelle impossible, elle est alors réséquée et analysée histologiquement.

Une cause organique peut être à l'origine d'invaginations récidivantes, c'est pourquoi l'exploration chirurgicale est discutée après plusieurs récidives.

Les IIA iléo-iléales se réduisent spontanément en quelques heures. La disparition des douleurs, des nausées, la reprise d'un transit autorisent la réalimentation.

Suites

Le risque élevé de récidive dans les premières heures impose une surveillance étroite. La sortie est autorisée après reprise du transit et de l'alimentation (durée d'hospitalisation : 12 à 48 heures).

La récidive éventuelle appelle le même traitement.

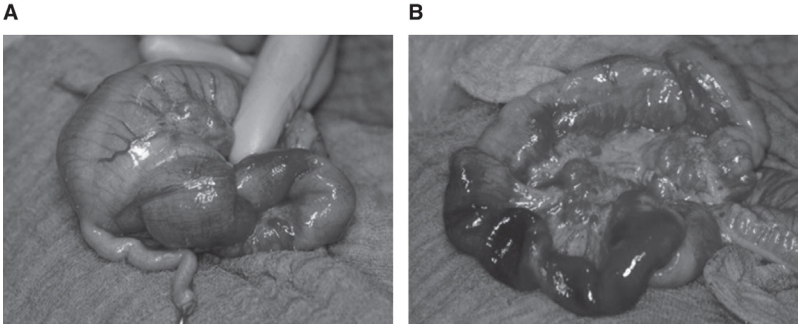


Figure 32.2. Invagination intestinale aiguë.
A. Désinvagination par pression manuelle du boudin. B. Aspect ischémique du grêle après désinvagination. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

33 Syndrome occlusif

S. Branchereau

Définition

C'est l'arrêt du cours des matières contenues dans l'intestin.

Les causes de cet arrêt sont multiples. Nous ne traiterons ici que des causes chirurgicales, les causes métaboliques et médicamenteuses étant écartées.

La prise en charge se fait en trois temps :

- affirmer l'occlusion ;
- apprécier son retentissement ;
- rechercher sa cause.

Diagnostic

Clinique

Le syndrome occlusif franc associe :

- douleur abdominale ;
- vomissements ;
- distension abdominale ;
- arrêt du transit.

Les vomissements verts sont très évocateurs d'une urgence chirurgicale. Les occlusions sont à ventre plat en cas d'obstacle haut situé sur l'intestin.

Une défense abdominale doit faire craindre une souffrance ischémique de l'intestin.

Radiologique

Le cliché standard d'abdomen (couché ou debout) confirme l'occlusion quand l'aération est anormale (distension gazeuse ou niveaux hydroaériques).

Une radiographie normale n'élimine pas le diagnostic d'occlusion (en particulier au stade précoce des occlusions sur bride).

L'échographie Doppler peut aider au diagnostic : anses dilatées et immobiles, présence de grêle dilaté et grêle plat, aspect d'enroulement des vaisseaux mésentériques, défaut de vascularisation de la paroi digestive.

L'opacification digestive est utilisée pour confirmer l'obstacle dans certaines indications. Le choix entre opacification haute ou basse dépend du type d'obstacle que l'on suspecte.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Diagnostic étiologique

De nombreuses pathologies sont causes d'occlusion chez l'enfant.

Occlusions courantes

Ce sont des tableaux cliniques courants où l'anamnèse et l'examen clinique sont les meilleurs éléments d'orientation :
- une cicatrice abdominale évoque une occlusion sur bride ;
- une hernie inguinale étranglée est recherchée de principe par l'examen des orifices herniaires de tout enfant ;
- une invagination intestinale aiguë est suspectée sur l'anamnèse. Un véritable syndrome occlusif clinique et radiologique s'observe plutôt dans les formes iléo-iléales ;
- une occlusion fébrile évoque en premier lieu et à tout âge une péritonite appendiculaire.

En dehors de ce contexte, les causes d'occlusion sont très variées. Ce sont les examens morphologiques qui vont orienter vers un diagnostic. Ils sont choisis en fonction du type d'occlusion : si elle est haute, on pratique échographie abdominale avec échographie Doppler des vaisseaux mésentériques, transit gastro-duodénal et transit du grêle ; si elle est basse, c'est un lavement opaque.

Occlusions urgentes

Certaines occlusions présentent un risque de perte d'un segment digestif par ischémie–nécrose et donc un risque vital. Elles doivent être éliminées de principe, qu'elles soient fréquentes ou exceptionnelles, par des radiographies, voire par laparotomie si un doute persiste :
- volvulus du grêle par malrotation du mésentère (échographie Doppler des vaisseaux mésentériques et surtout opacification du cadre duodénal et des premières anses grêles en urgence) (figure 33.1) ;
- volvulus d'une anse sur une bride congénitale (laparotomie) ;
- invagination (échographie, lavement).

Occlusions congénitales

Devant une occlusion, *plus l'enfant est jeune et plus on évoque une anomalie congénitale* (diaphragme digestif, duplication). Les syndromes occlusifs néonataux ne sont pas traités ici. Ils peuvent avoir une révélation plus tardive rendant le diagnostic difficile car ils sont souvent responsables de syndrome occlusif incomplet.

Il s'agit soit d'enfant vomisseur considéré comme refluant (en cas de doute, c'est une bonne indication du transit œso-gastro-duodénal), soit d'enfant ballonné, constipé. Les maladies occlusives « chroniques » sont

Figure 33.1. Nécrose quasi complète de l'intestin grêle par volvulus sur mésentère commun.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

généralement diagnostiquées en période néonatale et surviennent dans un contexte connu (mucoviscidose, maladie de Hirschsprung).

Traitement

Un enfant avec un syndrome occlusif doit être hospitalisé en milieu chirurgical.

Les différents éléments du traitement sont :

- l'évaluation et la correction des troubles hydroélectrolytiques ;
- le traitement symptomatique des vomissements et de la distension de l'intestin : aspiration digestive continue ;
- le lavement évacuateur en cas d'obstacle bas ;
- l'antibiothérapie en fonction du risque de pullulation microbienne.

Le traitement chirurgical est d'autant plus urgent que le mécanisme de l'occlusion est ischémique. Il est recommandé d'éviter d'utiliser des morphiniques pour traiter la douleur.

La durée d'hospitalisation est fonction de l'étiologie. La sortie est autorisée en l'absence de signes infectieux, après reprise du transit et retour à une alimentation normale.

34 Torsions des gonades

S. Branchereau

Les torsions de gonades, du garçon comme de la fille, sont des urgences chirurgicales nécessitant une intervention sans délai dès le diagnostic.

Torsion du testicule ou de ses annexes

Définition

C'est une torsion du cordon spermatique sur lui-même réalisant plusieurs tours de spires jusqu'à provoquer l'ischémie et la nécrose du testicule. La torsion d'annexe ne concerne que l'hydatide pédiculée de Morgagni, le testicule restant intact.

Anatomie pathologique

Plusieurs mécanismes sont possibles survenant à des âges différents.

Dans la torsion supravaginale, le testicule tourne avec sa vaginale. La torsion se situe au-dessus de l'enveloppe vaginale. Ce type d'accident rare survient en période périnatale.

Dans la torsion intravaginale, la mobilité du testicule dans la vaginale permet la torsion du cordon au pôle supérieur du testicule. Plus fréquent, ce type de torsion survient plutôt chez le garçon en début de puberté, mais peut être observé à tout âge (figure 34.1).

Dans la torsion d'annexe, c'est la torsion de l'hydatide pédiculée.

Diagnostic

Le diagnostic est clinique et doit conduire à l'intervention dès que la torsion du pédicule spermatique est suspectée.

Torsion intravaginale

Elle doit être recherchée en priorité chez le grand garçon ; la douleur intense caractéristique doit être immédiatement évocatrice :

- un début brutal dont l'enfant peut souvent donner l'heure précise ;
- un siège scrotal irradiant vers le haut le long du cordon spermatique ;
- l'association fréquente de vomissements.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

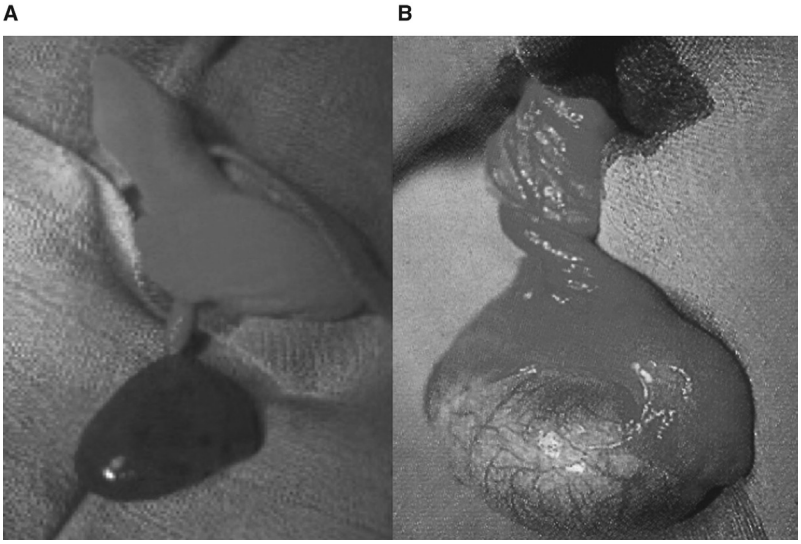


Figure 34.1. Torsion du pédicule spermatique.
A. Torsion supravaginale néonatale, le testicule est nécrosé. B. Torsion intravaginale du jeune adolescent vue à temps. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

À l'examen, on relève une bourse rouge très douloureuse à la palpation, un testicule rétracté vers le haut et la disparition du réflexe crémastérien.

Il faut faire attention au piège de la douleur irradiée à l'abdomen. Le siège initial pouvant être masqué par pudeur, on doit toujours examiner les bourses des « syndromes douloureux de l'abdomen ». Il faut également prendre garde à l'association douleur abdominale brutale et bourse vide évoquant la torsion d'un testicule ectopique.

Torsion de l'hydatide

Elle peut donner les mêmes symptômes, mais est souvent plus typique : douleur moins violente et masse bleutée visible au pôle supérieur du testicule. La palpation de cette masse reproduit la douleur, alors que le testicule lui-même est indolore, il n'est pas forcément ascensionné, son réflexe crémastérien pouvant être conservé.

Torsion de testicule du nouveau-né

Elle est rare et se révèle par une grosse bourse bleutée, dure, non transilluminable. La douleur est souvent absente à la naissance car la torsion habituellement prénatale est déjà ancienne. Le canal inguinal est libre ; il n'y a pas de hernie.

Examens complémentaires

Aucun examen paraclinique n'a d'intérêt, car aucun examen complémentaire ne peut éliminer formellement le diagnostic de torsion ; rien ne doit retarder l'intervention en cas de suspicion de torsion du testicule. L'échographie a un intérêt dans les formes vues tardivement, ou pour des douleurs testiculaires douteuses pour conforter un diagnostic différentiel.

Traitement

La suspicion de torsion du testicule doit conduire sans délai à l'exploration chirurgicale. Seule la levée précoce de l'ischémie peut éviter la nécrose du testicule. On la complète par la fixation du testicule à ses enveloppes, et la fixation préventive du testicule controlatéral.

La torsion d'hydatide, lorsque le diagnostic est certain, n'est pas opérée, mais traitée par antalgique. Si le diagnostic est fait lors d'une exploration pour bourse douloureuse, elle est traitée par la résection simple de ce reliquat embryonnaire.

Dans le cas du nouveau-né, la torsion trop ancienne ne permet pas de récupération possible (figure 34.1A). Il n'y a donc pas d'indication opératoire urgente. Exceptionnellement, une torsion survenue après la naissance et vue assez tôt pourrait nécessiter une détorsion en urgence avec fixation. L'hospitalisation dure de 2 à 3 jours.

Torsion d'annexes chez la fille

Définition

Il s'agit d'une torsion de l'ovaire sur son pédicule (figure 34.2), entraînant la trompe et conduisant à la perte de la gonade par nécrose ischémique. La torsion peut intéresser la trompe.

Physiopathologie

Il existe deux modes de survenue en fonction de l'âge.

Chez le nouveau-né, la torsion est provoquée par la présence d'un kyste. Elle survient souvent avant la naissance. Le diagnostic est habituellement fait par l'échographie prénatale et sera confirmé par échographie après la naissance. La torsion ovarienne prénatale, donc ancienne, est le plus souvent asymptomatique. Il existe un risque potentiel que la torsion se complique de la constitution d'une bride occlusive, dont les manifestations et la prise en charge doivent être exposées aux parents. L'attitude thérapeutique en période néonatale varie selon les équipes : simple surveillance

Figure 34.2. Torsion d'annexe folliculaire non tumorale.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

échographie planifiée avec la croissance, ponction échoguidée ou exérèse chirurgicale.

Chez l'adolescente, *la torsion d'annexe saine est une urgence* comparable en tout point à la torsion de testicule : elle se manifeste par une douleur abdomino-pelvienne latéralisée, violente, à début brutal, typiquement associée à des vomissements.

L'échographie abdomino-pelvienne (avec vessie pleine, en veillant à ne pas faire uriner avant l'échographie) réalisée en urgence recherche une tumeur ou un kyste, mais le signe le plus fréquemment rencontré est l'augmentation du volume de l'ovaire. La recherche de flux vasculaire au Doppler peut aider au diagnostic.

L'exploration chirurgicale en urgence est la seule chance de permettre une récupération par détorsion et la prévention de la récidive par fixation des ovaires.

35 Infections néonatales

M. Herviou, M. Verdan

Ce chapitre traite des infections néonatales bactériennes survenant dans le premier mois de vie. Il s'agit d'un diagnostic fréquemment suspecté aux urgences pédiatriques, qu'il faut savoir reconnaître et prendre en charge rapidement. Des recommandations nationales de bonne pratique ont été réalisées en 2017, par la Société française de néonatologie (SFN), la Société française de pédiatrie (SFP) et la Haute Autorité de santé (HAS), qui traitent des infections précoces.

Infections néonatales bactériennes précoces

Par définition, ce sont les infections bactériennes survenant avant J7 de vie. Étant donné l'évolution des prises en charge en suite de couches avec les augmentations des sorties précoces à J2 des maternités, les infections néonatales bactériennes précoces (INBP) sont un motif de consultation de plus en plus fréquent.

Physiopathologie

Il s'agit d'une contamination verticale, de la mère à l'enfant, survenant en péri-partum.

La contamination peut se faire via différentes voies :

- par voie hématogène transplacentaire, au cours d'une bactériémie maternelle ;
- par voie ascendante en provenance du tractus génital maternel, puis colonisation du liquide amniotique, plus fréquemment en cas de rupture des membranes ;
- par voie génitale, lors du passage du fœtus par la filière maternelle colonisée.

Les germes les plus fréquemment mis en cause sont le streptocoque du groupe B (SGB) pour environ 40 % des cas, et *Escherichia coli* dans 30 % des cas. *Listeria monocytogenes* est aujourd'hui devenu exceptionnel.

Certains enfants vont seulement être colonisés par ces germes, sans atteinte pathogène. D'autres vont développer une réelle infection suite à cette colonisation.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Facteurs de risque identifiés

Ces facteurs de risque sont à rechercher de façon systématique pour tout nourrisson consultant aux urgences pédiatriques pour un motif pouvant suggérer une infection.

Ils sont les suivants :

- une colonisation maternelle à SGB durant la grossesse ayant donné naissance au nouveau-né. Cette colonisation fait l'objet d'un dépistage systématique sur un prélèvement vaginal (par culture ou PCR rapide). Il peut aussi s'agir d'une bactériurie à SGB ;
- un antécédent d'infection bactérienne néonatale à SGB lors d'une précédente grossesse ;
- une fièvre maternelle > 38,0 °C en per-partum (ou dans les 2 h suivant l'accouchement) ;
- une durée de rupture des membranes > 12 h ;
- une prématurité spontanée et inexpliquée < 37 semaines d'aménorrhée (SA).

Leur présence induit un risque infectieux particulier et justifie une antibiothérapie *per partum* adaptée complète.

Selon leur niveau de risque, les nouveau-nés doivent bénéficier d'une surveillance standardisée d'au moins 48 h (pas de sortie précoce) en maternité ou néonatologie, avec examen pédiatrique précoce et prise des constantes toutes les 4 h.

Présentation clinique

Les signes sont variés et témoignent d'un sepsis, mais sont peu spécifiques.

Il peut s'agir de signes :

- *généraux :* troubles de la thermorégulation avec hypothermie (< 36,0 °C) ou hyperthermie (≥ 38,0 °C), malaises, changement de comportement, ictère précoce/récidivant/sévère ;
- *respiratoires :* polypnée > 60/min, hypopnées voire apnées, détresse respiratoire avec présence de signes de lutte (balancement thoraco-abdominal, battement des ailes du nez, entonnoir xyphoïdien, tirage sous-costal et intercostal, geignement expiratoire), désaturation ;
- *circulatoires :* pâleur, teint gris, allongement du temps de recoloration cutanée (TRC) > 3 s, marbrures, froideur des extrémités, pouls périphériques et/ou centraux (fémoraux et brachiaux) mal perçus, tachycardie sinusale > 180/min ou bradycardie < 60/min, hypotension artérielle (PAM < 40 mm Hg) ;
- *digestifs :* difficultés alimentaires, stagnation pondérale, vomissements, diarrhées ;
- *neurologiques :* modification du comportement pouvant aller de la léthargie avec hyporéactivité à l'inconfort avec enfant geignard, hypotonie, mouvements anormaux (convulsions).

À retenir

Les troubles hémodynamiques nécessitant un traitement (remplissage vasculaire) et/ou les signes neurologiques à type de troubles de conscience ou de convulsions représentent des signes de gravité. Leur présence doit faire appeler le réanimateur pédiatrique pour lui signaler l'enfant, discuter conjointement de la prise en charge, et flécher son orientation ultérieure.

Explorations complémentaires

Bactériologiques

- Hémoculture : systématique en cas de signes cliniques évocateurs, et précoce avant antibiothérapie. Un seul flacon est nécessaire en pédiatrie avec au mieux 2 mL et au moins 1 mL de sang.
- Ponction lombaire (PL) : indiquée d'emblée en cas de signes neurologiques qui peuvent témoigner d'une méningite ou d'une altération générale marquée, sous réserve que l'état de l'enfant soit compatible avec le geste. Elle est également conseillée en cas d'hyperthermie et/ou de syndrome inflammatoire biologique. Contrairement à l'hémoculture, elle peut être faite plusieurs heures après le début de l'antibiothérapie. Sa réalisation ne doit donc en aucun cas retarder le début du traitement, et il est possible d'attendre les résultats du premier bilan biologique (plaquettes). Prélever quatre tubes (cytologie, biochimie, bactériologie, virologie) qui doivent être analysés immédiatement.
- Il est possible d'optimiser le rendement de l'examen en réalisant une recherche de bactéries par PCR, soit universelle (ARN bactérien 16S) soit d'antigènes solubles spécifiques (SGB et *Escherichia coli*).

Autres

- *C reactive protein* (CRP) : son dosage est recommandé dans les suspicions d'INBP. Il est important de rappeler que la clinique prévaut sur la biologie, et qu'une CRP négative à l'entrée n'élimine pas une INBP. Sa cinétique est également intéressante, avec un contrôle recommandé à 48 heures du début de l'antibiothérapie pour aider à la décision d'arrêter une antibiothérapie en l'absence de documentation bactériologique.
- Procalcitonine (PCT) : son dosage n'est pas recommandé pour le diagnostic d'INBP symptomatique ou non.
- Ionogramme sanguin : un ionogramme sanguin complet (natrémie, kaliémie, glycémie, calcémie) avec fonction rénale (urée, créatininémie) peut être utile, notamment en cas de critères de gravité.
- Numération formule sanguine (NFS)–plaquettes : utiles notamment avant une éventuelle PL.

Traitement

Le diagnostic d'INBP à l'entrée n'est pas aisé, et il repose sur un ensemble de critères cliniques et biologiques. En cas de suspicion, il faut débuter une antibiothérapie probabiliste en urgence étant donné la morbi-mortalité d'une INBP non traitée. Une réévaluation sera faite au bout de 48 h, avec l'évolution clinique du patient, la cinétique du syndrome inflammatoire biologique et les résultats bactériologiques, et une décision sera ensuite prise quant à la poursuite ou non du traitement.

L'antibiothérapie débutée à l'entrée doit remplir plusieurs critères :

- son administration se fait exclusivement par voie parentérale. Une voie d'abord est donc nécessaire : voie veineuse périphérique si possible, ou discuter rapidement les alternatives en cas d'échec : cathéter veineux ombilical (CVO), voie intra-osseuse (VIO). En effet, il est recommandé de ne pas perdre trop de temps ni d'utiliser tout le capital veineux résiduel pour une pose de voie veineuse périphérique à l'entrée, ce qui risque de compliquer la prise en charge ultérieure (pose de cathéter épicutanéo-cave nécessaire en cas d'antibiothérapie intraveineuse prolongée). La voie intramusculaire (ceftriaxone) n'est pas recommandée dans cette indication ;
- elle doit cibler le germe suspecté, c'est-à-dire le SGB dans la plupart des cas, avec utilisation de l'amoxicilline en association avec un aminoside, la gentamicine ;
- en cas de signes de gravité (troubles hémodynamiques et/ou signes neurologiques), le spectre est élargi avec utilisation de céfotaxime et de gentamicine, à dose méningée ;
- en cas de documentation bactériologique maternelle, s'adapter à son antibiogramme : céfotaxime si *E. coli*, avis spécialisé infectieux en cas de bactérie non sensible aux céphalosporines de 3^{e} génération (C3G) ;
- elle est probabiliste et doit être ultérieurement adaptée aux éventuels résultats microbiologiques dès que disponibles. Sa durée totale en cas d'infection documentée pourra aller de 7 jours en cas de bactériémie à 21 jours en cas de méningite à bacilles à Gram négatif (BGN).

Le tableau 35.1 regroupe les molécules, leurs posologies et leurs indications. Les recommandations HAS 2017 précisent les adaptations posologiques selon la documentation.

L'enfant suspect d'INBP chez qui une antibiothérapie est débutée doit systématiquement être hospitalisé. Son orientation dépend de sa stabilité clinique et des habitudes de service (néonatologie, pédiatrie générale). Un patient ayant présenté des signes de gravité doit être adressé dans une unité de soins continus ou réanimation pédiatrique.

Tableau 35.1. Instauration de l'antibiothérapie en cas de suspicion d'INBP

Situation	Molécule	Posologie	Modalités
Nouveau-né ≥ 37 SA et suspect d'INBP sans signe de gravité	Amoxicilline +	100 mg/kg/j en 2 fois (50 mg/kg/12 h)	IVD ou IVL (20 min)
	Gentamicine	5 mg/kg/j en 1 fois	IVL (30 min)
Nouveau-né ≥ 37 SA et suspect d'INBP avec signes de gravité*	Céfotaxime +	200 mg/kg/j en 2 fois (100 mg/kg/12 h)	IVD ou IVL (20 min)
	Gentamicine	5 mg/kg/j en 1 fois	IVL (30 min)
	(± amoxicilline si suspicion de listéria)	(100 mg/kg/j en 2 fois)	(IVD ou IVL 20 min)
Nouveau-né ≥ 37 SA et suspect d'INBP avec infection à *Escherichia coli* documentée chez la mère	Céfotaxime +	100 mg/kg/j en 2 fois (50 mg/kg/12 h)	IVD ou IVL (20 min)
	Gentamicine	5 mg/kg/j en 1 fois	IVL (30 min)
Nouveau-né ≥ 37 SA et suspect d'INBP avec infection à autre bactérie documentée chez la mère	Prendre avis infectieux spécialisé		

* Signes de gravité : troubles hémodynamiques nécessitant remplissage vasculaire ± amines, et signes neurologiques (troubles de la conscience, convulsions).
SA : semaines d'aménorrhée ; INBP : infection néonatale bactérienne précoce ; IVD : intraveineuse directe ; IVL : intraveineuse lente.

Infections néonatales bactériennes tardives

Par définition, ce sont les infections bactériennes survenant entre J7 et 1 mois de vie. Leur spectre est différent de celui des INBP, avec possibilité d'avoir des réelles infections materno-fœtales tardives, mais également des tableaux d'infections propres à l'enfant développées en post-natal. Ces tableaux infectieux sont traités dans le chapitre 8.

Comme pour l'INBP, il est indispensable de retenir que la présentation clinique peut être très variée. Parfois elle oriente vers le diagnostic, mais elle est souvent peu spécifique avec des signes très généraux (voir plus haut).

À retenir

Les troubles hémodynamiques, l'insuffisance respiratoire et les troubles neurologiques représentent des signes de gravité, qui doivent faire appeler le réanimateur pédiatrique pour lui signaler l'enfant, discuter conjointement de la prise en charge, et flécher son orientation ultérieure.

Pour en savoir plus

Pantell RH, Roberts KB, Adams WG, Dreyer BP, Kuppermann N, O'Leary ST, et al. Clinical practice guideline : evaluation and management of well-appearing febrile infants 8 to 60 days old. Pediatrics 2021;148(2). e2021052228.

Société française de néonatologie, Société française de pédiatrie. Recommandation de bonne pratique – Prise en charge du nouveau-né à risque d'infection néonatale bactérienne précoce (≥ 34 SA). Septembre 2017.

36 Crise d'asthme (exacerbation)

C. Egron

L'asthme est une maladie hétérogène, généralement caractérisée par une inflammation chronique des voies aériennes. Il est défini par l'histoire de symptômes respiratoires tels que sifflements, essoufflement, oppression thoracique et toux, qui varient dans le temps et en intensité, ainsi qu'une limitation variable du débit d'air expiratoire (*Global Initiative for Asthma*, 2022[1]). La prévalence de l'asthme de l'enfant en France est évaluée à 9 %.

Aux urgences, le diagnostic d'asthme doit être retenu au troisième épisode de dyspnée sifflante chez le nourrisson de moins de 1 an, dès le deuxième épisode en cas de terrain atopique personnel ou au 1er degré dans cette population, et devant toute dyspnée expiratoire sifflante chez l'enfant de plus de 1 an.

Diagnostic de crise ou d'exacerbation d'asthme

Définition

La crise d'asthme peut être inaugurale.

Chez l'enfant asthmatique connu, l'exacerbation d'asthme est définie comme une aggravation aiguë ou subaiguë des symptômes d'asthme (toux, dyspnée, *wheezing*, sensation d'oppression thoracique) en intensité et en fréquence, et une aggravation de la fonction respiratoire auto-évaluée par la mesure du débit expiratoire de pointe (DEP) à partir de 6 ans.

Éliminer les diagnostics différentiels

Le diagnostic d'exacerbation d'asthme doit être posé après *élimination des autres causes de détresse respiratoire aiguë de l'enfant*. On peut citer la décompensation cardiaque avec œdème aigu pulmonaire (OAP) chez le nourrisson, la laryngite aiguë, la trachéite, l'épiglottite aiguë, l'inhalation de corps étranger ou encore l'embolie pulmonaire.

Chez l'adolescent, on pourra évoquer une dyskinésie des cordes vocales ou un syndrome d'hyperventilation.

Il est également essentiel d'*éliminer une potentielle anaphylaxie*. On recherchera à l'anamnèse des antécédents d'anaphylaxie, un début des symptômes

1. https://ginasthma.org/gina-reports/

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

brutal à la suite de l'ingestion d'un allergène. Cliniquement, l'association à une éruption cutanée urticarienne, des douleurs abdominales, des vomissements, une gêne laryngée, une rhino-conjonctivite, un œdème de Quincke ou un tableau de choc doivent faire évoquer le diagnostic. L'administration d'adrénaline intramusculaire est le traitement d'urgence, associé dans les suites à la prise en charge de la crise d'asthme comme décrite ci-dessous. Le dosage de la tryptasémie à H1 et une tryptasémie basale à H24 permettent de confirmer une dégranulation mastocytaire.

Rechercher des facteurs de risque d'asthme aigu grave

La présence de l'un de ces facteurs de risque (encadré 36.1) doit mener à une *administration précoce des corticoïdes systémiques et à rapprocher la surveillance clinique de l'enfant.*

Évaluation clinique initiale aux urgences pédiatriques

Accueil et orientation

À l'accueil, l'infirmier d'organisation de l'accueil (IOA) effectue le Quicklook (Conscience – Respiration – Coloration) et l'évaluation selon l'algorithme ABCDE :

Encadré 36.1

Facteurs de risque d'asthme aigu grave

- Antécédents d'exacerbation ayant menacé le pronostic vital, avec hospitalisation en réanimation avec ventilation invasive ou non.
- Hospitalisation ou traitement d'urgence de l'asthme au cours des 12 mois précédents.
- Défaut d'observance du traitement de fond.
- Prise actuelle ou récemment arrêtée de corticoïdes oraux.
- Échec d'un traitement bronchodilatateur bien réalisé à domicile avant la venue aux urgences.
- Consommation excessive de bronchodilatateurs, surtout plus d'un flacon/mois.
- Absence de plan d'action antiasthmatique écrit.
- Problèmes psychosociaux – difficultés de compréhension ou d'adhésion au traitement.
- Allergie alimentaire confirmée chez un patient asthmatique.

La présence d'un seul de ces facteurs de risque justifie l'administration précoce de corticoïdes systémiques et d'une surveillance rapprochée de l'enfant.

- risque vital ou insuffisance respiratoire décompensée : déchocage immédiat ;
- insuffisance respiratoire compensée : scoper l'enfant, proposer l'installation immédiate en déchocage au senior de garde ;
- détresse respiratoire sans insuffisance : proposer l'installation rapide en box ou salle de déchocage.

Évaluations répétées en salle

L'exacerbation peut être classée en légère, modérée, grave, voire en asthme aigu grave (AAG). Les évaluations répétées permettent d'effectuer cette classification, de juger de l'évolution, de l'efficacité des thérapeutiques, et de ne pas méconnaître un risque vital. Elles incluent l'évaluation de la détresse respiratoire, du DEP, de l'élocution et l'algorithme ABCDE.

La détresse respiratoire peut être évaluée de façon systématisée par un score comme le score de PRAM pour *preschool respiratory assessment measure* (tableau 36.1).

L'élocution est conservée en cas d'exacerbation légère, l'enfant fait des phrases si elle est modérée, parle par mots si elle est grave, mais est impossible en cas d'AAG.

Le DEP doit également être évalué si l'âge de l'enfant le permet et s'il est entraîné pour réaliser cette mesure. Cette dernière doit être privilégiée à chaque fois que possible, car elle permet, mieux que les scores, de juger de l'efficacité des mesures thérapeutiques mises en œuvre.

Tableau 36.1. Score de PRAM modifié (de 1 à 17 ans)

	0	1	2	3
Tirage sus-sternal	Absent		Présent	
Utilisation des muscles accessoires du cou	Absent		Présent	
Sifflements	Absents	Expiratoires	Expiratoires et inspiratoires	Audible à distance ou silence auscultatoire
Murmure vésiculaire*	Normal	Diminué aux bases	Diminution diffuse	Minimal ou nul
SpO_2	> 93 %	90–93 %	< 90 %	
Score PRAM : crise légère = 0–3 ; crise modérée = 4–7 ; crise sévère = 8–12				

* En cas d'asymétrie, la plage pulmonaire (apex–base) la plus sévèrement affectée (droite ou gauche, antérieure ou postérieure) déterminera la cote pour ce critère.

Mise en garde concernant les scores cliniques de gravité

De nombreux scores fondés sur une évaluation clinique existent. Nous proposons dans ce chapitre, comme dans les recommandations du *Global Initiative for Asthma* (GINA) 2022, le score de PRAM (*preschool respiratory assessment measure*). Comme pour les autres scores, sa fiabilité n'est pas optimale. Ses reproductibilités inter-observateur et intra-observateur ne sont pas bonnes. Il n'est pas corrélé à la fréquence respiratoire et il est nécessaire de lui adjoindre une mesure de saturation, adjonction dont la pertinence n'est pas validée. Son résultat après traitement ne diffère pas entre enfants hospitalisés et enfants non hospitalisés dans l'enquête prospective d'évaluation des scores de dyspnée de H. Eggink*. Aussi lorsque la mesure du DEP n'est pas possible, et que le recours à un score de dyspnée est préconisé, voire qu'il est proposé dans des protocoles de services comme une aide à la prescription, il convient de rester très prudent sur son interprétation et de fonder ses décisions thérapeutiques sur un ensemble de données, notamment la répétition des évaluations ABCDE, la gravité de fond de la maladie asthmatique de l'enfant.

*Eggink H, *et al.* Clinical scores for dyspnoea severity in children: a prospective validation study. *PLoS One* 2016 ; 11(7) : e0157724.

Thérapeutiques

Le traitement est adapté suivant la gravité de l'exacerbation d'asthme selon le tableau 36.2. Les posologies des spécialités médicamenteuses et leur mode d'administration sont détaillés dans ce même tableau. L'évaluation de chaque thérapeutique doit être faite avant toute nouvelle prescription. Elle repose sur l'examen clinique, le schéma d'analyse ABCDE, la mesure du DEP.

Tableau 36.2. Prise en charge initiale de l'exacerbation d'asthme
Évaluation répétée : conscience–ABCDE–DEP si possible, score de gravité clinique selon protocoles locaux

Exacerbation d'asthme			
Légère	**Modérée**	**Sévère**	**Aiguë**
DEP > 80 % Parle normalement	DEP 60–80 % Fait des phrases	DEP < 60 % Répond par des mots	Silence Somnolence DEP et paroles impossibles

▷

Exacerbation d'asthme

Légère	Modérée	Sévère	Aiguë
Salbutamol (Ventoline®) spray en chambre d'inhalation 6 fois sur 1 heure	Prednisolone ou bétaméthasone PO *le plus tôt possible*	Prednisolone ou bétaméthasone PO Ou méthylprednisolone IV *le plus tôt possible*	Déchocage O_2 MHC 10 L/min Salbutamol aérosols + Bromure d'ipratropium En continu Pose 2 VVP + GDS Méthylprednisolone IV le plus tôt possible ± Remplissage SSI ou RL ± $MgSO_4$ Appel réanimateur
	Salbutamol (Ventoline®) 3 aérosols sur 1 heure + Budésonide (Pulmicort®) ou béclométasone (Béclospin®) 1 aérosol		
	Hydratation PO	+ Bromure d'ipratropium (Atrovent®) Associé au salbutamol	
		Hydratation PO ou IV	
Hydratation PO	**Réévaluation à H2**		
Prednisolone PO si facteur de risque d'AAG	**Succès** SpO_2 94–100 % et régression des signes de lutte, amélioration de l'auscultation, du DEP, du ressenti par l'enfant	**Échec**	
RAD : – après 0,5 bouffée/kg, max. 10, en chambre d'inhalation – administrées par les parents, sous contrôle IDE **Papiers de sortie :** – ordonnance de traitement de la crise actuelle – doublement des CSI pour 2 à 4 semaines – ou initier un traitement de fond pour 3 mois minimum – protocole d'action Consultation de contrôle : par médecin dans les 2 jours		**Poursuite des nébulisations (hospitalisation conventionnelle ou UHCD) :** – 2e dose prednisolone 1 mg/kg – 3 aérosols de salbutamol sur 1 heure + bromure d'ipratropium – puis espacer à toutes les 1 à 3 h à l'appréciation clinique du médecin – budesonide ou béclométasone aérosols/12 h – hydratation *per os* ou voie intraveineuse	**Échec**

Exacerbation d'asthme			
Légère	**Modérée**	**Sévère**	**Aiguë**
Posologies : Salbutamol (Ventoline®) chambre d'inhalation : 0,5 bouffée/kg, max. 10 Salbutamol (Ventoline®) aérosols : 2,5 mg si < 16 kg, 5 mg si > 16 kg Bromure d'ipratropium (Atrovent®) aérosols : 0,25 mg si < 20 kg, 0,5 mg si > 20 kg Budesonide (Pulmicort®) aérosols : 0,5 mg si < 1 an, 1 mg si > 1 an Béclométasone (Beclospin®) aérosols : 0,4 mg si < 1 an ; 0,8 mg si > 1 an Prednisolone (Solupred®) : 1 à 2 mg/kg, max. 40 mg, *per os* Bétaméthasone (Célestène®) : 0,15 mg (12 gouttes) à 0,3 mg (24 gouttes)/kg *per os* chez le nourrisson Méthylprednisolone : 1–2 mg/kg, max. 60 mg/6 h, intraveineux Remplissage Ringer lactate : 10 mL/kg sur 20 min Sulfate de magnésium : 20 à 75 mg/kg IVL sur 20 min, max. 2 g			

AAG : asthme aigu grave ; CSI : corticostéroïde inhalé ; GDS : gaz du sang ; IDE : infirmier diplômé d'État ; IVL : intraveineuse ; IVL : intraveineuse lente ; $MgSO_4$: sufate de magnésium ; O_2 MHC : masque à haute concentration ; PO *: per os* ; RAD : retour à domicile ; SSI : Sérum salé isotonique ; UHCD : unité d'hospitalisation de courte durée ; VVP : voie veineuse périphérique, RL : Ringer Lactate.

Salbutamol

La prise en charge thérapeutique repose sur l'administration de bronchodilatateurs de courte durée d'action, en premier lieu le salbutamol. Celui-ci est administré en chambre d'inhalation ou aérosol selon la gravité de l'exacerbation. Il sera associé au bromure d'ipratropium en cas de crise d'asthme sévère ou d'asthme aigu grave.

Les nébulisations de bronchodilatateurs de courte durée d'action sont administrées avec de l'oxygène à un débit de 6–8 L/min, en surveillant la saturation en oxygène (SpO_2 : objectif 94–98 %).

Corticoïdes systémiques

Leur administration doit être précoce, *dans l'heure* suivant le début de la prise en charge. *En cas d'exacerbation légère, la présence d'un seul facteur de risque d'asthme aigu grave* (encadré 36.1) *doit justifier leur administration rapide*.

Une amélioration clinique est attendue dans les 4 heures suivant l'administration.

Corticoïdes inhalés

L'administration de corticoïdes inhalés à haute dose en association à la corticothérapie systémique, dans les premières heures suivant l'arrivée aux urgences, pourrait réduire le risque d'hospitalisation.

Antibiothérapie

L'antibiothérapie ne doit pas être systématique lors de la prise en charge d'une exacerbation d'asthme, y compris sévère : les facteurs déclenchant

infectieux sont plus souvent d'origine viral ++, rarement liés à une infection bactérienne atypique (4,5 % des exacerbations d'asthme).

Une antibiothérapie sera initiée en cas d'état septique, en présence d'un syndrome inflammatoire biologique significatif, d'une fièvre prolongée et de la présence d'un foyer radiologique.

Remplissage

La présence d'une insuffisance circulatoire doit être recherchée lors du déroulement de l'algorithme ABCDE. Un remplissage par Ringer lactate de 10 mL/kg peut être nécessaire, à renouveler selon la réévaluation de l'algorithme.

Asthme aigu grave

Il s'agit d'une crise inhabituelle avec obstruction bronchique sévère pouvant mettre en jeu le pronostic vital à court terme. L'auscultation peut être silencieuse, l'élocution et la mesure du DEP impossibles. Sa prise en charge est une extrême urgence :

- appel du réanimateur de garde, installation en box de déchocage ;
- masque à haute concentration 10 L/min, objectif $SpO_2 > 94$ % ;
- débuter les aérosols de salbutamol–bromure d'ipratropium en continu (reprendre un aérosol dès la fin du précédent) ;
- mise en place de deux voies veineuses périphériques (VVP) ;
- gazométrie sanguine capillaire ou artérielle ;
- méthylprednisolone IV à administrer le plus tôt possible ;
- remplissage par Ringer lactate ou Sérum Salé Isotonique si insuffisance circulatoire et/ou avant l'administration de sulfate de magnésium ;
- sulfate de magnésium en cas d'échec de l'association salbutamol–bromure d'ipratropium ;
- hydratation *per os* ou IV : besoins de base majorés de 10 % (voir chapitre 73 – Déshydratation).

Bilan paraclinique : *gaz du sang (GDS) capillaire à interpréter avec le réanimateur*.

Attention ! Normocapnie ou hypercapnie sont en faveur d'un épuisement respiratoire.

Radiographie pulmonaire non systématique, à faire dans les cas suivants :

- première exacerbation d'asthme (peut être prescrite pour réalisation en ambulatoire, sans urgence) ;
- asthme aigu grave (recherche de pneumothorax, pneumomédiastin, atélectasie) ;
- suspicion de pneumothorax ;
- suspicion de pneumopathie ;
- suspicion d'inhalation de corps étranger : faire un cliché en inspiration **et** expiration ;

virologie nasale si hospitalisation, selon le protocole hospitalier en vigueur.

Ordonnance de sortie, traitement de fond et du suivi

Choix des dispositifs d'inhalation

- Première exacerbation :
  - privilégier l'administration des thérapeutiques inhalées en spray avec la chambre d'inhalation :
    - avec masque, en première intention chez l'enfant de moins de 6 ans,
    - avec embout buccal à partir de 3–6 ans, si la technique est acquise.
- Enfant asthmatique connu :
  - poursuivre le dispositif habituel (spray avec chambre d'inhalation, Diskus®, Turbuhaler®…) ;
  - si doute sur la technique d'inhalation : reprendre un dispositif en spray avec chambre d'inhalation
- *S'assurer pour tout patient que la technique d'inhalation est maîtrisée :* technique à vérifier avant tout retour à domicile pour adapter le choix final du dispositif à prescrire.

Ordonnance

Traitement pour l'exacerbation en cours

Salbutamol (Ventoline®) en chambre d'inhalation ou dispositif habituel (Airomir®, Ventilastin®) :

- 2 à 5 bouffées 4 fois par jour pendant 7 jours ;
- ± corticoïdes *per os* pour 3 à 5 jours si initiés à la prise en charge initiale :
  - bétaméthasone 0,05 % solution buvable : 12–24 gouttes/kg chez le nourrisson,
  - prednisolone comprimé : 1 à 2 mg/kg, max. 40 mg, le matin.

Traitement renouvelable en cas de nouvelle exacerbation selon le protocole d'action.

Traitement de fond

- Si l'enfant dispose d'un traitement de fond, les corticoïdes inhalés doivent être doublés a minima sur 2 à 4 semaines suivant l'exacerbation. Une majoration du traitement de fond pour les 3 mois suivants doit être envisagée en cas d'exacerbation modérée à sévère.
- En cas d'exacerbation inaugurale, un traitement de fond doit être prescrit à la sortie pour 3 mois minimum.
- *Le traitement de fond ne doit pas être arrêté ou modifié sans prescription médicale.*
- À proposer selon le tableau 36.3.

Traitement

Voir tableau 36.3.

Tableau 36.3. Choix du traitement de fond et organisation du suivi

Traitement de fond habituel	Exacerbation actuelle	Traitement de fond à proposer à la sortie	Réévaluation et délai
Aucun	1re exacerbation légère	À réévaluer par le médecin traitant	Médecin traitant dans 2 jours
	Exacerbation modérée ou ≥ 2e exacerbation légère	Fluticasone 3 mois minimum	
	Exacerbation grave ou Asthme aigu grave (AAG)	Avant 4 ans : fluticasone + montélukast à discuter À partir de 4 ans : fluticasone/salmétérol	Médecin traitant dans 2 jours et Suivi de pneumologie dans 3 à 6 mois
Corticoïdes inhalés seuls	Exacerbation légère	Doubler les CSI 2 à 4 semaines	Médecin traitant dans 2 jours
	Exacerbation modérée à sévère	Avant 4 ans : fluticasone + montélukast à discuter À partir de 4 ans : fluticasone/salmétérol	Médecin traitant dans 2 jours et Suivi de pneumologie dans 3 à 6 mois
Association médicamenteuse ou Nébulisations au long cours	Exacerbation légère	Doubler CSI 2 à 4 semaines	Médecin traitant dans 2 jours et Suivi habituel
	Exacerbation modérée à sévère	Adaptation selon avis du pneumopédiatre référent (*A minima* doubler les CSI 2 à 4 semaines)	Selon avis du pneumopédiatre référent

Fluticasone (Flixotide ®) :
- avant 4 ans : 50 µg, 2 bouffées matin et soir
- entre 4 et 12 ans : 125 µg, 1 bouffée ou 1 inhalation matin et soir
- après 12 ans : 250 µg, 1 bouffée ou 1 inhalation matin et soir

Fluticasone/salmétérol 125/25 µg (Sérétide®) :
- entre 4 et 12 ans : 125/25 µg, 1 bouffée ou 1 inhalation matin et soir
- après 12 ans : 250/25 µg, 1 bouffée ou 1 inhalation matin et soir

Montélukast (Singulair®) :
- avant 6 ans : 4 mg/j
- entre 6 et 14 ans : 5 mg/j
- après 14 ans : 10 mg/j

CSI : corticostéroïde inhalé.

Plan d'action en cas de nouvelle exacerbation

Voir figure 36.1.

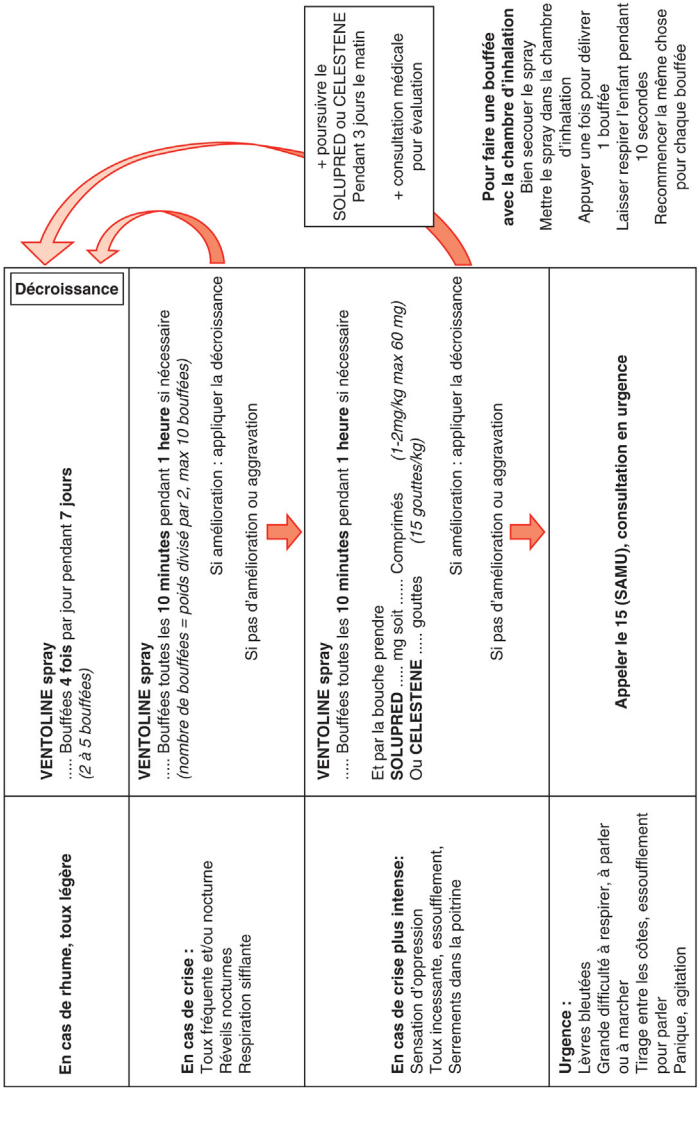


Figure 36.1. Exemple de plan d'action à remettre et à expliquer aux parents avant la sortie.
Source : protocole rédigé par C. Egron, CHU de Clermont Ferrand.

Pour en savoir plus

Chalut DS, Ducharme FM, Davis GM. The Preschool Respiratory Assessment Measure (PRAM) : a responsive index of acute asthma severity. J Pediatr 2000;137(6):762-8.

Eggink H, Brand P, Reimink R, Bekhof J. Clinical scores for dyspnoea severity in children : a prospective validation study. PLoS One 2016;11(7):e0157724.

Global Initiative for Asthma. 2022 GINA Report, Global strategy for asthma management and prevention. 2022. En ligne : https://ginasthma.org/gina-reports/.

Ploin D, Mory O, Labbé G, Hullo E, Pin I. Crise d'asthme. Mai 2017. En ligne : https://pap-pediatrie.fr/allergo-pneumo/crise-dasthme.

37 Bronchite aiguë

S. Timsit

Introduction

La bronchite aiguë est un processus inflammatoire transitoire de la muqueuse bronchique, d'origine virale ou bactérienne. Elle s'observe plus souvent chez les enfants de moins de 4 ans. Elle est la conséquence d'une infection aiguë (souvent descendante, rhino-pharyngo-laryngo-trachéo-bronchique), en général par des virus pneumotropes qui détruisent les cellules ciliées de l'épithélium bronchique et provoquent une hypersécrétion de la muqueuse. Les virus infectent et endommagent l'épithélium respiratoire, provoquent la libération de cytokines pro-inflammatoires, augmentent la production de sécrétions et diminuent la clairance mucociliaire. L'étiologie est principalement virale ; plus de 180 virus ont été répertoriés ; les plus fréquents sont : virus influenza A et B, virus para-influenza 1 et 2, virus respiratoire syncytial (VRS), rhinovirus, adénovirus, coronavirus, paramyxovirus. Plus rarement, des bactéries sont à l'origine des bronchites aiguës : *Bordetella pertussis* responsable de la coqueluche qui n'est pas abordée dans ce chapitre. Le rôle pathologique de *Mycoplasma pneumoniae* reste controversé. L'inhibition des processus de défense anti-inflammatoire par les virus peut aboutir à une surinfection bactérienne, avec production de biofilms et altération de la clairance muco-ciliaire responsables d'une bronchite bactérienne persistante (*protracted bronchitis* des Anglo-Saxons). Les germes des surinfections bactériennes sont le plus souvent : *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Branhamella catarrhalis*.

En l'absence de surinfection et si la bronchite survient sur des bronches saines, la restitution *ad integrum* de la muqueuse s'effectue en quelques semaines. La toux est aiguë si elle dure moins de 3 semaines.

Examen clinique

Éléments du diagnostic

Le diagnostic de bronchite aiguë est purement clinique et repose sur l'observation de signes et symptômes banals, non spécifiques.

La bronchite est en général précédée d'une infection virale des voies aériennes supérieures (rhinite, rhinopharyngite). Elle se manifeste par

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

une toux, initialement non productive, « sèche », puis grasse, associée à une expectoration non visible chez l'enfant car déglutie. La toux peut être émétisante, responsable de vomissements contenant du mucus. Une sensation de brûlure rétrosternale est parfois décrite. La fièvre est inconstante, généralement peu élevée et dure 3 à 5 jours. À l'examen physique, la dyspnée est absente ou modérée, et l'auscultation pulmonaire normale au début peut retrouver des râles bronchiques ou sous-crépitants diffus à la phase sécrétante. La maladie évolue en 2 à 3 semaines.

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres infections respiratoires basses de l'enfant : bronchiolite aiguë et pneumonie (tableau 37.1).

Signes de gravité

La bronchite aiguë étant une pathologie bénigne, la présence de signes de gravité évoque une autre atteinte respiratoire ou une complication. La présence d'un facteur de risque expose davantage aux complications. Les facteurs de risque individuels associés à une infection respiratoire basse chez l'enfant sont :

- une pathologie respiratoire chronique : asthme, mucoviscidose, maladie ciliaire bronchique, séquelles graves de virose (adénovirus, rougeole) ;
- une comorbidité associée : cardiopathie congénitale, drépanocytose, immunodépression, insuffisance rénale, maladie neuro-musculaire.

La persistance d'une toux au-delà de 3 semaines sans intervalle libre fait suspecter une coqueluche, une bronchite bactérienne persistante, une toux post-infectieuse (*Mycoplasma pneumoniae*) ou une autre pathologie respiratoire telle que l'asthme, l'hyperréactivité bronchique, la mucoviscidose, une dyskinésie ciliaire primitive, un déficit humoral, un corps étranger inhalé, une dilatation des bronches, une malformation… Son analyse nécessite une réévaluation complète de l'enfant.

Tableau 37.1. Diagnostic différentiel entre bronchite, bronchiolite aiguë et pneumonie

	Bronchite	Bronchiolite	Pneumopathie
Âge	Variable	< 2 ans	Variable
Mode de début	Progressif	Brutal	Brutal
Fièvre	Modérée 38 °C	Modérée 38 °C	Élevée 39–40 °C
Toux	+	+++	++
Détresse respiratoire	Absente à légère	Présente	Variable
Auscultation pulmonaire	Ronchis et/ou sous-crépitants bilatéraux	Sibilants ± crépitants	Signes en foyer (crépitants, souffle tubaire)

Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est justifié lors du diagnostic de bronchite aiguë. Un épaississement péribronchique plus ou moins associé à une distension thoracique est visible radiologiquement. La radiographie de thorax n'est indiquée qu'en cas d'évolution défavorable. L'examen cytobactériologique des crachats (ECBC) n'a aucun intérêt, il reflète le plus souvent la flore oro- ou rhino-pharyngée. Il est réservé aux bronchopathies chroniques telles que la mucoviscidose.

Prise en charge

Il convient d'expliquer aux parents que seules des mesures simples sont nécessaires pour la prise en charge de cette toux aiguë banale et que celle-ci peut durer 1 à 3 semaines. La surveillance et les motifs d'une nouvelle consultation sont clairement énoncés.

- Mesures hygiéno-diététiques :
  - désobstructions nasales pluriquotidiennes au sérum physiologique en cas d'encombrement nasal ;
  - éviction de l'exposition au tabac (ne pas fumer au domicile) ;
  - hydratation régulière.
- Antipyrétique si fièvre :
  - paracétamol par voie orale en monothérapie : 15 mg/kg par prise, sans dépasser 4 prises par jour avec un minimum de 4 heures entre deux prises.
- Il n'y a pas lieu de prescrire d'antitussifs :
  - la toux est un mécanisme réflexe de protection des voies aériennes ;
  - sont contre-indiqués chez le nourrisson : les mucolytiques, les mucofluidifiants, l'hélicidine, le fenspiride et les sirops antihistaminiques H1 de première génération utilisés dans le traitement de la toux. Les sirops antitussifs centraux à base d'opiacés sont contre-indiqués chez les nourrissons en raison de leur effet dépresseur respiratoire. En aucun cas, les antalgiques opioïdes de forme pédiatrique ne doivent être utilisés pour traiter la toux chez le nourrisson. La prise de miel n'est pas recommandée chez les enfants de moins de 1 an.
- Il n'est pas nécessaire de prescrire de la kinésithérapie respiratoire.
- Surveillance :
  - température corporelle ;
  - prises alimentaires chez le nourrisson ;
  - apparition ou aggravation d'une gêne respiratoire ;
  - durée de la toux.
- Motifs d'une nouvelle consultation :
  - gêne respiratoire ;
  - baisse de la ration alimentaire en dessous de 50 % chez le nourrisson ;

– fièvre persistant au-delà de 3 jours ;
– toux persistant au-delà de 3 semaines.

- Indications et modalités de l'antibiothérapie :
  – en pratique, chez un enfant sans facteur de risque, l'abstention de toute prescription antibiotique en cas de bronchite aiguë est la règle ;
  – en cas de suspicion de bronchite bactérienne persistante, les recommandations du Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) 2016 préconisent une antibiothérapie par amoxicilline à 80 mg/kg/j pendant 10 jours. Il est nécessaire d'évaluer l'efficacité à la fin du traitement ;
  – le niveau de preuve du bénéfice d'un traitement antibiotique contre une éventuelle bronchite à mycoplasme est insuffisant à ce jour[1] et il n'existe pas de recommandation en ce sens.

1. Gardiner SJ, Gavranich JB, Chang AB. Antibiotics for community-acquired lower respiratory tract infections secondary to Mycoplasma pneumoniae in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 ; 1 : CD004875.

38 Bronchiolite aiguë virale

V. Gajdos

Définition

Il s'agit d'une maladie causée par une infection virale des voies aériennes respiratoires inférieures, caractérisée par une inflammation aiguë, un œdème et une nécrose des cellules épithéliales des voies respiratoires de petit calibre, une augmentation de la production de mucus et un bronchospasme.

Étiologie – facteurs de risque de bronchiolite grave

L'agent infectieux le plus fréquemment retrouvé est le virus respiratoire syncitial (VRS). D'autres virus sont également retrouvés chez des nourrissons, comme les virus para-influenza, influenza, les adénovirus, le métapneumovirus humain (hMPV), les rhinovirus. Il a également été décrit des co-infections impliquant plusieurs virus ; cette situation serait retrouvée dans 6 à 30 % des cas de bronchiolites. Le type de virus impliqué ne change pas ou peu le pronostic.

Les enfants à risque de bronchiolite grave sont les nourrissons les plus jeunes (moins de 6 semaines de vie), ceux qui ont une pathologie sous-jacente (antécédent de prématurité, cardiopathie, trisomie 21…), l'exposition à un tabagisme passif et à la pollution atmosphérique. La rapidité d'évolution est également prédictive de forme grave.

Présentation clinique

Elle est le plus souvent précédée d'une rhino-pharyngite, plus ou moins fébrile, et se manifeste par une toux et une dyspnée à prédominance expiratoire. Chez le nourrisson très jeune, elle se manifeste volontiers par une polypnée superficielle peu ou pas efficace, voire par des apnées.

L'inspection met en évidence une détresse respiratoire (polypnée expiratoire, signes de lutte) et une distension thoracique, l'auscultation un freinage expiratoire et des sibilants plus ou moins étendus, ainsi que des râles crépitants en cas d'alvéolite associée.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Le plus important est la recherche de signes de gravité : altération de l'état général (comportement anormal, hypotonie, geignement), polypnée > 60/min (mesure de la fréquence respiratoire recommandée sur 1 minute), rythme respiratoire (pauses), fréquence cardiaque, altération du travail respiratoire (utilisation des muscles accessoires : signes de lutte), diminution des prises alimentaires (à évaluer selon les apports habituels : allaitement maternel et/ou artificiel et/ou diversification), si disponible la saturation en oxygène (SpO_2) mesurée par oxymètre de pouls en air ambiant. Au maximum, il s'agit d'un épuisement respiratoire (régression des signes de lutte alors que l'insuffisance respiratoire se majore et que la conscience se dégrade : c'est une urgence vitale).

Apport des examens complémentaires

Pour la grande majorité des enfants, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

La radiographie thoracique n'a d'intérêt que dans les formes graves, en cas de forte fièvre (à la recherche d'une surinfection) ou pour éliminer un diagnostic différentiel dans les formes atypiques ou d'évolution inhabituelle. Quand elle est réalisée, elle montre une distension pulmonaire prédominant aux bases, une horizontalisation des côtes, un aplatissement des coupoles diaphragmatiques, un étirement du médiastin. On recherche des signes de condensation ou de rétraction dans les formes graves.

Les gaz du sang veineux recherchent une hypercapnie et une acidose, qui peuvent guider les indications de ventilation non invasive.

La recherche de virus n'a aucun intérêt si la présentation est typique.

Le bilan infectieux n'est pas justifié, sauf chez le nourrisson âgé de moins de 3 mois (mais il ne s'agit pas de la prise en charge de la bronchiolite aiguë) ou si l'enfant est très fébrile (la mise en évidence d'un syndrome inflammatoire sera en faveur d'une surinfection bactérienne).

Complications

Les plus fréquentes sont :

- la surinfection bronchique (*Haemophilus influenzae*, pneumocoque, *Moraxella*) qui se manifeste par une majoration de la détresse respiratoire et/ou la présence d'une fièvre importante ;
- l'épuisement respiratoire (polypnée inefficace, apnées d'origine centrale, troubles de la vigilance)

Des complications très rares ont été décrites :

- convulsions (en particulier en rapport avec une hyponatrémie expliquée par un syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique) ;
- troubles du rythme cardiaque (en particulier tachycardie supraventriculaire).

Critères cliniques d'hospitalisation

Ils sont liés :

- au terrain : facteurs de risque de bronchiolite sévère (jeune âge, âge gestationnel < 34 semaines, pathologie sous-jacente), situation familiale de précarité ou ne permettant pas de garantir une surveillance adéquate ;
- aux signes de détresse respiratoire aiguë : polypnée > 60/min, importance des signes de lutte, hypoxémie (SpO_2 < 92 %), accès de cyanose, pauses respiratoires rapportées par les parents ou constatées lors de la consultation ;
- au retentissement : diminution d'au moins 50 % des apports habituels sur trois prises successives, somnolence inhabituelle, hypotonie, hypo-réactivité.

Traitement

La majorité des enfants (97 %) ne s'inscrivant pas dans un contexte de sévérité peut être traitée en ambulatoire. Le traitement est essentiellement symptomatique.

Il faut *dans tous les cas* :

- donner les conseils élémentaires : lutte contre le tabagisme passif, maintien dans un environnement correctement aéré qui ne soit pas surchauffé, pas d'éviction des collectivités, sauf si le maintien à domicile est de nature à améliorer le confort et l'état de l'enfant. Couchage sur le dos, sans proclive ;
- effectuer des désobstructions rhino-pharyngées avant chaque biberon ;
- proposer des apports hydriques fractionnés mais suffisants, c'est-à-dire normaux pour l'âge et le poids : en moyenne 80 à 100 mL/kg/j augmentés en cas de fièvre élevée ;
- traiter la fièvre ;
- la kinésithérapie respiratoire n'est pas indiquée en dehors de situations particulières (pathologie respiratoire chronique ou neuromusculaire sous-jacente) ;
- les bronchodilatateurs et les corticoïdes ne sont pas indiqués dans la prise en charge des bronchiolites aiguës du nourrisson ;
- les nébulisations de solutés salins hypertoniques ne sont pas indiquées dans la prise en charge des bronchiolites aiguës ;
- l'antibiothérapie n'a de justification qu'en présence d'une surinfection bactérienne soupçonnée à partir d'une fièvre élevée > 39 °C ou persistante plus de 3 jours, de sécrétions purulentes associées à une fièvre ou d'une authentique otite moyenne aiguë (peu fréquente). Elle doit alors être adaptée aux germes en cause (*Haemophilus influenzae*, pneumocoque) : amoxicilline ;
- les anti-tussifs et les mucolytiques sont contre-indiqués.

Les traitements associés suivants sont envisagés *chez les nourrissons hospitalisés* :

- le positionnement en proclive dorsal (30°) en utilisant un harnais de sécurité ;
- pallier les difficultés d'alimentation : fractionnement alimentaire, nutrition entérale discontinue ou hydratation parentérale (en cas d'intolérance alimentaire se manifestant par des vomissements ou une majoration de la détresse respiratoire) ;
- normaliser l'hématose par une oxygénothérapie (par lunettes nasales) si nécessaire avec une valeur cible de la SpO_2 supérieure à 92 % à l'éveil et à 90 % au sommeil ;
- en cas d'insuffisance respiratoire persistant ou s'aggravant malgré l'oxygénothérapie aux lunettes, de survenue d'apnées ou de troubles de conscience, se pose la question de l'indication d'une ventilation non invasive : elle est pratiquée avec une CPAP (*continuous positive airway pressure*) de 7 cm d'H_2O, doit être mise en place le plus précocement possible car son but est de diminuer le travail respiratoire et d'éviter l'épuisement respiratoire ; l'oxygénothérapie à haut débit qui est bien tolérée et d'utilisation aisée dans un service d'urgence ou de pédiatrie générale pourrait prévenir la dégradation de l'insuffisance respiratoire et la nécessité de recourir à la CPAP chez les enfants dont le travail respiratoire est altéré. La surveillance des enfants qui en bénéficient doit être rapprochée.

Surveillance

Elle est clinique et évalue :

- les prises alimentaires ;
- le retentissement sur l'état général : tonus, réactivité, éveil ;
- la dynamique respiratoire : fréquence respiratoire, pauses respiratoires, signes de lutte ;
- en milieu hospitalier, la saturation transcutanée en oxygène (le monitorage continu doit être réservé aux nourrissons hypoxémiques et doit être interrompu dès la normalisation de la SpO_2), la fréquence cardiaque et respiratoire.

39 Pleurésies infectieuses

M. Le Bourgeois

Les pleurésies infectieuses sont la première cause d'épanchement pleural liquidien de l'enfant.

Physiopathologie

L'infection bactérienne du parenchyme pulmonaire entraîne un processus inflammatoire important avec augmentation de la perméabilité capillaire de la plèvre viscérale (phase séreuse). La perte d'intégrité de cet endothélium a pour conséquence la formation d'un liquide exsudatif (phase exsudative) initialement stérile. Ce liquide peut s'infecter en cas de persistance de l'infection pulmonaire. Secondairement, apparaît une phase fibrinopurulente, qui peut évoluer vers une phase organisée avec un liquide très épais, de multiples logettes de fibrine et un épaississement pleural.

Épidémiologie

L'introduction du PCV-13 (*pneumococcal conjugate vaccine*) en 2010 a modifié l'épidémiologie des pleurésies bactériennes chez l'enfant : diminution de l'incidence des pleurésies bactériennes avec une nette diminution de *Streptococcus pneumoniae* et une augmentation relative des pleurésies dues aux streptocoques du groupe A et *Staphylococcus aureus*. Ces deux derniers pathogènes donnent volontiers des tableaux cliniques plus sévères et peuvent s'accompagner de signes toxiniques. *S. aureus* peut sécréter une toxine leucotoxique et nécrotique : la leucocidine de Panton Valentine. *S. aureus* est rarement méticilline-résistant. D'autres pathogènes sont plus rares (< 5 %) : streptocoques du groupe Milleri, bacilles à Gram négatif, anaérobies. L'infection ou la co-infection à *Mycoplasma pneumoniae* peut exister.

Diagnostic clinique (figure 39.1)

Le plus souvent, il s'agit d'un tableau aigu associant douleur thoracique, dyspnée et fièvre volontiers élevée. L'épanchement peut également apparaître dans les jours qui suivent un diagnostic de pneumopathie ; dans ce cas, la persistance de fièvre 48 h après le début de l'antibiothérapie doit alerter et faire demander un contrôle radiologique. L'examen clinique révèle une diminution du murmure vésiculaire et une matité à la percussion

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

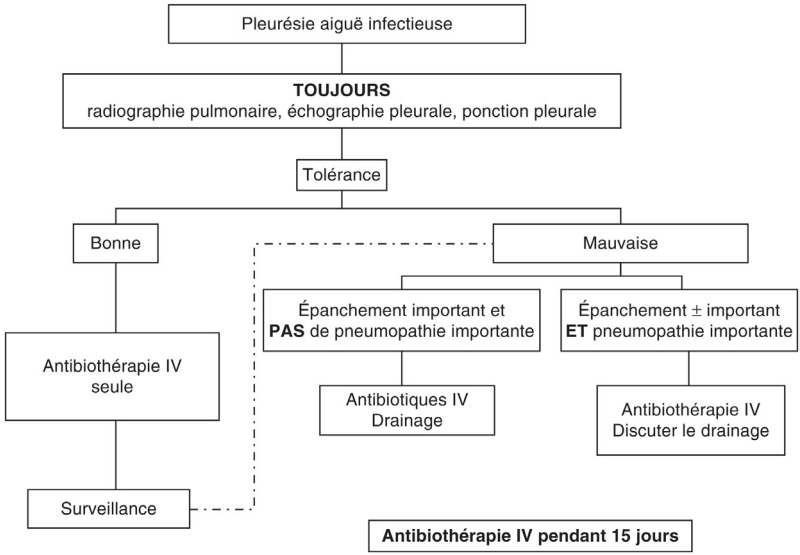


Figure 39.1. Algorithme de prise en charge.

thoracique, plus rarement un frottement pleural en cas d'épanchement minime. Il faut d'emblée évaluer les signes de mauvaise tolérance respiratoire (hypoxie, polypnée), l'existence éventuelle de signes toxiniques qui sont des éléments décisionnels importants pour la prise en charge.

Examens complémentaires

La radiographie de thorax de face confirme l'épanchement pleural (ligne bordante) et permet d'estimer son abondance (déviation médiastinale controlatérale en cas d'épanchement abondant). Elle recherche une pneumopathie.

L'échographie pleurale, plus sensible que la radiographie thoracique est systématique. Elle permet d'avoir une meilleure évaluation du liquide (volume, densité, existence de cloisons fibrineuses) et de réaliser un repérage pour guider la ponction pleurale.

Le scanner thoracique n'est pas systématique mais peut être indiqué pour faire la part de l'épanchement et de la pneumopathie afin de mieux évaluer l'indication d'un drainage pleural. Il doit être injecté.

La ponction pleurale est obligatoire si l'épanchement mesure plus de 10 mm ; elle est réalisée en pleine matité, guidée par l'échographie pleurale (particulièrement utile en cas d'épanchement minime ou cloisonné), permettant l'analyse cytologique, biochimique et bactériologique du liquide pleural. Elle doit être la plus évacuatrice possible.

Le diagnostic de pleurésie purulente est défini par des critères morphologiques : aspect macroscopique purulent et/ou critères biologiques de Light (exsudat avec protides ≥ 30 g/L, et prédominance de polynucléaires neutrophiles avec au moins un des critères suivants : pH ≤ 7,2, glucose ≤ 40 mg/dL, LDH > 1000 UI/L).

Le diagnostic bactériologique repose avant tout sur l'étude du liquide pleural, les hémocultures n'étant positives que dans 10 à 15 % des cas d'empyème. Le liquide pleural, prélevé dans un tube sec et si possible dans des flacons d'hémocultures aérobie et anaérobie, est adressé rapidement au laboratoire (délai < 4 heures). L'analyse microbiologique du liquide pleural comprend l'examen direct, la culture, la recherche d'antigènes solubles pneumococciques et streptococciques du groupe A qui ont une très bonne valeur prédictive positive et négative. Si la culture et les tests rapides sont négatifs, une *polymerase chain reaction* (PCR) spécifique est réalisée complétée par une PCR 16S en cas de négativité. La culture permet l'identification bactériologique dans 20 à 50 % des cas. Cette identification s'élève à 90 % grâce à la recherche d'antigènes solubles et à la réalisation de PCR sur le liquide pleural, même en cas d'antibiothérapie préalable. La recherche d'antigènes solubles streptococciques urinaires est utile chez les enfants de plus de 10 ans.

Au niveau biologique, numération formule sanguine (NFS) et *C reactive protein* (CRP) témoignent d'un syndrome inflammatoire. Ces marqueurs, d'aucune aide étiologique, sont utiles pour la surveillance de l'évolution sous traitement. On recherchera des signes biologiques de syndrome hémolytique et urémique, complication possible des infections invasives à pneumocoques.

Traitement (figure 39.2)

Le traitement symptomatique comporte une oxygénothérapie éventuelle, des antalgiques, des antipyrétiques, une hydratation et des apports caloriques suffisants. Il faut évaluer les signes de mauvaise tolérance respiratoire (déviation médiastinale, hypoxie, polypnée) et rechercher des signes toxiniques qui sont des éléments décisionnels importants pour la prise en charge : drainage, voire chirurgie d'emblée, transfert en unité de soins intensifs.

L'antibiothérapie, par voie intraveineuse dans la période initiale, est administrée à doses élevées et répartie de façon à optimiser la pharmacocinétique pour permettre une bonne pénétration intrapleurale. L'antibiothérapie initiale doit être active sur les germes habituellement rencontrés : *S. pneumoniae*, *S. pyogenes* et *S. aureus* méticilline-sensibles : amoxicilline–acide clavulanique (150 mg/kg/j) – en cas de signes toxiniques, on ajoute de la rifampicine (20 à 30 mg/kg/j) ou de la clindamycine (40 mg/kg/j) – ou l'association céfotaxime (200 mg/kg/j)–rifampicine (20 à 30 mg/kg/j). L'antibiothérapie est secondairement adaptée à l'identification bactérienne (voir figure 39.2). L'efficacité thérapeutique doit être réévaluée dans les 48 premières heures.

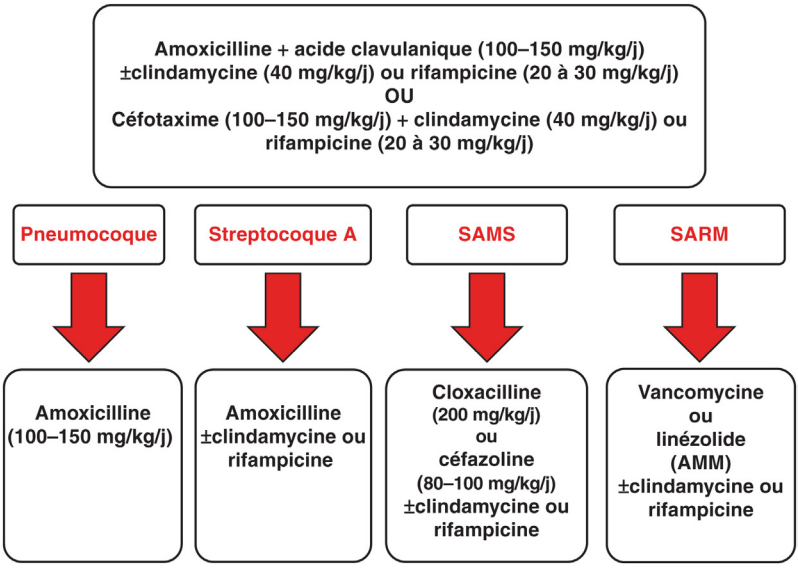


Figure 39.2. Antibiothérapie.
AMM : autorisation de mise sur le marché ; SAMS : *Staphylococcus aureus* sensible à la méticilline ; SARM : *Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline.

En l'absence de preuve bactériologique à 48–72 heures, l'antibiothérapie probabiliste sera poursuivie s'il y a une amélioration, sinon la prise en charge sera discutée en réunion multidisciplinaire (PCR 16S, nouvelle ponction, drainage…). Il n'y a pas de consensus sur la durée de l'antibiothérapie intraveineuse. Elle est généralement maintenue jusqu'à l'amélioration clinique et biologique, environ 10 à 15 jours, relayée par une antibiothérapie orale adaptée pour une durée totale d'antibiothérapie de 4 à 6 semaines.

La prise en charge de l'épanchement n'est également pas univoque. Les épanchements de faible à moyenne abondance, bien tolérés, répondent le plus souvent à l'antibiothérapie seule. Le drainage est réservé aux pleurésies de grande abondance (déviation médiastinale) et/ou mal tolérées (signes de lutte, oxygénodépendance) et prend en compte l'existence d'une pneumopathie sous-jacente. Les indications respectives des ponctions répétées, du drainage avec adjonction éventuelle de fibrinolytiques, de la chirurgie d'emblée sous forme de thoracoscopie, ne sont pas consensuelles. En cas de drainage, on privilégie les drains de petite taille posés sous guidance échographique. En France, les fibrinolytiques sont peu utilisés en pédiatrie. Le recours à la thoracotomie est exceptionnel chez l'enfant.

La corticothérapie permettrait, une fois l'infection maîtrisée, une diminution plus rapide des phénomènes inflammatoires et un tarissement plus rapide de l'épanchement, cependant aucune étude n'a prouvé son efficacité.

Évolution

À court terme, la fièvre peut persister plusieurs jours, témoignant d'une inflammation pleurale persistante et rarement d'un échec thérapeutique. Malgré l'absence de consensus thérapeutique, l'évolution à long terme est bonne, l'enfant récupère un parenchyme et une fonction pulmonaire normaux dans un délai variable, de quelques semaines à quelques mois, surtout en cas d'épaississement pleural résiduel (pachypleurite). La radiographie thoracique se normalise en 4 à 6 mois.

Pour en savoir plus

Madhi F, Levy C, Morin L, Minodier P, Dubos F, Zenkhri F, et al. Change in bacterial causes of community-acquired parapneumonic effusion and pleural empyema in children 6 years after 13-valent pneumococcal conjugate vaccine implementation. J Pediatric Infect Dis Soc 2019;8:474-7.

Segerer FJ, Seeger K, Maier A, Hagemann C, Schoen C, van der Linden M, et al. Therapy of 645 children with parapneumonic effusion and empyema – A german nationwide surveillance study. Pediatr Pulmonol 2017;52:540-7.

40 Pneumonies infectieuses de l'enfant

A. Masson-Rouchaud

Définition

Les pneumonies sont une des principales causes de mortalité pédiatrique chez l'enfant de moins de 5 ans dans les pays en développement (800 000 décès par an). Ce sont des infections respiratoires basses avec atteinte parenchymateuse associant fièvre et symptômes respiratoires (toux et signes de lutte respiratoires). Aux urgences pédiatriques, il convient d'en faire le diagnostic, d'évaluer la gravité et de mettre en place le traitement adapté. Les dernières recommandations datent de 2005. Une actualisation devrait avoir lieu prochainement.

Épidémiologie

L'essentiel des données épidémiologiques concerne les enfants hospitalisés. Les données sont à analyser selon l'âge et le pays. En France, la majorité des pneumonies à pneumocoque survient avant 5 ans. Globalement, le germe est rarement recherché dans les pneumonies d'évolution simple où la prise en charge est probabiliste.

Les étiologies sont principalement virales et bactériennes :

- tous les virus à tropisme respiratoire sont concernés et les plus fréquents sont le virus respiratoire syncytial (VRS), influenza A et B, para-influenza, métapneumovirus, rhinovirus, adénovirus… ;
- *Streptococcus pneumoniae* est le principal agent responsable de pneumonie à tout âge. *Mycoplasma pneumoniae* est responsable d'infections après 3 ans. D'autres bactéries peuvent également être retrouvées comme *Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae* ou *Staphylococcus aureus*. Cette dernière bactérie est souvent responsable d'infections généralement sévères avec parfois des abcès associés.

Les co-infections virales et bactériennes sont également très fréquentes.

La bactérie la plus préoccupante et à traiter en priorité est le pneumocoque qui est responsable de 15 à 50 % des pneumonies hospitalisées. La généralisation du vaccin conjugué à pneumocoque (Prevenar 13®) a permis la diminution du nombre d'hospitalisations pour pneumonie à pneumocoque mais a vu l'émergence de sérotypes non vaccinaux.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Diagnostic

Le diagnostic de pneumonie est évoqué devant l'association :
- d'une toux fébrile ;
- et de la présence d'au moins l'un des paramètres suivants :
  - augmentation de la fréquence respiratoire (à évaluer selon l'âge),
  - existence de signes de lutte,
  - anomalies à l'auscultation pulmonaire (diminution ou abolition du murmure vésiculaire, crépitants ou souffle tubaire).

Classiquement, on rapporte que l'apparition d'une fièvre brutale avec altération de l'état général est évocatrice d'une pneumonie à pneumocoque. Un début plus progressif avec un état général conservé évoque l'étiologie de *Mycoplasma pneumoniae* (tableau 40.1).

Le diagnostic de pneumonie ne peut être confirmé que par la radiographie de thorax mais celle-ci n'est pas systématique notamment pour les formes ambulatoires et sans signe de gravité. Cependant, elle doit être facilement réalisée aux urgences pédiatriques. Elle est indispensable si la présentation n'est pas typique, s'il existe des critères de gravité (voir plus loin) ou si l'évolution n'est pas favorable en 48 heures.

Tableau 40.1. Résumé des caractéristiques des pneumonies selon les germes

	Virus	Pneumocoque	Mycoplasme
Âge	Tout âge	Tout âge	> 3 ans
Contexte	Épidémique	Sporadique	Épidémique
Mode de début	Progressif	Brutal	Progressif
Fièvre	++	+++	+
Signes respiratoires	Pas de foyer auscultatoire Rhinopharyngite, toux	Toux Douleur thoracique Foyer auscultatoire	Toux sèche durable ± foyer auscultatoire
Signes associés	État général conservé Diarrhée Éruption, myalgies	Altération de l'état général Tableau pseudo-appendiculaire Signes pseudo-méningés	État général conservé Éruption, érythème polymorphe Myalgies Conjonctivite
Tolérance clinique	Bonne	Mauvaise	Souvent bonne
Radiologie	Opacités mal limitées bilatérales	Opacité dense segmentaire bien limitée	Opacités interstitielles bilatérales non systématisées
Biologie	Syndrome inflammatoire absent ou modéré	Syndrome inflammatoire franc	Syndrome inflammatoire modéré

La radiographie qui est réalisée doit être de face en inspiration. Le profil n'est pas nécessaire pour le diagnostic de pneumopathie. Elle ne permet pas clairement de différencier l'origine virale ou bactérienne de l'infection. Cependant, une opacité dense segmentaire oriente vers une infection à pneumocoque. Des opacités interstitielles bilatérales non systématisées seront évocatrices d'une étiologie virale ou à *Mycoplasma pneumoniae*. Toutefois, certaines pneumopathies bactériennes à pneumocoque sont bilatérales et non systématisées.

L'échographie pulmonaire permet également de confirmer le diagnostic et de dépister d'éventuelles complications. Elle n'est pas encore devenue un examen de routine et nécessite une formation.

Aucun marqueur biologique de l'inflammation (*C reactive protein* ou procalcitonine) ne permet d'orienter vers une étiologie bactérienne ou virale. En cas de sepsis et d'altération franche de l'état général, des hémocultures doivent être réalisées.

L'examen cytobactériologique des crachats ou un prélèvement nasopharyngé à la recherche d'un agent infectieux sont peu rentables et ne doivent pas être utilisés en pratique courante. La recherche d'antigènes solubles polysaccharidiques n'est pas interprétable chez l'enfant et ne doit pas être utilisée.

Les signes de gravité sont fonction du terrain et de la clinique :

- Terrain : âge < 6 mois, pathologie pulmonaire sous-jacente, cardiopathie, drépanocytose, immunosuppression.
- Signes cliniques :
  - troubles hémodynamiques ;
  - détresse respiratoire marquée : fréquence respiratoire > 60/min ou pause respiratoire, signes de lutte marqués, cyanose, troubles de la conscience ;
  - refus alimentaire ;
  - pneumonie étendue (> 2 lobes) ;
  - épanchement pleural.

Prise en charge

En l'absence de critères de gravité, un traitement ambulatoire peut être proposé. Toutefois, les capacités de surveillance limitées de l'entourage doivent faire proposer une hospitalisation. En l'absence d'hospitalisation, il convient d'expliquer les signes d'aggravation et ceux qui doivent faire consulter de nouveau.

Devant des étiologies virales fréquentes, l'antibiothérapie n'est pas obligatoire mais souvent justifiée.

Les profils de résistance aux antibiotiques sont actuellement :

- pour le pneumocoque : disparition quasi complète des souches résistantes à l'amoxicilline ;

- pour le mycoplasme : résistance naturelle aux bêtalactamines.

Les céphalosporines de 1re, 2e et 3e génération (C1G, C2G et C3G) orales, le cotrimoxazole, les fluoroquinolones et les tétracyclines ne sont pas indiqués.

Traitement ambulatoire

Avant l'âge de 3 ans

Le pneumocoque est le germe le plus fréquent à cet âge-là. L'antibiothérapie recommandée en première intention est l'amoxicilline à 80–100 mg/kg/j toutes les 8 heures (maximum 3 g par jour) pendant 5 à 7 jours. En cas d'allergie aux pénicillines, sans contre-indication aux céphalosporines, il est prescrit une C3G injectable. Il n'est pas recommandé d'augmenter les doses d'amoxicilline jusqu'à 150 mg/kg/j.

Après l'âge de 3 ans

Le pneumocoque et le mycoplasme sont les deux bactéries principales à considérer. L'orientation se fait sur le tableau clinique.

En cas de tableau évocateur de pneumocoque, l'antibiothérapie de choix est l'amoxicilline 80–100 mg/kg/j toutes les 8 heures pendant 5 à 7 jours. En cas de contre-indication aux bêtalactamines, la pristinamycine peut être utilisée après l'âge de 6 ans.

En cas de tableau évocateur de mycoplasme, l'antibiothérapie recommandée est la clarithromycine 15 mg/kg/j en deux prises pendant 10 jours ou, si le pneumocoque est bien exclu, l'azithromycine 20 mg/kg/j en une prise pendant 3 jours.

Traitement hospitalier

En cas d'hospitalisation pour pneumonie avec signes de gravité, le pneumocoque est toujours pris en compte en premier lieu. En cas de tableau de pneumonies sévères hospitalisées en l'absence de germes identifiés, une triple antibiothérapie intraveineuse est mise en place :

- amoxicilline–acide clavulanique 150 mg/kg/j en 3 IVL ;
- vancomycine 60 mg/kg/j en 4 IVL ;
- clindamycine 40 mg/kg/j en 3 IVL.

Cette antibiothérapie sera par la suite adaptée à l'identification du germe et à l'évolution clinique.

L'hospitalisation peut également être décidée pour intolérance alimentaire et impossibilité de prendre les traitements *per os*. Dans ces conditions, l'antibiothérapie intraveineuse sera l'amoxicilline 80–100 mg/kg/j pour le pneumocoque ou la pristinamycine (Pyostacine®) 50 mg/kg/j en deux prises.

Les traitements adjuvants peuvent être de l'oxygène, un traitement antipyrétique ou une hydratation intraveineuse.

Surveillance

Au domicile

En cas de traitement en ambulatoire, il convient d'expliquer à la famille les motifs de nouvelle consultation :
- persistance de la fièvre à 48–72 h ;
- vomissements, refus de prise alimentaire et médicamenteuse ;
- apparition ou aggravation des signes de lutte ;
- modification du comportement.

La persistance de la toux ne doit pas faire consulter de nouveau. Il convient d'expliquer aux familles que la toux peut persister 3 à 6 semaines sans signe d'inquiétude si elle est isolée.

En hospitalisation

- Monitorage cardio-respiratoire : fréquence respiratoire, saturation en oxygène et fréquence cardiaque.
- Recherche des signes de lutte.
- Surveillance du poids et de l'alimentation.
- En cas de persistance de la fièvre :
  - il faut rechercher :
    - un autre germe non sensible à l'antibiotique utilisé,
    - une mauvaise prise de traitement ou une erreur de posologie,
    - une complication à type de pleuropneumopathie infectieuse ou d'abcès ;
  - une radiographie de thorax de contrôle doit alors être réalisée.

Suivi à long terme et pronostic

L'évolution est le plus souvent favorable avec une guérison complète. Une hyper-réactivité bronchique résiduelle avec toux prolongée au décours est possible.

La normalisation du cliché de thorax a généralement lieu dans le mois suivant l'infection. Il convient de faire un cliché de thorax de face de contrôle 1 mois après l'épisode. En effet, en cas de nouvel épisode de pneumonie infectieuse ultérieur, il faut pouvoir être certain de la récidive et non de la persistance d'un foyer.

41 Anaphylaxie de l'enfant

C. Karila

L'anaphylaxie est une réaction d'hypersensibilité immédiate, grave, systémique, mettant en jeu le pronostic vital. Elle survient rapidement, quelques minutes à quelques heures, après exposition à un facteur déclenchant. Son mécanisme est variable, mais dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une réaction allergique IgE médiée, survenant le plus fréquemment chez une personne atopique. Sa gravité est liée à l'atteinte des voies respiratoires et/ou cardiovasculaires, et peut survenir sans atteinte cutanéo-muqueuse.

La définition est en cours de révision, car peu adaptée au faible taux observé de mortalité par anaphylaxie ou encore à la possibilité d'une atteinte organique non systémique mais anaphylactique.

En 2016, la Société française de médecine d'urgence en partenariat avec la Société française d'allergologie, le Groupe francophone de réanimation et d'urgences pédiatriques, et la Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie ont publié des recommandations pour la prise en charge de l'anaphylaxie, recommandations qui restent d'actualité[1].

Physiopathologie

La réaction anaphylactique est une réaction systémique, survenant après libération brutale de différents médiateurs (tryptase, histamine…) principalement contenus dans les mastocytes et les basophiles. Dans le cas d'une réaction immunologique IgE médiée, cette libération est provoquée par le pontage des IgE cellulaires par un antigène (protéine, médicament, aliment). Dans le cas d'une réaction non immunologique, certains médicaments ou facteurs physiques entraînent cette même dégranulation sans intervention d'IgE spécifiques.

1. Gloaguen A, Cesareo E, Vaux J, Valdenaire G, Ganansia O, Renolleau S, *et al*. Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence. Recommandations de la Société française de médecine d'urgence (SFMU) en partenariat avec la Société française d'allergologie (SFA) et le Groupe francophone de réanimation et d'urgences pédiatriques (GFRUP), et le soutien de la Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie (SP^2A). *Ann Fr Med Urg* 2016 ; 6 : 342-64.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Épidémiologie

Les derniers chiffres disponibles sont ceux du *World Allergy Organization* en 2020[2]. L'incidence globale de l'anaphylaxie est de 50–112 cas/100 000 personnes/an, avec en Europe, une prévalence de 0,3 %. La récurrence des réactions survient chez 26,5 à 54 % des patients, pour une durée de suivi de 25 ans.

Malgré une tendance à l'augmentation des hospitalisations pour anaphylaxie qui se confirme, le taux de mortalité reste stable et faible, de 0,03 à 0,51/1 million de personnes/an, toutes causes confondues (médicaments, aliments, venins d'hyménoptères). Le décès survient le plus souvent par arrêt cardio-respiratoire sur bronchospasme, et rapidement après le contact avec l'allergène.

Chez l'enfant, la première cause d'anaphylaxie est l'allergie alimentaire. Une étude de 2011 menée sur 18 mois dans le service des urgences de l'hôpital Necker-Enfants malades avait retrouvé une prévalence de l'anaphylaxie de 0,67 %, toutes étiologies confondues.

Clinique et définition

Le diagnostic de l'anaphylaxie est clinique. Il est plus facilement posé quand l'allergie est déjà connue, ou quand les circonstances sont évocatrices (au moment d'un repas, après une prise de médicament…) (figure 41.1).

On reconnaît une anaphylaxie, sur le *début aigu* (quelques minutes à heures), par :

- une *atteinte cutanéo-muqueuse* (urticaire généralisée, érythème ou flush, urticaire et angiœdème notamment œdème labial, de la langue et de la luette) ;
- ***et** au moins une des atteintes suivantes :*
  - atteinte respiratoire : bronchospasme (dyspnée, toux, sifflement), hypoxie, stridor (œdème laryngé ou de Quincke),
  - atteinte hémodynamique :
    - hypotension artérielle : choc ; chez le nourrisson et l'enfant, pression artérielle systolique basse (normes selon l'âge : tableau 41.1) ou diminution > 30 % de la pression artérielle systolique,
    - malaise ;
  - atteinte gastro-intestinale sévère : douleurs abdominales sévères, vomissements répétés.

Cependant, l'atteinte cutanée est absente ou retardée dans 20–30 % des cas. *Aussi*, une atteinte brutale respiratoire ou hémodynamique *isolée*, sans

2. Cardona V, Ansotegui IJ , Ebisawa M, El-Gamal Y, Fernandez Rivas M, Fineman S, *et al*. World allergy organization anaphylaxis guidance 2020. *World Allergy Organ J* 2020 ; 13 : 100472.

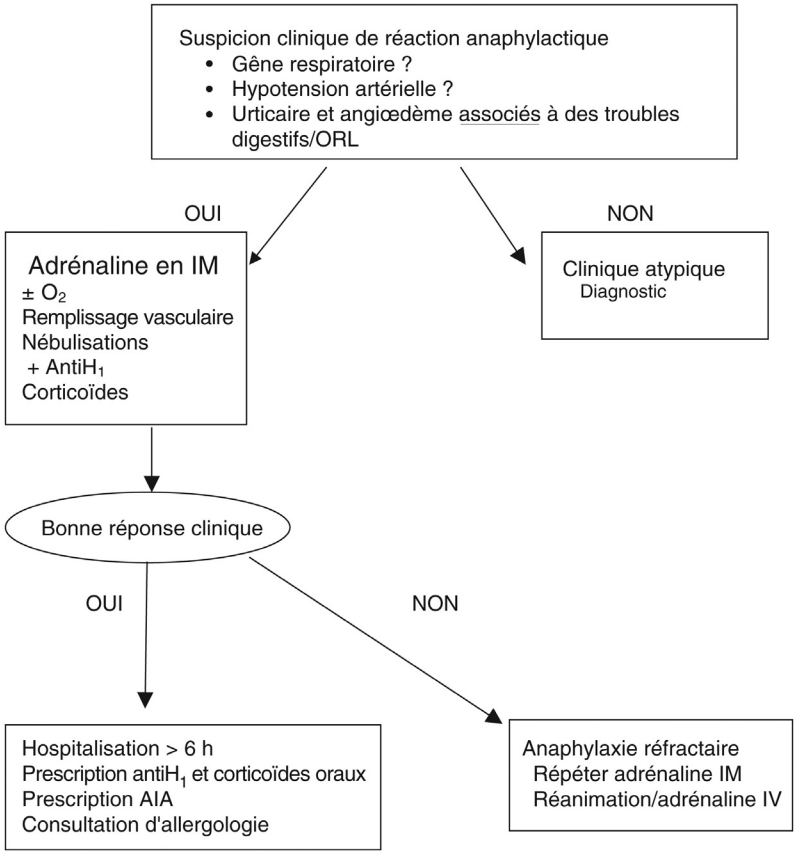


Figure 41.1. Algorithme décisionnel.
AIA : auto-injection d'adrénaline ; AntiH_1 : antihistaminique H_1 ; IM : voie intramusculaire ; IV : voie intraveineuse ; O_2 : oxygène.

signe cutanéo-muqueux, après exposition à un allergène connu ou probable est considérée comme une anaphylaxie (bronchospasme, œdème laryngé, hypotension artérielle).

On évoquera un œdème laryngé devant une dyspnée inspiratoire, un stridor, une voix modifiée, des difficultés à avaler sa salive, une odynophagie.

De façon schématique :

- plus le délai entre le contact avec l'allergène et la réaction est court, plus le risque d'anaphylaxie sévère est augmenté ;
- des réactions cutanées ou muqueuses *seules* ne sont pas des signes d'anaphylaxie ;

Tableau 41.1. Normes hémodynamiques selon l'âge

Âge	*Fréquence cardiaque (battements/min)*
< 1 an	80–180
> 1 an	60–160
Âge	*Fréquence respiratoire (cycles/min)*
< 1 mois	30–50
1–6 mois	20–40
6–24 mois	20–30
2–12 ans	16–24
> 12 ans	12–25
Âge	*Pression artérielle systolique minimale (mm Hg)*
< 1 mois	65
1–12 mois	70
1–10 ans	70 + (2 × âge en année)
> 10 ans	90

- une hypotension artérielle ou un symptôme respiratoire (toux, voix modifiée, difficulté d'élocution, sensation d'étouffement, gêne respiratoire, sibilants…) doivent faire évoquer une anaphylaxie ;
- l'hypotension artérielle est tardive chez l'enfant, il faut rechercher systématiquement une tachycardie ou des signes d'hypoperfusion périphérique ;
- une tachycardie évoque (sans l'affirmer) une anaphylaxie, une bradycardie évoque un malaise vagal.

Cependant chez les jeunes enfants, le diagnostic de l'anaphylaxie est souvent difficile en raison du manque de spécificité de certains signes cliniques comme les érythèmes, la dysphonie après les pleurs, les régurgitations après le repas ou l'incontinence.

En pratique, aux urgences, il est donc important de repérer les signes cliniques objectifs (signes de lutte, troubles hémodynamiques, sibilants, stridor, toux ou voix laryngée, urticaire, œdème du visage, des lèvres ou de la luette, diarrhée). Aussi, on ne tiendra pas compte de l'incontinence de l'enfant qui n'est pas propre, ni des régurgitations si elles sont habituelles. Pour le plus petit, l'interrogatoire du parent présent et le délai d'apparition des symptômes, aident à poser le diagnostic. Un changement brutal de comportement de l'enfant doit également attirer l'attention.

Biologie

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en urgence. Le traitement doit être instauré dès que le diagnostic est posé.

En cas de doute diagnostique et dans certains cas particuliers (piqûre d'insecte, injection médicamenteuse, hypotension artérielle), un taux de tryptase sérique élevé (> 12 ug/L) orientera vers une dégranulation des seuls mastocytes et si le taux est supérieur à 25 µg/L, un mécanisme immunologique IgE médié est très probable. Ce prélèvement doit être réalisé entre la 15e minute et la 2e heure après le début des symptômes. Il est toujours utile de contrôler à distance la valeur de base de chaque enfant, la variabilité étant importante.

Une élévation du taux sérique d'histamine, sur un prélèvement réalisé entre la 5e minute et la 2e heure, signe une histamino-libération non spécifique et, en dehors d'une réaction anaphylactique par anesthésique, ne présente pas d'intérêt.

Diagnostics différentiels

De nombreuses situations cliniques peuvent faire évoquer une anaphylaxie ; l'encadré 41.1 présente les diagnostics principaux à évoquer chez l'enfant.

Encadré 41.1

Diagnostics différentiels de l'anaphylaxie chez l'enfant

- Diagnostics les plus fréquents :
  - crise d'asthme ;
  - syncope ;
  - crise d'angoisse/anxiété/malaise vagal ;
  - urticaire généralisée ;
  - inhalation de corps étranger.
- Syndromes post-prandiaux :
  - scombroïdose ;
  - syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires ;
  - syndrome oral de Lessof ;
  - intoxication alimentaire.
- Pathologies non organiques :
  - dyskinésie des cordes vocales ;
  - syndrome d'hyperventilation ;
  - hystérie.
- Mastocytose.
- Chocs :
  - cardiogénique ;
  - septique ;
  - hypovolémique ;
  - toxique.
- Œdème angioneurotique.

Quelques éléments cliniques peuvent orienter :

- la crise d'asthme sévère est un des diagnostics différentiels le plus fréquents : elle survient aussi bien dans l'asthme que dans l'anaphylaxie ; cependant des signes cutanés ou digestifs et une hypotension artérielle sont rarement présents lors d'une crise d'asthme non anaphylactique ;
- la crise de panique : si les signes digestifs ou respiratoires sont souvent présents, il est rare d'avoir des sibilants, une hypotension artérielle ou une véritable urticaire ; on rappellera que l'urticaire généralisée isolée n'est pas un signe d'anaphylaxie, même si sa cause peut en être allergique ;
- l'intoxication par les scombridés : elle survient dans les 30 minutes suivant l'ingestion de thon, maquereau ou dauphin ; elle se caractérise par l'apparition d'une urticaire avec des signes digestifs (nausées, vomissements, diarrhées) et des céphalées. Ces réactions allergiques ne nécessitent que des antihistaminiques ;
- le *syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires* (SEIPA) : cette allergie non IgE médiée touche essentiellement les nourrissons lors de l'introduction du lait artificiel ou de la diversification alimentaire. La forme aiguë se caractérise par des vomissements itératifs et incoercibles, survenant 1 à 4 heures après l'ingestion de l'aliment incriminé, sans signe cutanéo-muqueux, et pouvant être associés à une pâleur, une hypotonie, une diarrhée, un état de choc (par déshydratation) avec hypo- ou hyperthermie. Le traitement en urgence est le remplissage vasculaire par du sérum salé isotonique et l'administration intraveineuse d'ondansétron ;
- les angiœdèmes : ce sont des œdèmes sous-cutanés et sous-muqueux, non prurigineux, récidivants et transitoires pouvant entraîner des épisodes de détresse respiratoire (œdème laryngé) ou de douleurs abdominales (tableau de pseudo-occlusion). Ils peuvent être héréditaires (90 %) ou acquis (10 %), secondaires à un déficit en C1-inhibiteur, nécessitant en cas de forme grave une prise en charge spécifique.

Étiologies

L'étiologie la plus fréquente est l'allergie alimentaire IgE médiée, surtout avant l'âge de 15 ans. Les principaux aliments en cause sont l'arachide et les fruits à coque, puis les poissons et crustacés, et enfin le lait et les œufs.

Les autres causes sont les médicaments, surtout les bêtalactamines, puis les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les venins d'hyménoptères.

Parfois, aucun allergène n'est retrouvé, on parle alors d'anaphylaxie idiopathique, qui survient souvent chez les patients atopiques ou asthmatiques ; il est de bon ton d'éliminer une mastocytose.

Une entité particulière est l'anaphylaxie induite par l'exercice physique, déclenchée ou non par la prise conjointe d'un aliment.

Co-facteurs ou facteurs d'aggravation d'une réaction anaphylactique

On peut classer ces différents facteurs selon quatre domaines :
- les facteurs liés à l'âge : l'adolescence et les comportements à risque (notamment l'usage d'alcool, de drogues, de sédatifs…) ;
- les maladies concomitantes : *asthme* et pathologies respiratoires, maladies cardiovasculaires, mastocytose, pathologies psychiatriques (dépression), atopie (rhinite, eczéma…). L'atopie est essentiellement un facteur de risque d'anaphylaxie alimentaire et idiopathique ;
- les traitements : les bêta-bloquants, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) ou également les AINS, qui potentialisent l'absorption de l'allergène en augmentant la perméabilité intestinale ;
- les cofacteurs qui amplifient la réaction anaphylactique : l'exercice, une infection aiguë, un stress émotionnel, les menstruations, les changements de routine (voyage).

On retrouve fréquemment l'addition de plusieurs de ces facteurs, ce qui potentialise la réaction allergique.

Concernant l'allergie alimentaire, un seuil de réactivité faible (traces) ou un allergène masqué et/ou ubiquitaire sont des facteurs de risque d'anaphylaxie.

Traitement

L'anaphylaxie est une *urgence médicale* qui doit être reconnue rapidement et traitée dans les plus brefs délais. Tout retard thérapeutique est un facteur de mauvais pronostic : décès, encéphalopathie hypoxique, réaction biphasique.

L'adrénaline est le premier traitement à administrer en urgence, de façon concomitante ou immédiatement après s'être assuré de l'état de conscience, de la liberté des voies aériennes supérieures (A), de l'état respiratoire (B) et circulatoire (C) du patient.

Première ligne de traitement

Épinéphrine

L'adrénaline a des effets vasoconstricteurs α1, tonicardiaques β1 et bronchodilatateurs β2. L'injection doit se faire le plus précocement possible, dès que le diagnostic d'anaphylaxie est posé ou fortement suspect.

La posologie est de 0,01 mg/kg (avec un maximum de 0,5 mg chez l'adulte et de 0,3 mg chez l'enfant pré-pubère de poids inférieur à 35–40 kg), non diluée. La voie d'administration, *intramusculaire* (face antérolatérale de la cuisse), permet une concentration et un pic plasmatique plus importants,

et un délai d'action plus court que la voie sous-cutanée. Efficace pendant 10 minutes, son administration doit être répétée si nécessaire toutes les 5 à 15 minutes, la majorité des patients répondant à deux doses au maximum.

L'adrénaline se présente sous la forme d'ampoules de 0,25 mg/1 mL, 0,5 mg/1 mL et 1 mg/1 mL.

La seule contre-indication est la myocardiopathie obstructive (exceptionnelle chez l'enfant). On retient comme effets indésirables des épisodes de flush ou de pâleur, des tremblements, une anxiété, des palpitations, des céphalées, des malaises et, exceptionnellement chez l'enfant, des ischémies myocardiques par spasme coronarien sur plaque d'athérome (présence de mastocytes).

En pratique, chez l'enfant, il n'existe aucune contre-indication pour l'utilisation de l'adrénaline par voie IM dans l'anaphylaxie. Le bénéfice est supérieur au risque y compris en cas de maladie cardiovasculaire.

Seconde ligne de traitement

Antihistaminiques

L'administration d'un antihistaminique H1 par voie orale est systématique, afin de soulager le prurit, l'urticaire et l'angiœdème en 1 à 3 heures. Ce traitement a par ailleurs une action synergique avec l'adrénaline sur l'atteinte cutanéo-muqueuse.

Corticoïdes

Les anti-inflammatoires stéroïdiens sont utilisés pour prévenir la phase tardive du choc et la réaction biphasique, ils sont efficaces en 4 à 6 heures. La voie d'administration sera choisie selon la gravité de la réaction anaphylactique :

- par voie veineuse : hydrocortisone (avec un maximum de 100 mg chez l'enfant et 200 mg chez l'adulte) ou méthylprednisolone (50 à 100 mg chez l'adulte et 1 mg/kg avec un maximum de 50 mg chez l'enfant) ;
- par voie orale : prednisolone à la posologie de 1 mg/kg (max. 60 mg) ou bétaméthasone à la posologie de 10 à 15 gouttes/kg chez le plus petit.

Nébulisations

Des nébulisations de salbutamol, sous oxygène, sont prescrites en cas de bronchospasme : salbutamol 0,05 à 0,15 mg/kg, avec un maximum de 2,5 mg chez l'enfant de moins de 18 mois (soit en pratique 2,5 mg jusqu'à 16 kg et 5 mg au-delà de 16 kg).

Remplissage vasculaire

En cas de choc persistant après la première injection d'adrénaline, un remplissage vasculaire par cristalloïdes (Ringer lactate ou NaCl 0,9 %) est à débuter puis à renouveler si nécessaire, à la posologie de 10 à 20 mL/kg en 20 minutes.

Autres traitements

Oxygène

Une oxygénothérapie (6–8 L/min) au masque peut être nécessaire en cas de détresse respiratoire ou de choc.

Traitement de l'anaphylaxie réfractaire

Il repose sur l'adrénaline par voie veineuse et relève de soins de réanimation.

Surveillance

Une réaction biphasique est attendue dans 1 à 20 % des cas selon les séries. Il s'agit d'une seconde réaction anaphylactique, atteignant le plus souvent le même organe, survenant après rémission des symptômes initiaux. Elle peut survenir dans les 36 heures mais on la retrouve le plus souvent dans les 6 heures suivant le début de la symptomatologie. Un retour à domicile est donc envisageable 6 heures après la dernière injection d'adrénaline en cas de non-réapparition des symptômes.

La surveillance pendant la prise en charge doit être rapprochée et répétée : conscience, état hémodynamique (FR, SpO_2, FC, TA), aspect cutané et signes associés (prurit, troubles digestifs…) toutes les 20 minutes la première heure puis horaire pendant les 5 heures suivantes (voir tableau 41.1).

Traitement au décours

Il est parfois donné un traitement de sortie de 72 heures d'antihistaminiques H1 et de corticoïdes oraux, mais il ne semble pas obligatoire.

Par contre, une prescription, adaptée au poids de l'enfant (tableau 41.2), doit obligatoirement être faite pour un stylo auto-injecteur d'adrénaline (AIA) à utiliser en cas de récidive : Anapen®, Epipen®, Jext® ou Emerade®, disponibles dans les dosages 0,15 et 0,30 mg. Seules Emerade® et Anapen® sont disponibles également dans le dosage 0,50 mg.

Associé à cette prescription, un plan d'action personnel avec une explication simple et claire de l'utilisation du stylo en cas de récidive sera remis à l'enfant et à ses parents. Si possible on leur montrera le maniement du stylo auto-injectable.

Tableau 41.2. Choix du dosage AIA en fonction du poids de l'enfant

Dosage AIA	Autorisation de mise sur le marché	Recommandations d'experts
0,15 mg	15–30 kg	7,5–25 kg
0,30 mg	> 30 kg	> 25 kg
0,50 mg	> 60 kg	> 60 kg

AIA : auto-injection d'adrénaline.

Dans toutes les études, un sous-diagnostic et donc une sous-utilisation de l'adrénaline sont mis en évidence. Or il est largement admis que le meilleur facteur pronostique de l'anaphylaxie est la rapidité de sa prise en charge, et donc l'injection d'adrénaline.

Un rendez-vous avec un allergologue pour identifier l'étiologie de cet épisode et prévenir sa récidive est à programmer.

Consultation allergologique au décours

Elle a pour but l'identification de l'allergène afin de permettre son éviction. Elle doit être assez proche de l'accident anaphylactique pour que l'interrogatoire de la famille soit informatif. L'enfant ne doit cependant pas être sous antihistaminiques ou ceux-ci doivent avoir été arrêtés dans les délais recommandés (5 jours pour la majorité d'entre eux). Le meilleur moment pour tester les allergènes est probablement 3 à 4 semaines après la réaction anaphylactique (délai de 6 semaines pour les anesthésiques). La confirmation de l'allergène responsable est apportée par des tests cutanés et/ou un dosage des IgE spécifiques.

Elle permet aussi d'éduquer l'enfant et ses parents. Cette éducation thérapeutique est indispensable afin de permettre à la famille d'apprendre à éviter les allergènes, à identifier les premiers symptômes d'une réaction allergique ou anaphylactique, et à la traiter en pratiquant notamment l'auto-injection d'adrénaline.

Un plan d'action personnalisé, notamment dans le cadre des protocoles d'action individualisée de l'école, sera remis à l'enfant.

À retenir

1. L'anaphylaxie est une urgence vitale.
2. Le diagnostic est clinique, aucun examen biologique n'est nécessaire.
3. La cause la plus fréquente chez l'enfant est l'allergie alimentaire.
4. Le facteur de risque le plus important est l'asthme.
5. Le traitement à administrer sans retard est l'adrénaline par voie intramusculaire.
6. La surveillance en milieu hospitalier est obligatoire après une anaphylaxie, même « guérie » par l'injection d'adrénaline.
7. Une consultation allergologique, à visée diagnostique et éducative, doit être systématique après une anaphylaxie.

42 Insuffisance cardiaque

D. Bonnet

Définition

L'insuffisance cardiaque (IC) est l'incapacité du cœur à assurer un débit adéquat et une oxygénation suffisante des différents organes.

La symptomatologie clinique est liée aux signes de congestion pulmonaire par IC gauche et veineuse par défaillance du cœur droit. Il s'y associe dans les formes graves des signes d'insuffisance circulatoire périphérique avec collapsus et souffrance ischémique des différents organes insuffisamment perfusés.

La prise en charge est toujours urgente et comporte deux volets :

- le traitement symptomatique ;
- la recherche d'une cause curable.

Les orientations étiologiques sont liées à l'âge, au diagnostic, aux constatations des examens d'imagerie cardiaque et, pour certaines causes, à des éléments biologiques d'orientation vers une cause métabolique ou infectieuse/inflammatoire.

Causes

Insuffisance cardiaque du nouveau-né prématuré

La principale cause est la persistance du canal artériel. Si le diagnostic est fait simplement en échographie (Figure 42.1), il reste délicat d'attribuer à la persistance du canal artériel certains symptômes, tels qu'une difficulté à sevrer de la ventilation assistée pour décider *in fine* de le fermer.

Insuffisance cardiaque du nouveau-né

Les *cardiopathies congénitales* sont les causes les plus fréquentes d'IC. Leur diagnostic repose sur la recherche de quatre signes simples complémentaires des signes de détresse respiratoire et d'insuffisance circulatoire :

- l'auscultation d'un souffle ;
- la constatation d'une cyanose réfractaire à l'oxygène ;
- une diminution ou une abolition des pouls fémoraux ;
- une désaturation différentielle entre les membres supérieurs et inférieurs.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

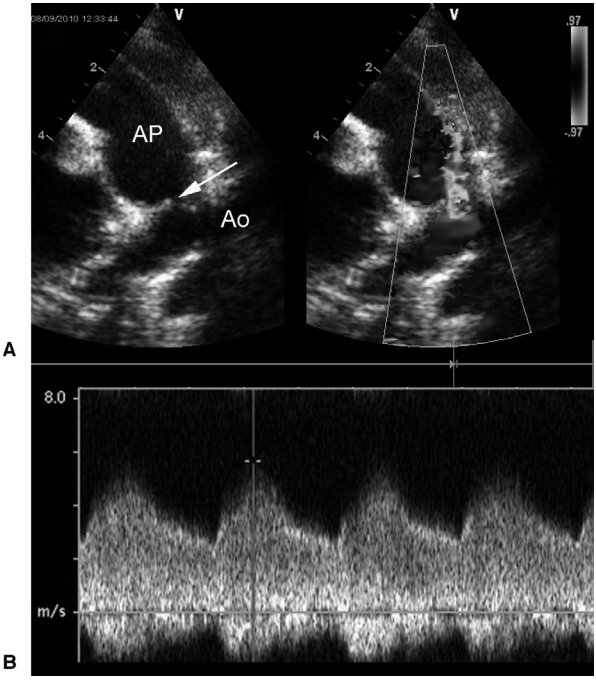


Figure 42.1. Canal artériel persistant.
A. Échocardiographie bidimensionnelle montrant une vue sagittale du canal artériel. Ao : aorte thoracique descendante ; AP : artère pulmonaire. La flèche montre le canal artériel. Sur la partie droite de A, flux Doppler couleur du canal artériel codé en rouge allant de l'aorte descendante vers l'artère pulmonaire. B. Flux du canal artériel en Doppler continu. Ce flux est véloce car le canal artériel est restrictif et les résistances pulmonaires sont basses. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Les différentes combinaisons de ces signes donnent des orientations diagnostiques immédiates (Figure 42.2).

En l'absence de ces signes, il faut rechercher :
- une tachycardie hétérotope par l'ECG ;
- une fistule artérioveineuse par l'auscultation du crâne et du foie ;
- une hypertension artérielle ;
- une ischémie myocardique néonatale par l'ECG.

En l'absence de ces anomalies, les deux diagnostics possibles sont ceux de cardiomyopathie néonatale et d'épanchement péricardique néonatal.

Insuffisance cardiaque du nourrisson

La cause la plus fréquente est les *shunts gauche-droite* interventriculaires ou artériels (communication interventriculaire, canal atrioventriculaire, canal

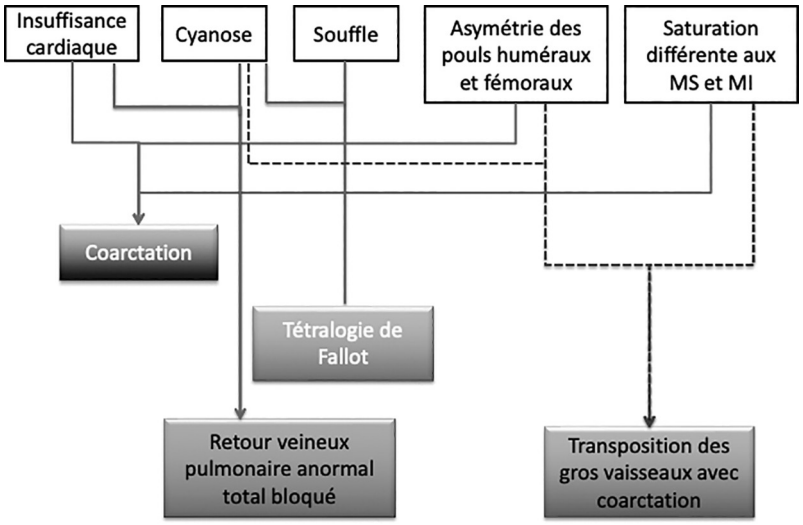


Figure 42.2. Orientation diagnostique à partir de signes cliniques simples.
Quatre exemples sont donnés : coarctation de l'aorte, retour veineux pulmonaire anormal total bloqué, tétralogie de Fallot et transposition des gros vaisseaux avec coarctation de l'aorte. Notez que l'association de trois signes cliniques simples peut faire le diagnostic de cardiopathies d'une grande complexité anatomique. MI : membres inférieurs ; MS : membres supérieurs.

artériel persistant). Les communications interauriculaires isolées ne donnent pas d'insuffisance cardiaque à cet âge.

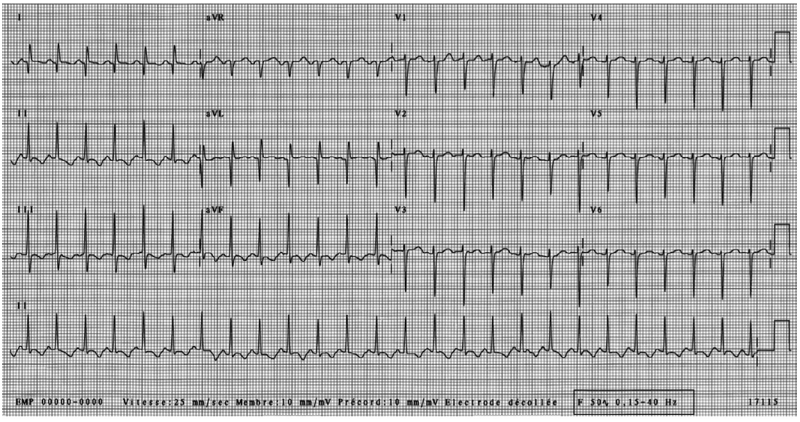
Les autres causes sont :

- la coarctation de l'aorte (Figure 42.3) ;
- l'anomalie de naissance de la coronaire gauche (Figure 42.4) ;
- les différentes formes des cardiomyopathies : métaboliques (anomalie de l'oxydation des acides gras, cytopathie mitochondriale, glycogénose de type II, etc.), associées aux myopathies, les myocardites aiguës, les cardiomyopathies associées à un syndrome connu (Noonan), celles liées à des mutations dans les protéines sarcomériques sporadiques ou familiales, idiopathiques ;
- les cardiomyopathies rythmiques liées à une tachycardie hétérotope.

Insuffisance cardiaque de l'enfant

Les cardiomyopathies en sont la principale cause dans les pays développés avec une distribution des causes différente de celles du nourrisson. Il s'y ajoute les cardiomyopathies toxiques liées à l'administration d'anthracyclines pour le traitement des cancers ou des pathologies hématologiques malignes. Les pathologies valvulaires doivent être évoquées, en particulier pour les enfants vivant en zone d'endémie du rhumatisme articulaire aigu.

Figure 42.3. Coarctation de l'aorte en scanner 3D.
La flèche indique la zone de coarctation isthmique. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)



A

Figure 42.4. Anomalie de naissance de la coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire.
A. ECG typique de cette cardiopathie avec un aspect d'onde Q en D1 et aVL avec un rabotage des ondes R sur l'ensemble des dérivations précordiales. Il s'agit donc d'un tracé d'infarctus du myocarde antérieur étendu. B. Scanner montrant (en haut) la coronaire droite dilatée (flèche) naissant de l'aorte en position habituelle et (en bas) la coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire.

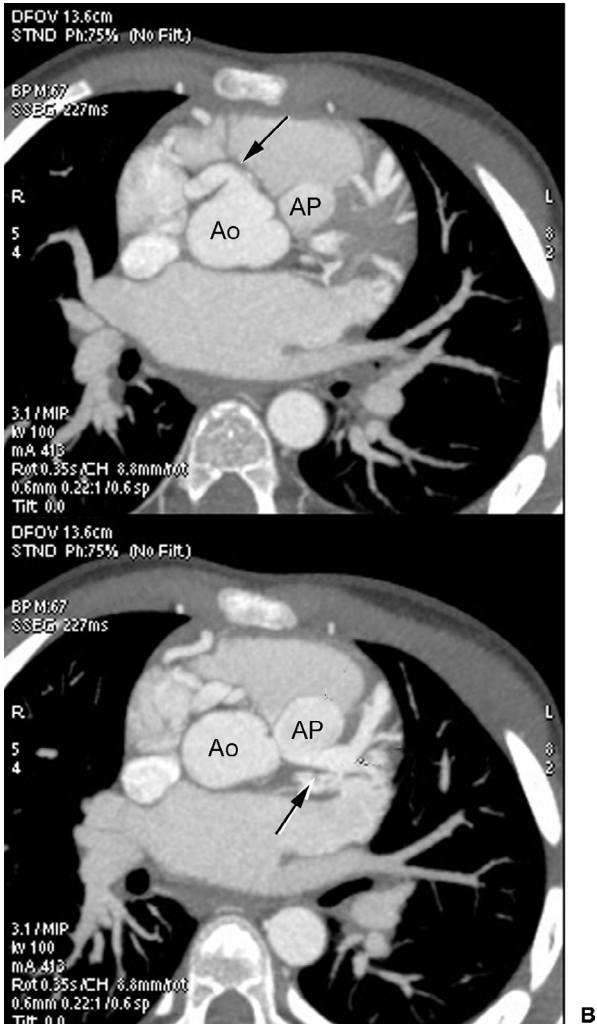


Figure 42.4. (Suite)

Physiopathologie

Les trois paramètres qui conditionnent le fonctionnement du cœur sont la pré-charge (qualité du remplissage des ventricules), la post-charge (résistances à l'éjection des ventricules) et la contractilité ventriculaire.

La diminution de la contractilité ventriculaire augmente la pression diastolique des ventricules et des oreillettes. En amont, le secteur veino-capillaire suit passivement la pression des oreillettes. À gauche, l'œdème

pulmonaire apparaît au-delà de 30 mm Hg et à droite, l'augmentation de la pression veineuse conduit à une hépatomégalie, aux œdèmes déclives et à l'apparition d'une ascite.

L'IC peut survenir en l'absence d'anomalie de contractilité des ventricules, en particulier dans les augmentations de la post-charge (coarctation, rétrécissement aortique, hypertension artérielle, etc.).

L'IC due à une altération isolée du remplissage est rare (épanchements péricardiques, cardiomyopathies restrictives).

L'insuffisance circulatoire est responsable d'une vasoconstriction aux dépens de la peau (extrémités froides, marbrures), des muscles squelettiques (acidose lactique) et du tube digestif (entérocolite chez le nouveau-né). La défaillance multiviscérale peut venir compliquer toutes les situations de choc cardiogénique.

Diagnostic clinique

Chez le nouveau-né

La présentation est celle d'une détresse respiratoire liée à l'œdème pulmonaire. L'IC droite est rare, mais l'hépatomégalie mousse est habituelle dans les cardiopathies congénitales avec shunt. Il s'y associe les signes spécifiques de la cause de l'IC. Les signes d'insuffisance circulatoire sont souvent présents : collapsus, teint gris ou cyanique, extrémités froides, marbrures, oligurie.

Les autres causes de détresse respiratoire néonatale doivent être rapidement exclues par l'anamnèse. Le diagnostic différentiel le plus trompeur est le choc septique.

Chez le nourrisson

Le diagnostic est souvent retardé car les symptômes sont surtout digestifs : refus du biberon, vomissements, prise de poids insuffisante ou sueurs lors des repas. Le retard de croissance staturo-pondéral est fréquent et parfois au premier plan.

La détresse respiratoire se limite parfois à une polypnée.

L'association de ces signes à une hépatomégalie ou aux signes cliniques spécifiques des étiologies mentionnées ci-dessus doit conduire au diagnostic d'IC.

Les symptômes sont trompeurs lorsqu'il s'agit d'une détresse respiratoire avec sibilances pulmonaires (asthme cardiaque) faisant suspecter une bronchiolite. Il faut se méfier des bronchiolites récidivantes ou des bronchites à répétition du nourrisson qui peuvent révéler une cardiopathie congénitale ou acquise, et donc savoir demander une radiographie de thorax et une échocardiographie en l'absence de cause évidente.

Chez l'enfant

La symptomatologie domine à l'effort ou la nuit : fatigabilité, dyspnée d'effort ou dyspnée paroxystique nocturne. La stagnation pondérale et le retard pubertaire peuvent être des signes révélateurs de l'IC chronique.

L'examen note un bruit de galop (rythme à trois temps) dans les cardiomyopathies. Les signes d'œdème pulmonaire sont les râles crépitants ou sous-crépitants. L'IC droite ou globale est possible avec hépatomégalie, œdèmes déclives, turgescence jugulaire et reflux hépato-jugulaire, voire ascite.

Intérêt des examens complémentaires

Radiographie de thorax

Elle peut montrer :

- une cardiomégalie et la silhouette spécifique de certaines cardiopathies ;
- un œdème alvéolo-interstitiel (Figure 42.5) ;
- des épanchements pleuraux.

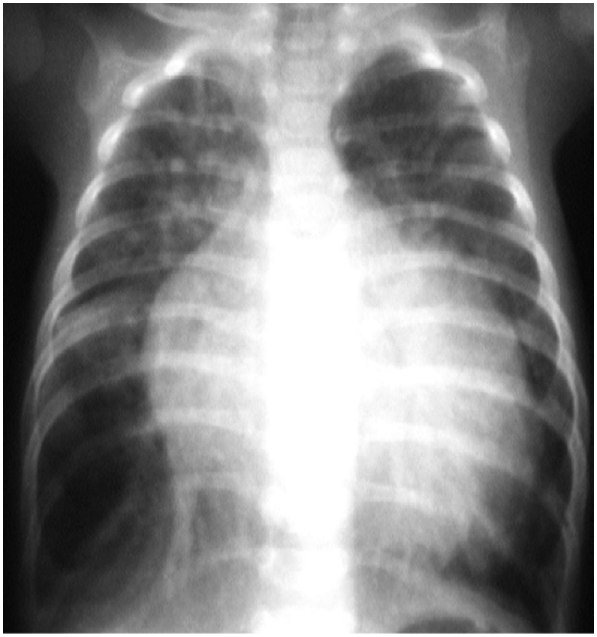


Figure 42.5. Radiographie de thorax typique d'une insuffisance cardiaque par cardiomyopathie du nourrisson.
Noter la cardiomégalie, la surcharge vasculaire pulmonaire et l'aspect distendu évocateur de troubles de la ventilation habituels dans l'insuffisance cardiaque du nourrisson quelle qu'en soit la cause.

ECG

Il indique un trouble du rythme, une hypertrophie ventriculaire ou auriculaire, une ischémie myocardique.

Échocardiographie

C'est l'examen clé qui doit être fait au plus vite pour toute suspicion d'IC de l'enfant. Les objectifs de l'examen sont d'identifier une malformation, de mesurer les fonctions ventriculaires et d'éliminer dans certains cas un épanchement péricardique.

Biologie

Le dosage du *brain natriuretic peptide* (BNP) ou du *N-terminal pro-brain natriuretic peptide* (NT-proBNP) a une place importante dans le diagnostic de l'IC aux urgences, car son élévation est très évocatrice d'une décompensation cardiaque récente ou d'une atteinte cardiaque dans un contexte inflammatoire comme dans le syndrome d'inflammation multisystémique de l'enfant lié à l'infection par le SARS-CoV2. Le dosage de la *troponine* peut également être utile dans les situations inflammatoires mais le taux peut être élevé dans des situations infectieuses sans atteinte cardiaque authentique. Les gaz du sang peuvent montrer une hypoxie–hypocapnie dans l'œdème pulmonaire, une acidose dans l'insuffisance circulatoire. La biologie standard peut déceler une insuffisance rénale aiguë fonctionnelle, une cytolyse du « foie cardiaque » ou une hyperlactatémie dans le choc cardiogénique, ou encore donner des éléments d'orientation tel que la constatation d'une *hypoglycémie* qui peut orienter vers une cause métabolique chez le nourrisson.

Imagerie cardiaque non invasive (scanner et IRM)

Ces examens seront prescrits au cours de l'enquête étiologique. L'IRM est indispensable au diagnostic de myocardite aiguë et doit être faite devant toute suspicion d'inflammation myocardiaque (Figure 42.6).

Traitement

Le traitement de l'IC comprend plusieurs parties : le traitement symptomatique immédiat, le traitement de la cause quand celle-ci est curable puis le traitement de l'IC chronique quand celui-ci reste indiqué.

Traitement de la cause de l'insuffisance cardiaque

- Réduction d'un trouble du rythme rapide.
- Fermeture d'une communication interventriculaire.

Figure 42.6. IRM de myocardite aiguë.
Noter le renforcement tardif (flèches) dans le myocarde témoignant de l'inflammation locale.

- Levée d'une coarctation de l'aorte, etc.

Traitement symptomatique

Il consiste à réduire les signes congestifs et à augmenter le débit cardiaque :
- en augmentant la performance contractile du myocarde par un traitement inotrope positif dans les formes sévères d'IC aiguë ;
- en diminuant les pressions de remplissage (pré-charge) par les diurétiques ;
- en réduisant les résistances à l'éjection (post-charge) par les vasodilatateurs artériels de type inhibiteurs de l'enzyme de conversion ;
- en réduisant la consommation énergétique du myocarde par les bêtabloquants dans l'IC chronique.

Il faut distinguer le traitement de l'IC chronique et celui de l'IC aiguë ou décompensée.

Traitement de l'insuffisance cardiaque chronique

Réduction de la surcharge hydrosodée

Un régime peu salé est préconisé chez le grand enfant, mais inutile chez le nourrisson. Les *diurétiques* de l'anse (furosémide 2 mg/kg/j) sont utilisés *per os*.

Lorsque les signes congestifs ont disparu, ils sont arrêtés ou ils peuvent être administrés de façon discontinue. Les *diurétiques antialdostérone* ont une action synergique avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et sont utilisés dans l'IC chronique.

Réduction de la post-charge ventriculaire gauche et action sur le remodelage du ventriculaire

Les *inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine* sont prescrits dans tous les types d'IC de l'enfant en dehors des cardiopathies obstructives du cœur gauche. Le captopril et l'énalapril sont les plus utilisés chez l'enfant. Les inhibiteurs des récepteurs à l'angiotensine II associés à la néprilysine sont également utilisés chez l'enfant avec une efficacité superposable à celle des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

Amélioration de la performance contractile et régulation neuro-humorale

Les *digitaliques* réduisent la fréquence des décompensations dans l'IC chronique de l'adulte mais leur effet sur la réduction de la mortalité n'a pas été démontré. La digoxine est prescrite en complément des autres traitements de l'IC chronique dans les formes les plus sévères.

Les *bêta-bloquants* prescrits à posologie progressivement croissante peuvent être administrés chez des enfants en IC chronique compensée. Ils sont efficaces sur la réduction de la mortalité et l'amélioration fonctionnelle. Ils ne doivent pas être interrompus en cas de décompensation aiguë.

L'*ivabradine* qui réduit la fréquence cardiaque en agissant sur les courants potassiques peut être utilisée en association avec les bêta-bloquants ou seule pour abaisser la fréquence cardiaque avec une efficacité sur la classe fonctionnelle et la qualité de vie.

Traitement de l'insuffisance cardiaque aiguë

Réduction de la pré-charge

Elle est obtenue grâce au diurétique de l'anse par voie intraveineuse (1 mg/kg/injection). Ce traitement est parfois suffisant quand il n'y a que des signes congestifs.

Inotropes positifs

La dobutamine (10 à 20 mg/kg/min) est la drogue utilisée en première intention. Elle s'administre au mieux sur une perfusion centrale. La dopamine n'a pas d'indication.

Les inhibiteurs de la phosphodiestérase (milrinone) peuvent être prescrits en milieu spécialisé. L'adrénaline est indispensable dans des situations de

choc cardiogénique. Le lévosimendan est utilisé dans les situations d'échappement aux drogues habituelles.

Ventilation assistée

Elle est très utile chez le nouveau-né et le nourrisson, car elle réduit considérablement la consommation énergétique.

Mesures adjuvantes

Les mesures suivantes doivent être respectées :
- restriction hydrique initiale (50 mL/kg/j) ;
- restriction sodée chez le grand enfant ;
- apport calorique suffisant, voire augmenté, chez le nourrisson par voie entérale ou parentérale ;
- arrêt alimentaire transitoire chez le nouveau-né (risque d'entérocolite vasculaire) ;
- oxygénothérapie en fonction des gaz du sang.

Assistance circulatoire

Il est aujourd'hui possible de recourir dans des situations de détresse circulatoire à l'assistance circulatoire de type ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*), voire l'assistance ventriculaire externe de type Berlin Heart.

Perspectives thérapeutiques

Les traitements de l'IC chronique de l'enfant évoluent vers une approche visant à modifier le phénotype des cardiomyopathies (thérapie phénotypique) ou à corriger le défaut génétique (thérapie génique). Plusieurs essais thérapeutiques de thérapies modificatrices du phénotype sont en cours dans les cardiomyopathies hypertrophiques, les laminopathies et certaines maladies métaboliques. La thérapie génique est une perspective de court terme dans les cardiomyopathies héritables.

D'autres techniques sont utilisées pour améliorer la fonction ventriculaire dans différentes formes d'IC chroniques de l'enfant. Il s'agit de la resynchronisation cardiaque, de la modulation de la contractilité cardiaque et du cerclage de l'artère pulmonaire.

Évolution et pronostic

Le pronostic est fonction de la cause de l'IC. La plupart des enfants ayant des symptômes d'IC guérissent par la correction de la cause. Cependant, l'IC reste la principale cause de mortalité des enfants ayant une maladie car-

diaque et constitue un domaine de consommation des ressources médicales majeur en pédiatrie.

Ceci passe par l'utilisation de dispositifs coûteux d'assistance circulatoire et par la transplantation cardiaque.

43 Troubles du rythme cardiaque

D. Bonnet

Rappel

Le nœud sinusal impose sa cadence, la dépolarisation progresse dans les oreillettes (onde P) vers le nœud auriculo-ventriculaire qui joue le rôle de filtre entre les oreillettes et les ventricules (espace PR), puis dans le faisceau de His et le réseau de Purkinje pour aboutir à la dépolarisation ventriculaire (complexe QRS). Puis vient la repolarisation (espace QT).

Définition

Les *troubles du rythme cardiaque* à type de tachycardie peuvent survenir si :

- la conduction est anormalement facilitée par une voie accessoire perméable entre les oreillettes et les ventricules (faisceau de Kent) ;
- un rythme ectopique se produit par :
  - l'hyperautomatisme d'un foyer anormal,
  - une réentrée ou boucle de conduction entre une voie normale et une voie accessoire.

Les *bradycardies* peuvent :

- être liées à :
  - une anomalie de fonctionnement des voies de conduction, la plus fréquente étant le bloc auriculo-ventriculaire,
  - une repolarisation excessivement longue qui empêche la conduction normale comme dans le syndrome du QT long congénital ;
- ou être sinusale mais inappropriée comme dans les malaises vagaux.

Les *anomalies de la repolarisation* associées aux canalopathies héréditaires (syndrome du QT long, syndrome de Brugada) peuvent n'avoir qu'une traduction électrocardiographique sans signe clinique et ne seront pas abordées ici. De la même façon, les anomalies et les variants normaux de l'ECG de l'enfant ne seront pas détaillés.

Diagnostic clinique

Chez le nouveau-né et le nourrisson, il est souvent révélé par une insuffisance cardiaque aiguë, des malaises ou des accès d'hypotonie. *Chez l'enfant*, l'interrogatoire et l'examen clinique peuvent noter :

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

- palpitations et accès de pâleur, sensations douloureuses thoraciques ;
- malaises ou syncopes ;
- plus rarement insuffisance cardiaque par cardiomyopathie rythmique.

Le trouble du rythme peut être permanent ou paroxystique. Il convient alors de le dépister par l'enregistrement de Holter ou de tenter de le déclencher par une épreuve d'effort ou une stimulation œsophagienne. Aujourd'hui, on peut également fournir aux patients des dispositifs connectés d'enregistrement qui peuvent se déclencher à la demande. Dans certains cas, l'implantation d'un dispositif d'enregistrement sous-cutané (REVEAL®) permet de faire le diagnostic des anomalies paroxystiques.

Causes

Bien que la plupart des troubles du rythme soient idiopathiques, il faut rechercher en fonction du contexte une anomalie ionique (dyskaliémie), une malformation cardiaque, une tumeur cardiaque, une prise de toxique (digitaline, trichloréthylène), une anomalie métabolique (déficit de l'oxydation des acides gras), etc. Les maladies cardiaques héréditaires du rythme et de la conduction doivent également être évoquées pour certains troubles du rythme spécifiques. Les explorations comprennent donc au minimum une échocardiographie, voire une IRM cardiaque, et une enquête familiale avec génotypage pour les anomalies potentiellement héréditaires.

Diagnostic rythmique et conduite à tenir

La qualité de l'ECG est indispensable au diagnostic initial. L'ECG doit être multipistes au besoin avec amplification de la vitesse de déroulement à 50 mm/s et de l'amplitude à 1 mV = 2 cm.

Diagnostic des tachycardies

Des QRS fins traduisent une tachycardie supraventriculaire (TSV) et des QRS larges une tachycardie ventriculaire (TV) ou une TSV avec bloc de branche ou conduction antérograde par une voie accessoire (figure 43.1).

Diagnostic d'une tachycardie supraventriculaire

Il repose sur l'analyse de la liaison entre les auriculogrammes (P') et les complexes QRS. Lorsque les ondes P' sont mal vues sur l'ECG, il faut recourir aux manœuvres vagales pour créer un bloc auriculo-ventriculaire transitoire. Les principales manœuvres vagales utilisables sont :

- la compression des globes oculaires ;
- l'application sur le visage d'une vessie de glace ;
- la mise en place d'une sonde gastrique ;
- le réflexe de Valsalva.

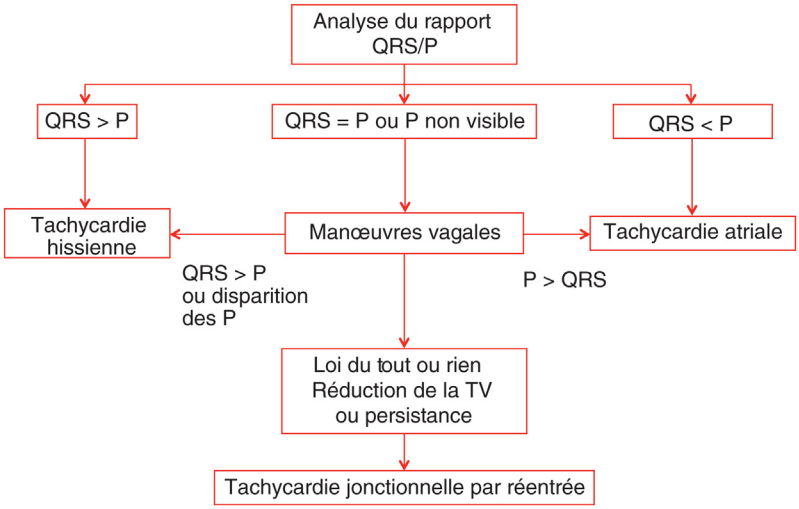


Figure 43.1. Mécanisme des tachycardies supraventriculaires.

La manœuvre la plus efficace est l'injection d'adénosine triphosphate (Striadyne® 1 mg/kg) ou d'adénosine (Krenosin® 0,1 à 0,2 mg/kg) en intraveineux flash, proche du cœur. Cette injection doit toujours être faite après avoir vidé l'estomac et en ayant préparé une seringue d'atropine pour inverser l'effet en cas de bradycardie sévère prolongée.

L'enregistrement œsophagien peut lui aussi permettre de conclure sur le mécanisme du trouble du rythme.

On distingue trois grands types de TSV.

Tachycardies atriales

Elles correspondent à un nombre d'ondes P' supérieur au nombre de QRS.

Il peut s'agir d'un flutter, c'est-à-dire des auriculogrammes en dents de scie sans retour à la ligne isoélectrique (figure 43.2). La fréquence du flutter est habituellement entre 300 et 400/min avec une conduction 2/1 vers les ventricules. Il est le plus souvent idiopathique chez le nouveau-né. Chez l'enfant, il peut être dû à une valvulopathie mitrale ou survenir après correction chirurgicale de certaines malformations touchant les oreillettes. Le traitement repose sur la réduction par stimulation œsophagienne ou endocavitaire. La prévention des récidives justifie rarement un traitement de fond pour le flutter du nouveau-né et le pronostic est excellent sans récidive. Pour les flutters associés à une cardiopathie, un traitement préventif est justifié et un traitement curatif par ablation est proposé dès que l'enfant a un poids suffisant.

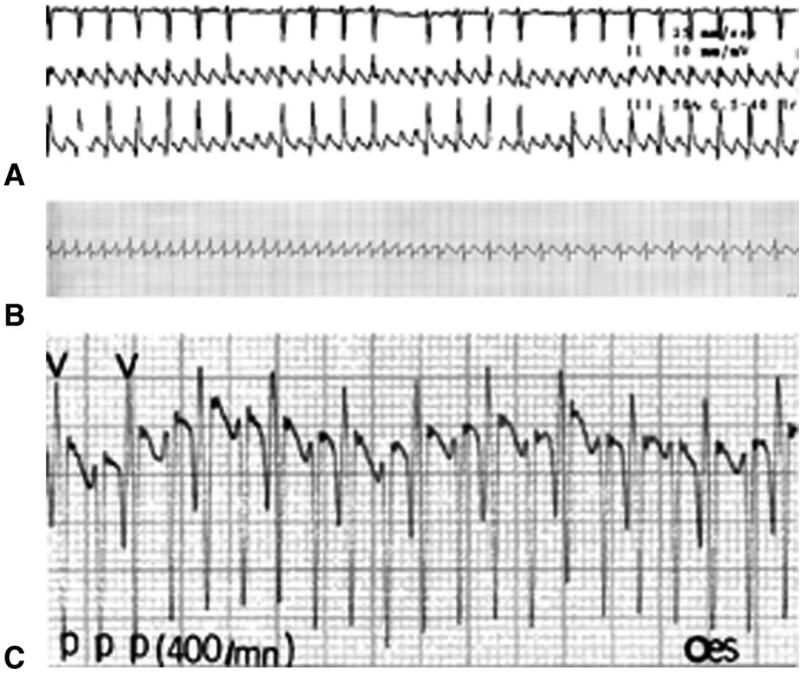


Figure 43.2. Flutter néonatal.
A. Flutter néonatal à conduction variable. Noter l'aspect en « toit d'usine » des ondes F et le nombre d'ondes F supérieur au nombre de QRS signant la tachycardie atriale. B. Manœuvre vagale lors d'un flutter néonatal. Noter encore le nombre d'ondes F supérieur au nombre de QRS. C. Enregistrement œsophagien du flutter. On voit deux ondes F par QRS.

Les *tachysystolies et réentrées auriculaires* correspondent à des ondes P′ déformées d'axe différent de l'axe normal, avec retour à la ligne isoélectrique (figure 43.3). Elles sont plus rares et touchent plutôt l'enfant que le nourrisson. Leur traitement repose sur l'amiodarone, les bêta-bloquants, la digoxine ou la flécaïnide seuls ou en combinaison. Le traitement médicamenteux est souvent chronique et requiert des associations d'antiarythmiques. L'ablation est souvent requise et le pronostic est habituellement bon.

Dans les *tachycardies atriales chaotiques*, on a une activité atriale polymorphe instable avec au moins trois morphologies des ondes P′ (figure 43.4). Le traitement repose sur la digoxine et l'amiodarone maintenues pendant 1 à 2 ans, ce qui aboutit à une résolution spontanée.

Tachycardies jonctionnelles réciproques

Elles correspondent à un nombre d'ondes P′ égal au nombre de QRS. Ce sont les tachycardies les plus fréquentes (figure 43.5). Les tachycardies

Figure 43.3. Tachysystolie auriculaire.
A. Tachycardie à complexes fins avec ondes P non visibles. B. Manœuvre vagale démasquant la tachycardie atriale en créant un bloc de conduction entre les ondes P′ de tachycardie qui restent immuables et les QRS.

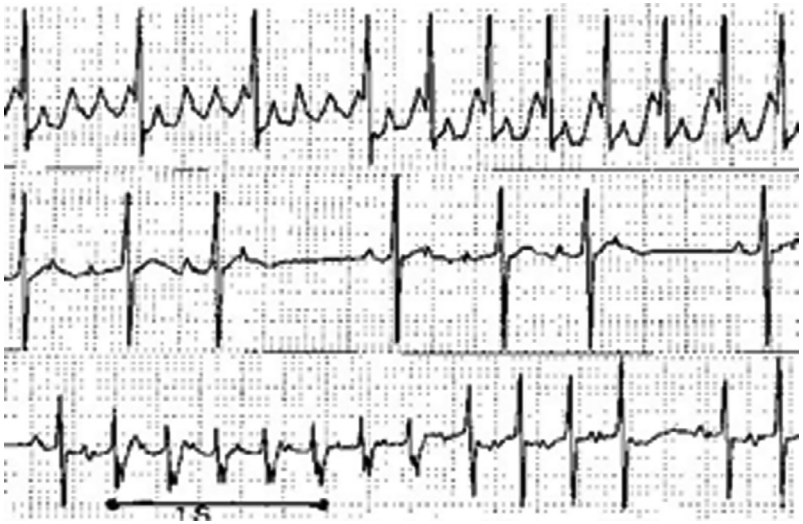


Figure 43.4. Tachycardie atriale chaotique.
Noter les différentes morphologies des ondes P chez un même patient.

jonctionnelles réciproques permanentes sont rares, mais souvent très résistantes au traitement médical (figure 43.6).

Chez le nourrisson, l'arrêt du trouble du rythme est souvent obtenu par une manœuvre vagale. Les récidives sont fréquentes et un traitement pré-

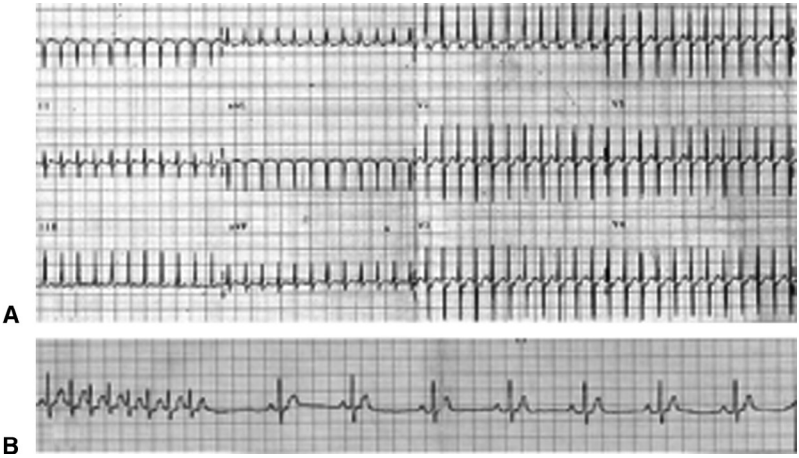


Figure 43.5. Tachycardies jonctionnelles.
A. Tachycardie jonctionnelle à QRS fins avec ondes P non visibles. B. Tachycardie jonctionnelle interrompue par test à l'adénosine triphosphate.

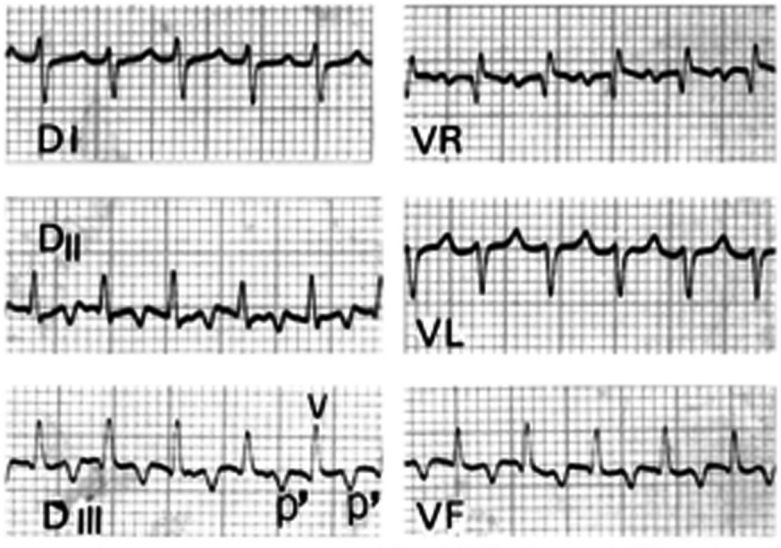


Figure 43.6. Tachycardie jonctionnelle réciproque permanente (P' = RS).
Noter l'inversion des ondes P' en DII.

ventif par l'amiodarone est prescrit pour 6 à 12 mois. Au-delà, plus de 80 % des enfants ne récidivent pas et le traitement est arrêté définitivement.

Chez l'enfant, s'il s'agit de la première crise de tachycardie jonctionnelle réciproque et en l'absence de syndrome de Wolff-Parkinson-White, on ne

prescrit pas systématiquement de traitement préventif des récidives. En présence de récidives fréquentes et cas de syndrome de Wolff-Parkinson-White (figure 43.7), il est recommandé d'étudier la perméabilité de la voie accessoire et de tenter de déclencher une fibrillation auriculaire. S'il s'agit d'une voie accessoire peu perméable et en l'absence de vulnérabilité atriale augmentée, on s'abstient de faire une ablation sauf si l'enfant est gêné par des récidives fréquentes. S'il s'agit d'une voie accessoire très perméable, une ablation par radiofréquence sera faite (figure 43.8).

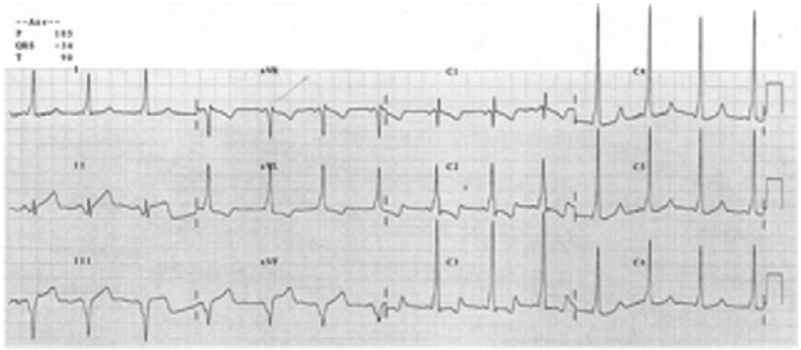


Figure 43.7. ECG d'un enfant ayant un syndrome de Wolff-Parkinson-White.
Noter l'onde delta devant chaque QRS.

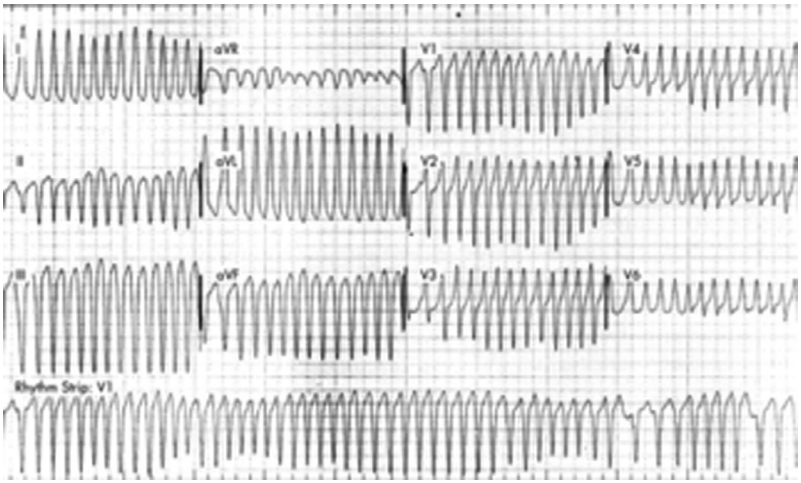


Figure 43.8. Tachycardie jonctionnelle avec conduction orthodromique par la voie accessoire dans un syndrome de Wolff-Parkinson-White.
Il s'agit d'une tachycardie supraventriculaire avec un aspect de QRS large, et dangereuse sur le plan hémodynamique. L'administration d'adénosine triphosphate peut être dangereuse. Un avis spécialisé est indispensable.

Tachycardies hissiennes

Elles sont identifiées par un nombre de QRS supérieur au nombre d'ondes P' ; elles sont dues à un foyer ectopique hissien. Elles sont l'apanage du nouveau-né ou des enfants ayant subi des interventions de chirurgie cardiaque à cœur ouvert. Le diagnostic repose sur l'observation d'une dissociation auriculo-ventriculaire (figure 43.9). Le traitement est long et repose sur l'amiodarone ou la flécaïnamide. La guérison est possible en plusieurs années. Une ablation peut être proposée, mais elle fait courir le risque de bloc auriculo-ventriculaire.

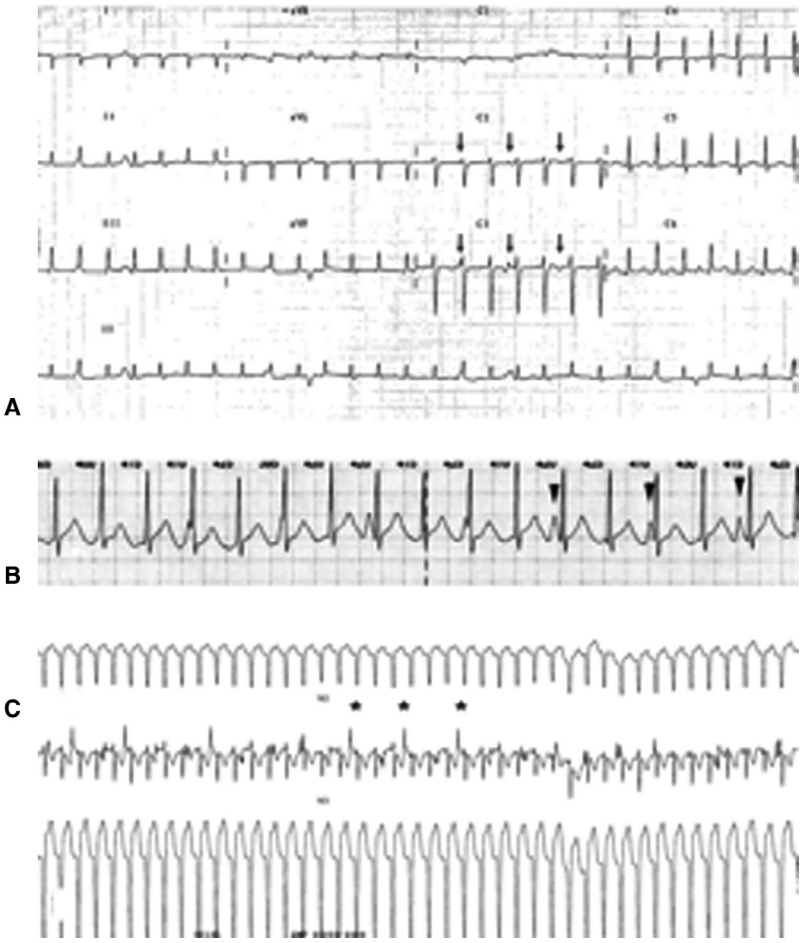


Figure 43.9. Tachycardie hissienne.
A. Noter la dissociation auriculo-ventriculaire avec plus de QRS que d'ondes P (flèches). B. Même aspect centré sur une dérivation. C. Enregistrement œsophagien confirmant la dissociation auriculo-ventriculaire avec plus de QRS que d'ondes P (*).

Diagnostic d'une tachycardie ventriculaire

Le diagnostic est facile quand l'ECG montre une tachycardie régulière, à QRS larges avec dissociation auriculo-ventriculaire, s'accompagnant de complexes de fusion et de capture. Dans les formes avec conduction rétrograde 1/1 ou si les ondes P sont invisibles, une manœuvre vagale ou un enregistrement œsophagien indiqueront l'origine ventriculaire de l'arythmie en éliminant un bloc de branche fonctionnel sur TSV.

Les *TV monomorphes* dites idiopathiques du nourrisson sont observées entre 6 et 18 mois (figure 43.10). Leur traitement repose sur l'amiodarone. Chez l'enfant plus grand, il faut rechercher une cause : tumeur cardiaque, myocardiopathie, dysplasie arythmogène du ventricule droit, etc.

Les *TV polymorphes* (figure 43.11) s'observent dans deux affections : la tachycardie ventriculaire catécholergique responsable d'accès de TV à l'effort et le syndrome du QT long congénital (figure 43.12), responsable de torsades de pointes. L'exploration de ces deux types de TV doit être faite en milieu spécialisé. Le diagnostic moléculaire de ces maladies génétiquement hétérogènes guide les traitements. Le traitement repose sur les bêta-bloquants. L'implantation d'un stimulateur cardiaque, voire d'un défibrillateur automatique, peut être indiquée dans certaines formes génétiques ou résistantes au traitement médical habituel.

Diagnostic des bradycardies

Les bradycardies sont rarement symptomatiques chez l'enfant. Les symptômes sont superposables à ceux de l'adulte : syncope, lipothymie, fatigue, dyspnée d'effort. Elles peuvent être révélées par une tachycardie ventricu-

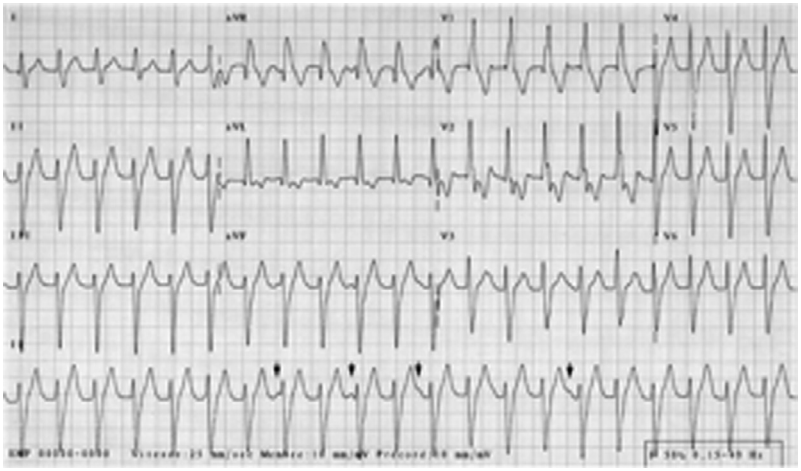


Figure 43.10. Tachycardie ventriculaire monomorphe néonatale de bon pronostic.

Figure 43.11. Tachycardie ventriculaire polymorphe du nouveau-né devant absolument faire rechercher une cause sous-jacente métabolique, malformative ou tumorale et faire évoquer les maladies rythmiques héréditaires.

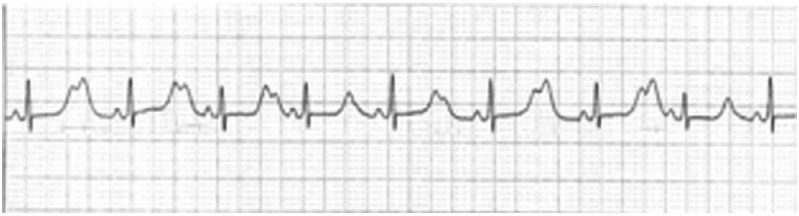


Figure 43.12. QT long.

laire polymorphe (torsade de pointes) qu'il s'agisse d'un syndrome du QT long ou d'un bloc auriculo-ventriculaire de haut degré.

Les bradycardies sinusales sont le plus souvent liées à un contexte vagal.

Les fausses bradycardies liées aux extrasystoles auriculaires bloquées qui décalent la conduction sont un motif fréquent de consultation en période néonatale.

Le diagnostic électrocardiographique est simple. Les différents types de blocs auriculo-ventriculaires (BAV) sont rappelés dans les figures 43.13 et 43.14. Tout type de BAV justifie une consultation en milieu spécialisé à la recherche d'une cause sous-jacente qui peut être une maladie rythmique héréditaire, une cardiopathie congénitale (double discordance, hétérotaxie), ou un BAV allo-immun lié à un lupus maternel.

Figure 43.13. Bloc auriculo-ventriculaire.
A. BAV I avec allongement de l'espace PR. B. BAV du deuxième degré avec allongement progressif de l'espace PR avant une onde P bloquée – type Luciani-Wenckebach. C. BAV du troisième degré avec dissociation auriculo-ventriculaire complète.

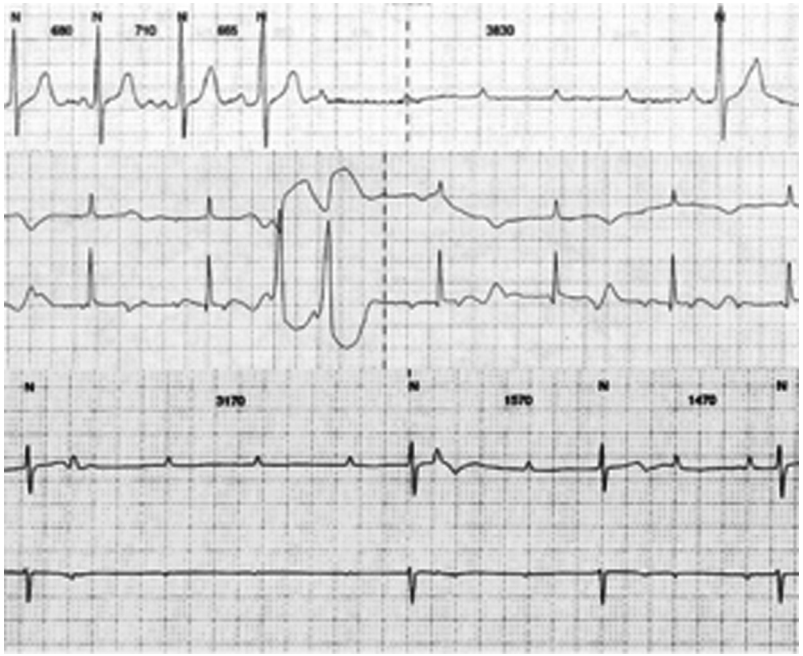


Figure 43.14. BAV complet avec extrasystole ventriculaire à risque de tachycardie ventriculaire polymorphe de type torsade de pointes.

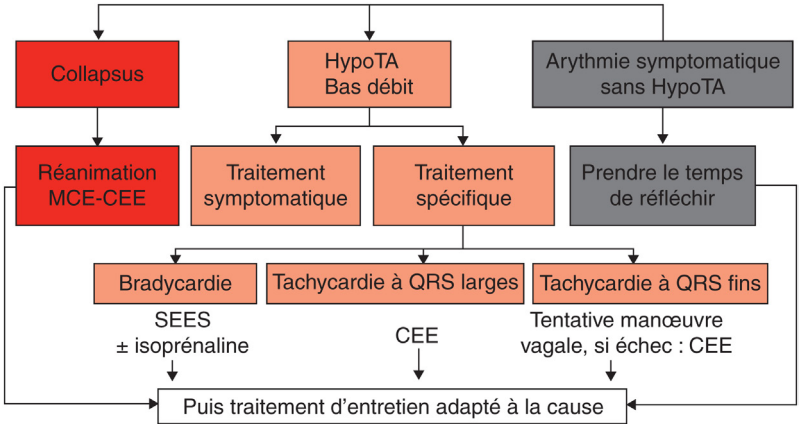


Figure 43.15. Conduite à tenir en urgence devant un trouble du rythme.
CEE : choc électrique externe ; HypoTA : hypotension artérielle ; MCE : massage cardiaque externe ; SEES : sonde d'entraînement électrosystolique.

Conduite à tenir

La conduite à tenir aux urgences devant un trouble du rythme est résumée dans la figure 43.15.

En cas de détresse vitale, après le diagnostic ECG, il faut faire un choc électrique externe ou mettre en place un défibrillateur semi automatique. En cas de bradycardie extrême, un entraînement électrosystolique externe peut être fait après un massage cardiaque.

L'administration d'antiarythmiques par voie intraveineuse doit être faite après l'avis d'un médecin spécialisé dans les troubles du rythme de l'enfant.

La prescription d'un traitement antiarythmique de fond pour une tachycardie doit être réservée à des médecins spécialisés.

44 Arrêt cardiaque

G. Chéron

Définition

L'arrêt cardiaque de l'enfant, contrairement à celui de l'adulte, est dans la très grande majorité des cas la conséquence d'une hypoxie. Les causes cardiaques, rythmologiques (fibrillation ventriculaire, tachycardie ventriculaire) sont plus rares. Pour ces raisons, la prise en charge de l'arrêt cardiaque de l'enfant est différente de celles de l'adulte. Le pronostic à court et à moyen terme de l'arrêt cardiaque de l'enfant est sombre. Un effort important doit porter sur sa prévention, c'est-à-dire sur l'identification précoce des situations à risque.

Épidémiologie

Soixante-dix pour cent de la mortalité à l'âge pédiatrique concerne les nourrissons âgés de moins de 1 an, et 40 % le premier mois de vie. Les affections responsables sont les pneumopathies, les diarrhées, le paludisme et les complications de la prématurité et des détresses respiratoires pour la mortalité néonatale. Les maladies infectieuses (pneumonies, sepsis) représentent aussi le quart de la mortalité du premier mois de vie. Chez l'enfant plus grand, les accidents (chutes, noyades, intoxications, brûlures…) sont la première cause de mortalité.

Arrêts cardiaques extrahospitaliers

L'incidence des arrêts cardiaques extrahospitaliers sans cause traumatique chez l'enfant est de 6 à 8/100 000 personnes/année et varie selon l'âge : 73/100 000 avant l'âge de 1 an, 3,7 pour les enfants et 6,4 pour les adolescents. Ils surviennent majoritairement au domicile, rarement devant témoin. Avant l'âge de 1 an, les morts subites du nourrisson ont une place importante. Le décès survient pendant une période de sommeil présumé, en l'absence de témoin. Le nourrisson est découvert tardivement et il n'y a pas toujours des manœuvres de réanimation. Passé l'âge de 1 an, intoxications, traumatismes, accidents deviennent les causes principales.

Les autres causes sont l'asphyxie, le sepsis, l'évolution terminale de pathologies préexistantes (tumeurs, oncohématologie, encéphalopathie). Le rythme cardiaque initial n'est en règle pas connu dans les arrêts extrahospitaliers, compte tenu du délai d'arrivée des secours.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Arrêts cardiaques intrahospitaliers

Les arrêts cardiaques intrahospitaliers relèvent de causes médicales. Ils sont cent fois plus fréquents que les arrêts extrahospitaliers. L'arrêt est l'ultime conséquence d'une insuffisance respiratoire ou circulatoire. Les mécanismes de compensation longtemps maintenus s'épuisent ; la pression artérielle chute, signant l'insuffisance circulatoire ou le choc décompensé, puis la fréquence cardiaque ralentit et l'arrêt cardio-respiratoire (ACR) survient chez un enfant hypoxémique, hypercapnique et en acidose métabolique.

L'arrêt cardiaque est l'ultime complication de l'évolution d'une hypoxie (asthme, laryngite, bronchiolite, épiglottite, pneumopathie), d'un sepsis, d'une cardiopathie congénitale – notamment en postopératoire de chirurgie cardiaque – ou d'une myocardiopathie, d'une encéphalopathie convulsivante ou non, ou d'un syndrome polymalformatif.

Lors des arrêts intrahospitaliers (70 % surviennent en réanimation), le rythme d'arrêt est dans 80 % des cas un rythme non chocable. Il s'agit dans trois quarts des cas d'une asystolie ou d'une bradycardie avec une insuffisance circulatoire, et dans près de 10 % des cas d'une activité électrique sans pouls (AESP). Les rythmes défibrillables (FV/TV sans pouls) représentent 10 à 15 % des arrêts cardio-respiratoires pédiatriques. Leur fréquence augmente avec l'âge. Ils apparaissent aussi dans 20 % des cas au cours de la prise en charge d'une asystolie. La survie au décours d'une FV/TV initiale est de l'ordre de 35 %, mais elle n'est que de 10 % lorsque le trouble du rythme ventriculaire survient au décours d'une asystolie.

Que l'arrêt cardiaque soit intra- ou extrahospitalier, les facteurs de mauvais pronostic sont un rythme non chocable, une longue durée de réanimation avant le retour à un rythme perfusant, une acidose lactique plus importante, plusieurs dysfonctions d'organes après le retour à un rythme circulant. À l'inverse, les éléments de meilleur pronostic sont la survenue de l'arrêt en milieu hospitalier universitaire ou pédiatrique, la présence d'une cardiopathie congénitale connue, d'une insuffisance respiratoire, d'un rythme chocable, une cause cardiaque chirurgicale plutôt qu'une cause cardiaque médicale.

Réanimation cardio-respiratoire de base

Il s'agit des manœuvres permettant d'identifier l'arrêt cardiaque, de maintenir les voies aériennes ouvertes, d'assurer une ventilation pulmonaire et une circulation sanguine efficaces. Ces gestes de premiers secours sont réalisés jusqu'à l'intervention d'une équipe médicalisée. Les adaptations de la prise en charge, que des risques de transmission de maladies infectieuses peuvent nécessiter, sont traitées plus loin dans ce chapitre.

Reconnaissance, prise en charge de l'arrêt cardiaque

Nous décrivons la prise en charge d'un arrêt extrahospitalier, avant l'arrivée des secours et des techniques de réanimation.

Le diagnostic d'arrêt repose sur l'absence de réactivité spontanée ou aux stimulations associée à une absence de ventilation efficace ou à la présence de gasps. Le sauveteur n'a pas besoin de rechercher le pouls.

L'absence de réactivité et l'absence de ventilation normale doivent faire commencer la séquence de réanimation. Cette séquence pour l'enfant prépubère, l'enfant noyé, l'enfant victime d'un traumatisme ou d'une intoxication, quels que soient leurs âges, diffère de celle de l'adulte. En revanche, pour l'enfant pubère, l'enfant porteur d'une cardiopathie connue et pour l'enfant qui s'écroule brutalement devant témoin, il faut appliquer la séquence de réanimation adulte en raison de la plus grande fréquence des troubles du rythme ventriculaire.

Séquence de réanimation de base pédiatrique

Elle concerne les enfants prépubères, les noyés, les traumatisés, les intoxiqués.

Une fois l'arrêt reconnu, la séquence consiste à :

- appeler à l'aide un éventuel entourage sans quitter la victime ou faire le 15 sur son téléphone portable, brancher le haut-parleur et débuter la séquence suivante sans attendre la réponse ;
- ouvrir les voies aériennes et les libérer ;
- rechercher une ventilation pendant 10 secondes ; en son absence faire 5 insufflations ;
- rechercher des signes de vie (toux, respiration, mouvements) pendant 10 secondes au maximum ; en leur absence, le sauveteur doit alerter les secours (le SAMU) si ce n'était pas déjà fait ;
- commencer des compressions thoraciques et les alterner avec des insufflations sur un rythme 15 compressions–2 insufflations, pendant 1 minute, soit quatre à cinq cycles ; le rythme des compressions est de 100–120/minute ; la profondeur de 3–4 cm chez le nourrisson, 4–5 cm chez l'enfant.

Après l'appel téléphonique, le sauveteur reprend les séquences compressions/insufflations jusqu'à l'arrivée des secours.

Lorsque deux sauveteurs sont sur place d'emblée, l'un débute cette séquence pendant que le second alerte les secours, va chercher un défibrillateur automatisé externe (DAE) et le met en place sur l'enfant.

Séquence de réanimation de base adulte

Elle s'applique aux enfants pubères (pilosité sur les mollets, développement mammaire), aux enfants porteurs d'une cardiopathie connue et à ceux

qui s'écroulent brutalement devant témoin, sans notion de traumatisme. Du fait de l'âge ou des circonstances brutales de l'arrêt, l'hypothèse d'un trouble du rythme ventriculaire est privilégiée. Le pronostic dépend de la précocité du choc électrique.

La séquence consiste à :

- appeler les secours (le SAMU) ;
- ouvrir les voies aériennes et les libérer ;
- faire 5 insufflations ;
- chercher des signes de vie (toux, respiration, mouvements) ; en leur absence, commencer les compressions thoraciques alternées avec les insufflations selon un rythme de 30 compressions–2 insufflations jusqu'à l'arrivée des secours.

Ouvrir et libérer les voies aériennes (figures 44.1 et 44.2)

Placer l'enfant sur le dos. L'occiput au cours des premières années de vie est proéminent par rapport au rachis cervical et est responsable d'une obstruction des voies aériennes lorsque l'enfant est en décubitus dorsal. L'ouverture des voies aériennes se fait par la manœuvre universelle. Le sauveteur se place à côté de l'enfant. Il défléchit légèrement la tête de l'enfant en la basculant vers l'arrière grâce à une main placée sur son front. L'autre main saisit la partie osseuse de la pointe du menton et la soulève vers le haut et l'avant. Le pouce et l'index doivent saisir la pointe du menton et ne pas appuyer sur les tissus mous du plancher de la bouche, ce qui refoulerait la langue vers le palais et obstruerait la cavité buccale. Plus l'enfant est jeune, moins il faut mettre la tête en hyperextension.

Figure 44.1. Extension de la tête–soulèvement du menton.
Source : Chéron G., *et al.* Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

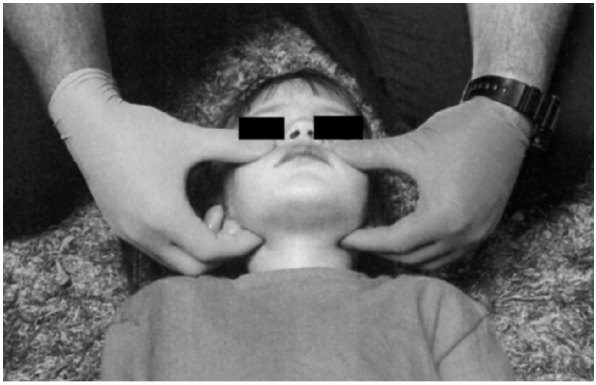


Figure 44.2. Antépulsion de la mâchoire sans extension de la tête.
Source : Chéron G., *et al.* Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

Cette manœuvre ne doit pas être réalisée chez l'enfant suspect de traumatisme cervical, car il existe un risque de déplacer une fracture du rachis. Pour l'enfant traumatisé, le sauveteur se place à la tête de l'enfant, les paumes des mains en appui sur ses oreilles et avec ses doigts placés sous l'angle de la mâchoire, il refoule vers le haut et l'avant le maxillaire inférieur.

Dès que possible, une canule oro-pharyngée doit être mise en place.

Rechercher une ventilation efficace

Cette étape dure 10 secondes. Le sauveteur regarde si le thorax se soulève, se penche au-dessus des voies aériennes maintenues ouvertes pour écouter d'éventuels bruits respiratoires, pour sentir un éventuel souffle d'air sur sa joue.

Insufflations

Elles sont faites par bouche-à-bouche chez l'enfant de plus de 1 an, bouche-à-bouche ou bouche-à-bouche–nez chez le nourrisson de moins de 1 an. Pendant le bouche-à-bouche, il faut pincer les narines pour que l'air insufflé ne puisse pas ressortir par le nez.

Les insufflations durent chacune 1 à 1,5 seconde. Le volume insufflé doit permettre de voir la paroi thoracique se soulever. Le temps donné à l'expiration, passive du fait de l'élasticité du gril costal, est au moins égal à celui de l'insufflation. Entre deux insufflations, le sauveteur se redresse au-dessus de l'enfant pour reprendre de l'air à distance de l'air expiré par l'enfant.

Compressions thoraciques (figures 44.3 et 44.4)

Elles se font chez l'enfant pubère comme chez l'adulte, c'est-à-dire avec deux mains placées l'une sur l'autre au milieu de la poitrine, paume sur le sternum.

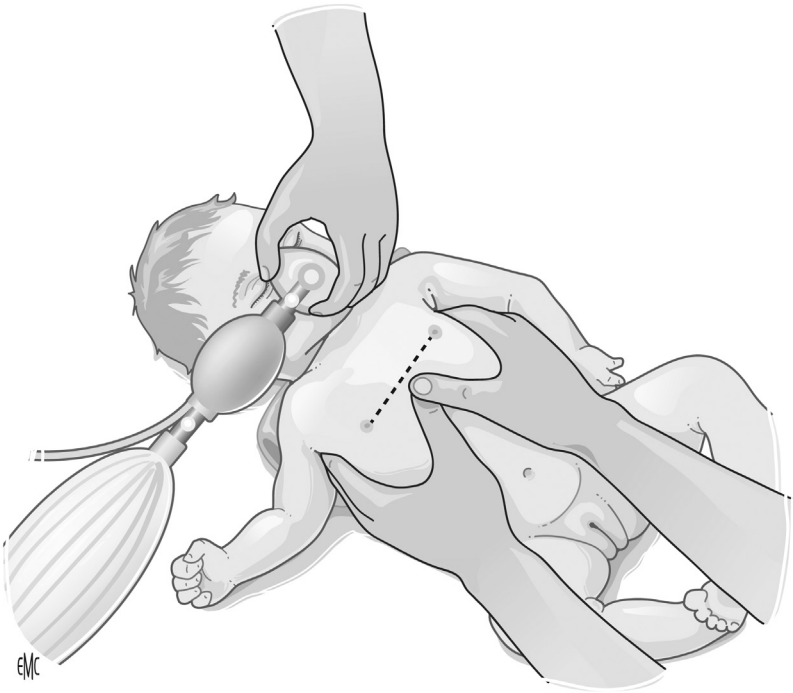


Figure 44.3. Réanimation cardiopulmonaire du nouveau-né utilisant la technique avec les deux pouces.
Les deux pouces sont placés l'un à côté de l'autre sur la moitié inférieure du sternum, sauf si le nouveau-né est trop petit (ou si les mains du sauveteur sont particulièrement grandes). Dans ce cas, les pouces peuvent être placés l'un sur l'autre. Les doigts empaument le thorax et soutiennent le dos.
Source : Chéron G., *et al.* Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

Chez le nourrisson, les doigts sont placés sur la moitié inférieure du sternum, au-dessus de la xiphoïde. Les compressions sont réalisées deux doigts posés perpendiculairement à la paroi thoracique si le sauveteur est seul, avec les deux pouces appliqués l'un sur l'autre ou l'un à côté de l'autre, les paumes des mains encerclant le thorax s'il y a deux sauveteurs. Lorsque la morphologie de l'enfant ne permet plus cette technique, au-dessus de 10 kg en moyenne, les compressions sont faites avec le talon d'une ou deux mains comme chez l'adulte.

Les compressions sont appuyées pour déprimer la paroi sur une profondeur de l'ordre du tiers du diamètre antéro-postérieur du thorax. L'objectif est de générer des pressions intra-aortiques suffisantes pour assurer une perfusion, notamment coronaire, efficace. La relaxation totale de la cage thoracique entre les compressions est indispensable pour permettre au

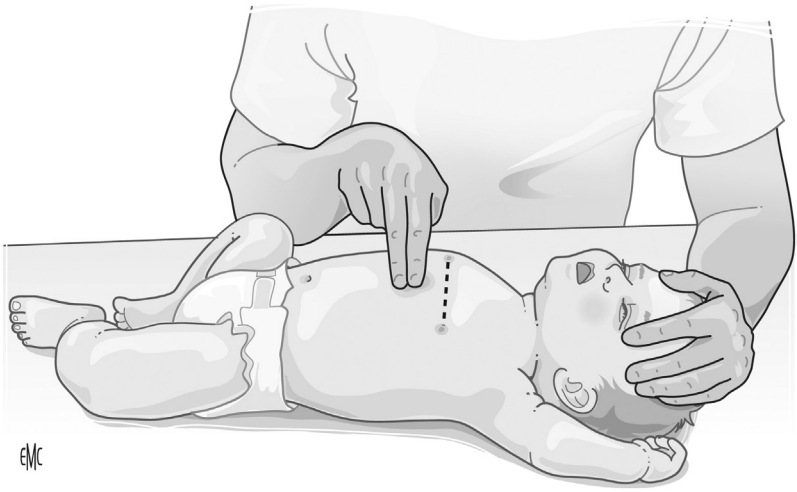


Figure 44.4. Technique de réanimation cardiopulmonaire avec deux doigts.
L'annulaire et le majeur d'une main sont placés sur la moitié inférieure du sternum. L'autre main doit tenir le front de l'enfant afin de maintenir la tête dans une position qui permet l'ouverture des voies aériennes.
Source : Chéron G., *et al*. Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

cœur de se remplir. La fréquence des compressions est de 100 à 120 par minute, ce qui correspond au cours de ces gestes de réanimation de base à 60 à 80 compressions réelles par minute en raison des interruptions pour les insufflations. Il est conseillé de changer de sauveteur toutes les 2 minutes pour éviter l'épuisement.

Réanimation cardio-respiratoire pédiatrique avancée

Elle est réalisée par l'équipe médicale qui dispose du matériel de réanimation. Plusieurs professionnels interviennent simultanément sous la direction du chef d'équipe, qui définit une action pour chaque sauveteur. Cette séquence est celle qui s'applique aux arrêts intrahospitaliers comme aux bradycardies profondes responsables de troubles hémodynamiques.

Voies aériennes et ventilation

Une canule oro-pharyngée est mise en place après aspiration (figure 44.5).

La ventilation en oxygène pur est faite dès que possible avec un masque de taille adaptée à la morphologie de l'enfant et un ballon autogonflable muni d'une valve de surpression (figure 44.6). L'alternance 15 compressions thoraciques–2 insufflations doit être respectée. Les insufflations avec

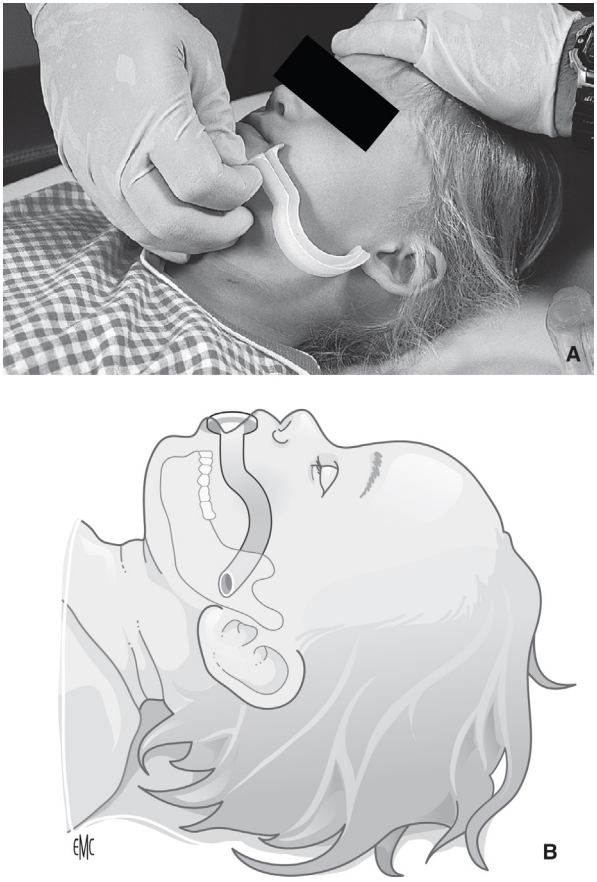


Figure 44.5. Canule oro-pharyngée.
La taille adaptée est déterminée en portant le matériel contre la joue du patient (A) et en choisissant la canule qui va du coin de la bouche à l'angle de la mâchoire (B).
Source : Chéron G., *et al.* Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

le ballon durent 1 à 1,5 seconde. Le volume insufflé et la pression d'insufflation doivent permettre de soulever la paroi thoracique. L'ouverture de la valve de surpression lors de l'insufflation témoigne de pressions intrathoraciques importantes, supérieures à 40 cm d'eau, du fait soit d'un obstacle (corps étranger), soit d'un mauvais positionnement des voies aériennes. Après avoir vérifié l'ouverture et le positionnement des voies aériennes, il est nécessaire de bloquer la valve de surpression pour continuer les insufflations.

L'intubation trachéale chez l'enfant en arrêt cardiaque ne nécessite pas de prémédication. Elle n'est pas une urgence si la ventilation au masque

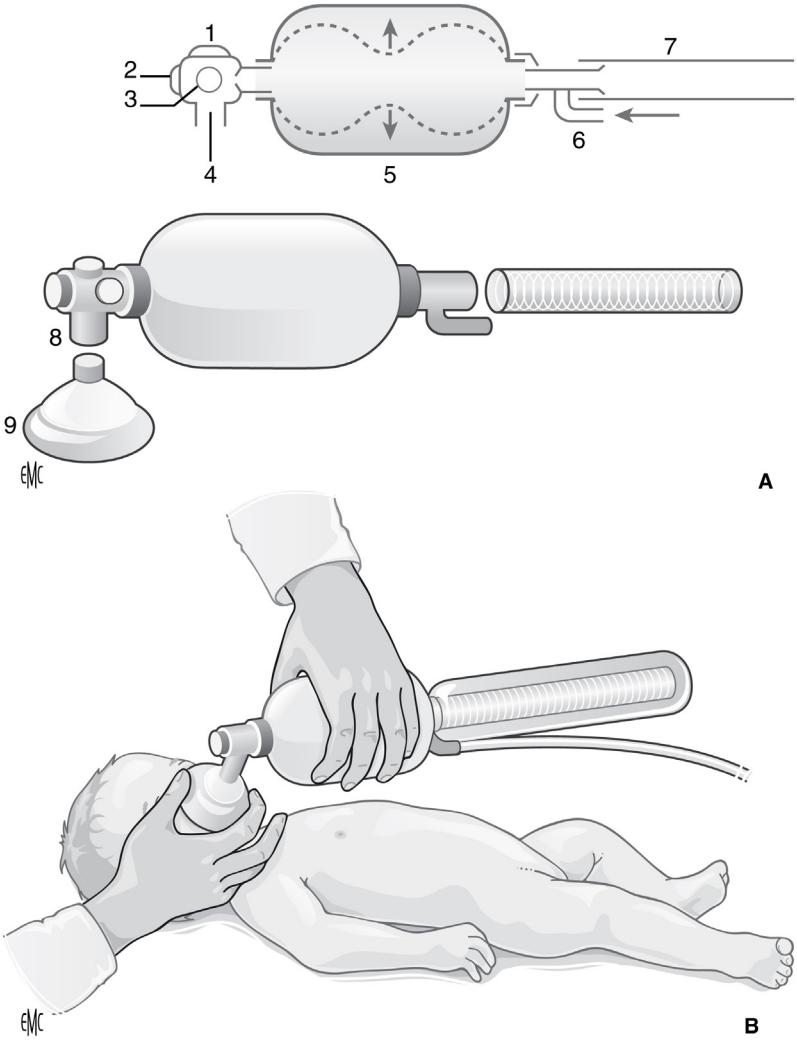


Figure 44.6. Ventilation manuelle au masque.
A. Appareil de ventilation manuelle (type Ambu® pédiatrique). 1. valve de surpression ; 2, 3. valves insufflatoire et respiratoire ; 4. valve Ambu® complète ; 5. ballon à paroi semi-rigide et élastique ; 6. branchement de l'oxygène ; 7. manchon réservoir (nécessaire en cas de branchement latéral de l'O_2, si on veut enrichir la fraction d'oxygène dans les gaz inspirés [FiO_2]) ; 8. raccord patient universel ; 9. masque bébé (taille 0). B. Ventilation manuelle au masque.
Source : Chéron G., *et al.* Arrêt cardiaque de l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2012 ; 7 : 1-11 [article 25-140-A-40].

et au ballon est efficace. Elle doit être faite par la personne la plus expérimentée, par voie orotrachéale, avec une sonde à ballonnet. Leur utilisation impose de contrôler systématiquement et régulièrement la pression de gonflement du ballonnet (< 25 cm H_2O). Elle protège du risque d'inhalation et est indispensable avant tout transport. Une fois l'enfant intubé, il n'est plus besoin d'interrompre les compressions thoraciques pendant les insufflations. La capnographie est systématiquement monitorée. La fréquence des insufflations au ballon est fonction de l'âge : 30/minute chez le nouveau-né, 25 jusqu'à 1 an, 20 jusqu'à 8 ans, 15 après 8 ans, 10 après 12 ans. Il faut viser une saturation de 94–98 % une fois un rythme perfusant récupéré.

Hémodynamique

Les compressions thoraciques sont poursuivies à la fréquence de 100 à 120/min. Un *monitoring* est mis en place. La position, le branchement des électrodes et l'amplitude du voltage sur le tracé sont vérifiés. Le tracé permet de distinguer les rythmes défibrillables (FV, TV) des rythmes « non défibrillables » (asystolie, AESP). Cette distinction conditionne la suite de la prise en charge (tableau 44.1).

Un troisième assistant, responsable des injections médicamenteuses, met en place une voie d'abord : voie intra-osseuse.

Rythmes non défibrillables : asystolie, activité électrique sans pouls (AESP)

La séquence de prise en charge consiste à poursuivre les compressions thoraciques et la ventilation, et à administrer de l'épinéphrine (adrénaline) toutes les 3 à 5 minutes, par voie intraveineuse, à la dose de 10 µg/kg, soit 0,1 mL/kg d'une solution à 1/10 000 (soit une ampoule de 1 mL = 1 mg dilué avec 9 mL de sérum physiologique).

La réanimation cardio-pulmonaire (RCP) est poursuivie et l'analyse du rythme sur le scope est faite toutes les 2 minutes. Si le rythme non défibrillable persiste, les manœuvres sont poursuivies pendant 2 minutes avant une nouvelle analyse. Si le rythme devient un rythme défibrillable, l'algorithme de prise en charge est modifié (voir plus loin). Pendant cette séquence, les causes traitables d'arrêt cardiaque doivent être recherchées et corrigées : hypoxie, hypovolémie, hypo- ou hyperkaliémie, hypo- ou hypercalcémie, hypo- ou hypermagnésémie, hypoglycémie, troubles hydroélectrolytiques, hypo- ou hyperthermie, pneumothorax sous tension, tamponnade, intoxications, embolie pulmonaire ou coronaire (tableau 44.2). Une fois un rythme sinusal restauré au scope, il est indispensable de confirmer la reprise d'une circulation efficace par la recherche d'un pouls central palpable.

Tableau 44.1. Prise en charge des arrêts cardiaques

A. Ouvrir – désobstruer – sécuriser (canule de Guédel) les voies aériennes
B. Ventiler au masque et au ballon – oxygène 100 %
C. Commencer les compressions thoraciques à raison de 100 à 120/min (15/2), placer un scope et poser une intra-osseuse

Non défibrillable	Rythme	Défibrillable
Adrénaline[a] + 2 min RCP ↓ Réévaluer le rythme[b] ↓ 2 min RCP ↓ Réévaluer le rythme[b] ↓ Adrénaline[b] + 2 min RCP ↓ Réévaluer le rythme[b] ↓ 2 min RCP…	Pendant les 2 min de RCP, penser aux causes réversibles 4 H 4 T (voir tableau 44.2) Pendant les 2 min de RCP, intuber l'enfant Une fois l'enfant intubé, ventiler sur le tube sans interrompre les compressions	1er CE 4 J/kg + 2 min RCP, puis réévaluer le rythme[b] ↓ 2e CE + 2 min RCP, réévaluer le rythme[b] ↓ 3e CE + 2 min RCP Injecter adrénaline[b], puis amiodarone Puis réévaluer le rythme[b] ↓ 4e CE + 2 min RCP, puis réévaluer le rythme[b] ↓ 5e CE + 2 min RCP, injecter adrénaline[b], puis amiodarone Puis réévaluer le rythme[b] ↓ 6e CE + 2 min RCP, puis réévaluer le rythme[b] ↓ 7e CE + 2 min RCP, injecter adrénaline puis réévaluer le rythme[b]…

[a] Adrénaline 10 µg/kg, soit 0,1 mL/kg de la solution à 1/10 000.
[b] S'il apparaît un rythme sinusal sur le scope > 60/min, chercher un pouls. Sa présence signifie le retour à une circulation spontanée. Si le rythme est inférieur à 60/min, avec des troubles de l'hémodynamique périphérique, même avec un pouls, continuer les compressions thoraciques.
CE : choc électrique ; RCP : réanimation cardio-pulmonaire.

Rythmes défibrillables : fibrillation ventriculaire, tachycardie ventriculaire

Le traitement de ces troubles du rythme repose sur la défibrillation. La RCP étant poursuivie (15 compressions thoraciques–2 insufflations), le choc électrique externe est administré avec une énergie de 4 J/kg et suivi de 2 minutes de RCP. Le rythme est analysé au terme de ces 2 minutes. S'il reste identique, un second choc est réalisé, suivi de 2 minutes de RCP, avant une nouvelle analyse du rythme. S'il est toujours identique, un troisième choc est réalisé, suivi de 2 minutes de RCP. Pendant ces 2 minutes, une injection IV d'adrénaline (10 µg/kg, soit 0,1 mL/kg de la solution à 1/10 000), puis une injection d'amiodarone 5 mg/kg en bolus sont faites. Pour les équipes

qui savent la manier, la lidocaïne (1 mg/kg) peut être utilisée. Au terme de ces 2 minutes, si le rythme est toujours identique un quatrième choc est fait, suivi de 2 minutes de RCP. Au cours de cette séquence, les causes traitables d'arrêt cardiaque sont recherchées et corrigées (tableau 44.2).

Défibrillation, choc électrique externe

Les palettes sont appliquées pour englober le cœur, l'une sous la clavicule droite, l'autre à la pointe du cœur. Un gel de contact ou des patchs gélifiés facilitent la transmission de l'onde électrique. Les palettes pédiatriques (diamètre 4,5 cm) sont utilisées pour les nourrissons âgés de moins de 1 an ou jusqu'à 10 kg. Passé cet âge, il faut utiliser les palettes adultes (diamètre 8 à 13 cm). La pression des palettes sur le thorax doit être forte. Chez les tout petits enfants, une palette est placée sur la face antérieure du thorax et la seconde dans le dos, l'enfant étant maintenu entre et par les palettes en décubitus latéral. La dose d'énergie est de 4 J/kg. Il ne faut pas défibriller avec des énergies supérieures à 120–200 J. Toutefois, il faut augmenter l'énergie des chocs successifs en cas de FV/TV réfractaires, à 6 J/kg, voire 8 J/kg (au 6e choc), sans dépasser 360 J.

Les défibrillateurs semi-automatiques sont actuellement fiables chez l'enfant âgé de plus de 1 an. Ils doivent être utilisés chaque fois que possible avec un atténuateur d'énergie pour délivrer des chocs de l'ordre de 50 à 75 J chez l'enfant de moins de 8 ans et/ou de moins de 25 kg. Faute d'atténuateurs d'énergie, les défibrillateurs automatiques adultes peuvent être utilisés.

Autres traitements

Dans ces séquences de prise en charge, il n'y a pas de place pour le sérum glucosé, qui aggraverait l'acidose tissulaire.

L'administration de bicarbonates (1 meq/kg) est réservée aux arrêts cardiaques prolongés avec acidose métabolique préexistante, aux hyperkaliémies et aux intoxications par antidépresseurs tricycliques. L'injection de bicarbonates génère la formation de CO_2 et aggrave la dysfonction ventriculaire.

Tableau 44.2. Causes réversibles des arrêts cardiaques

4 H	4 T
Hypoxie	Pneumothorax sous tension
Hypovolémie	Tamponnade
Hypo- ou hyperhypokaliémie, hypo- ou hypercalcémie, hypo- ou hypermagnésémie, hypoglycémie	Toxiques
Hypo- ou hyperthermie	Thrombo-embolie (coronaire, pulmonaire)

Les sels de calcium n'ont de place que pour les hypocalcémies démontrées. Par conséquent, l'administration de chlorure ou de gluconate de calcium est recommandée exclusivement en présence d'hyperkaliémie, d'hypocalcémie, d'hypermagnésémie documentée ou d'intoxication aux calcium-bloqueurs.

Le magnésium (25 à 50 mg/kg avec un maximum de 2 g) ne peut être recommandé qu'en cas d'hypomagnésémie connue ou de torsades de pointes.

Les techniques d'assistance circulatoire extracorporelle ont donné de bons résultats dans des circonstances encore exceptionnelles, du fait des contraintes techniques de mise en route de ces thérapeutiques.

Réanimation et risques de transmission de maladies infectieuses

L'épidémie de SARS-CoV-2 a nécessité l'adaptation des algorithmes de réanimation. Il convient toujours de prendre en compte la sécurité du (des) sauveteur(s), la balance des risques et des bénéfices attendus pour l'enfant. Si le risque de transmission est important, ou s'il s'agit d'une infection potentiellement très sévère, l'usage d'équipements de protection individuelle est nécessaire. Les recommandations en situation de risque infectieux sont les suivantes :

- pour les arrêts extrahospitaliers :
  - lorsque le statut infectieux de l'enfant n'est pas connu du sauveteur, reconnaître l'arrêt (absence de réactivité, de mouvements respiratoires) sans s'approcher des voies aériennes, sans les ouvrir – appeler les secours (SAMU) –, commencer les compressions thoraciques,
  - si le sauveteur dispose d'un masque chirurgical, le placer sur les voies aériennes de l'enfant pour faire la séquence 15/2,
  - si un défibrillateur automatique est disponible le placer de suite et suivre ses instructions ;
- pour les arrêts intrahospitaliers : les personnels sont équipés de protection individuelle (masque, lunettes) et la séquence est donc inchangée mais surtout le statut infectieux (SARS-CoV-2) de l'enfant est connu.

Pronostic

Le devenir des arrêts cardiaques reste médiocre. La mortalité et les séquelles neurologiques des survivants sont importantes. Le pronostic est étroitement lié au délai écoulé avant les premières manœuvres de réanimation et à la durée de la RCP.

La reprise d'un rythme perfusant lors des arrêts extrahospitaliers est très faible (6 à 10 %), moins mauvaise s'il s'agit d'un accident devant témoin

(10 à 15 %). Elle est de 25 à 50 % selon les séries lors des arrêts intrahospitaliers avec un score neurologique bon ou correct pour les deux tiers des enfants.

Un arrêt des manœuvres de réanimation doit être envisagé au-delà d'un délai de RCP supérieur à 20 minutes, sans retour à un rythme cardiaque efficace. Ce délai doit prendre en compte l'étiologie de l'arrêt cardiaque, les conditions médicales préexistantes, la durée de perte de vue estimée, le délai avant le début des manœuvres de réanimation, la durée d'arrêt cardiaque avec manœuvres de réanimation et les circonstances particulières (intoxication, immersion en eau glacée notamment).

Prévention

La plupart des enfants hospitalisés qui ont un arrêt cardiaque avaient des signes cliniques d'aggravation ou de décompensation respiratoire et/ou hémodynamique dans les heures précédant l'arrêt cardiaque, signes qui ont été recueillis, mais n'ont pas été interprétés ou n'ont pas donné lieu à une prise en charge adaptée ou efficace. Les scores cliniques de gravité (*early warning score*) développés ont les problèmes de reproductibilité communs à ces échelles. Tous sont fondés sur des données cliniques simples à surveiller et recueillir, notamment la mesure des constantes vitales.

Une fois un score d'aggravation validé, l'efficience en termes de prévention des arrêts cardiaques repose sur la capacité du personnel soignant à recueillir ce score, l'interpréter et donner l'alarme. Le principal problème réside dans la formation des personnels pour l'emploi de ces scores et l'alerte de l'équipe de réanimation.

Pour en savoir plus

Maconochie IK, Aickin R, Hazinski MF, Atkins DL, Bingham R, Bittencourt Couto T, et al. Pediatric Life Support. 2020 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations Circulation 2020;142(suppl 1):S140-84.

Nolan JP, Monsieurs KG, Bossaert L, Böttiger BW, Greif R, Lott C, et al. European Resuscitation Council COVID-19 guidelines executive summary. Resuscitation 2020;153:45-55.

Van de Voorde P, Turner NM, Djakow J, de Lucas N, Martinez-Mejias A, Biarent D, et al. European Resuscitation Council Guidelines 2021 : Paediatric Life Support. Resuscitation 2021;161:327-87.

45 COVID

A. Morand, É. Javouhey, C. Huet, F. Baudin

COVID aiguë

A. Morand

Introduction, généralités, physiopathologie

Le COVID-19 (*coronavirus disease 2019*) est la maladie liée à l'infection symptomatique par le virus SARS-CoV-2 (*sever acute respiratory syndrom coronavirus 2*).

Ce virus a été découvert en décembre 2019 en Chine dans la ville de Wuhan et a été ensuite responsable d'une pandémie mondiale historique. Il s'agit d'un virus à ARN monocaténaire, de 60 à 140 nm de diamètre, d'aspect circulaire avec un halo de spicules (donnant le nom coronavirus, venant de couronne), appartenant au genre des *Betacoronavirus*, et plus précisément à la famille des *Coronaviridae* et à l'espèce SARS-CoV. Ce virus a pour caractéristique de muter de manière relativement rapide entraînant un échappement relatif à l'immunité de l'hôte et favorisant l'infection et la transmission. Actuellement, plusieurs variants d'intérêt ont été répertoriés du fait de leur changement génétique important et de leur diffusion : alpha, bêta, gamma, delta, omicron.

Il se transmet par voie interhumaine (et probablement zoonotique) par l'air (aérosol) et les microgouttelettes principalement, la transmission par contact direct avec les muqueuses est aussi possible. La transmission orofécale n'a pas pu être mise en évidence mais n'est pas exclue.

Au sein d'un foyer, la transmission virale se fait majoritairement d'un adulte infecté vers un enfant, cependant la transmission par l'enfant est possible et non négligeable bien que celui-ci soit en général moins sécrétant.

Pour se répliquer, le virus entre dans la cellule de l'hôte, principalement grâce à la protéine S qui permet une liaison avec des récepteurs de la cellule hôte (notamment le récepteur ACE2). Puis il fusionne avec la cellule hôte et introduit son génome viral dans la cellule, notamment grâce à sa protéine N (nucléocapside). L'ARN viral est ensuite traduit par la machinerie cellulaire et de nouvelles particules virales sont libérées par exocytose, prêtes à infecter de nouvelles cellules. Le virus une fois dans la cellule modifie aussi la réponse immunitaire de celle-ci en limitant la présentation d'antigène et la production d'interféron.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Le SARS-CoV-2 présente un tropisme marqué pour les voies aériennes supérieures et inférieures, mais aussi le tube digestif, notamment l'estomac et l'intestin (voies de réplication primaire). Il peut ensuite disséminer par transport axonale, au sein de cellules immunitaires, ou par virémie. Il peut alors se répliquer dans des voies secondaires telles que le système immunitaire (ganglion, rate), le système nerveux central (moelle osseuse, cerveau), les vaisseaux, le cœur, le rein, les systèmes endocriniens, le système reproducteur, les glandes sudoripares, la peau…

Clinique

Chez l'adulte, l'infection par le SARS-CoV-2 est notamment responsable d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë, comme le SARS-CoV-1. Cette atteinte en fait la sévérité principale.

Chez l'enfant, l'infection aiguë est en générale pauci-symptomatique, voire asymptomatique, mais nous allons présenter ici les différentes atteintes possibles bien qu'elles restent rares afin de pouvoir adopter la bonne attitude selon le contexte.

L'incubation varie de 2 à 14 jours en moyenne (avec des extrêmes allant jusqu'à 21 jours).

Puis il y a la phase d'état qui dure en général 24 heures à 7 jours.

On classe les formes de COVID-19 en cinq classes selon la sévérité de la symptomatologie (tableau 45.1).

Chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 2 mois, *a fortiori* s'il s'agit d'un enfant né prématurément, il existe un risque d'apnée et de désaturation lié à l'encombrement ORL et à la part centrale de l'atteinte virale qui nécessite une vigilance particulière les 48 heures suivant le début des symptômes.

D'une manière générale, à tous les âges (nourrissons, enfants, adolescents), la rhinopharyngite reste un des symptômes principaux, associant rhinorrhée (10–60 %), congestion, érythème pharyngé (45 %), maux de gorge.

La fatigue est souvent marquée les premiers jours (10 %).

La fièvre est fréquente, généralement de courte durée, non constante (40–80 %).

Les myalgies sont fréquentes (20 %). Parfois on peut assister à une importante rhabdomyolyse avec pronostic rénal engagé, ainsi la créatine phosphokinase (CPK) doit volontiers être dosée en cas de douleurs musculaires importantes ou de troubles de la marche, ou devant des urines foncées.

La diarrhée (10–20 %) est un symptôme fréquent chez l'enfant et le nourrisson. L'hydratation doit être favorisée, mais il est rare que les selles soient profuses et cela conduit rarement à une déshydratation. Les vomissements sont retrouvés de manière plus anecdotique (5–10 %), de même que les douleurs abdominales (5 %).

Tableau 45.1. Classification clinique des infections aiguës COVID-19 selon la sévérité

Classe de sévérité	Sémiologie
1. Asymptomatique (4,5–30 %)	Sans symptôme, ni signe clinique, imagerie thoracique normale
2. Léger (50–75 %)	Symptômes d'infection aiguë des voies respiratoires supérieures, fièvre, fatigue, myalgie, toux, mal de gorge, écoulement nasal et éternuements, troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales et diarrhée). L'examen physique montre une congestion du pharynx et pas d'anomalies auscultatoires.
3. Modéré (1–40 %)	Pneumonie, associant fièvre, toux, respiration sifflante, sans hypoxémie ni dyspnée. L'auscultation pulmonaire peut retrouver de manière non systématique des ronchi, des crépitants. Le scanner thoracique montre des lésions pulmonaires, qui peuvent être subcliniques.
4. Sévère (1–5 %)	Les premiers symptômes respiratoires tels que la fièvre et la toux peuvent être accompagnés de symptômes gastro-intestinaux comme la diarrhée. La maladie progresse habituellement en une semaine, et une dyspnée, avec hypoxie, apparaît.
5. Critique (< 1 %)	Les enfants peuvent évoluer rapidement vers un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) ou une insuffisance respiratoire, et peuvent également présenter un état de choc, une encéphalopathie, une lésion myocardique ou une insuffisance cardiaque, un dysfonctionnement de la coagulation et une lésion rénale aiguë. Le dysfonctionnement des organes peut mettre en jeu le pronostic vital.

Source : Dong Y, *et al.* Epidemiology of COVID-19 among children in China. *Pediatrics* 2020 ; 145(6) : e20200702.
© 2020, American Academy of Pediatrics

Les difficultés alimentaires sont parfois présentes, en rapport avec l'encombrement ORL, la nausée ou l'anosmie. Elles sont généralement rapidement résolutives.

La laryngite, tout particulièrement chez l'enfant de 6 mois à 3 ans, est fréquente.

La toux peut être présente (10–50 %), parfois en lien avec la rhinite postérieure, une laryngite ou une trachéite, parfois en lien avec une pneumonie.

La pneumonie virale reste assez rare chez l'enfant (5 %). Elle est exceptionnellement sévère (< 1 %), elle ne conduit quasi jamais à un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) et elle nécessite généralement uniquement des traitements symptomatiques, parfois de l'oxygénothérapie en cas de dyspnée avec désaturation, et de manière exceptionnelle des lunettes haut débit ou une intubation en cas de détresse respiratoire. Cette symptomatologie se retrouve plus volontiers chez des adolescents avec les mêmes facteurs de risque que l'adulte (obésité, cardiopathie, immunodépression).

L'imagerie radiologique ne doit pas être systématique. La radiographie du thorax peut être normale ou montre un syndrome bronchique ou une

pneumonie alvéolo-interstitielle non systématisée. La TDM thoracique (elle n'est indiquée qu'en cas de signe de sévérité ou en cas d'évolution non favorable après prise en charge adaptée) retrouve un aspect de plages pulmonaires en verre dépoli, des anomalies interstitielles, des opacités alvéolaires systématisées localisées ou diffuses.

Dans certains cas, une surinfection secondaire peut avoir lieu, notamment avec le pneumocoque, *Haemophilus influenzae* et *Staphylococcus aureus*, avec développement d'otites moyennes aiguës, de conjonctivites, de pneumonies bactériennes. Il n'est pas rare qu'au cours d'une infection à SARS-CoV, il y ait de manière concomitante une pyélonéphrite aiguë, notamment chez le nourrisson de moins de 3 mois. En cas de surinfection les marqueurs de l'inflammation sont élevés : *C reactive protein* (CRP), procalcitonine (PCT), polynucléaires neutrophiles, fibrinogène, vitesse de sédimentation (VS). La CRP après 24 heures de fièvre et la PCT lorsque le bilan est plus précoce sont les marqueurs de choix pour guider l'introduction d'une antibiothérapie en cas d'arguments cliniques en faveur d'une surinfection (fièvre mal tolérée, frissons, marbrures, ou point d'appel).

Les céphalées sont fréquentes (10–30 %), parfois intenses, et parfois persistantes après la phase aiguë. Les traitements symptomatiques peuvent aider mais ne permettent en général pas leur résolution complète. L'imagerie cérébrale n'est en général pas indiquée en phase aiguë sauf en cas de signe de focalisation ; cependant si les céphalées persistent après plusieurs semaines elles doivent être explorées.

Bien que cela soit une complication rare, il est maintenant bien mis en évidence que le COVID peut être responsable d'encéphalite (< 1 %) chez l'enfant conduisant à des tableaux de confusion fébrile ou de crises convulsives fébriles. L'exploration passe par la ponction lombaire qui retrouve exceptionnellement le virus dans le liquide céphalorachidien (LCR), l'EEG qui va montrer un tracé ralenti, l'IRM cérébrale qui peut montrer des hypersignaux notamment dans les régions des bulbes olfactifs, des lobes frontaux, des hippocampes, du cervelet et du pont. Elle n'est pas recommandée en première intention mais si elle est réalisée, la tomographie par émission de positons (TEP scan) peut aussi retrouver un hypermétabolisme dans ces mêmes territoires. La récupération est généralement la règle et se fait de manière spontanée avec des traitements symptomatiques. Les troubles de la conscience associés à une dysautonomie ou à une hypoventilation peuvent conduire le patient en réanimation en phase aiguë avec dans certains cas rares la nécessité d'une ventilation mécanique en cas notamment d'apnée d'origine centrale.

Il peut exister une évolution vers une myocardite (< 1 %), cela reste rare mais doit être évoqué en cas de troubles hémodynamiques ou de douleur thoracique ou de dyspnée sans atteinte respiratoire franche. La radiographie du thorax, l'ECG, l'échographie cardiaque et le dosage de la troponine

et des BNP (*brain natriuretic peptide*) permettront de poser le diagnostic et de guider la prise en charge.

Des thromboses veineuses peuvent être favorisées par l'infection à SARS-CoV-2, de ce fait une anticoagulation préventive est recommandée en cas de forme symptomatique chez l'adolescent pubère.

Une atteinte hématologique est fréquente avec notamment, sur les analyses standard de laboratoire lorsqu'un bilan est réalisé, la présence d'une lymphopénie, qui s'améliore en quelques jours ou semaines après la guérison de l'infection à SARS-CoV-2.

Il y a de rares cas d'insuffisance rénale aiguë, de cytolyse hépatique, ou de défaillance multiviscérale à type de syndrome d'activation macrophagique ou de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), mais la question d'un terrain sous-jacent doit se poser et le patient doit être exploré en cas de symptômes de ce type (recherche d'un déficit immunitaire notamment).

L'anosmie (ou dysosmie) et l'agueusie (ou dysgueusie) qui en résultent sont rarement décrites chez le petit enfant, probablement en lien avec une difficulté de mettre en évidence ces symptômes dans cette tranche d'âge. En revanche, ce sont des symptômes fréquents du grand enfant et de l'adolescent (5–15 %) qui peuvent entraîner un dégoût alimentaire et une anorexie réactionnelle ainsi qu'un inconfort avec retentissement psychologique notable, surtout si ce symptôme persiste au-delà de quelques jours.

Il n'a pas été décrit de sur-risque de décompensation des patients asthmatiques en lien avec le COVID-19.

Le risque de décès, même s'il existe, reste faible chez l'enfant et concerne principalement des enfants porteurs de comorbidités, ou des nouveau-nés.

Diagnostic de certitude

Le diagnostic clinique ne permet pas d'avoir la certitude diagnostique, car le COVID peut être assez similaire à la clinique d'autres viroses à tropisme respiratoire telle la grippe. Cependant la présence d'une anosmie-agueusie reste assez spécifique bien qu'elle puisse se voir dans les infections liées aux autres coronavirus communautaires, ou qu'elle puisse être faussement ressentie en cas d'obstruction nasale dans d'autres viroses ORL.

De ce fait, les examens paracliniques permettent d'avoir un diagnostic de certitude dans la majorité des cas.

En aigu, le patient va excréter le virus par les voies aériennes supérieures et le virus pourra être détecté dans le nasopharynx, l'oropharynx et même dans la salive. Les tests réalisés reposent sur :

- la recherche d'ARN viral :
  - test PCR, et s'exprime en CT (*cycle treshold*) avec un seuil de positivité fixé à < 34 CT : plus les CT sont bas et plus on considère la virémie élevée et le risque de transmission élevé,

  - à partir de ces analyses, il est possible d'amplifier l'ARN du virus afin d'en identifier le variant,
  - ces tests PCR peuvent s'intégrer dans le cadre de tests commerciaux associant la recherche d'autres virus sur le même prélèvement, dits PCR multiplex (exemple grippe, VRS, COVID) ;
- La recherche d'antigène viral : test antigénique, il s'agit d'un test qualitatif qui ne permet pas d'évaluer l'importance de la charge virale et qui ne permet pas de typer le virus en cause.

Ces tests PCR et antigéniques peuvent être réalisés en laboratoire, en pharmacie ou (dans le cas particulier des tests antigéniques) par le patient lui-même en autotest.

A posteriori, le virus entraînant une réaction immune de l'hôte, il sera possible de réaliser une sérologie. Celle-ci repose principalement sur la recherche d'anticorps anti-protéine S (commun à l'immunité post-infectieuse et post-vaccinale), mais elle peut aussi rechercher la présence d'anticorps anti-protéine N (spécifique de l'immunité post-infection). Il est par ailleurs possible de rechercher la présence d'anticorps neutralisants afin de s'assurer du caractère protecteur de l'immunité de l'hôte mais ceci est plutôt utilisé en recherche clinique. La pertinence de la sérologie reste très relative, d'une part elle se positive de manière assez tardive chez l'enfant 3 à 8 semaines après l'infection, d'autre part elle n'est pas durable et il n'est pas rare qu'elle se négative 1 an après l'épisode. De plus, certains enfants ne se positiveront jamais (y compris après vaccination). Il est aussi à noter que la majorité de la population ayant actuellement été en contact avec un ou plusieurs variants de SARS-CoV-2, la sérologie peut être positive sans que l'on sache si cela est en rapport avec l'épisode infectieux étudié ayant eu lieu dans les semaines précédant la recherche.

Prévention

- Primaire pour éviter l'infection :
  - distanciation sociale ;
  - masque ;
  - protection oculaire ;
  - aération des pièces ou filtration de l'air ;
  - vaccination :
    - les vaccins Pfizer-BioNTech et Moderna ont l'autorisation de mise sur le marché (AMM) chez l'enfant dès 6 mois, la tolérance est bonne dans la grande majorité des cas bien qu'il existe de rares effets secondaires locaux ou généraux,
    - en plus de limiter les formes symptomatiques de la maladie, cette vaccination préviendrait notamment le risque de développer une complication secondaire à l'infection par SARS-CoV-2 à distance de celle-ci :

multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) ou COVID long (voir plus loin) ;
– isolement air et gouttelettes des patients, ainsi que contact par mesure de précaution. Cela repose donc sur le dépistage des patients positifs et leur isolement ;
– en cas de réponse insuffisante à la vaccination ou en cas de non-éligibilité à la vaccination, et en cas de facteurs de risque (immunodépression, obésité, cardiopathie, pathologie broncho-pulmonaire, pathologie neuromusculaire, maladie de surcharge, etc.) :
– les anticorps monoclonaux sous forme d'un anticorps seul – sotrovimab (Xevudy®) – ou en association – casirivimab–imdevimab (Ronapreve®), tixagévimab–cilgavimab (Evusheld®) – peuvent être indiqués en prévention primaire,
– le Xevudy® et le Ronapreve® ont l'AMM dès 12 ans et > 40 kg,
– l'Evusheld® n'a pas l'AMM chez l'enfant et l'adolescent mais peut dans certains cas être délivré dans le cadre d'étude.

• Secondaire en cas d'exposition à un patient infecté : en cas de facteurs de risque, les anticorps monoclonaux Xevudy®, Ronapreve®, Evusheld® peuvent être indiqués en post-exposition.

Traitement

Le traitement :
• est principalement symptomatique :
– oxygénothérapie,
– support ventilatoire : lunettes haut débit ou CPAP (*continuous positive airway pressure*) en cas d'apnée, voire intubation et ventilation mécanique,
– antipyrétique,
– hydratation,
– antalgiques ;
• et comprend :
– ± une corticothérapie systémique en cas d'atteinte respiratoire sévère, dont l'efficacité reste modérée,
– ± la prévention de la thrombose veineuse profonde par anticoagulation préventive chez l'adolescent pubère en cas de forme symptomatique par héparine de bas poids moléculaire (HBPM).

L'antiviral remdesivir dont l'efficacité est modérée a une AMM et est remboursé chez l'enfant à partir de 12 ans et > 40 kg ayant une pneumonie oxygénorequérante. L'antiviral nirmatrelvir–ritonavir (Paxlovid®) peut sous conditions être réalisé dans le cadre d'un protocole de recherche, ce traitement est actuellement hors AMM.

En cas de facteurs de risque, les anticorps monoclonaux sotrovimab (Xevudy®), casirivimab–imdevimab (Ronapreve®) ou tixagévimab–cilgavimab (Evusheld®) peuvent être indiqués en cas d'infection par le SARS-CoV-2.

On contre-indique les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) devant un risque de forme plus sévère ou de surinfection après leur consommation.

La surveillance rapprochée en hospitalisation, 24 heures pour les moins de 15 jours, en ambulatoire en l'absence de signe de sévérité pour le reste de la population pédiatrique reste nécessaire, avec rappel des consignes devant amener les parents à reconsulter (fièvre mal tolérée, difficultés à s'hydrater, arguments indirects de troubles respiratoires ou hémodynamiques ou de la conscience).

L'antibiothérapie est mise en place en cas de surinfection (ORL, pulmonaire ou infection urinaire principalement).

Suivi à long terme devant le risque faible mais présent de complications post-COVID

- MIS-C (*multisystem inflammatory syndrome in children* – syndrome inflammatoire multisystémique lié au COVID-19) ou PIMS (*pediatric inflammatory multisystem syndrome* – syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique post-COVID) : le risque principal est l'atteinte myocardique avec défaillance hémodynamique. Voir ci-après.
- COVID long : persistance de symptômes plus de 3 mois après l'infection aiguë, malgré la négativation de la virémie sur les tests pharyngés, associant à des degrés variables fatigue, fatigabilité au moindre effort physique et cognitif, troubles de la concentration et de la mémoire, céphalées, anosmie, vertiges, troubles de l'audition, troubles de la vision, diarrhées, anorexie, douleurs abdominales, tachycardie, malaises, anomalies cutanées et des phanères.
- Retentissement psychologique.
- Séquelles.

Syndrome inflammatoire multisystémique lié au COVID-19 (MIS-C)

É. Javouhey, C. Huet, F. Baudin

Introduction

L'infection à SARS-CoV-2 chez l'enfant a une présentation différente et est significativement moins grave que chez l'adulte. Les enfants ayant une présentation asymptomatique ou pauci-symptomatique dans plus de

95 % des situations, les infections pédiatriques ne constituent que 1 à 5 % de l'ensemble des cas. La mortalité est beaucoup plus faible et les formes cliniques avec syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) sont moins fréquemment rapportées, même si les lésions radiologiques évocatrices de SARS-CoV-2 sont retrouvées chez près de deux tiers des enfants ayant eu un scanner thoracique pour un tableau respiratoire. Les symptômes les plus fréquents sont ceux d'une atteinte rhinopharyngée avec syndrome de type grippal. Les raisons de cette relative protection des enfants vis-à-vis des formes graves sont encore incertaines. Le fonctionnement du système immunitaire et en particulier celui mis en jeu dans la défense antivirale est mis en avant pour expliquer que les sujets âgés présentent plus de formes graves du fait de l'immuno-sénescence. La maladie liée au SARS-CoV-2 (COVID) est donc plus rare et moins grave chez l'enfant que chez l'adulte en dehors d'une présentation clinique différente et souvent à distance de l'infection aiguë appelée syndrome inflammatoire multisystémique lié au COVID-19 (MIS-C).

Syndrome inflammatoire multisystémique lié au SARS-CoV-2 chez l'enfant

Définition

Une nouvelle maladie inflammatoire touchant plusieurs organes est apparue en avril 2020, avec un délai de 3 à 5 semaines après le premier pic épidémique de SARS-CoV-2. Le tableau clinique initial était celui d'une fièvre avec altération de l'état général, troubles digestifs et signes cutanéo-muqueux souvent accompagnés d'une défaillance cardio-circulatoire aiguë.

Actuellement, la maladie est nommée syndrome inflammatoire multisystémique lié au COVID-19 (*multi-system inflammatory syndrome in children* ou MIS-C) ou syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique (*pediatric inflammatory multisystem syndrome* ou PIMS) en Europe. Plusieurs définitions ont été proposées aux États-Unis, au Royaume-Uni et par l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Globalement, il faut évoquer le syndrome si un enfant présente les associations suivantes (encadré 45.1) :

- fièvre élevée de plus de 24–48 heures ;
- altération de l'état général avec asthénie intense, myalgies, céphalées, et troubles digestifs souvent au premier plan (douleurs abdominales, vomissements et diarrhées) ;
- inflammation systémique avec élévation très importante de la CRP et de la PCT, du fibrinogène et des D-dimères ;
- défaillance multi-organe touchant en particulier le système cardiovasculaire (plus de 60 % des cas) associant une défaillance cardiaque gauche systolique et/ou diastolique (avec une élévation des marqueurs cardiotropes

Encadré 45.1

Critères utilisés pour définir un MIS-C d'après Santé publique France et le comité de pilotage des pathologies inflammatoires multisystémiques liées au SARS-CoV-2

1. Âge de 0 à 18 ans.
2. Fièvre > 38 °C pendant plus de 24 heures.
3. Atteinte inflammatoire d'organes et/ou syndrome d'activation macrophagique avéré :
   – atteinte d'organes : atteinte cardiaque (myocardite, Kawasaki-*like*, péricardite), épanchement pleural ou abdominal (épanchement péritonéal, diarrhée grave), atteinte dermatologique, atteinte rénale (tubulopathie, insuffisance rénale, néphrite radiologique), atteinte neurologique (encéphalite, syndrome de Guillain-Barré) ou toute autre atteinte inflammatoire d'organe inexpliquée ;
   – syndrome d'activation macrophagique comprenant au moins cinq critères parmi les suivants en l'absence de pathologie maligne : fièvre, splénomégalie, bi-cytopénie (Hb ≤ 9 g/dL, Plaq ≤ 100 000/mm^3, PN ≤ 1000 mm^3), hypertriglycéridémie à jeun (≥ 3 mmol/L), hyperferritinémie ≥ 500 µg/L, hypofibrinogénémie (≤ 1,5 g/L), hémophagocytose médullaire.
4. Élévation de la CRP et/ou de la VS.
5. Absence d'infection, notamment de choc toxinique à staphylocoque ou streptocoque.
6. Infection documentée à SARS-CoV-2 par la positivité d'au moins l'un des examens suivants : PCR pharyngée, PCR selles, sérologie, ELISpot coronavirus.

CRP : *C reactive protein* ; ELISpot : *enzyme-linked immunospot* ; Hb : hémoglobine ; PCR : *polymerase chain reaction* ; Plaq : taux de plaquettes sanguines ; PN : taux de polynucléaires dans le sang ; VS : vitesse de sédimentation.

(NT-ProBNP ± troponine), une péricardite, une vasoplégie, voire des lésions coronariennes à type de dilatation. Les autres organes atteints peuvent être : le système hématologique avec lymphopénie marquée, thrombopénie ; le système nerveux central avec céphalées et confusion ; le foie (cytolyse) et le rein (insuffisance rénale aiguë). Des lésions cutanées à type de rash ou érythème localisé, et des lésions muqueuses de type chéilite et conjonctivite sont aussi rapportées.

Des similitudes avec le syndrome de Kawasaki avec choc (*Kawasaki disease shock syndrom* ou KDSS) et avec le syndrome de choc toxique (*toxic shock syndrome* ou TSS) ont été d'emblée rapportées. Des stigmates de syndrome

d'activation macrophagique (SAM) et des sérites sont parfois associés. Le diagnostic différentiel est donc un enjeu majeur de cette maladie.

Le lien avec le SARS-CoV-2 est désormais bien admis. Un tiers des enfants avec MIS-C ont une PCR positive et plus des deux tiers ont une sérologie positive. La correspondance temporelle et spatiale a été montrée en Europe comme aux États-Unis.

Son incidence est évaluée à 7 pour 100 000 enfants de moins de 18 ans en France (Santé publique France).

La physiopathologie de ce syndrome n'est pas complètement élucidée. Un processus post-infectieux est suspecté du fait de la survenue décalée de quelques semaines, de la prédominance de cas avec sérologie positive, d'un taux de réplication virale très faible quand les PCR étaient positives. Ce phénomène pourrait être médié par les anticorps ou lié à une dérégulation immunitaire retardée. Enfin, un mécanisme superantigénique a été mis en évidence.

Les traitements proposés sont issus de la similitude clinique et physiopathologique avec le syndrome de Kawasaki et sa forme particulière avec choc. Ils reposent sur une immunomodulation par immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (*intravenous immunoglobulin* ou IVIG) et sur la cortisone. Les traitements de support des défaillances d'organes, en particulier cardiovasculaires (inotropes et amines vasopressives), peuvent être nécessaires. Étant donné l'importance de l'inflammation et l'état hypercoagulant, selon le type et la gravité des lésions cardiovasculaires, un traitement anti-agrégant plaquettaire ou anticoagulant est parfois proposé.

L'évolution de cette maladie est généralement favorable sous traitement bien conduit. Des décès ont été rapportés, essentiellement sur les premières vagues, mais restent rares avec un taux de létalité inférieur à 2 %. La récupération cardiaque est plus rapide que dans les myocardites virales. Un suivi cardiologique et général est nécessaire, car il existe quelques cas avec maladie cardiovasculaire résiduelle et/ou asthénie prolongée.

Physiopathologie

Une inflammation systémique marquée dérégulée

Une des caractéristiques de cette maladie est l'importance du syndrome inflammatoire, encore plus grande que dans le syndrome de Kawasaki. Plusieurs travaux ont montré que la réponse inflammatoire était en effet différente, avec une production d'IL-17 moindre en particulier. La production de cytokines pro-inflammatoires est marquée, la lymphopénie profonde, touchant aussi bien les lymphocytes T et B. Les monocytes et cellules présentatrices d'antigènes semblent particulièrement impliqués entraînant une baisse de l'expression de l'HLA-DR par les monocytes et les lymphocytes. Les voies TNF-α et NF-κB sont fortement stimulées ainsi que celles

des chémokines, favorisant la migration cellulaire vers les tissus et activant la voie de l'angiogenèse. Ce profil de réponse immunitaire était associé à la gravité de l'atteinte myocardique.

Une réponse anticorps moins marquée contre le SARS-CoV-2

La réponse anticorps chez les enfants présentant un MIS-C semble beaucoup moins importante que celle observée chez les adultes infectés à SARS-CoV-2, suggérant :

- une réponse anticorps tardive après l'infection initiale ;
- une activité neutralisante des anticorps inefficace ;
- une réponse lymphocytaire T et B aberrante (qui pourrait être liée à des facteurs génétiques).

Rôle éventuel des auto-anticorps

Consiglio *et al.*[1] ont montré que des auto-anticorps étaient détectés dans le sang des enfants avec MIS-C et syndrome de Kawasaki, que ces auto-anticorps étaient dirigés contre des voies de signalisation des kinases (MAP2K2 et la famille des caséine-kinases) et contre certaines protéines de structure du cœur et des vaisseaux (*anti-endoglin antibody*). Ainsi, le MIS-C pourrait plus s'apparenter à une microangiopathie quand le syndrome de Kawasaki toucherait plus les gros vaisseaux. La bonne réponse au traitement par imunoglobulines et corticoïdes plaiderait pour cette hypothèse

Un mécanisme superantigénique vraisemblable

Enfin, une autre hypothèse suggère qu'un *spike* de SARS-CoV-2 a une séquence et un motif ultrastructural très proche de celui des superantigènes bactériens (du streptocoque A en particulier), est capable de se lier au récepteur des lymphocytes T et d'induire une hyper-activation lymphocytaire telle qu'elle est observée dans les TSS. Cette hypothèse expliquerait les similitudes avec les TSS et l'assez bonne réponse aux immunoglobulines, qui semblent également efficaces dans les TSS à streptocoque. Il a été aussi avancé l'hypothèse que la persistance du virus au niveau digestif induirait cette réponse superantigénique, au moment où les anticorps contre le SARS-CoV-2 seraient produits.

Une prédisposition génétique

Les MIS-C se retrouvent plus fréquemment dans la population d'origine africaine et caribéenne. Le profil HLA-A*02, B*35, C*04 serait surreprésenté dans la population développant un MIS-C.

---

1. Consiglio CR, *et al.* The Immunology of Multisystem Inflammatory Syndrome in Children with COVID-19. *Cell* 2020 ; 183 : 968-81.

Présentation clinique

Mode de révélation clinique

Le mode de présentation le plus habituel est celui d'une fièvre élevée mal tolérée, avec retentissement sur l'état général (anorexie, asthénie profonde, céphalée, douleurs diffuses), associée dans plus de 85 % des cas à des signes digestifs de type douleurs abdominales, vomissements et/ou diarrhées. S'y associent dans plus de 60 % des cas des lésions cutanées de type rash érythémateux et des lésions muqueuses (langue saburrale ou dépapillée, chéilite et conjonctivite). Dans 30 à 40 %, des troubles hémodynamiques vont être retrouvés : hypotension, tachycardie, signes de mauvaise perfusion périphérique, polypnée.

Aucun de ces signes n'est spécifique, mais leur apparition combinée dans un contexte d'infection ou de contage récents à SARS-CoV-2 doit faire évoquer le diagnostic et conduire dans un premier temps à la réalisation d'un bilan biologique complémentaire.

Il existe des présentations différentes selon l'âge, avec une prédominance des lésions muqueuses et cutanées chez le jeune enfant, tandis que les signes digestifs sont plus fréquents chez l'enfant plus grand et l'adolescent.

L'âge médian est de 8 ans (écart interquartile 3–11 ans), ce qui est plus élevé que l'âge médian du syndrome de Kawasaki.

Parfois, il existe d'emblée un tableau de choc fébrile avec éruption pouvant faire évoquer un choc septique, un choc toxique streptococcique ou staphylococcique, un KDSS ou une réaction grave d'hypersensibilité.

Dysfonction cardiovasculaire

Une dysfonction cardiovasculaire est retrouvée dans 60 à 70 % des cas, sous forme :

- d'une dysfonction cardiaque, qui peut être systolique (pouvant toucher aussi bien le ventricule gauche que le droit), diastolique ou mixte, pouvant conduire au choc cardiogénique ;
- d'un choc vasoplégique parfois isolé ;
- de troubles du rythme ou de conduction (bloc auriculo-ventriculaire possible) ;
- d'anomalies coronariennes de type dilatation (15–30 %) et plus rarement d'anévrisme (< 5 %) ;
- d'une péricardite.

Le profil hémodynamique, histologique et évolutif de l'atteinte cardiaque ne ressemble pas à celui d'une myocardite virale. Il s'agit plus d'une inflammation du muscle et des parois sans évolution vers la nécrose.

La cause du choc est parfois mixte, cardiogénique et vasoplégique. Ainsi, certaines séries décrivent jusqu'à 75 % des enfants avec des signes de vasoplégie

associant une hypotension à un temps de recoloration cutané immédiat et des extrémités chaudes.

Biologiquement, le NT-proBNP (*N-terminal pro-brain natriuretic peptide*) est souvent très élevé et peut augmenter secondairement. Néanmoins, il faut savoir interpréter son taux selon l'état volémique du patient car il augmente fréquemment après remplissage vasculaire. La troponine est parfois augmentée mais semble moins performante que le NT-ProBNP. Ces marqueurs restent peu spécifiques pris isolément.

Un ECG et une échographie cardiaque de débrouillage sont nécessaires dès que l'on suspecte le diagnostic. Un suivi cardiologique est souvent requis si l'enfant a présenté une défaillance cardiaque, rythmique ou coronarienne. En effet, certaines anomalies cardiaques peuvent persister et requièrent un suivi prolongé.

Autres dysfonctions d'organes et complications

L'atteinte respiratoire est plus secondaire à l'atteinte cardiaque qu'une lésion primitive du poumon. Un œdème aigu du poumon est assez fréquent et apparaît souvent sous traitement, après d'éventuels remplissages vasculaires prescrits devant des signes évoquant un choc septique mais aussi après les traitements par IVIG. L'assistance respiratoire et l'oxygénation par lunettes à haut débit sont souvent la première ligne de support, les intubations avec ventilation mécanique sont assez rares de l'ordre de 20 à 30 %.

Les troubles digestifs sont au premier plan dans la présentation clinique et peuvent évoluer vers une colite inflammatoire ou un tableau pseudo-appendiculaire avec des adénopathies mésentériques. L'évolution sous traitement est en général favorable. Il existe très souvent une cytolyse modérée sans cholestase.

La défaillance rénale est d'autant plus marquée que le choc est grave. La part fonctionnelle semble dominante. L'existence d'une insuffisance rénale organique persistante doit faire évoquer un diagnostic différentiel tel que la leptospirose, une nécrose tubulaire aiguë liée au choc ou une atteinte rénale immuno-allergique dans le cadre d'un DRESS (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptom*) par exemple.

L'état neurologique peut être altéré à la phase initiale (obnubilation, ralentissement psychomoteur et confusion ont été rapportés).

Biologiquement, l'atteinte hématologique, proportionnelle à la gravité, se traduit par une lymphopénie très profonde et une thrombopénie, qui sont des éléments permettant d'infirmer un syndrome de Kawasaki. Les troubles de coagulation se traduisent par un état pro-coagulant. Les D-dimères sont très élevés ainsi que le fibrinogène alors que les autres facteurs de coagulation sont diminués.

Les lésions cutanéo-muqueuses sont rarement sévères. La chéilite et la langue dépapillée peuvent gêner l'alimentation orale. Certaines lésions de

type vascularite ont été rapportées mais probablement favorisées par un terrain sous-jacent.

Démarche diagnostique (figure 45.1)

La première étape de la démarche diagnostique devant un syndrome grippal mal supporté, associé à des signes cutanéo-muqueux et/ou digestifs, éventuellement associé à un choc, est d'éliminer un choc septique ou toxique débutant. Il convient donc de :

- faire des prélèvements infectieux : hémoculture, examen cytobactériologique des urines (ECBU), PCR virales dans les sécrétions nasopharyngées (recherche de SARS-CoV-2, positive dans 30 % des cas), sérologie COVID, PCR sanguines pour *Epstein-Barr virus* (EBV), cytomégalovirus (CMV)… ;
- mesurer le syndrome inflammatoire et l'atteinte hématologique : CRP et PCT, numération formule sanguine secondairement complétée d'une mesure des D-dimères, ferritinémie, bilan de coagulation avec cofacteurs et fibrinogène ;
- évaluer les défaillances d'organe : lactate, gaz du sang veineux, ionogramme sanguin avec créatininémie (hyponatrémie et hypoalbuminémie fréquentes et évocatrices), bilirubine, transaminases, lipase.

Si le contexte est évocateur de MIS-C, on complétera par des mesures des enzymes cardiaques : troponine et NT-proBNP (au mieux réalisées avant tout remplissage vasculaire).

Un ECG, une radiographie pulmonaire et une échographie cardiaque pourront aider à évaluer les complications cardiaques (troubles du rythme ou de conduction, lésions ischémiques coronariennes, cardiomégalie et œdème pulmonaire à la radiographie) et à faire les diagnostics différentiels.

Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics différentiels sont : le choc septique et plus particulièrement les chocs toxiques staphylococciques et streptococciques, le syndrome de Kawasaki avec choc, le DRESS, la leptospirose, les infections virales de type EBV avec syndrome d'activation macrophagique associé, les maladies inflammatoires de type lupus grave.

Le tableau 45.2 décrit les caractéristiques cliniques et biologiques permettant de les distinguer. Comme évoqué dans la physiopathologie, il est démontré qu'un mécanisme superantigénique caractérise les MIS-C. L'analyse du répertoire Vbêta des lymphocytes permet de faire le diagnostic différentiel avec un TSS ou syndrome de Kawasaki en mettant en évidence, en cytométrie de flux, une activation polyclonale des lymphocytes Vbêta 21.3, présente trois fois sur quatre et qui semble spécifique des MIS-C.

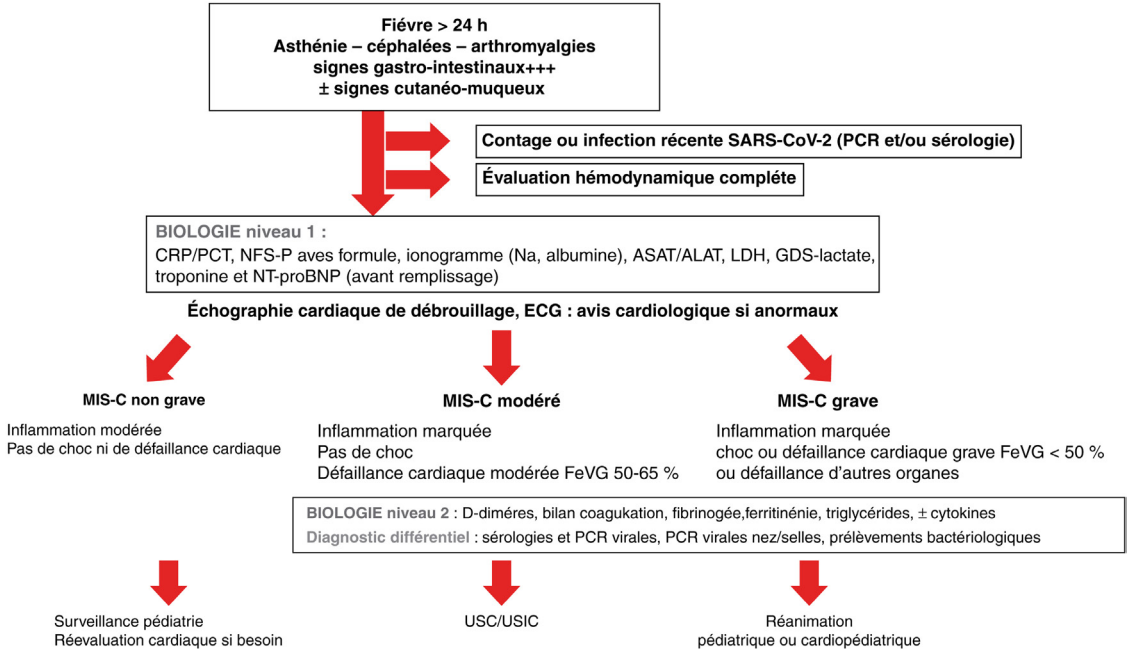


Figure 45.1. Démarche diagnostique d'un MIS-C (multisystem inflammatory syndrome in children).
ASAT : aspartate amino-transférase ; ALAT : alanine amino-transférase ; CRP : *C reactive protein* ; ECG : électrocardiogramme ; FeVG : fraction d'éjection du ventricule gauche ; GDS : gaz du sang ; LDH : lactate déshydrogénase, NFS-P : numération formule sanguine plaquettes ; Na : sodium ; NT-proBNP : *N-terminal pro-brain natriuretic peptide ;* PCR : *polymerase chain reaction* ; PCT : procalcitonine ; USC : unité de surveillance continue ; USIC : unité de soin intensif cardiologique.

Tableau 45.2. Syndrome inflammatoire multisystémique lié au SARS-CoV-2 – diagnostics différentiels

	MIS-C	TSS	DRESS	Syndrome de Kawasaki + choc	SAM/HLH
Peau/ muqueuse	Rash ± Lésions muqueuses	Érythrodermie Desquamation tardive Lésions muqueuses (staphylocoque)	Érythrodermie Exanthème de type urticarien	Exanthème pied/main Chéilite Desquamation Conjonctivite	Allergie cutanée Candidoses
Hématologie	Thrombopénie	Thrombopénie	Thrombopénie Éosinophilie	Thrombopénie thrombocytose Neutrophilie	Bi/pancytopénie
	Lymphopénie	Profonde lymphopénie			
Organomégalie	± Hépatomégalie ± Splénomégalie	Non	Hépatomégalie	Hépatomégalie	Hépatomégalie Splénomégalie
Défaillance d'organes	CV ++ DMO	CV DMO	CV possible Hépatite, CIVD	CV possible Hydrocholécyste	Hépatite, sémiologie neurologique
Marqueur	Inflammation +++ D-dimères élevés Troponine/ NT-proBNP Signature Vβ21.3	Signature Vβ2 (staphylocoque)	Éosinophilie	Albumine très basse Lésion coronarienne	Hémophagocytose Ferritine élevée Fibrinogène bas TG élevés
Traitement	Ig IV Corticoïdes	Antibiotiques + antitoxinique ± Ig IV	Corticoïdes	Ig IV	Corticoïdes + immunosuppresseur ± Antiviral

CIVD : coagulation intravasculaire disséminée ; CV : cardiovasculaire ; DMO : défaillance multi-organe ; DRESS : *drug reaction with eosinophilie and systemic symptoms* ; HLH : *hemophagocytic lympho-histiocytosis* ; Ig IV : immunoglobulines polyvalentes intraveineuses ; MIS-C : *multisystem inflammatory syndrome in children* ; NT-proBNP : *N-terminal pro-brain natriuretic peptide* ; SAM : syndrome d'activation macrophagique ; TG : triglyécrides ; TSS : *toxic shock syndrome*.

Il est souvent impossible à la phase très précoce d'éliminer un choc infectieux, d'où une prescription fréquente d'antibiotiques couvrant les germes habituels du choc septique de l'enfant : pneumocoque, *Haemophilus influenza*, streptocoque A, staphylocoque, *Escherichia coli*, méningocoque.

Diagnostic positif

Le MIS-C est une maladie inflammatoire systémique, non infectieuse, avec éruption non toxinique, non allergique, associée à un choc non infectieux avec une défaillance cardiaque, secondaire à une infection à SARS-CoV-2 récente (dans le mois qui précède). Il convient donc de :

- prouver l'infection SARS-CoV-2 récente : PCR et sérologie spécifique (demander la sérologie anti-N si l'enfant a été vacciné) ;
- documenter et quantifier la dysfonction cardiovasculaire : ECG, échographie cardiaque par un cardiologue expérimenté (après une éventuelle échographie de débrouillage réalisée par un urgentiste ou réanimateur formé à l'échographie cardiaque de l'enfant) ;
- documenter l'importance du syndrome inflammatoire et ses caractéristiques : élévation de la CRP, des D-dimères, de la ferritine et du fibrinogène très marquée avec une lymphopénie et une thrombopénie pour les formes les plus graves ;
- éliminer très vite une infection bactérienne ou virale grave : prélèvements microbiologiques guidés par les symptômes cliniques ;
- enfin si l'environnement le permet, documenter l'activation polyclonale des lymphocytes Vbêta 21.3.

Prise en charge thérapeutique

Une fois le diagnostic évoqué et les examens clés réalisés, il est possible de catégoriser les MIS-C en trois groupes :

- groupe léger à modéré : le syndrome inflammatoire est modéré (CRP 50–150 mg/L, pas de thrombopénie, ferritinémie et D-dimères légèrement élevés), l'atteinte cardiaque est inexistante ou l'échographie ne retrouve qu'un myocarde et des coronaires un peu hyperéchogènes sans altération fonctionnelle. Le traitement peut être l'abstention et la surveillance clinique car des guérisons spontanées ont été rapportées. Pour les formes modérées, une perfusion d'IVIG permet souvent la guérison. Néanmoins, la surveillance est toujours nécessaire car d'un jour à l'autre l'évolution peut se faire vers une défaillance cardiaque. La fièvre, l'évolution clinique de l'état général et l'évolution du syndrome inflammatoire sont les meilleurs marqueurs. Ces enfants peuvent être surveillés en service de pédiatrie ;
- groupe avec défaillance cardiovasculaire échographique mais sans défaillance cliniquement significative : le syndrome inflammatoire est souvent

marqué, l'altération de l'état général est présente mais sans altération de la conscience ni défaillance d'organe, le lactate est normal, la tension artérielle normale et les signes d'hypoperfusion périphérique sont absents. L'échographie peut montrer alors une dysfonction systolique avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (FeVG) entre 50 et 65 %, plus ou moins associée à une dysfonction diastolique modérée. Une perfusion d'IVIG à forte dose 1 g/kg, deux jours consécutifs, est justifiée plus ou moins associée à une corticothérapie systémique. La perfusion d'IGIV se fera en perfusion lente pour limiter l'impact de l'expansion volémique sur la fonction ventriculaire. Ces enfants doivent être surveillés initialement en unité de surveillance continue, en unité de soins intensifs de cardiologie (USIC) ou en réanimation pédiatrique. Par la suite, la surveillance est réalisée en cardiologie pédiatrique ou en pédiatrie ;

- groupe avec un choc, cardiogénique, vasoplégique ou mixte : l'inflammation et les altérations hématologiques sont majeures, la défaillance cardiaque est profonde (FeVG < 45 %, dysfonction diastolique, insuffisance mitrale, parfois hypertension artérielle pulmonaire), les défaillances d'organes associées sont fréquentes : insuffisance rénale aiguë, détresse respiratoire ± œdème aigu du poumon… Le traitement repose sur le traitement inotrope et/ou vasopresseur selon le profil hémodynamique, la suppléance des défaillances d'organes (oxygénothérapie à haut débit, ventilation non invasive ou intubation), et un *monitoring* intensif. Le traitement anti-inflammatoire est urgent : corticothérapie systémique complétée de perfusions d'IVIG précautionneuses pour éviter une surcharge hydrique ou immunothérapie de type anti-IL1 (anakinra), anti-IL6 (tocilizumab)… L'hospitalisation en réanimation pédiatrique ou cardiaque pédiatrique est indispensable.

Traitement des défaillances

Pour l'atteinte cardiovasculaire, la difficulté repose sur l'évaluation du profil hémodynamique initial. Les enfants ayant un MIS-C ont de la fièvre depuis plusieurs jours, s'alimentent mal et ont souvent des troubles digestifs avec vomissements plus ou moins diarrhée. L'hypovolémie par déshydratation est donc possible et justifie d'un remplissage vasculaire ou du moins d'une réhydratation intraveineuse, en l'absence de signes de surcharge droite (hépatomégalie, turgescence jugulaire). Certains enfants sont vasoplégiques sans défaillance cardiaque mais la dysfonction cardiaque peut se révéler secondairement et après traitement. Le remplissage vasculaire doit donc être limité en volume (10 mL/kg), au mieux guidé sur l'évaluation échographique, et surtout doit faire l'objet d'une évaluation de son efficacité et de sa tolérance. La réalisation d'une échographie cardiaque est donc primordiale dans l'évaluation de ces enfants. Les vasopresseurs de type noradrénaline en cas d'hypotension sont à utiliser en débutant par de très faibles

doses et en augmentant progressivement avec une réévaluation cardiaque. L'adrénaline peut être utilisée avec les mêmes précautions.

En cas de dysfonction cardiaque évidente d'emblée, les inotropes seront utilisés en première intention (dobutamine ou milrinone). Le traitement doit être guidé par une évaluation hémodynamique multimodale, avec échographies cardiaques régulières, *monitoring* de la pression en invasif.

L'assistance cardiaque extracorporelle de type ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*) est rarement nécessaire.

Le support ventilatoire repose souvent en première sur une oxygénation optimale pour améliorer la délivrance en oxygène. Les lunettes à haut débit permettent d'apporter de l'oxygène humidifié et réchauffé, de délivrer un débit de gaz suffisant pour limiter l'effort du patient, pour laver l'espace mort et pour obtenir une pression expiratoire positive de quelques cm d'H_2O qui pourra améliorer l'œdème pulmonaire.

Le traitement anti-agrégant par acide salicylique est souvent prescrit du fait des lésions coronariennes et de l'état inflammatoire. Il n'y a pas de preuve que ce traitement soit nécessaire, mais il est couramment prescrit dès lors qu'il existe des lésions coronariennes.

Un traitement anticoagulant à dose efficace est souvent préconisé quand la défaillance cardiaque est grave avec une FeVG inférieure à 30–45 % ou en cas de troubles du rythme cardiaque.

Traitements spécifiques (figure 45.2)

Dès le début de la description de la maladie, du fait des similitudes avec le syndrome de Kawasaki, les immunoglobulines intraveineuses à forte dose (IVIG) ont été proposées par les sociétés savantes. Puis, devant la fréquence élevée des résistances aux IVIG, comme cela est observé avec les KDSS, une corticothérapie a été prescrite. Trois études rétrospectives de grande ampleur ont comparé l'efficacité des IVIG seules avec celle des IVIG couplées à une corticothérapie[2]. Dans deux études, avec une méthodologie similaire pour ajuster sur la gravité de l'atteinte cardiaque et du syndrome inflammatoire, il a été trouvé une efficacité supérieure de l'association IVIG + corticoïdes sur la durée de la fièvre et sur la durée de la défaillance cardiaque. Comme les IVIG sont parfois mal supportées quand l'enfant a une défaillance cardiaque globale ou diastolique grave, il est parfois utile de débuter par une corticothérapie seule puis d'administrer les IVIG avec un plus faible débit

2. Ouldali N, *et al.* Association of intravenous immunoglobulins plus methylprednisolone vs immunoglobulins alone with course of fever in multisystem inflammatory syndrome in children. *JAMA* 2021 ; 325(9) :855-64 ; Son M, *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in children - initial therapy and outcomes. *N Eng J Med* 2021 ; 385(1) : 23-34 ; McArdle AJ, *et al.* Treatment of multisystem inflammatory syndrome in children. *N Eng J Med* 2021 ; 385(1) : 11-22.

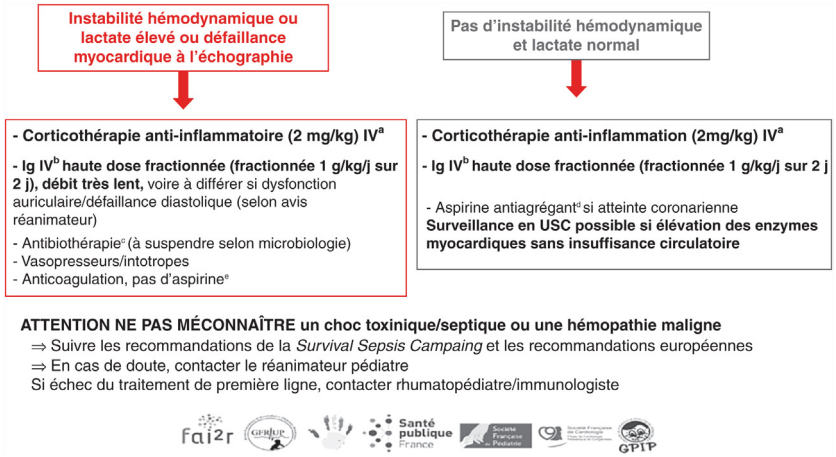


Figure 45.2. Traitement immunomodulateur des enfants avec MIS-C (*multisystem inflammatory syndrome in children*), version validée le 18/03/2021.
[a] Méthylprednisolone IV 1 mg/kg toutes les 12 h jusqu'à diminution du syndrome inflammatoire et apyrexie puis 1 mg/kg/j (*per os* possible) 7 j puis arrêt (environ 10 j au total), en l'absence de contre-indication (exemple : drépanocytose sans avis spécialisé). [b] Après 12 h de corticothérapie si choc cardiogénique ou dysfonction cardiaque sévère (fréquence respiratoire < 20 %, dysfonction diastolique) : 1 g/kg sur une durée de 4 à 6 h de perfusion 2 j de suite si dysfonction cardiaque échographique ; 1 g/kg 2 j de suite, en même temps que la corticothérapie si pas de dysfonction cardiaque.
[c] Amoxicilline–acide clavulanique + clindamycine : si doute diagnostique avec un syndrome de choc toxique ; céphalosporine de 3e génération + aminoside + clindamycine si choc septique avec lésions cutanées. [d] Pas d'aspirine si corticothérapie. Aspirine 3–5 mg/kg/j si atteinte coronarienne. Avis cardiologique pour décision d'arrêt. [e] Héparine non fractionnée (HNF) ou héparine de bas poids moléculaire (HBPM) dose anticoagulante (activité anti-Xa 0,3-0,7) si choc cardiogénique ou troubles du rythme soutenus ; HBPM dose préventive si enfant pubère et défaillance sans choc cardiogénique pendant la durée de la défaillance et/ou du syndrome inflammatoire. Ig IV : immunoglobulines polyvalentes intraveineuses ; USC : unité de surveillance continue.
Source : d'après Filière de Santé des Maladies Auto-immunes et Auto-inflammatoires Rares (Fai2f), Groupe francophone de réanimation et urgences pédiatriques (GFRUP), Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP), Société française de pédiatrie (SFP), Santé Publique France, Société française de cardiologie.

2 jours de suite (voir figure 45.2). Certaines équipes commencent à ne traiter que par corticothérapie.

En cas d'échec de ces deux traitements, un traitement immuno-modulateur peut être essayé, tel qu'un traitement par anti-IL1 (anakinra) ou anti-IL6 (tocilizumab).

Des essais thérapeutiques sont en cours afin de mieux définir la meilleure stratégie thérapeutique.

Évolution

L'évolution est habituellement favorable en 1 semaine. Le pic d'inflammation et d'atteinte cardiaque est atteint après 5 jours d'évolution. Il est probable qu'un traitement précoce puisse raccourcir cette évolution, d'où l'importance d'une reconnaissance précoce de la maladie. Contrairement aux myocardites virales classiques, l'atteinte cardiaque liée au MIS-C se caractérise par une sidération myocardique inflammatoire, ne laissant habituellement pas ou peu de séquelles cardiaques. La grande majorité des enfants récupèrent une fonction cardiaque intacte. Le suivi cardiologique doit cependant se poursuivre afin d'être certain que les éventuelles cicatrices myocardiques n'induisent pas des troubles du rythme cardiaque à long terme. Une faiblesse musculaire prolongée a été rapportée.

Les décès sont rares, quasi inexistants si la maladie est identifiée tôt.

La gravité des MIS-C a diminué au cours du temps depuis mai 2020. Il est difficile de savoir s'il s'agit d'une meilleure reconnaissance de la maladie avec un traitement initié plus précocement ou si la gravité est moindre avec les nouveaux variants ou si la vaccination étendue à la population pédiatrique a joué un rôle protecteur (voir ci-après).

Aucun enfant n'a présenté deux MIS-C, suggérant que cette maladie pourrait survenir lors de la première exposition au virus. Ceci suggère que plus nous nous éloignons du début de la pandémie, moins les MIS-C sont fréquents.

Enfin, la vaccination protège de la survenue de MIS-C d'après une étude récente[3]. De plus, les atteintes myocardiques décrites avec les vaccins sont beaucoup moins fréquentes que les MIS-C, et sont souvent bénignes. Il est donc justifié de recommander la vaccination aux enfants de plus de 5 ans.

3. Levy M, *et al.* Multisystem inflammatory syndrome in children by COVID-19 vaccination status of adolescents in France. *JAMA* 2022 ; 327(3) : 281-3.

46 Chlamydia

G. Pinto-Cardoso, S. Boyer, F. Vié le Sage, D. Pinquier

Définitions, causes, physiopathologie et épidémiologie

Les *Chlamydiae* sont des bactéries à croissance intracellulaire stricte. Elles font partie de l'ordre des Chlamydiales, famille des Chlamydiaceae, dont les deux genres pathogènes pour l'homme sont le genre *Chlamydiae* (espèces : *C. trachomatis*) et le genre *Chlamydophila* (espèces : *C. psittaci* et *C. pneumoniae*). Les présentations cliniques habituelles en pédiatrie sont des infections conjonctivales et respiratoires. Les pathologies uro-génitales liées à *C. trachomatis* dans le cadre d'infection sexuellement transmissible (IST) chez l'adolescent sont rares en pédiatrie.

Chlamydia trachomatis

C. trachomatis est en France le principal agent bactérien responsable d'IST. C'est une infection très souvent asymptomatique qui passe fréquemment inaperçue, ce qui en favorise sa propagation dans la population. Elle est responsable, selon les sérotypes, d'infection génito-urinaire, de rectite, de lymphogranulomatose vénérienne et, dans les pays non industrialisés, du trachome. Elle peut se compliquer de douleurs chroniques, de salpingite, de grossesse extra-utérine et d'infertilité tubaire chez la femme. Les pathologies uro-génitales liées à *C. trachomatis* chez l'adolescent dans le cadre d'IST sont rares et leur prévalence chez les adolescents sexuellement actifs est mal connue et peut atteindre 15 % chez des adolescents aux parcours difficiles.

En pédiatrie, on distingue deux grandes présentations cliniques : conjonctivite et pneumopathie. En période néonatale, où la transmission est essentiellement verticale lors du passage de la filière génitale avec un risque de transmission de la mère à l'enfant entre 30 à 50 %, *C. trachomatis* est responsable de conjonctivite néonatale précoce (première semaine) et de pneumopathie du très jeune nourrisson (classiquement 3 à 6 semaines et généralement avant 3 mois).

Chlamydia pneumoniae

L'infection à *C. pneumoniae* est transmise à partir des sécrétions respiratoires de sujets infectés. La transmission est interhumaine stricte. L'incubation après contage est en moyenne de 21 jours. La maladie commence

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

généralement par une pharyngite, avant d'évoluer vers une bronchite ou une pneumonie sans signe spécifique, et reste très souvent asymptomatique ou pauci-symptomatique. Le pic d'incidence chez l'enfant est entre 5 et 15 ans (rarement avant 3 ans). *C. pneumoniae* est responsable de pneumopathie atypique et de bronchite communautaire le plus souvent bénigne. *C. pneumoniae* est responsable de 4 à 11 % des épisodes d'exacerbation respiratoire de l'enfant asthmatique. Les infections à *C. pneumoniae* pourraient représenter 10 % des pneumonies communautaires. Cependant, le diagnostic est difficile et à l'âge adulte à peu près 50 % des individus ont des anticorps anti-*C. pneumoniae*.

Chlamydia psittaci

L'infection à *C. psittaci* est une zoonose non alimentaire qui se propage essentiellement en milieu aviaire (ornithose-psittacose), relativement rare chez les enfants. L'homme est un hôte accidentel et la contamination interhumaine, bien que possible, est controversée. En revanche, il n'y a pas de transmission alimentaire par consommation de viande ou d'œufs. La période d'incubation est de 1 à 2 semaines et le début peut être brutal, associant fièvre et toux sèche. Plusieurs épidémies de psittacose sont survenues au cours des dernières décennies, particulièrement dans l'ouest de la France, dans les élevages de canards/les abattoirs de volailles et à proximité de ceux-ci, chez les nettoyeurs d'oiseaux suite aux marées noires.

Clinique et signes de gravité

C. trachomatis peut conduire à une consultation urgente devant une rhinorrhée, une conjonctivite et une toux (de type coqueluchoïde), inhabituelle chez le nouveau-né.

C. pneumoniae peut induire une consultation devant des manifestations respiratoires durables chez un enfant de plus de 5 ans avec toux, accompagnée parfois de *wheezing*.

C. psittaci doit être évoqué sur la notion de contage avec des oiseaux et dans les formes de pneumopathie hypoxémiante évoluant à bas bruit depuis plusieurs semaines.

Examens complémentaires d'orientation diagnostique

Les méthodes diagnostiques reposent sur l'examen direct (*C. trachomatis*), les techniques d'amplification génique biologie moléculaire (pour les trois espèces, *polymerase chain reaction* ou PCR multiplex), les sérologies et la culture cellulaire (*C. trachomatis*, *C. psittaci*) réservée à des laboratoires spécialisés.

Les techniques d'immunofluorescence directe sur les sécrétions nasopharyngées ou trachéales peu sensibles et reproductibles sont progressivement abandonnées. Elles sont supplantées par les techniques d'amplification génique sur prélèvement, qui sont les plus utilisées pour le diagnostic des trois espèces.

La sérologie seule n'a d'intérêt diagnostique que dans les infections à *C. trachomatis* du jeune nourrisson, où seule la recherche d'IgM est contributive au diagnostic.

Dans les autres cas, l'analyse des sérologies nécessite deux prélèvements pour évaluer la cinétique des anticorps (augmentation des IgG et/ou IgM). Elle trouve cependant un intérêt, couplée à l'anamnèse, dans les infections à *C. psittaci*. La psittacose s'accompagne de titres élevés d'anticorps (> 1/128), mais des réactions croisées avec d'autres espèces peuvent gêner l'interprétation sans évaluation de leur cinétique (× 4 du titre des anticorps).

Pour les infections gynécologiques, les sérologies à *C. trachomatis* peuvent aider au diagnostic et à la surveillance des formes hautes ou compliquées. Pour *C. pneumoniae*, la sérologie n'aide pas au diagnostic et les techniques de PCR sont rarement positives.

Diagnostic

Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson

- Conjonctivite : prélèvement oculaire ou grattage conjonctival (écouvillon déposé en milieu de transport pour *Chlamydiae* pour recherche par PCR, kit spécifique de type *m*ulti-Collect.
- Forme respiratoire : aspiration naso-pharyngée (recherche par PCR sur écouvillon déposé en milieu de transport pour *Chlamydiae*, kit spécifique de type *m*ulti-Collect, sérodiagnostic à la recherche d'IgM anti-*C. trachomatis*, radiographie de thorax.

Chez l'enfant

- L'image thoracique est celle d'une pneumopathie interstitielle avec des signes de détresse respiratoire souvent modérés, sauf pour les formes hypoxémiantes d'ornitho-psittacose. Des images de foyer ou d'atélectasies sont également possibles.
- Aspiration pharyngée : PCR *C. pneumoniae*.
- En cas de contage aviaire et de suspicion de psittacose : aspiration pharyngée pour PCR et culture. Sérologie à adresser au CNR *Chlamydiae*, Bordeaux[1].

1. https://www.cnr-ist.fr/

• Pour les sérologies, deux sérums à 2 à 3 semaines d'intervalle sont nécessaires.

Traitement

Ces bactéries ont une résistance naturelle aux glycopeptides et aux bêtalactamines (du fait de l'absence de peptidoglycane de paroi), aux aminosides et au métronidazole. Le traitement fait appel à des antibiotiques à diffusion intracellulaire : macrolides, rifampicine, fluoroquinolones et cyclines.

Les macrolides constituent le traitement de recours habituel :

• clarithromycine : 15 mg/kg/j en 2 prises/j pendant 7 jours ;
• azithromycine : 20 mg/kg/j en 1 prise/j pendant 3 jours ;
• josamycine : 50 mg/kg en 2 prises/j pendant 15 jours ;
• doxycycline ou minocycline après 8 ans : 4 mg/kg, sans dépasser 200 mg/j (pendant 7 à 21 jours).

Alternative : ciprofloxacine, lévofloxacine après 15 ans : 10 mg/kg/12 h par voie IV ou 20 mg/kg/12 h *per os*, sans dépasser 500 mg par prise. Traitement pendant 10 jours si pneumopathie, pendant 15 à 21 jours si infections gynécologiques hautes.

Pour les infections oculaires à *C. trachomatis*

• Traitement préventif : collyre rifamycine en salle de naissance chez les nouveau-nés en cas de facteurs de risque d'IST chez les parents, 1 goutte dans chaque œil.
• Traitement curatif = collyre : rifamycine, azithromycine, ofloxacine à raison de 2 gouttes 4 fois/jour pendant 5 jours associé à un traitement *per os* par azithromycine 20 mg/kg/j en 1 prise/jour pendant 3 jours.

47 Coqueluche

E. Grimprel

Définition

La coqueluche est une infection bactérienne cosmopolite due à *Bordetella pertussis* et accessoirement à *Bordetella parapertussis*. La virulence de la bactérie s'exprime localement au niveau de l'épithélium respiratoire, par le biais de la sécrétion de toxines et d'adhésines.

Elle touche tous les âges de la vie, du nouveau-né à l'adulte et concerne chaque année 16 millions de sujets dans le monde avec une mortalité estimée à 200 000 cas par an.

Dans les pays où la vaccination est généralisée, l'incidence est faible (0,1 à 3 %) et la mortalité nettement réduite, mais non nulle, touchant essentiellement le jeune nourrisson avant 3 mois (formes graves asphyxiantes, apnéisantes et rares formes malignes). La vaccination est efficace (85 à 95 %), mais les vaccins utilisés désormais (combinaisons hexavalentes du nourrisson et tétravalentes de l'enfant et l'adulte) n'offrent qu'une protection limitée dans le temps et sont sans effet sur le portage et la transmission. La maladie (sous forme atténuée) est donc possible chez les sujets vaccinés après quelques années seulement.

En France, un double pic d'incidence est observé : un premier pic touchant le très jeune nourrisson, non encore vacciné, et un second pic, plus large, comprenant le grand enfant, l'adolescent et l'adulte, anciennement vaccinés, mais dont l'immunité vaccinale a disparu. Les jeunes nourrissons sont contaminés par leur entourage, essentiellement les parents atteints de coqueluche non diagnostiquée et donc non traités.

Deux situations différentes sont rencontrées aux urgences :

- suspicion de coqueluche chez un jeune nourrisson (moins de 3 mois). La gestion est urgente et hospitalière avec comme premier objectif immédiat de protéger ce nourrisson à haut risque de complication ;
- suspicion de coqueluche chez un enfant, adolescent ou adulte sans facteur de risque particulier. La gestion est non urgente et ambulatoire avec toutefois comme objectifs de confirmer le diagnostic et réduire la transmission.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Coqueluche du jeune nourrisson

Diagnostic clinique

Il n'est que présomptif mais essentiel et repose sur trois critères :
- toux sans cause évidente (absence de fièvre, d'otite, de foyer auscultatoire, de sibilants) mais persistante ou s'aggravant rapidement. Elle s'installe dans un contexte de rhinite au début banale (phase catarrhale) ;
- toux sévère caractéristique car spasmodique, quinteuse, s'accompagnant de turgescence du visage, rougeur conjonctivale, vomissements, cyanose et difficulté à la reprise inspiratoire. Entre les quintes, le sujet est le plus souvent asymptomatique et son auscultation est normale ;
- contage identifié : sujet dans l'entourage du nourrisson qui tousse ou qui a toussé de façon caractéristique (toux spasmodique et traînante) avec une durée d'incubation compatible car longue (7 à 21 jours, en moyenne 10 jours).

Les signes cliniques de gravité à rechercher aux urgences sont :
- trouble de la conscience, convulsions ;
- gêne respiratoire permanente ;
- signes auscultatoires pouvant mimer une bronchiolite (sibilants, freinage expiratoire) ou une pneumonie (crépitants) ;
- tachycardie, bradycardie ;
- désaturation lors de la toux, apnées.

Examens complémentaires nécessaires aux urgences

- Ils évaluent la gravité : numération formule sanguine (hyperlymphocytose, hyperplaquettose), ionogramme sanguin (hyponatrémie et hypoglycémie) et gazométrie selon l'état respiratoire.
- Ils éliminent un autre diagnostic : radiographie thoracique de face.
- Ils confirmeront ultérieurement le diagnostic : PCR nasopharyngée à prélever avant de débuter l'antibiothérapie. La sérologie est inutile et non remboursée par la Sécurité sociale faute de validation.

Prise en charge d'un nourrisson suspect de coqueluche aux urgences

Elle a trois objectifs : confirmer le diagnostic, réduire les complications, réduire la contagiosité et la transmission de la maladie.

L'hospitalisation doit être systématique avant 3 mois (au-delà de 3 mois selon la gravité), elle permet de :
- surveiller et évaluer la gravité des quintes (monitorage continu cardiorespiratoire et de la saturation). Un masque adapté avec ballon auto-remplisseur

à valve unidirectionnelle (BAVU) branché sur une ligne d'oxygène doit être opérationnel à proximité du berceau ;
- dépister les éventuelles quintes cyanosantes, asphyxiantes (désaturation), les bradycardies et les apnées (scope) qui seront autant d'indications pour un passage en unité de surveillance continue ;
- maintenir l'état nutritionnel du jeune nourrisson qui vomit beaucoup et qui présente un risque de déshydratation et surtout de dénutrition. Selon l'état clinique, proposer : fractionnement des repas, épaississement, gavage gastrique discontinu, voire perfusion ;
- dépister les autres complications : bronchopneumonies et pneumocoqueluches alvéolaires sévères, convulsions et, plus exceptionnellement, encéphalopathie (convulsions). Rare, mais dramatique, est l'évolution vers la coqueluche maligne qui associe une détresse respiratoire majeure avec hypertension artérielle pulmonaire et hypoxie réfractaire, tachycardie extrême et défaillance multiviscérale à la fois cardiaque, rénale et neurologique. Elle est souvent annoncée par des signes d'alerte, hyponatrémie profonde, hyperlymphocytose majeure (supérieure à 50 000 G/L) et/ou hyperplaquettose qui imposent le passage immédiat en unité de surveillance continue.

Traitement curatif

Il n'y a aucun traitement curatif qui ait fait la preuve de son efficacité au cours des coqueluches déclarées, une fois la phase des quintes atteinte.

L'antibiothérapie de la coqueluche est néanmoins nécessaire : elle peut réduire la durée d'évolution lorsqu'elle est débutée tôt au cours de la phase catarrhale et elle réduit surtout la contagiosité du malade (après 5 jours de traitement). Le traitement de référence repose sur l'un des deux macrolides suivants :
- clarithromycine : 15 mg/kg/j en 2 prises/j pendant 7 jours (choix à privilégier) ;
- azithromycine : 20 mg/kg/j en 1 prise/j pendant 3 jours.

Les corticoïdes par voie générale ou inhalée, de même que les bronchodilatateurs (salbutamol, terbutaline), n'ont pas fait la preuve de leur efficacité au cours des coqueluches de l'enfant et de l'adulte. Les antitussifs sont contre-indiqués chez le nourrisson. Les mucolytiques sont nocifs (majorent l'encombrement).

La coqueluche maligne nécessite une prise en charge spécifique :
- leucodéplétion ou exsanguino-transfusion précoce et préventive de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) en unité de soins continus dès les signes d'alerte (hyperlymphocytose > 50 000 G/L) ;
- ventilation assistée en réanimation en cas d'insuffisance respiratoire, voire oxygénation extra-corporelle (*extracorporeal membrane oxygenation* ou ECMO) en cas d'HTAP réfractaire.

Coqueluche de l'enfant, adolescent ou adulte

Diagnostic clinique

Le diagnostic présomptif repose sur les mêmes trois critères que chez le nourrisson.

À cet âge, la toux est parfois encore plus caractéristique en quintes : accès violents et répétés de toux, sans respiration efficace, qui aboutissent à une turgescence du visage, une rougeur conjonctivale, des vomissements, une cyanose et une reprise inspiratoire en fin de quinte, sonore et comparable au « chant du coq ». Elle est volontiers émétisante à recrudescence nocturne et insomniante. Elle ne s'accompagne ni de fièvre ni d'autre signe respiratoire.

Entre les quintes, le sujet est asymptomatique.

Examens complémentaires nécessaires aux urgences

- Ils sont en général inutiles en urgence.
- Ils peuvent être programmés en ambulatoire :
  - radiographie thoracique de face car toux persistante ou chronique ;
  - *polymerase chain reaction* (PCR) nasopharyngée à prélever avant de débuter l'antibiothérapie ;
  - la sérologie est inutile et non remboursée par la Sécurité sociale faute de validation.

Prise en charge d'un enfant ou adolescent suspect de coqueluche aux urgences

- L'hospitalisation est inutile sauf terrain particulier.
- Le diagnostic doit être si possible confirmé (PCR).
- L'antibiothérapie par macrolide est nécessaire pour limiter la transmission.
- Une éviction scolaire doit être prescrite jusqu'au 5e jour de traitement.
- Avertir du risque si un nouveau-né ou une femme enceinte ont été en contact avec le patient malade.

Enquête dans l'entourage

Dans tous les cas, une enquête dans l'entourage du cas suspect est nécessaire. Elle a pour objectif de conforter le diagnostic (identification de cas primaires et secondaires) et prévenir l'apparition de cas secondaires :

- en traitant par macrolides (voir plus haut) les sujets malades (toux) ;

- en prescrivant une antibioprophylaxie aux sujets asymptomatiques exposés (macrolides, posologie identique au traitement curatif) – contact respiratoire dans les trois premières semaines de la maladie du contaminateur, délai réduit à 5 jours s'il a reçu un traitement curatif adapté – et selon certaines indications[1] :
  - sujets non protégés par la vaccination : nourrissons et enfants non à jour de leur calendrier vaccinal et adolescents et adultes dont la dernière vaccination remonte à plus de 5 ans ;
  - et contacts proches du contaminateur (personnes vivant ou travaillant sous le même toit : domicile ou collectivité) ou contacts occasionnels « à risque » (nouveau-nés et jeunes nourrissons non encore vaccinés, pathologies respiratoires chroniques sévères, immunodéprimés, femmes enceintes, personnes en contact avec ces sujets à risque) ;
- en proposant un rattrapage vaccinal aux sujets non protégés par la vaccination selon le calendrier en vigueur[2]. Depuis 2022, la vaccination des femmes enceintes est recommandée dès le 2e trimestre de grossesse en France (une dose de vaccin de rappel de l'adulte : Repevax® ou BoostrixTetra®).

1. http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=461
2. https://solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/preserver-sa-sante/vaccination/calendrier-vaccinal

48 Mesures d'éviction des enfants ayant une maladie infectieuse

G. Chéron

Les recommandations sont consultables sur le site du ministère des Affaires sociales et de la Santé. Elles sont présentées dans le *Guide des conduites à tenir en cas de maladie transmissible dans une collectivité d'enfants*.

Nous avons repris dans ce chapitre, par ordre alphabétique, les seules maladies infectieuses donnant lieu à une éviction.

- Angine : non, sauf s'il s'agit d'une infection à streptocoque A (voir Scarlatine au chapitre 7).
- Coqueluche : pendant les 3 premiers jours après le début d'une antibiothérapie par azithromycine ou les 5 premiers jours pour les autres macrolides ou les autres antibiotiques efficaces en cas de contre-indication des macrolides.
- Diphtérie : jusqu'à négativation de deux prélèvements à 24 heures d'intervalle au moins, réalisés après la fin de l'antibiothérapie.
- Gale : jusqu'à 3 jours après un traitement local.
- Gastro-entérite à *Escherichia coli* entéro-hémorragique : retour dans la collectivité sur présentation d'un certificat médical attestant de deux coprocultures négatives à au moins 24 heures d'intervalle. La prescription d'un traitement antibiotique dans ce but chez le patient n'est pas indiquée (effet possiblement délétère).
- Gastroentérite à shigelles : retour dans la collectivité sur présentation d'un certificat médical attestant de deux coprocultures négatives à au moins 24 heures d'intervalle, au moins 48 heures après l'arrêt du traitement.
- Hépatite A : 10 jours à compter du début de l'ictère ou des signes cliniques.
- Hépatite E : 10 jours à compter du début de l'ictère ou des signes cliniques.
- Impétigo : non si lésions protégées ; oui pendant 72 heures après le début de l'antibiothérapie, si les lésions sont trop étendues et ne peuvent être protégées.
- Infections à *Clostridium difficile* : tant que les symptômes cliniques persistent.
- Infections à streptocoque A, angine, scarlatine : jusqu'à 2 jours après le début de l'antibiothérapie.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

- Infections invasives à méningocoque (IIM) : chimioprophylaxie des sujets contacts et vaccination des sujets contacts d'une IIM de sérogroupe vaccinal (A, C, Y, W135) selon les recommandations de l'instruction ministérielle en vigueur. Mise à jour des vaccinations selon les recommandations en vigueur pour les personnes fréquentant la collectivité.
- Méningite à *Haemophilus* de type b : vérification des vaccinations des enfants âgés de moins de 5 ans de la section du malade. Recommander aux parents des enfants contacts âgés de moins de 5 ans, non ou mal vaccinés, de consulter rapidement un médecin afin qu'il leur propose une chimioprophylaxie par la rifampicine dans les 7 jours suivant le diagnostic.
- Méningite à pneumocoque : vérification des vaccinations des enfants âgés de moins de 2 ans et des enfants à risque âgés de moins de 6 ans de la section du malade. Pas de prophylaxie de l'entourage.
- Rougeole : 5 jours, à partir du début de l'éruption.
- Teignes du cuir chevelu et de la peau : jusqu'à présentation d'un certificat médical attestant d'une consultation et de la prescription d'un traitement adapté.
- Tuberculose : oui, si la personne est bacillifère. Minimum 1 mois d'arrêt après le début du traitement et un examen microscopique négatif avant la reprise.
- Typhoïde et paratyphoïde : retour sur présentation d'un certificat médical attestant de deux coprocultures négatives à 24 heures d'intervalle, au moins 48 heures après l'arrêt du traitement.
- Varicelle : « pas d'éviction », mais isolement du cas s'il fréquente une collectivité fermée incluant des personnes à risque.
- Zona : pas d'éviction, mais protection des lésions cutanées.

Les mesures d'éviction liées aux infections/épidémies émergentes, en raison de leur nouveauté et surtout de l'évolution des connaissances, sont soumises à de très nombreuses modifications au cours du temps. Elles sont transmises par les autorités sanitaires (sites utiles https://www.gouvernement.fr/info, https://www.santepubliquefrance.fr).

49 Gingivo-stomatite herpétique et stomatite

E. Grimprel

Gingivo-stomatite herpétique

Définition

La prévalence de la séropositivité à l'*herpes simplex virus 1* (HSV-1) chez l'enfant est très variable (jusqu'à 15 % dans les 9 premières années de vie), mais elle atteint jusqu'à 70 % chez l'adulte.

La plupart des primo-infections sont asymptomatiques, seuls 12 % des enfants présentent un tableau clinique au moment de la séroconversion, pour la plupart une infection bénigne.

La gingivo-stomatite est la manifestation la plus fréquente de la primo-infection (25 et 30 % des sujets symptomatiques).

Le virus reste en latence à vie dans le ganglion trigéminé pouvant être responsable de récurrences oro-labiales (herpès récidivant), dans 20 à 40 % des cas environ.

La contamination est strictement interhumaine, par contact direct avec la salive d'une personne ayant une primo-infection, une récurrence ou une excrétion virale asymptomatique.

La durée de la contagiosité est de 8 jours mais peut atteindre 20 jours. La quantité de virus excrétée est élevée dans les premières heures suivant la formation des vésicules et décroît ensuite.

Le temps d'incubation est de 2 jours à 2 semaines.

Examen clinique

La phase prodromique commence par de la fièvre, des nausées, des brûlures buccales avec dysphagie. Apparaissent alors les vésicules sur la partie muqueuse qui se rompent rapidement, s'élargissent et deviennent érythémateuses, avec une ulcération centrale couverte d'un enduit gris blanchâtre. Ces lésions peuvent être confluentes et s'accompagnent d'hypersalivation. Elles touchent les lèvres, la langue et la muqueuse buccale, en particulier la face interne des joues, ainsi que les gencives qui sont souvent hypertrophiées avec une tendance hémorragique. Il peut y avoir des lésions cutanées satellites autour de la bouche. Des adénopathies locorégionales sensibles et douloureuses sont fréquentes.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Le symptôme le plus marquant est la douleur qui entraîne une diminution de l'alimentation, voire une anorexie totale chez certains enfants. La complication à craindre alors est la déshydratation.

La guérison est lente entre 10 et 21 jours.

Les surinfections notamment à *Candida* sont possibles, quoique rares.

La récurrence oro-labiale se caractérise le plus souvent par la survenue de vésicules cutanées regroupées en bouquet, aux contours initialement clairs se troublant ensuite, avant érosion puis dessèchement, laissant place à des croûtes 8 à 10 jours plus tard. Le siège de prédilection de ces lésions est le bord externe de la lèvre.

Il existe divers facteurs déclenchants de récurrence connus : fièvre, exposition aux ultraviolets, infection aiguë fébrile, fatigue, stress, dermabrasions, menstruation.

Examens complémentaires

Le diagnostic virologique est réservé aux tableaux sévères dus à HSV-1 (recherche dans le liquide céphalorachidien en cas d'encéphalite), il est inutile devant une atteinte muqueuse typique sans gravité.

La méthode de référence est l'isolement viral par culture de cellules, mais la polymerase chain reaction (PCR) est plus rapide et sensible.

La sérologie n'a pas sa place ici.

En cas de déshydratation, seul le ionogramme sanguin peut être utile.

Prise en charge

Traitement symptomatique

La prise en charge de la douleur est essentielle.

Le paracétamol est la molécule de choix, à la dose de 15 mg/kg toutes les 6 heures.

Le recours à la morphine orale (Oramorph®) est souvent nécessaire, en ambulatoire, avec le paracétamol. La dose de départ est de 0,2 mg/kg/prise, toutes les 4 à 6 heures[1].

Proposer une alimentation mixée, semi-liquide ou liquide afin d'éviter la déshydratation.

Les soins de bouche avec des préparations à base d'amphotéricine B peuvent être nécessaires en cas de surinfection manifeste.

L'utilisation du gel de lidocaïne visqueuse (Xylocaïne®) peut être utile en application limitée aux lèvres et aux gencives, mais elle doit se faire avec

1. www.pediadol.org

précaution en particulier chez les enfants de moins de 3 ans (veiller à ce que le gel ne soit pas avalé ; risque d'anesthésie du carrefour oro-pharyngé et de fausses routes).

Traitement spécifique antiviral

Ce traitement n'est efficace que s'il est précoce (débuté dans les 24–48 premières heures d'évolution), il est alors susceptible de réduire la durée et l'importance des lésions et, par la même occasion, la contagiosité.

Il n'empêche en rien la survenue ultérieure de récurrences.

Le traitement repose sur l'aciclovir oral (Zovirax®) :

- la dose unitaire orale est de 20 mg/kg (max. 800 mg), à renouveler toutes les 6 heures pour une durée de 7 jours. Les comprimés sont dosés à 200 mg et pour les enfants de moins de 6 ans, il existe une suspension buvable (200 mg pour 5 mL) ;
- en cas d'hospitalisation, le traitement peut être administré par voie IV dans les formes les plus graves ou survenant chez un sujet immunodéprimé : 15 mg/kg/j en trois injections pendant 10 jours ;
- le traitement est généralement fait en ambulatoire.

Il est judicieux d'insister sur le caractère contagieux de la maladie, en particulier s'il y a des enfants de moins de 1 an ou des sujets immunodéprimés au domicile. Les consignes de surveillance concernent l'alimentation en cas de refus alimentaire et la nécessité de reconsulter en cas de déshydratation. La réhydratation sera conduite dans un service conventionnel, le traitement antiviral pouvant être nécessaire par voie IV, la douleur pouvant nécessiter des antalgiques de palier II et la reprise alimentaire pouvant tarder plusieurs jours.

Traitement des récurrences

Il s'agit d'un traitement préemptif, à débuter dès les premiers symptômes (picotements, douleur) à donner à dose curative pendant 5 jours : aciclovir 20 mg/kg par prise (max. 800 mg) 4 fois par jour ou valaciclovir 20 mg/kg (max. 1000 mg) 2 fois par jour dès que les comprimés peuvent être avalés. À partir de 12 ans, 2000 mg 2 fois par jour pendant 1 jour. Le traitement suppressif prolongé (pendant 4 à 6 mois) doit être limité aux récurrences fréquentes, sévères et invalidantes.

Stomatite

Définition

C'est une inflammation de la muqueuse buccale, d'origine infectieuse, médicamenteuse, auto-immune.

Orientation diagnostique

Elle repose sur :
- l'identification de la lésion muqueuse ;
- la topographie ;
- les signes dermatologiques éventuellement associés (examen complet du tégument, y compris les autres muqueuses) ;
- le contexte clinique.

Complications

Les conséquences directes des lésions muqueuses buccales sont : la douleur, qui entraîne une réduction des apports alimentaires, avec le risque de déshydratation.

Les autres complications dépendent de l'étiologie.

Traitement

Outre le traitement étiologique lorsque celui-ci est nécessaire, le traitement de la stomatite est symptomatique, il comporte :
- une alimentation adaptée (semi-liquide ou liquide) ;
- des antalgiques ;
- des antipyrétiques.

L'hospitalisation est indiquée :
- en fonction de l'étiologie ;
- en cas de mauvaise tolérance de la stomatite (douleur ou signes de déshydratation).

Stomatites vésico-bulleuses

Primo-infection herpétique

Voir plus haut.

Syndrome « pied–main–bouche »

Causé par Coxsackie A 16 ou entérovirus 71, parfois par d'autres Coxsackies A ou B, il se distingue par une stomatite antérieure pauci-lésionnelle, mais douloureuse. Il s'agit de petites macules érythémateuses centrées par une vésicule ovalaire ou linéaire de couleur grisâtre, inférieure à 5 mm habituellement. L'éruption cutanée est retardée (24 à 48 heures). Ces lésions deviennent érosives dans la cavité buccale pouvant être à l'origine de dysphagie. Les signes généraux sont le plus souvent discrets. La transmission est directe par voie aérienne ou digestive avec une incubation inférieure

à 6 jours. La guérison est spontanée en 7 à 10 jours. Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec la gingivo-stomatite herpétique. Le traitement est purement symptomatique (douleur).

Herpangine

Causée par Coxsackie virus A (2 à 10) ou B, mais aussi à echovirus, elle atteint les nourrissons et les enfants de moins de 3 ans.

L'incubation est de 2 à 9 jours. Elle est caractérisée par une stomatite postérieure (partie postérieure du voile du palais, des piliers antérieurs des amygdales et de la luette, pharynx) douloureuse. Il s'agit d'un énanthème rouge franc parsemé de vésicules claires entourées d'une auréole inflammatoire, suivi d'une phase érosive. Les signes généraux sont variables, éventuellement accompagnés de signes digestifs. La guérison est spontanée au bout de 4 à 6 jours. Le traitement est purement symptomatique (douleur).

Varicelle

L'atteinte buccale de la varicelle est inconstante, les lésions sont des ulcérations superficielles, souvent fugaces mais qui peuvent entraîner une dysphagie.

Érythème polymorphe

C'est une maladie parfois sévère, parfois récidivante, réactionnelle, de mécanisme inconnu.

La cause la plus fréquente est l'infection par HSV en particulier de type 1, surtout lorsqu'il s'agit d'une forme récurrente. Les autres agents infectieux incriminés sont *Mycoplasma pneumoniae*, les virus *Epstein-Barr virus* (EBV), cytomégalovirus (CMV), hépatites B et C. Souvent cependant, aucune cause ne peut être établie, en particulier dans les formes récidivantes.

L'atteinte est cutanéo-muqueuse, d'apparition brutale.

Dans la forme dite mineure, les signes généraux sont discrets (absence de fièvre), ainsi que l'atteinte muqueuse.

Sur la peau, les lésions typiques sont maculo-papuleuses ovalaires, plus ou moins confluantes et souvent symétriques. Elles sont fixes (à la différence de l'urticaire) et évoluent en 2 à 3 jours vers un aspect caractéristique en cocarde, c'est-à-dire concentrique avec un halo périphérique œdématié et sombre, une large zone centrale claire, elle-même centrée par une petite lésion plus sombre ou bulleuse. Elles touchent plus particulièrement les extrémités (face d'extension des membres, paumes et plantes), de façon souvent symétrique.

Dans la forme dite majeure, les signes généraux sont présents (notamment la fièvre) et peuvent être très importants : altération de l'état général, arthralgies, myalgies (syndrome pseudo-grippal), atteinte pulmonaire, atteinte

rénale et hépatique. L'atteinte muqueuse est buccale, génitale et ophtalmique. Les lèvres présentent des érosions profuses, se recouvrant de croûtes épaisses hémorragiques. La langue, la face interne des joues et le palais présentent des lésions bulleuses qui se recouvrent d'un enduit jaunâtre. Ces patients doivent être hospitalisés et surveillés (risque d'aggravation, notamment des lésions muqueuses buccales et oculaires hyperalgiques, décollement cutané…).

L'évolution se fait par poussées, avec guérison spontanée en 2 à 6 semaines.

Syndromes de Lyell et Stevens-Johnson

Il s'agit de maladies rares mais graves, dont l'étiologie la plus fréquente est une réaction toxidermique médicamenteuse. Le syndrome de Stevens-Johnson est souvent confondu avec la forme majeure de l'érythème polymorphe, mais il n'y a pas de cocarde, l'atteinte cutanée est souvent plus limitée mais peut évoluer vers la forme étendue et très sévère, à savoir le syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique (NET).

Les lésions cutanées débutent par le visage et le tronc, puis s'étendent rapidement. Il s'agit d'une nécrolyse épidermique, avec décollement de l'épiderme en lambeaux ; 95 % des patients ont une atteinte muqueuse qui précède les lésions cutanées dans un tiers des cas. Les lésions buccales sont érosives, très douloureuses ; il y a également une atteinte ophtalmique et génitale. Ces patients doivent également être hospitalisés et surveillés (risque d'aggravation, notamment des lésions muqueuses buccales et oculaires hyperalgiques, décollement cutané extensif…).

Stomatites aphteuses

Les aphtes sont des ulcérations à fond jaunâtre souvent très douloureuses, en particulier lors de l'ingestion d'aliments acides ou épicés.

Il existe une forme d'aphtose récurrente banale, les lésions ne sont ni indurées, ni nécrotiques, mais elles sont douloureuses. Elles disparaissent spontanément.

Maladie de Behçet

Il s'agit d'une maladie chronique, dont l'étiopathologie reste inconnue, caractérisée par une atteinte muqueuse (aphtes nécrotiques récurrents buccaux et génitaux) et cutanée (lésions acnéiformes en particulier des fesses), associée à des symptômes généraux importants, en particulier la fièvre. Il existe une atteinte oculaire (uvéite), vasculaire, articulaire, rénale, digestive et nerveuse (encéphalomyélite).

Aphtes

Ils peuvent se voir au décours d'autres maladies inflammatoires :
- maladie de Crohn ;
- fièvres récurrentes : syndrome de Marshall ou *periodic fever apthous pharyngitis adenitis* (PFAPA).

Carences nutritionnelles

On les rencontre également chez des patients porteurs de carences nutritionnelles : zinc, folates, fer, vitamines B1, B2, B6, B12.

Stomatites érythémateuses ou énanthèmes

Scarlatine

Elle est due au streptocoque A bêta-hémolytique et atteint plus particulièrement les enfants entre 3 et 8 ans.

Elle se caractérise par une angine rouge, une dysphagie, une fièvre élevée et la présence, souvent, d'adénopathies cervicales douloureuses et de symptômes digestifs (vomissements).

On observe une langue saburrale « blanche » à J1, l'enduit disparaît à partir de J2 (desquamation de la pointe vers la base donnant un aspect en « V lingual »), la langue est totalement dépapillée rouge framboisée à J6.

Une éruption caractéristique apparaît 2 à 3 jours après le début de l'angine, débutant par le thorax, plus marquée au niveau des plis (aines, coudes), s'étendant à tout le corps ; la peau est rouge, avec une sensation de granité au toucher. Vers le 7^{e} jour, la peau desquame en lambeaux, en particulier aux doigts, à la paume des mains et des pieds.

L'incubation est de 1 à 4 jours. La contamination se fait par contact direct avec les sécrétions oro-pharyngées et la contagiosité dure jusqu'à 48 heures après le début d'une antibiothérapie efficace ou jusqu'à 2 à 3 semaines en l'absence de traitement. La molécule de choix est l'amoxicilline à 50 mg/kg/j en deux doses pendant 6 jours.

Syndrome de Kawasaki

Il s'agit d'une vascularite fébrile aiguë systémique atteignant principalement le nourrisson et l'enfant de moins de 5 ans (voir chapitre 50).

L'atteinte muqueuse buccale constitue l'un des cinq critères diagnostiques et comporte, selon les cas, érythème des lèvres, pharyngite, langue framboisée inaugurale, chéilite fissuraire puis croûteuse des lèvres. Il y a également une atteinte muqueuse conjonctivale.

Le diagnostic repose sur l'association caractéristique des symptômes cliniques. Depuis l'épidémie de COVID, des syndromes fébriles inflammatoires

post-infectieux (*pediatric inflammatory multisystem syndrome* ou PIMS) ont été identifiés chez l'enfant dont les symptômes peuvent ressembler à ceux du syndrome de Kawasaki.

Muguet ou stomatite aiguë candidosique

Cette forme concerne le nourrisson, mais peut se voir également chez des enfants plus âgés ayant reçu des cures d'antibiotiques à large spectre. Elle se manifeste par une première phase érythémateuse avec muqueuse sèche et vernissée, puis l'apparition de dépôts blanchâtres se détachant facilement au raclage.

Les traitements efficaces contre *Candida albicans* sont la nystatine et l'amphotéricine B par voie orale.

Langue géographique ou glossite exfoliatrice marginée

C'est une affection des papilles de la langue d'étiologie inconnue. Elle correspond à des plaques rouges atrophiques, bordées d'une lisière blanchâtre, mobiles dans le temps sur la partie dorsale et les bords de la langue. Il s'agit d'une affection toujours bénigne, peu ou pas symptomatique, qui ne nécessite aucun traitement.

50 Syndrome de Kawasaki

F. Bajolle

Introduction

Le syndrome de Kawasaki est une vascularite multisystémique qui touche essentiellement les artères de moyen calibre avec un tropisme électif pour les artères coronaires. Il a été initialement décrit par Tomisaku Kawasaki en 1961 au Japon. En effet, la prévalence du syndrome varie en fonction de l'ethnie, avec une incidence 10 à 60 fois plus élevée dans les populations japonaises et d'Asie du Nord-Est, comparées aux populations occidentales. Dans les pays développés, ce syndrome est la première cause de cardiopathie acquise chez l'enfant. Sur le plan physiopathologique, il associe des lésions endothéliales résultant de l'activation des cellules T et de l'effet de cytokines pro-inflammatoires avec nécrose artérielle, vascularite subaiguë/chronique et prolifération luminale myofibroblastique. Cette réponse immune est caractérisée par une signature pro-inflammatoire avec un taux élevé des cytokines IL-1, IL-6, IL-8 et IL-17A.

Le diagnostic clinique est suspecté devant un tableau aigu prenant le masque d'une maladie infectieuse de l'enfant. Il touche avec prédilection les enfants âgés de 6 mois à 5 ans, avec un sex-ratio de 1,5. L'âge de prédilection et la rareté de l'affection avant l'âge de 3 mois et après l'âge de 5 ans suggèrent un rôle protecteur des anticorps maternels, mais aussi le développement d'une immunité protectrice résultant d'une infection asymptomatique chez les enfants de plus de 5 ans.

La recrudescence saisonnière, en hiver et au printemps, le taux très élevé de co-infection virale décrit depuis plusieurs dizaines d'années et les nombreuses similitudes clinico-biologiques entre le syndrome inflammatoire multisystémique post-infectieux (*multisystem inflammatory syndrome in children* [MIS-C] ou *pediatric inflammatory multisystem syndrome* [PIMS]) lié à un virus unique (SARS-CoV-2) et le syndrome de Kawasaki relancent actuellement l'hypothèse d'une participation virale à la genèse du syndrome de Kawasaki (via de multiples virus plutôt qu'un virus unique). L'incidence plus élevée en Asie, l'observation de cas familiaux (risque relatif multiplié par 10 dans les fratries japonaises) et le taux de récurrence de 3 % au Japon suggèrent aussi une prédisposition génétique. Cependant, bien que plusieurs gènes de prédisposition aient été identifiés (*ITPKC*, *CASP3*, *BLK*, *CD40*, *FCGR2A*, *HLA*, *LOC*, *LTA*, *C6orf10*, *IGHV1*, *ITPKC*, *TRX-CAT1-7*, *PGBD1*…),

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

cette approche est peu performante. Actuellement, une approche alternative s'oriente vers la recherche de mutations monogéniques innées, touchant l'immunité, entraînant une susceptibilité spécifique à un ou plusieurs micro-organismes et qui pourraient participer à la survenue de telles maladies. Ainsi, il est actuellement proposé que l'hétérogénéité du syndrome de Kawasaki puisse être expliquée par un *trigger* infectieux (plusieurs virus) entraînant une réponse inflammatoire aberrante (hyperinflammation) chez un individu prédisposé. Le traitement par immunoglobulines par voie intraveineuse (Ig IV) a souvent un effet spectaculaire sur la fièvre et l'altération de l'état général et a permis de diminuer l'incidence des atteintes coronaires de 25 % à 5 %. Récemment, des indicateurs de forme sévère d'emblée ont été proposés : âge inférieur à 1 an, présence d'un état de choc (*Kawasaki disease shock syndrome* ou KDSS), score de Kobayashi ≥ 5, syndrome d'activation macrophagique et/ou présence de dilatations/anévrismes coronaires (figure 50.1 : ④). Ces situations nécessitent un contact immédiat avec un centre expert pour discuter d'une intensification thérapeutique d'emblée par Ig IV et corticothérapie associée. Le risque d'atteinte coronaire est plus élevé si le traitement est retardé, raison pour laquelle il est préconisé de traiter dans les 7 premiers jours et, au plus tard, dans les 10 premiers jours de fièvre. Le risque d'avoir un anévrisme géant est d'environ 1 %. La mortalité est évaluée à 0,015 % avec une période à risque comprise entre le 15e et le 45e jour après le début de la fièvre, c'est-à-dire quand la vascularite coronaire est maximale, ainsi que la thrombocytose et l'hypercoagulabilité.

Examen clinique

La tranche d'âge la plus touchée se situe entre 6 mois et 5 ans. Plus de la moitié des cas surviennent chez des enfants de moins de 2 ans et 80 % ont moins de 4 ans. La moyenne d'âge des enfants atteints est de 2,3 ans. Les patients de moins de 6 mois ou de plus de 8 ans sont rares, mais ont un risque plus élevé d'anévrisme coronaire, car le diagnostic est souvent retardé. La fièvre fait toujours partie du tableau clinique, volontiers rebelle aux antithermiques. Le diagnostic du syndrome de Kawasaki est essentiellement clinique et établi selon des critères internationaux. La fièvre dure plus de 5 jours et est associée à une altération de l'état général et une irritabilité constante d'apparition brutale et doit être associée à quatre des cinq critères majeurs pour que le diagnostic soit posé avec certitude : une conjonctivite non purulente habituellement bilatérale, un exanthème polymorphe (morbiliforme, scarlatiniforme, urticarien…), une atteinte bucco-pharyngée (chéilite, pharyngite, langue framboisée), une atteinte des extrémités palmo-plantaires avec œdème induré et douloureux des mains et des pieds (possible desquamation périnéale au 5e jour très évocatrice, mais aussi survenue, vers le 10e jour, d'une desquamation de la pulpe des doigts et des

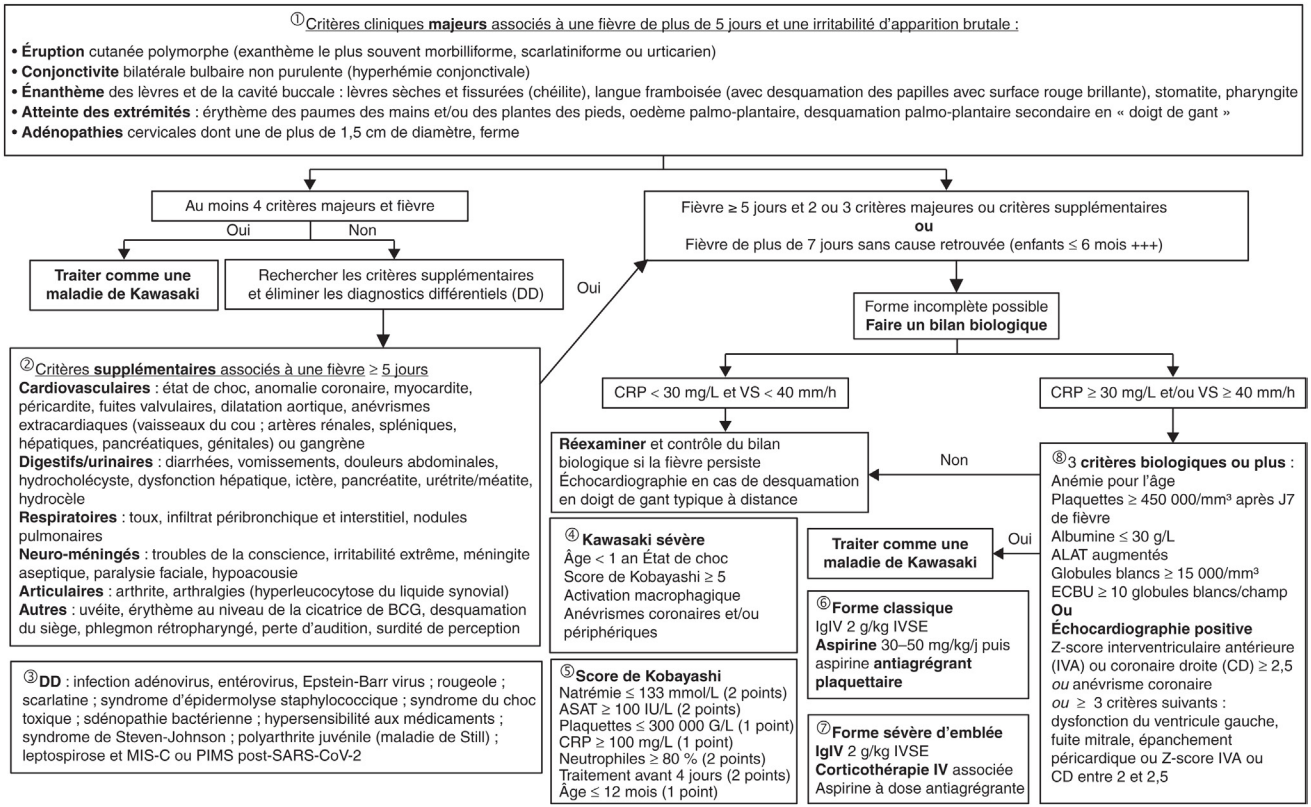


Figure 50.1. Démarche diagnostique et prise en charge du syndrome de Kawsaki.

orteils « en doigt de gant ») et des adénopathies cervicales, volontiers unilatérales, de diamètre supérieur à 1,5 cm (figure 50.1 : ①). Le diagnostic peut être évoqué dès 4 jours si tous les signes majeurs sont présents. Enfin, bien que ne faisant pas partie des critères internationaux, l'érythème du périnée et l'inflammation sur la cicatrice du BCG peuvent être une aide au diagnostic. Lorsqu'il y a moins de quatre critères majeurs, on parle de formes incomplètes.

Ces formes incomplètes regroupent les cas d'enfants ayant une fièvre d'au moins 5 jours associée à deux ou trois critères cliniques, qu'ils soient majeurs (figure 50.1 : ①) ou supplémentaires (figure 50.1 : ②), ou les cas d'enfants ayant une fièvre de plus de 7 jours sans cause retrouvée (en particulier chez un nourrisson < 6 mois). Dans ces formes, un bilan biologique doit être réalisé et le cardiopédiatre peut être sollicité pour rechercher d'éventuels signes échographiques supplémentaires. Lorsque la *C reactive protein* (CRP) est ≥ 30 mg/L et/ou la vitesse de sédimentation (VS) est ≥ 40 mm/h, l'existence d'au moins trois autres anomalies biologiques définies ou l'existence d'une échographie cardiaque positive (figure 50.1 : ⑧), permettent de poser le diagnostic et de débuter le traitement.

Certaines présentations cliniques peuvent être d'emblée graves comme dans les formes atypiques où le tableau clinique peut être dominé par un symptôme inhabituel tel que : état de choc (KDSS), convulsions (possible méningite lymphocytaire ou encéphalite), œdème pulmonaire, diarrhée sanglante secondaire à une entérocolite, ascite, obstruction des voies aériennes supérieures, épiglottite, adénopathies cervicales compressives, hémolyse, syndrome néphrotique (protéinurie), hyponatrémie sévère (syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique ou SIADH), gangrène ou syndrome de défaillance multiviscérale… Il faut penser à évoquer le diagnostic pour débuter le traitement rapidement et discuter un transfert en réanimation.

Enfin, certaines situations doivent également faire évoquer le diagnostic : nourrissons de moins de 6 mois avec fièvre prolongée et irritabilité, nourrissons avec fièvre prolongée et méningite aseptique inexpliquée, nourrissons ou enfants avec fièvre prolongée et choc inexpliqué avec des cultures bactériennes négatives, nourrissons ou enfants avec fièvre prolongée et lymphadénite cervicale sans réponse aux antibiotiques et nourrissons ou enfants avec fièvre prolongée et phlegmon rétropharyngé ou paratrachéal sans réponse aux antibiotiques.

Compte tenu du risque de complications cardiaques précoces, la seule suspicion diagnostique suffit à adresser l'enfant dans un centre hospitalier pour avis, bilan biologique et prise en charge thérapeutique la plus précoce possible. Si le patient a des signes d'insuffisance cardiaque (pâleur, polypnée, tachycardie, sueurs, hépatomégalie, instabilité tensionnelle), un transfert médicalisé (SAMU) est indispensable.

Examens complémentaires nécessaires

Le diagnostic du syndrome de Kawasaki est clinique. Cependant, certains examens biologiques visant à éliminer les diagnostics différentiels peuvent être discutés (figure 50.1 : ③). Il est important de noter que les co-infections virales et bactériennes sont fréquentes et ne doivent pas faire écarter un diagnostic de Kawasaki. De plus, ils peuvent s'avérer très utiles dans les formes incomplètes pour aider au diagnostic mais aussi dans les formes très sévères ou réfractaires pour discuter du type de traitement adjuvant grâce à l'utilisation de scores de gravité fondés sur certaines données biologiques initiales.

Les examens à réaliser dès la suspicion du diagnostic sont : la numération formule sanguine (NFS) avec compte plaquettaire, le dosage de la CRP et/ou de la VS à la recherche d'un syndrome inflammatoire, un bilan hépatique (transaminases, gamma-glutamyl transférase, bilirubine), un ionogramme avec dosage de l'albumine et un examen cytobactériologique des urines (ECBU) ainsi qu'un ECG. Il peut montrer, en phase aiguë, des signes évoquant une atteinte péricardique ou myocardique (microvoltage des QRS, onde T ample, troubles de la repolarisation avec ondes T plates en V4-V6 ou troubles de conduction en faveur d'une myocardite) et, ainsi, être très utile dans la démarche diagnostique s'il est anormal. Les critères biologiques classiques sont : hyperleucocytose, anémie, plaquettes normales puis thrombocytose, élévation de la CRP et de la VS, augmentation modérée des transaminases et pyurie aseptique. Le syndrome inflammatoire biologique (polynucléose et CRP élevée), s'il n'est pas spécifique, a une grande valeur pour le diagnostic. Les signes biologiques d'une maladie sévère sont une hyperleucocytose majeure, une CRP très élevée, une hyponatrémie, une hypoalbuminémie, une anémie profonde, une thrombopénie, une augmentation importante des transaminases et de la bilirubine et une hyperferritinémie (syndrome d'activation macrophagique si > 10 000 µg/L). L'absence de syndrome inflammatoire, une leucopénie et/ou une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire sont des arguments en faveur d'une cause virale plus que d'un syndrome de Kawasaki.

D'autres examens peuvent être discutés selon la présentation clinique : sérologies virales (dont sérothèque, à prélever avant les immunoglobulines), test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A (en cas d'angine ou d'atteinte du siège notamment), échographie abdominale, ponction lombaire, ponction articulaire (en cas de doute sur une arthrite septique), triglycéridémie, ferritinémie, hémostase (en cas de doute sur un syndrome d'activation macrophagique).

Dans le contexte de pandémie COVID-19, le diagnostic de syndrome inflammatoire multisystémique de l'enfant (MIS-C ou PIMS) peut également être évoqué chez un enfant fébrile ayant été exposé au SARS-CoV-2

dans les 4 semaines qui précèdent. Il convient alors de réaliser un dosage du *N-terminal pro-brain natriuretic peptide* (NT-ProBNP) ou *brain natriuretic peptide* (BNP) et de la troponinémie, biomarqueurs cardiaques habituellement plus élevés dans le MIS-C ou PIMS post-SARS-CoV-2 que dans le syndrome Kawasaki (tableau 50.1). Leur sensibilité et spécificité ne sont pas connues clairement car ces dosages ne faisaient pas partie du bilan initial des suspicions de syndrome de Kawasaki précédemment.

En cas de myocardite infraclinique, la troponine, marqueur de souffrance myocardique, pourra être normale ou peu élevée et sera très augmentée en cas de myocardite importante ou d'ischémie myocardique (post-thrombose coronaire). Pour le NT-proBNP, marqueur de l'étirement des fibres myocardiques, il pourra être augmenté en cas de myocardite importante mais sera surtout un marqueur d'insuffisance cardiaque orientant vers le diagnostic d'état de choc associé comme dans le KDSS ou de diagnostic différentiel de MIS-C/PIMS.

Bilan cardiovasculaire

Une échographie cardiaque est nécessaire pour dépister les complications, notamment les anévrismes coronaires. Dans les formes complètes, le délai de réalisation de l'échocardiographie ne doit pas faire différer la prise en charge thérapeutique car les critères cliniques justifient à eux seuls l'initiation

Tableau 50.1. Principales caractéristiques clinico-biologiques du syndrome de Kawasaki et du MIS-C/PIMS post-SARS-CoV-2

	Kawasaki	MIS-C/ PIMS
Âge médian	1–5 ans	5–10 ans
Clinique		
Signes digestifs initiaux	+	+++
Dysfonction du ventricule gauche	±	++
Atteinte coronaire	++	–
Hyperhémie conjonctivale	++	+
Exanthème	++	+
Adénopathie	++	±
Modification des extrémités	++	±
Biologie		
Thrombopénie	±	+++
Polynucléose	+++	+
Lymphopénie	+	+++
NT-proBNP	–	++

précoce du traitement spécifique par Ig IV. Dans ce cas, cet examen doit être fait au plus tard dans la semaine suivant le diagnostic puis le rythme sera fixé par le cardiopédiatre. On rappelle qu'une échographie cardiaque normale ne doit pas faire écarter le diagnostic de syndrome de Kawasaki. Dans les formes incomplètes, le cardiopédiatre peut être sollicité plus précocement pour aider dans la démarche diagnostique. En effet, en cas d'échographie anormale, cela permet de confirmer le diagnostic et de débuter les Ig IV rapidement.

Enfin, dans les situations cliniques avec critères de sévérité comme un état de choc ou KDSS, un âge < 1 an, un score de Kobayashi ≥ 5 (figure 50.1 : ⑤ et tableau 50.2) ou une activation macrophagique, le cardiopédiatre sera sollicité rapidement pour réaliser l'échocardiographie. Ceci ne doit pas toutefois pas retarder les mesures thérapeutiques d'urgence qui sont prioritaires : traitements spécifiques (Ig IV et corticothérapie IV) et/ou transfert éventuel dans un service de soins continus ou de réanimation.

Les mesures des coronaires doivent être rapportées à la surface corporelle et exprimées sous forme de Z-score afin d'évaluer le risque coronaire initial et permettre une comparaison dans le temps (tableau 50.3). Le poids et la taille de l'enfant doivent donc être transmis au cardiopédiatre.

Tableau 50.2. Score prédictif de non-réponse aux Ig IV – score de Kobayashi

Critères	Points
Natrémie ≤ 133 mmol/L	2
ASAT ≥ 100 IU/L	2
Plaquettes ≤ 300 000 G/L	1
CRP ≥ 100 mg/L	1
Neutrophiles ≥ 80 %	2
Traitement avant 4 jours	2
Âge ≤ 1 an	1
Score de Kobayashi positif si ≥ 5 points sur 11	

Tableau 50.3. Classification des anomalies coronaires en fonction du Z-score

Z-score	Classification	
< 2	Aucune anomalie coronaire	
2 à < 2,5	Dilatation coronaire	
≥ 2,5 à < 5	Anévrisme petit	Anévrisme coronaire
≥ 5 à < 10 et dimension absolue < 8 mm	Anévrisme moyen	
≥ 10 ou dimension absolue ≥ 8 mm	Anévrisme géant	

Prise en charge

Le traitement doit se faire en milieu hospitalier. La prise en charge initiale repose sur une perfusion lente d'immunoglobulines humaines (Ig IV) associée à de l'aspirine à dose anti-inflammatoire. Le but, en phase aiguë, est de réduire la durée de la fièvre et du syndrome inflammatoire et de prévenir la survenue des anévrismes. L'administration précoce d'Ig IV a un effet souvent spectaculaire, tant sur la fièvre que sur l'altération de l'état général. La dose est de 2 g/kg en perfusion lente et continue de 12 heures. L'aspirine est donnée à des posologies allant de 30 à 50 mg/kg/jour en trois prises jusqu'à l'arrêt de la fièvre (figure 50.1 : ⑥). Il n'y a pas de preuve d'efficacité de ce traitement sur la survenue d'anévrisme.

Une corticothérapie systémique complémentaire d'emblée, en plus du traitement par Ig IV, est à discuter avec un centre expert en cas de présence d'au moins un critère de sévérité (figure 50.1 : ⑦) avec deux schémas possibles :

- méthylprednisolone IV 0,8 mg/kg/12 h pendant 5 à 7 jours ou jusqu'à normalisation de la CRP, puis relais par prednisone ou prednisolone *per os* à la dose de 2 mg/kg/j avec décroissance des doses sur 2 à 3 semaines, puis arrêt ;
- ou bolus de méthylprednisolone 10 à 30 mg/kg/24 h IV pendant 3 jours (max. 1 g/j), puis relais par prednisone ou prednisolone *per os* à la dose de 2 mg/kg/j pendant 4 jours ou normalisation de la CRP puis décroissance des doses sur 2 à 3 semaines, puis arrêt.

Dans cette situation, on ne donnera pas d'aspirine à dose anti-inflammatoire mais simplement à dose antiagrégante selon le schéma précédemment décrit.

Suivi

Sur le plan clinique, surveiller la température et l'évolution des signes cutanés (desquamation en doigt de gant). L'aspirine est donnée à dose antiagrégante (3 à 5 mg/kg/j) dès l'arrêt de la fièvre et ce, pendant 6 semaines au minimum. La fréquence des contrôles échocardiographiques est définie par le cardiopédiatre en fonction de l'existence ou non d'une atteinte coronaire. On peut retenir que 75 % des patients n'auront jamais d'atteinte coronaire, 20 % auront une dilatation transitoire, 5 % auront des anévrismes coronaires et environ 1 % auront des anévrismes géants.

Il faut garder à l'esprit qu'un enfant qui ne retrouverait pas son état clinique antérieur après 2 mois d'évolution pourrait bénéficier d'un bilan de contrôle à la recherche d'une maladie de système qui aurait mimé, initialement, un syndrome de Kawasaki.

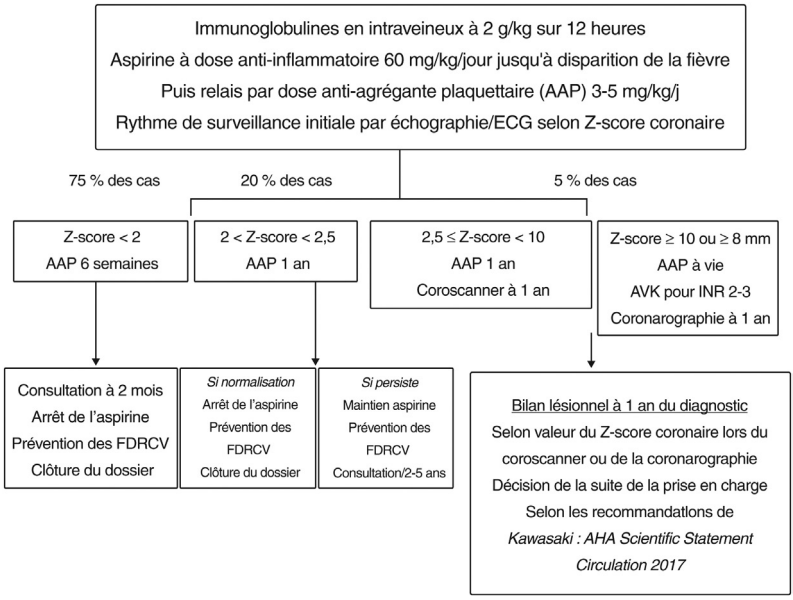


Figure 50.2. Prise en charge initiale et arbre décisionnel.
FDRCV : facteur de risque cardiovasculaire.

Le suivi à long terme est établi selon une stratification du risque. Actuellement, il faut être rassurant avec les parents des enfants qui n'ont jamais eu de lésion coronaire ou une dilatation transitoire, tout en préconisant une prévention des facteurs de risque cardiovasculaire à l'âge adulte. En l'absence d'atteinte coronaire (Z-score < 2) ou en cas de dilatation transitoire (2 < Z-score < 2,5), il n'y a pas d'indication à une surveillance en cardiologie pédiatrique (soit au total, 95 % des patients). Les patients ayant eu une atteinte coronaire avec un Z-score coronaire ≥ 2,5 pourront être surveillés à vie, avec une fréquence dépendant de l'importance de l'atteinte coronaire lors du suivi (soit 5 % des patients) (figure 50.2). En cas d'atteinte coronaire persistante, un traitement antiagrégant peut être maintenu à vie. En cas d'anévrisme géant, un traitement anticoagulant par anticoagulant de type antivitamine K associé à un traitement antiagrégant est prescrit.

Le traitement par Ig IV nécessite une adaptation du calendrier vaccinal[1], mais les vaccins ne sont pas contre-indiqués.

1. https://www.infovac.fr

Traitements associés

La défervescence et la réduction des symptômes cliniques sont obtenues très rapidement dans 80 % des cas. Certains patients (20 %) restent fébriles ou le redeviennent dans les 36 heures suivant la fin de la perfusion d'Ig IV. On parle de formes réfractaires. Cette réponse insatisfaisante au traitement initial est associée à un risque plus élevé d'atteinte coronaire. L'avis d'un centre expert est indispensable. Le traitement des formes réfractaires comporte une deuxième perfusion d'Ig IV associés à des corticoïdes, selon les mêmes modalités que les formes sévères d'emblée.

Conclusion

Le diagnostic de syndrome de Kawasaki est essentiellement clinique mais la présence d'un syndrome inflammatoire biologique, bien que non spécifique, a une grande valeur pour le diagnostic. Il s'agit d'une pathologie potentiellement grave en raison de l'atteinte des artères coronaires, qui est plus fréquente en cas de retard diagnostique et/ou thérapeutique. Aujourd'hui, une attention particulière est portée aux formes sévères d'emblée car une intensification thérapeutique est proposée. L'activité physique et la pratique sportive sont conseillées et peuvent être reprises quelques semaines après le diagnostic. L'adaptation de certaines pratiques sportives ne concerne que les patients nécessitant une surveillance cardiologique prolongée. Tous ces enfants doivent donc mener une vie normale.

Pour en savoir plus

Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, Ling Z, et al. Coronary artery complication in Kawasaki disease and the importance of early intervention: a systematic review and meta-analysis. JAMA Pediatr 2016;170:1156-63.

de Graeff N, Groot N, Ozen S, Eleftheriou D, Avcin T, Bader-Meunier B, et al. European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of Kawasaki disease - the SHARE initiative. Rheumatology (Oxford) 2019;58:672-82.

Galeotti C, Kaveri SV, Cimaz R, Koné-Paut I, Bayry J. Predisposing factors, pathogenesis and therapeutic intervention of Kawasaki disease. Drug Discov Today 2016;21:1850-7.

McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. Circulation 2017;135:e927-999.

Singh S, Vignesh P, Burgner D, et al. The epidemiology of Kawasaki disease: a global update. Arch Dis Child 2015;100:1084-8.

51 Maladie des griffes du chat

B. Quinet

Définition

La maladie des griffes du chat (MGC) est une zoonose bactérienne d'inoculation, cosmopolite et fréquente, due à *Bartonella henselae*. C'est un petit bacille à Gram négatif, intracellulaire facultatif, infectant les globules rouges et les cellules endothéliales, de culture difficile. La responsabilité plus récente d'une autre espèce, *Bartonella clarridgeiae*, n'est pas clairement établie. La bactérie est transmise à l'homme principalement par griffure de chat, plus rarement par morsure ou léchage sur une petite plaie. Le jeune chat est le principal réservoir (peut-être aussi furet, chien, lapin) avec une bactériémie asymptomatique. Le vecteur de transmission horizontale entre chats est la puce (*Ctenocephalides felis*). La transmission à l'homme directement par les déjections de la puce, plus que par sa piqûre, est soupçonnée ; on incrimine peut-être la morsure de tique (*Ixodes ricinus*).

La MGC touche préférentiellement les jeunes enfants et adolescents. L'épidémiologie est inconnue en France, les cas seraient plus fréquents en automne et en hiver. *B. henselae* est à l'origine de pathologies sévères (endocardite, bactériémie chronique) et de lésions prolifératives vasculaires chez l'immunodéprimé (angiomatose bacillaire et péliose hépatosplénique), mais exceptionnelles en pédiatrie.

Présentations cliniques

Aux urgences, trois situations principales, en général, ni urgentes, ni graves :
- une (ou plusieurs) adénopathie traînante : cas le plus fréquent ;
- un tableau plus sévère, ou atypique : fièvre prolongée, amaigrissement, douleurs ;
- une griffure ou une morsure de chat récente.

Tableau typique

Il s'agit d'une adénopathie unique (parfois deux ou trois contiguës), souvent inflammatoire, dans le territoire de drainage du point d'inoculation et d'évolution subaiguë. La griffure (ou morsure ou léchage) a pu passer inaperçue ou être oubliée car survenue environ 2 semaines avant. La lésion première d'inoculation peut être encore visible sous forme d'une papule,

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

vésicule ou pustule. Les aires ganglionnaires le plus souvent en cause sont : épitrochléennes, axillaires, inguinales ou cervicales. L'adénopathie est de taille variable, élastique, peu ou pas douloureuse (sauf volumineuse ou en cas de suppuration), parfois avec une fièvre modérée, des douleurs abdominales, des arthralgies ou myalgies. Le diagnostic probabiliste repose sur l'anamnèse d'exposition à un chat, la recherche de la papule d'inoculation, l'absence d'une autre cause évidente d'adénopathie, souvent l'échec d'une antibiothérapie antérieure. Le très jeune âge et l'immunodépression sont des facteurs de risque pour une infection plus sévère.

La sérologie par immunofluorescence indirecte, ou ELISA (*enzyme linked immuno sorbent assay*), est le test de diagnostic de référence. Sa sensibilité varie en fonction des techniques utilisées de 50 à 88 %. Sa spécificité ne dépasse pas 80 %, elle est plus élevée pour les IgM. Il existe des faux négatifs : la séroconversion peut être retardée (jusqu'à 16 semaines après l'adénopathie), d'où la nécessité de recontrôler la sérologie. On décrit des réactions croisées avec d'autres bactéries intracellulaires. La sérologie peut être faite sans urgence, avec une numération formule sanguine (NFS) en cas de doute diagnostique ; le syndrome inflammatoire est modéré.

Évolution

L'adénopathie peut perdurer 1 à 4 mois avant de régresser spontanément et sans séquelle. Dans moins de 10 % des cas, l'évolution se fait vers la suppuration douloureuse et possiblement la fistulisation.

Traitement

Dans les formes simples, il n'y a pas d'urgence à proposer un traitement antibiotique, ce d'autant qu'on manque de données pour le justifier. *In vitro*, *B. henselae* est sensible à la plupart des antibiotiques, mais leur efficacité clinique est très limitée. Seule la gentamycine aurait une activité bactéricide. L'azithromycine pendant 5 jours a été proposée, mais il n'y a pas de consensus pour la recommander dans les formes simples. En cas de suppuration, une aspiration à l'aiguille (parfois à répéter) est le meilleur traitement et soulage la douleur. Une PCR sur le pus est très spécifique pour confirmer l'étiologie, la culture étant rarement positive. Le drainage chirurgical est parfois nécessaire (PCR à faire sur le pus).

Formes atypiques ou sévères

Elles représentent moins de 10 % des cas de MGC et peuvent conduire à des consultations d'urgence :

• syndrome oculo-glandulaire de Parinaud après inoculation conjonctivale ou de la paupière : adénopathie prétragienne, conjonctivite unilatérale granulomateuse, chémosis ou neurorétinite avec anomalie du champ visuel (œdème du nerf optique) ;
• érythème noueux associé à une adénopathie ;
• encéphalite aiguë révélée par des troubles de la conscience, des convulsions généralisées répétées, un syndrome pyramidal. La MGC est une des étiologies à évoquer, surtout si on retrouve la notion d'un contact avec un chat et d'une adénopathie quelques semaines auparavant ;
• atteinte hépatosplénique : tableau de fièvre prolongée avec perte de poids et douleurs abdominales, syndrome inflammatoire important. L'hépatosplénomégalie clinique est inconstante, le bilan hépatique le plus souvent normal. L'imagerie est indispensable. L'échographie met en évidence des zones hypoéchogènes multiples, de petite taille, principalement dans la rate, le scanner des lésions hypodenses dans le foie, la rate et parfois dans les reins ;
• atteintes musculosquelettiques et tableau d'ostéomyélite : myalgies, douleurs osseuses fébriles, rachidiennes surtout, atteintes volontiers multifocales = intérêt de la scintigraphie et de l'IRM ;
• Atteinte pulmonaire exceptionnelle : pneumopathie accompagnée d'épanchement.

Diagnostic

La sérologie est indispensable dans ces situations atypiques. L'histologie (ganglion, foie, os) est suggestive mais non spécifique : granulome gigantocellulaire. Les bactéries du genre *Bartonella* peuvent être isolées des tissus en culture cellulaire, difficile et lente, réalisée uniquement dans quelques laboratoires spécialisés. L'amplification directe par *polymerase chain reaction* (PCR) sur les différents prélèvements biopsiques est la technique la plus spécifique et la plus rapide.

Traitement

Différents antibiotiques ont été utilisés dans ces formes atypiques ou compliquées, mais leur utilisation n'est pas codifiée : azithromycine, doxycycline, rifampicine, cotrimoxazole, gentamycine, ciprofloxacine. Ils sont prescrits le plus souvent en association (bi- ou tri-antibiothérapie), différente selon la localisation ; la durée est prolongée dans les atteintes neurologiques et osseuses. Globalement, le pronostic est favorable sans séquelle en dehors d'une immunodépression.

Prophylaxie de la maladie des griffes du chat

- Hygiène des mains.
- Éviter le léchage, le frottement des yeux après manipulation d'un chat.
- Traitement des chats et de l'environnement pour éliminer les puces, en respectant les modalités d'usage et de manipulation des produits.
- En cas de blessure : lavage et désinfection de la plaie. En cas de morsure vue tôt, une antibioprophylaxie est le plus souvent recommandée par amoxicilline–acide clavulanique efficace sur les germes de la flore buccale du chat mais non adaptée et non évaluée en prophylaxie d'une maladie des griffes du chat.
- Le traitement antibiotique curatif chez le chat est impossible et sans intérêt. Il n'existe pas de vaccin.

52 Borréliose de Lyme

E. Launay, C. Gras-Le Guen

Définition

La borréliose de Lyme (ou maladie de Lyme) est une anthropozoonose multisystémique liée à l'infection par *Borrelia burgdoferi sensu lato* (dont les trois principales espèces pathogènes chez l'humain en Europe sont *B. burgdoferi sensu stricto*, *B. afzelii* et *B. garinii*). *Borrelia burgdoferi* a été isolée pour la première fois en 1982 d'un intestin de daim. La transmission de l'animal à l'homme se fait, en Europe, par la morsure des tiques du groupe *Ixodes ricinus* vivant en zone sylvestre ou bocagère. Les tiques ont une activité saisonnière maximale en juillet–août. La transmission de la borréliose se fait par injection de salive lors d'un repas sanguin d'une durée d'au moins 36 heures. Le risque de développer une maladie de Lyme après une piqûre de tique en zone d'endémie varie de 1 à 5 % en Europe, ce risque dépend du temps d'attachement, de l'infestation et de l'engorgement de la tique.

La borréliose de Lyme est la maladie vectorielle la plus fréquente dans l'hémisphère Nord avec une incidence en augmentation de 91/100 000 habitants en France en 2020 soit 60 033 cas par an, mais l'incidence est plus élevée dans certaines régions notamment en Alsace, Rhône-Alpes et Limousin. C'est une infection émergente qui fait l'objet d'une importante couverture médiatique avec des messages parfois contradictoires et non fondés sur l'*evidence-based medicine*. Dans ce contexte, il est donc important de s'appuyer sur les recommandations nationales et internationales et de pouvoir rassurer les familles. Des recommandations de la Haute Autorité de santé (HAS) ont été actualisées en 2018 et vont encore l'être prochainement et une formalisation du parcours de soins en cas de suspicion de maladie de Lyme a également été proposée par plusieurs sociétés savantes sous l'égide de la HAS en 2022.

Après une morsure contaminante, *Borrelia burgdoferi* se multiplie localement au niveau cutané (phase localisée précoce), puis se dissémine par voie hématogène dans différents organes (phase disséminée précoce). Le germe peut ensuite persister dans l'organisme donnant des manifestations focalisées liées à l'action de la bactérie et à des processus inflammatoires et immunologiques plus de 6 mois après les premiers symptômes (phases disséminées tardives).

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Forme précoce localisée

L'érythème migrant est la manifestation la plus fréquente (40 à 77 %) apparaissant au site de la morsure (le plus souvent membres inférieurs chez l'enfant) dans un délai de quelques jours à semaines après la morsure (en moyenne 7 à 14 jours). L'aspect clinique est celui d'une macule érythémateuse à croissance annulaire centrifuge qui peut atteindre plus de 5 cm après plusieurs jours avec un éclaircissement du centre et une bordure plus foncée. Les réactions fugaces prurigineuses au point de piqûre ne sont pas des érythèmes migrants mais des réactions à la salive de tique et ne nécessitent pas de traitement.

Formes disséminées

Qu'elles soient précoces (dans les 6 mois après les premiers symptômes) ou tardives (plus de 6 mois après), elles peuvent motiver des consultations urgentes pour :

- des atteintes cutanées :
  - précoces : les formes multiples de l'érythème migrant (éruption à distance de la zone de piqûre) sont rares en Europe traduisant une dissémination hématogène précoce. Des signes généraux à type d'arthralgies (11 à 13 % des cas) et de myalgies (9 à 12 %) peuvent s'y associer. Une piqûre au niveau du cuir chevelu avec une escarre au point de piqûre et une adénopathie satellite avec parfois des signes généraux doit faire évoquer le diagnostic différentiel de TIBOLA (*tick born lymphadenopathy*) aussi appelé SENLAT (*scalp escarre and lymphadenopath*) ou DEBONEL (*dermacentor borne necrosis erythema and lymphadenopathy*) lié à *Rickettsia slovaca* et dont l'évolution est le plus souvent spontanément favorable,
  - tardives : le lymphocytome borrélien survient plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte avec une localisation préférentielle sur le lobule de l'oreille. Il s'agit d'une plaque infiltrée ou d'un nodule indolore accompagnés d'une adénopathie satellite. L'acrodermatite chronique atrophiante est exceptionnelle chez l'enfant ;
- des atteintes neurologiques : la neuroborréliose précoce concerne 15 % des patients atteints. La méningoradiculite en est la forme la plus fréquente (67 à 85 % des cas). Elle associe des douleurs radiculaires, un déficit sensitif ou moteur et une méningite lymphocytaire. Elle survient 5 jours à 3 mois après la morsure. La paralysie faciale est la présentation la plus fréquemment observée chez l'enfant. La méningite lymphocytaire isolée, la myélite et l'encéphalite sont plus rares. Les manifestations neurologiques tardives sont très rares chez l'enfant et nécessitent une consultation spécialisée ;
- des atteintes rhumatologiques à type d'arthralgies isolées ou de mono- ou polyarthrites (genou, épaules, poignets). Elles représentent la forme tardive

la plus fréquemment observées chez l'enfant bien que plus rare en Europe qu'aux États-Unis. Il faut savoir évoquer ce diagnostic devant une arthrite ne répondant pas au traitement antibiotique habituel et *a fortiori* dans un contexte d'activité fréquente en plein air ;

- des atteintes cardiaques plus rares mais potentiellement graves : péricardite, myocardite ou trouble de la conduction à type de bloc auriculo-ventriculaire. Elles surviennent en moyenne 21 jours après l'érythème migrant (phase disséminée précoce)

Examens complémentaires

Le diagnostic de l'érythème migrant simple ou multiple est strictement clinique, la sérologie étant souvent négative à ce stade.

Les examens complémentaires doivent être motivés pour les formes disséminées par des arguments cliniques et épidémiologiques compatibles (exposition possible aux morsures de tiques). La seule sérologie positive ne permet pas de retenir le diagnostic ni l'indication de traitement, car il est impossible de distinguer une infection ancienne résolue d'une infection active par la sérologie.

Le diagnostic biologique repose sur la détection d'anticorps spécifiques dans le sang (sérologie), voire le liquide céphalorachidien (LCR) en cas de manifestation neuro-méningée. La démarche diagnostique doit comprendre en première intention un test ELISA (test immuno-enzymatique de dépistage). En cas de résultat négatif, il n'y a pas lieu de faire un test de confirmation. Un test ELISA positif ou douteux doit être confirmé par immuno-empreinte (*Western blot*). La sérologie peut parfois être prise en défaut pour les neuroborrélioses précoces d'où l'intérêt d'une recherche de sécrétions intrathécales par la ponction lombaire. La sérologie n'est utile que si les symptômes cliniques sont compatibles avec la maladie.

Une ponction lombaire est réalisée devant toute suspicion de neuroborréliose y compris devant une paralysie faciale si le contexte épidémiologique est en faveur. La présence ou non d'une pléiocytose à l'examen du LCR conditionne en effet les modalités du traitement.

Prise en charge

Érythème migrant

Le traitement de première intention de l'érythème migrant est l'amoxicilline *per os* à la dose de 50 mg/kg/jour en trois prises chez le moins de 8 ans et la doxycycline, pour les plus de 8 ans, à la dose de 4 mg/kg/jour en deux prises (max. 100 mg/jour) pour une durée de 14 jours ; en cas d'allergie, azithromycine à la dose de 20 mg/kg/jour (max. 500 mg/j) en une prise

pendant 7 jours. La surveillance est clinique, les signes cutanés peuvent mettre plusieurs semaines à disparaître.

Formes disséminées

Le traitement de l'érythème migrant de localisations multiples et celui du lymphocytome borrélien sont les mêmes que celui de l'érythème migrant simple mais avec une durée prolongée de 21 jours (10 jours pour l'azithromycine).

Le traitement de la paralysie faciale isolée (sans pléiocytose méningée) repose sur l'amoxicilline *per os* à 100 mg/kg/j en trois prises pour les moins de 8 ans et la doxycycline pour les plus de 8 ans pendant 21 jours. En cas de méningite associée, le traitement repose sur la ceftriaxone à 100 mg/kg/j (max. 2 g/jour) pendant 21 jours ou sur la doxycyline chez le plus de 8 ans. Il n'y a pas d'indication à la corticothérapie.

Le traitement de l'arthrite repose sur la ceftriaxone 100 mg/kg chez le moins de 8 ans et sur la doxycycline chez le plus de 8 ans pour une durée de 28 jours. Ces arthrites chroniques répondent parfois mal au traitement et nécessitent le recours à un spécialiste en cas d'évolution défavorable après antibiothérapie bien conduite pour discuter le traitement anti-inflammatoire ou la synoviorthèse (sous réserve d'une PCR négative dans le liquide articulaire).

Le traitement antibiotique des atteintes cardiaques repose sur la ceftriaxone si une surveillance hospitalière est nécessaire sur le plan cardiaque ou sur la doxycyline (> 8 ans) ou l'amoxicilline (100 mg/kg/j) pour un traitement ambulatoire pendant 21 jours. Il n'y a pas d'indication à un dépistage systématique de l'atteinte cardiaque en l'absence de symptômes.

Le traitement peut être ambulatoire sauf en cas d'atteinte neurologique ou cardiaque sévère.

Le suivi est clinique, il n'y a pas d'indication à faire des sérologies post-traitement.

Conformément au parcours de soins proposé sous l'égide de la HAS en 2022, la prise en charge de l'érythème migrant et de la paralysie faciale isolée relève des soins primaires, les autres formes, notamment neurologique et articulaire, ou les diagnostics incertains nécessitent un avis spécialisé, voire un adressage en centre de compétence pour une prise en charge multidisciplinaire. La persistance de symptômes après un traitement bien conduit peut amener à un adressage en centre de référence afin d'éviter l'errance diagnostique et les soins non conformes à l'*évidence based medicine*.

Prévention

Prévention primaire

- Éviter les morsures de tiques (vêtements longs, éventuellement répulsifs pour les plus de 30 mois).

- Éviter les sous-bois hors sentiers.
- Éviter de faire la sieste dans les zones riches en herbe et végétations basses.
- Rechercher de façon systématique la présence de tique après toute activité en forêt (replis, cuir chevelu).

Prophylaxie secondaire

La transmission de *Borrelia burdoferi* après morsure de tique dépend du taux de tiques infestées et de la durée du repas sanguin. Les mesures de prévention secondaire reposent donc sur l'extraction rapide de la tique grâce à une pince « tire-tique » par traction perpendiculaire à la peau avec une rotation anti-horaire en évitant d'arracher la tête de la tique. On évitera absolument l'utilisation d'alcool, d'éther, de pétrole. L'antibioprophylaxie systématique après morsure de tique n'est pas recommandée. Aucun sur-risque infectieux n'a été démontré chez l'enfant de moins de 8 ans, l'indication de l'antibioprophylaxie doit donc rester exceptionnelle après discussion avec un spécialiste. La stratégie de surveillance attentive après morsure de tique et de traitement précoce en cas d'apparition d'un érythème migrant doit être préférée.

Pour en savoir plus

Santé publique France. Borreliose de Lyme. Juin 2022. En ligne : https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-a-transmission-vectorielle/borreliose-de-lyme.

Haute Autorité de santé. Guide du parcours de soins – Patients présentant une suspicion de borréliose de Lyme. Mars 2022. En ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-03/guide_parcours_suspicion_borreliose_de_lyme_mel.pdf.

Haute Autorité de santé. Recommandation de bonne pratique. Borréliose de Lyme et autres maladies vectorielles à tique. Juin 2018. En ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-06/reco266_rbp_borreliose_de_lyme_cd_2018_06_13__recommandations.pdf.

53 Méningite purulente et infection à méningocoque

F. Dubos

Méningite purulente de l'enfant

Définition

La méningite aiguë est une inflammation du liquide céphalorachidien (LCR). Cette inflammation est le plus souvent d'origine infectieuse chez l'enfant.

Épidémiologie

La méningite aiguë est un événement rare mais potentiellement grave si la cause est bactérienne et la prise en charge retardée. On estime que la cause des méningites aiguës de l'enfant est virale dans 85 à 90 % des cas, et bactérienne dans moins de 10 % des cas dans les pays occidentaux. Les méningites tuberculeuses, fongiques ou parasitaires sont exceptionnelles en France. La fréquence des méningites bactériennes (MB) tend à diminuer à la faveur de la généralisation des vaccinations anti-*Haemophilus influenzae* de type b, de la prophylaxie anti-streptocoque du groupe B en cas de portage maternel et grâce aux vaccins conjugués contre le pneumocoque et le méningocoque. En France, il y a 350 à 500 cas annuels de MB chez l'enfant, avec un pic d'incidence chez les moins de 2 ans et principalement avant 1 an.

Les MB nécessitent un diagnostic et une prise en charge précoce. En effet, la mortalité globale chez les enfants de plus de 28 jours sans antécédents particuliers varie de 6 à 13 % selon l'âge et selon le micro-organisme en cause. Les séquelles de la maladie sont dépendantes aussi de l'âge de l'enfant, du micro-organisme en cause et du délai de prise en charge. En cas de méningite à pneumocoque, le taux de séquelles, principalement neurologiques, est de 20 à 50 %. Les micro-organismes en cause sont principalement le méningocoque (41 %) et le pneumocoque (29 %) chez les enfants sans antécédents neurochirurgicaux ou dysimmunitaires. Les méningites à méningocoque sont dominées par le sérotype B (environ 60–70 %) contre lequel un vaccin est recommandé en France depuis 2021 pour tous les nourrissons de moins de 2 ans. Le streptocoque du groupe B est la première cause

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

de MB chez l'enfant de moins de 2 mois (50 %). Avec 10 à 15 cas par an, les méningites à *Haemophilus influenzae* de type b sont devenues exceptionnelles grâce à une couverture vaccinale élevée. Leur nombre tend à augmenter un peu ces dernières années, peut-être à cause du changement du calendrier vaccinal en 2013 qui est passé de trois doses et un rappel à deux doses et un rappel.

Physiopathologie

Les deux micro-organismes pathogènes responsables de la majorité (90 %) des méningites purulentes de l'enfant de plus de 28 jours, *Streptococcus pneumoniae* et *Neisseria meningitidis*, sont des commensaux du rhinopharynx. L'ensemencement méningé se fait essentiellement après un passage par voie hématogène, avec passage secondaire dans le LCR par franchissement de la barrière hémato-méningée. Il est plus rare que la diffusion méningée se fasse par extension d'un foyer locorégional de voisinage (thrombophlébite locale) ou par inoculation directe (brèche ou postopératoire). La voie hématogène (sang à LCR) conduit à un franchissement de la bactérie soit directement au niveau des capillaires méningés, soit au niveau des plexus choroïdes.

Les agents bactériens pathogènes impliqués sont habituellement à multiplication extracellulaire et possèdent une résistance aux facteurs non spécifiques de défense (macrophages, anticorps, complément). À l'inverse du sérum, il n'existe aucune bactéricidie naturelle dans le LCR, ce qui explique la multiplication rapide des bactéries dans le LCR.

L'événement essentiel suivant la pénétration des bactéries dans le LCR est la production de cytokines (TNF, IL-1, IL-6). Cette production précède l'apparition d'un exsudat inflammatoire avec recrutement de polynucléaires et augmente elle-même la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique. L'afflux des polynucléaires et l'altération de la barrière hémato-encéphalique conduisent à l'inflammation méningée, l'hypertension intracrânienne qui en résulte, puis l'œdème cérébral et l'ischémie cellulaire qui expliquent en partie la symptomatologie d'encéphalite associée aux méningites purulentes et le caractère redoutable des séquelles sur un cerveau en développement.

Dans tous les cas, la prise en charge doit être rapide, idéalement dans l'heure suivant l'admission aux urgences et doit répondre à deux objectifs :
- obtenir une bactéricidie rapide dans le LCR ;
- lutter contre l'inflammation méningée et l'œdème cérébral.

Micro-organismes et résistances

- *N. meningitidis* prédomine chez l'enfant, notamment avant 4 ans et chez l'adolescent. Mais il peut se rencontrer à tout âge (méningocoque B : 70 % des cas ; méningocoque C : 10 % des cas ; augmentation récente des

méningocoques W et Y). En 2014, sa résistance (I ou R) à la pénicilline G était de 24 % et nulle aux céphalosporines de 3e génération (C3G) injectables.

- *S. pneumoniae* est le pathogène des méningites bactériennes de l'enfant de moins de 2 ans, mais surtout chez l'enfant de 2 à 12 mois. Sa résistance (I + R) à la pénicilline G est d'environ 20 %, à l'amoxicilline de 3 % et aux C3G injectables de 0,5 %.
- Le streptocoque du groupe B est le pathogène prédominant des méningites de l'enfant de moins de 2 mois. Il n'y a actuellement pas de souches de sensibilité diminuée aux bêtalactamines en France.
- *Haemophilus influenzae b* : à évoquer chez des enfants non vaccinés ou avec déficit immunitaire. Une production de bêtalactamases est possible.
- Salmonelle : nourrisson dénutri ou porteur d'un déficit immunitaire (drépanocytaire notamment).
- Staphylocoques à coagulase négative : infections nosocomiales ou sur valve de dérivation du LCR.
- Méningites néonatales : streptocoque du groupe B, bacilles à Gram négatif (principalement *Escherichia coli* ; 60 % de résistance à l'ampicilline), *Listeria monocytogenes* exceptionnellement.
- Micro-organismes opportunistes : patients immunodéprimés.

Diagnostic

Le diagnostic d'une méningite purulente est urgent, orienté par la présentation clinique, et repose exclusivement sur l'examen du LCR après ponction lombaire (PL). Il faut savoir réunir les signes qui doivent conduire le plus rapidement à cet examen.

Diagnostic clinique

Le diagnostic est difficile chez le nourrisson. Il est évoqué devant un syndrome infectieux (fièvre, frissons) associé à :

- un enfant geignard, hypotonique, obnubilé, irritable à la mobilisation (hyperesthésie cutanée, hypertension intracrânienne), ou ayant un contact altéré avec l'entourage ;
- une somnolence inhabituelle entrecoupée de périodes d'agitation insolite, non calmée dans les bras de la mère ;
- un refus du biberon ;
- des vomissements ;
- des convulsions fébriles répétées et apparemment isolées.

Le diagnostic est en règle plus facile chez le grand enfant devant :

- un syndrome infectieux : fièvre, à début le plus souvent brutal ;
- un syndrome méningé associant céphalées, vomissements et/ou refus alimentaire, photophobie.

L'examen met en évidence les deux symptômes de la contracture d'origine méningée :
- la raideur de la nuque : flexion de la nuque douloureuse et limitée alors que les mouvements de latéralité restent possibles ;
- le signe de Kernig : en décubitus dorsal, flexion sur le tronc des membres inférieurs maintenus en extension, entraînant une flexion invincible des jambes sur les cuisses ; *idem* en position assise.

Ces signes sont très inconstants chez le nourrisson (≤ 50 %).

Il convient de rechercher dans un tel contexte :
- une hypotonie globale ou de la nuque ou une raideur anormale à la mobilisation du rachis avec rejet de la tête en arrière ;
- une tension de la fontanelle chez le nourrisson, au mieux identifiée en position assise et en dehors des cris ; ce signe est très inconstant ;
- des signes neurologiques de localisation ;
- des signes de sévérité.

Signes de sévérité

Ce sont :
- des troubles hémodynamiques : augmentation de la fréquence cardiaque, du temps de recoloration, extrémités froides, pression artérielle diminuée, voire collapsus ;
- des troubles de la conscience avec coma Glasgow ≤ 11 ou état de mal convulsif (hypertension intracrânienne) ;
- des signes de focalisation neurologique ;
- des signes d'atteinte du tronc cérébral (troubles dysautonomiques à type d'accès de bradycardie, bradypnée, hoquet, bâillements ; anisocorie, mouvements d'enroulement).

Un purpura peut être présent principalement en cas de méningite à méningocoque. Mais un purpura rapidement extensif ou nécrotique avec signes de choc est habituellement un choc septique à méningocoque et n'est pas associé à une méningite.

Ces signes de sévérité doivent conduire à des gestes de réanimation immédiats afin de stabiliser les fonctions vitales et à différer la PL jusqu'à stabilisation. Si la PL immédiate est impossible, il est indiqué de faire une hémoculture et de débuter en urgence un traitement probabiliste par cortico-antibiothérapie. Dans ces situations, une hospitalisation en réanimation pour la suite de la prise en charge se justifie (figure 53.1).

Place du scanner cérébral avant ponction lombaire

La PL et le traitement antibiotique sont une urgence. Il y a peu de place pour le scanner cérébral avant la PL dans la MB. Celui-ci ne change habituellement pas la prise en charge, mais retarde le traitement étiologique.

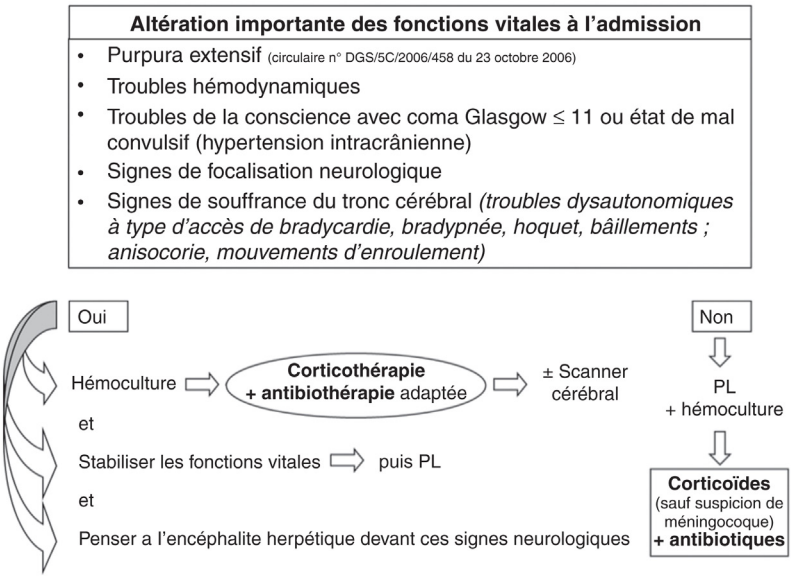


Figure 53.1. Démarche de prise en charge selon la présence ou non d'une altération importante des fonctions vitales.

Ce retard est un élément pronostique essentiel. Les rares indications du scanner cérébral avant la PL sont :
1. présence de signes cliniques pouvant témoigner d'un processus expansif intracérébral :
   – signes de localisation,
   – crises épileptiques focales et récentes ;
2. présence de signes d'engagement cérébral :
   – troubles de la vigilance **et** un ou plus des éléments suivants :
     – anomalies pupillaires (mydriase fixée uni- ou bilatérale),
     – dysautonomie (hypertension artérielle et bradycardie, anomalies du rythme ventilatoire),
     – crises toniques postérieures,
     – aréactivité aux stimulations,
     – réactions de décortication ou de décérébration ;
3. crises convulsives persistantes.

Confirmation du diagnostic

Il repose sur l'examen du LCR en urgence, en l'absence de contre-indication. Les contre-indications de la PL en urgence sont :
- suspicion clinique de processus intracrânien à l'examen neurologique ;
- instabilité hémodynamique (dont le purpura fulminans) ou respiratoire ;

- infection cutanée étendue au site de ponction ;
- troubles de l'hémostase préalablement connus (hémophilie, autre coagulopathie, nombre de plaquettes inférieur à 50 000/mm^3) et prise de traitement anticoagulant à dose efficace quel qu'il soit (héparine fractionnée ou non, antivitamine K orale ou anticoagulants oraux directs) ; saignements spontanés évoquant une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD).

La prise d'antiagrégants plaquettaires ne contre-indique pas la PL.

En l'absence de contre-indication, il faut prélever au moins trois tubes de LCR, voire un quatrième à garder au frais (au total : 40 gouttes chez le nourrisson et l'enfant) :

- prévenir le microbiologiste (examen direct ; échange d'informations clinico-biologiques) ;
- les données de cytologie (compte cellulaire et formule), de biochimie (protéinorachie, glycorachie, chlorurachie) et de microbiologie (examen direct) doivent être obtenues dans l'heure ;
- un E-test (concentration minimale inhibitrice ou CMI) doit être demandé en cas de suspicion de pneumocoque ;
- la culture du LCR est systématique (examen de référence) ;
- une hémoculture doit être réalisée, surtout si la PL doit être différée.

Des examens optionnels – BinaxNOW® pneumocoque, *polymerase chain reaction* (PCR) pneumocoque ou méningocoque – peuvent être effectués dans un second temps, en cas de culture négative ou si l'examen direct est négatif avec notion de prise d'antibiotique préalable. La PCR entérovirus n'est utile qu'à visée épidémiologique si on suspecte une méningite virale.

Une PCR multiplex, ciblant les pathogènes neurotropes habituellement impliqués dans les méningites aiguës de l'enfant ou de l'adulte, est de plus en plus souvent proposée en première intention, aux heures ouvrables.

L'*examen macroscopique du LCR* (liquide hypertendu, trouble ou purulent) peut faire suspecter d'emblée le diagnostic de méningite. Le nombre de cellules est anormal s'il est supérieur à 10/mm^3. La prédominance de polynucléaires altérés n'est pas systématique dans les MB. Une réaction panachée (lymphocytaire) peut précéder l'apparition des polynucléaires.

L'*examen direct* (coloration de Gram sur culot de centrifugation) permet un diagnostic avant la culture :

- diplocoque à Gram négatif : méningocoque ;
- cocci à Gram positif en diplocoque : pneumocoque.

L'*examen biochimique du LCR* met en évidence une protéinorachie anormale (> 0,5–1,0 g/L dans les MB), une glycorachie basse et un rapport du glucose LCR/sang < 0,4 dans les MB (normal en cas de méningite virale).

Les *autres examens biologiques d'orientation* vers une infection bactérienne sont :

- numération formule sanguine (NFS) : hyperleucocytose à polynucléaires ;
- *C reactive protein* (CRP) élevée au-dessus de 20 mg/L ou augmentation de la procalcitonine (> 0,5 ng/mL ; une valeur < 0,5 ng/mL rend improbable une étiologie bactérienne de la méningite) ;
- ionogramme sanguin pour rechercher une complication : insuffisance rénale, troubles ioniques, sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique.

Distinction rapide entre méningite virale et bactérienne

Plusieurs outils d'aide à la décision clinique ont été développés afin d'assister le clinicien pour distinguer une MB d'une méningite virale. Parmi ces outils, seuls deux – le *bacterial meningitis score* (BMS) et le Meningitest® – ont atteint un niveau de performance et de validation tel qu'en l'absence de tous les critères, la probabilité de MB est nulle ou quasi nulle (tableau 53.1).

Pour chacune de ces deux règles, la présence d'au moins un critère doit faire suspecter une MB et faire entreprendre le traitement de façon urgente. L'absence de toutes les variables élimine de façon quasi certaine le diagnostic de MB et permet de proposer une prise en charge symptomatique et une surveillance ambulatoire.

Tableau 53.1. Règles de décision utiles pour distinguer à l'admission les méningites bactériennes et virales

Règles de décision	*Bacterial meningitis score* (BMS)	Meningitest®
Variables cliniques	Convulsions	Convulsions
		Aspect toxique[(a)]
		Présence de purpura[(b)]
Variables biologiques	Direct du LCR : positif	Direct du LCR : positif
	Protéinorachie ≥ 0,8 g/L	Protéinorachie ≥ 0,5 g/L
	PNN-LCR ≥ 1 000/mm^3	Procalcitonine ≥ 0,5 ng/mL
	PNN-sang ≥ 10 000/mm^3	
Performances	Se = 99,3 %, Sp = 62,1 % VPN = 99,7 %, RVN = 0,01	Se = 100 %, Sp = 37,0 % VPN = 100 %, RVN < 0,01

LCR : liquide céphalorachidien ; PNN : polynucléaires neutrophiles ; Se : sensibilité ; Sp : spécificité ; RVN : rapport de vraisemblance négatif ; VPN : valeur prédictive négative.

[(a)] Irritabilité, léthargie, temps de recoloration cutané allongé.

[(b)] Critère d'exclusion d'application du BMS, avec indication immédiate d'antibiotique et d'hospitalisation.

Traitement

Le traitement de la MB doit être débuté dans l'heure qui suit l'arrivée en structure hospitalière, quel que soit le temps déjà écoulé depuis le début présumé de la méningite. Tout délai supplémentaire de mise en route du traitement antibiotique s'accompagne d'une altération du pronostic.

Antibiotiques + corticoïdes

La corticothérapie doit être proposée chez le nourrisson de plus de 6 mois ou l'enfant, juste avant ou au moment de l'initiation du traitement antibiotique. Il s'agit de la dexaméthasone, à la dose de 0,15 mg/kg/6 h (soit 0,6 mg/kg/j) pendant 4 jours.

Pour l'antibiothérapie initiale, ou en cas de germes non identifiés ou de méningite décapitée, la stratégie thérapeutique conduit à proposer une mono-antibiothérapie par céfotaxime 300 mg/kg/j en 4 injections/j.

En cas de germes identifiés à l'examen direct ou par des techniques antigéniques ou PCR, le traitement est :

- pneumocoque : céfotaxime 300 mg/kg/j en 4 injections (max. : 12 g/j chez l'enfant, 24 g/j chez l'adulte) ou ceftriaxone 100 mg/kg/j en une à deux injections IV/j (max. 4 g/j). Exceptionnellement, la vancomycine peut éventuellement être ajoutée en cas de forte suspicion de pneumocoque résistant (15 à 30 mg/kg en dose de charge sur 1 à 2 h, puis 60 mg/kg/j en continu, à adapter à la vancocinémie de 48 h) ;
- méningocoque : céfotaxime 200 mg/kg/24 h en quatre perfusions ou ceftriaxone 75 mg/kg/j en une à deux injections IV lentes ; isolement au début du traitement ; traitement prophylactique des cas contacts et déclaration obligatoire rapide à l'agence régionale de santé (ARS) (voir plus loin Infections invasives à méningocoque : règles de prophylaxie et de déclaration devant un cas) ;
- méningite néonatale :
  - si direct négatif ou *Escherichia coli*, associer céfotaxime 200 mg/kg/j en quatre injections pendant 3 semaines + aminoside (amikacine recommandée ; dose selon le terme) 1 fois/j pendant 2 à 5 jours max. ;
  - si streptocoque B, associer céfotaxime 200 mg/kg/j en quatre injections pendant 3 semaines + aminoside 1 fois/j pendant 5 jours max. ;
  - si bacille à Gram positif à l'examen direct ou syndrome grippal maternel (suspecter *Listeria*), trithérapie par céfotaxime, amoxicilline et aminosides ;
  - en cas de forte suspicion d'*Escherichia coli* producteur de bêtalactamase à spectre élargi, le traitement doit associer méropénème 120 mg/kg/j en trois injections + ciprofloxacine 20 à 30 mg/kg/j (sauf si cipro-R) + amikacine (sauf si cipro-S et acide nalidixique-S) ;
  - un contrôle de PL à 48 heures n'est recommandé qu'en période néonatale ou si l'évolution est défavorable à 48 heures.

Tous ces traitements doivent être réévalués à 48–72 heures selon le résultat de la culture, de l'antibiogramme et de l'évolution clinique. Une porte d'entrée de l'infection doit être systématiquement recherchée et traitée.

Traitement symptomatique

- Des apports hydriques normaux sont recommandés. En cas de sécrétion inappropriée d'ADH (*antidiuretic hormone*) et d'œdème cérébral, une restriction hydrique modérée (80 mL/kg/j) est indiquée. Surveiller la diurèse.
- Détecter rapidement et corriger les troubles métaboliques (hypoglycémie, hyperglycémie, dysnatrémie, hypocalcémie).
- Un collapsus nécessite un remplissage vasculaire, adapté à l'hémodynamique et à la tolérance, avec usage éventuel de drogues inotropes.
- En cas de convulsions, le traitement est symptomatique : diazépam 0,2–0,5 mg/kg par voie IV (ou intrarectale). En cas d'échec, le relais est assuré par phénobarbital ou diphényl-hydantoïne. La prévention par le phénobarbital systématique n'a jamais fait la preuve de son efficacité.
- Traiter la douleur du patient avec adaptation du niveau d'analgésie aux évaluations.
- Limiter l'hypertension intracrânienne en installant le patient en proclive 30°, tête dans l'axe du corps (limiter la compression des jugulaires) ; respecter sa position, le calme ; grouper les soins et gestes douloureux.
- Les cas particuliers de méningococcie grave et d'hypertension intracrânienne aiguë nécessitent le transfert en réanimation après les conseils transmis par le service de réanimation de recours.

Critères d'admission en réanimation

- Un purpura extensif.
- Un score de Glasgow ≤ 8.
- Des signes neurologiques focaux.
- Des signes de souffrance du tronc cérébral révélateurs habituellement d'une hypertension intracrânienne : bradycardie, tachycardie, irrégularité du rythme respiratoire.
- Un état de mal convulsif.
- Une instabilité hémodynamique.

Même en l'absence de ces critères, une concertation avec une équipe de réanimation est souhaitable pour chaque patient présentant une MB, quel que soit l'état clinique initial, surtout si un pneumocoque est suspecté.

Durée du traitement

La durée habituelle d'antibiothérapie pour les méningites purulentes est de :

- 4 à 7 jours pour le méningocoque ;
- 7 à 10 jours pour *Haemophilus influenzae* ;

- 10 à 14 jours pour le pneumocoque ;
- 21 jours pour les méningites néonatales (15–21 jours si streptocoque B).

L'examen du LCR (PL) après arrêt des antibiotiques est inutile si l'évolution clinique (apyrexie et examen neurologique) et le syndrome inflammatoire (CRP) se sont normalisés.

Pour en savoir plus

Hoen B, Varon E, de Debroucker T, Fantin B, Grimpel E, Wolff M, et al. Management of acute community-acquired bacterial meningitis (excluding newborns). Long version with arguments. Med Mal Infect 2019;49(6):405-41.

Infections invasives à méningocoque : règles de prophylaxie et de déclaration devant un cas

Préliminaires

Les bactéries responsables des méningites purulentes de l'enfant (méningocoque, pneumocoque) proviennent du nasopharynx. Les méningites purulentes à pneumocoque ne sont pas épidémiques. Les infections invasives à méningocoque (méningite, méningococcémie, purpura fulminans) peuvent l'être.

Méningocoque

Le portage naso-pharyngé du méningocoque peut favoriser une diffusion à l'entourage proche, ce qui peut être à l'origine de cas secondaires qui, dans les pays industrialisés, restent très limités (1 à 2 %). La transmission de ces cas est cependant susceptible d'être réduite par deux actions complémentaires possibles selon les sérogroupes en cause : l'antibioprophylaxie et la vaccination.

Le méningocoque appartient au groupe des maladies à déclaration obligatoire (art. L. 3113-1, R. 3113-1, R. 3113-2, R. 3113-5, D. 3113-7 du Code de la santé publique) auprès de l'ARS. Prophylaxie et déclaration concernant les infections invasives à méningocoque doivent s'appliquer aux cas remplissant au moins une des conditions suivantes (suivant l'avis du Conseil supérieur d'hygiène publique de France du 19 mai 2006 relatif à la définition des cas d'infections invasives à méningocoque dans l'entourage desquels une prophylaxie doit être envisagée) :

1. isolement bactériologique de méningocoque ou PCR positive à partir d'un site normalement stérile (sang, LCR, liquide articulaire, liquide pleural, liquide péritonéal, liquide péricardique, liquide de la chambre antérieure de l'œil) ou à partir d'une lésion cutanée purpurique ;
2. présence de diplocoques à Gram négatif à l'examen microscopique du LCR ;
3. LCR évocateur de méningite bactérienne purulente (à l'exclusion de l'isolement d'une autre bactérie) et présence d'éléments purpuriques cutanés quel que soit leur type ;
4. présence d'un purpura fulminans (purpura dont les éléments s'étendent rapidement en taille et en nombre, avec au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de plus de 3 mm de diamètre, associé à un syndrome infectieux sévère, non attribué à une autre étiologie).

Tout cas répondant à ces critères doit être signalé sans délai, et par tous moyens à l'autorité sanitaire afin de réaliser l'analyse des sujets contacts et que soit mise en œuvre la prophylaxie adaptée dans l'entourage. Une conduite à tenir détaillée selon les différentes situations est disponible dans l'instruction n° DGS/SP/2018/163 du 27 juillet 2018 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque[1].

Le sujet contact (à risque d'être contaminé) est toute personne (adulte, enfant) ayant eu une proximité de contact à une distance inférieure à un mètre, face à face pendant plus de 6 heures, en cas de manœuvre de bouche-à-bouche ou en cas d'intubation sans masque de protection au cours des 10 jours précédant le diagnostic de l'infection.

Ces critères sont considérés de façon d'autant plus large que les contacts concernent une collectivité d'enfants en bas âge où la promiscuité est grande ; la déclaration à l'ARS permet à l'agence d'identifier et traiter les cas contact potentiels.

Le traitement prophylactique de l'ensemble d'un établissement scolaire ou la désinfection de ses locaux est habituellement inutile.

Isolement

Il convient d'isoler l'enfant. Celui-ci sera rapidement non contagieux sous une antibiothérapie adaptée (1 h après la fin de la première dose d'antibiotiques).

Chimioprophylaxie

Les sujets contacts devant bénéficier d'une antibioprophylaxie anti-méningococcique ont été précisés par les directives de la circulaire du 15 juillet 2002 modifiant la circulaire du 8 novembre 2001.

1. https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/instruction_dgs_sp_2018_163.pdf

Conduite pratique de la chimioprophylaxie

Elle doit être réalisée dans les plus brefs délais et autant que possible 24 à 48 heures après le diagnostic d'infection invasive à méningocoque. Elle n'a aucune utilité au-delà de 10 jours après le contact avec le malade (l'incubation des infections à méningocoque est de 2 à 10 jours).

L'antibiothérapie doit être efficace sur *N. meningitidis* et ne pas sélectionner de souches résistantes. Son action doit être rapide, prolongée et ne pas décapiter une éventuelle infection invasive à méningocoque. L'antibiotique qui répond le mieux à ces critères est la rifampicine.

Prescriptions

- Rifampicine, voie orale, pour une durée de 2 jours :
  - nouveau-né < 1 mois : 5 mg/kg/j 2 fois/j (10 mg/kg/j) ;
  - nourrisson et enfant (1 mois–15 ans) : 10 mg/kg 2 fois/j (20 mg/kg/j) ; max. 600 mg 2 fois/j ;
  - adulte : 600 mg 2 fois/j (1200 mg/j) ;
  - femme enceinte : la rifampicine peut être utilisée. En cas d'utilisation de la rifampicine dans les 3–4 jours précédant l'accouchement, des troubles de la coagulation peuvent apparaître chez le nouveau-né. Aussi, afin de prévenir leur apparition, une dose de 0,5 à 1 mg de vitamine K1 doit être administrée par voie injectable (IM ou IV lente) au nouveau-né dès la naissance ;
  - jeunes filles et femmes en âge de procréer : du fait d'une diminution de l'efficacité de contraceptifs oraux par la rifampicine lorsque les deux médicaments sont associés, une contraception de type mécanique doit être envisagée pendant la durée du traitement par rifampicine ainsi que pendant la semaine qui suit, surtout si le contraceptif oral habituel est microdosé.
- Si contre-indication, allergie ou résistance prouvée du méningocoque à la rifampicine :
  - ceftriaxone par voie injectable en dose unique :
    - adulte 250 mg,
    - enfant, nourrisson, nouveau-né : 125 mg (chez le nouveau-né, un avis spécialisé peut être requis compte tenu de certaines contre-indications de la ceftriaxone dans cette classe d'âge) ;
  - ou ciprofloxacine par voie orale en dose unique :
    - adulte : dose unique de 500 mg,
    - enfant : dose unique de 20 mg/kg (sans dépasser 500 mg),
    - femme enceinte : compte tenu du contexte particulier de cette prophylaxie, la ciprofloxacine peut être utilisée.

Vaccination

Elle est indiquée si le méningocoque est confirmé et appartient aux sérogroupes A, B, C, W, Y :

• en cas d'infection invasive à méningocoque du groupe B, un vaccin anti-méningocoque B a eu une autorisation européenne de mise sur le marché en novembre 2012. Il est recommandé en France pour les enfants de moins de 2 ans depuis 2021. Son utilisation en prophylaxie est recommandée dans le cadre de situations spécifiques notamment d'épidémie et d'hyperendémie. Elle n'est pas recommandée pour les sujets contacts de cas sporadiques d'infection invasive à méningocoque B ;
• en cas d'infection invasive à méningocoque du groupe C, le vaccin conjugué anti-méningocoque C doit être utilisé, et peut être proposé à partir de l'âge de 2 mois ;
• en cas d'infection invasive à méningocoque des groupes A, W ou Y, le vaccin conjugué tétravalent antiméningocoque ACYW doit être utilisé. Il est recommandé à partir de l'âge de 6 semaines (Nimenrix®) ou 2 ans (Menveo®), sauf contage ou situation épidémique particulière.

Cette vaccination doit être réalisée en urgence et dans un délai maximum de 10 jours après le début du diagnostic de la pathologie. L'immunité est obtenue en moyenne 10 jours après la vaccination. Cette vaccination doit être entreprise de façon conjointe à la chimioprophylaxie et n'est proposée qu'aux sujets contacts suivants :
• entourage proche du malade ;
• proximité régulière et répétée dans la collectivité fréquentée par le malade.

Déclaration

La déclaration de l'infection invasive à méningocoque doit être réalisée sans délai par tous les moyens à l'autorité sanitaire afin de réaliser l'analyse des sujets contacts et de permettre la mise en œuvre de la prophylaxie adaptée dans l'entourage.

La fiche de notification et données hebdomadaires du signalement d'infection invasive à méningocoque est téléchargeable à l'adresse suivante : https://www.formulaires.service-public.fr/gf/cerfa_12201.do (ou voir le site Internet Santé Publique France, dossier thématique « Infections invasives à méningocoque »).

54 Mononucléose infectieuse

P. Minodier

La mononucléose infectieuse (MNI) est une maladie caractérisée par son tableau clinique – fièvre, angine et polyadénopathie – principalement rencontrée chez les adolescents et les jeunes adultes (15–24 ans). L'usage a réservé la dénomination de MNI à la primo-infection par l'*Epstein-Barr virus* (EBV).

Définition et étiologies

L'EBV est l'agent causal principal de la MNI. Sa transmission est inter-humaine, habituellement par voie salivaire. L'infection à EBV est très fréquente : plus de 90 % des adultes ont des anticorps contre EBV. L'âge d'acquisition de l'infection EBV varie beaucoup selon les conditions socio-économiques et la fréquentation d'une collectivité.

Environ 10 % des MNI cliniques ne sont pas causées par un EBV, mais par d'autres *Herpesviridae* – cytomégalovirus (CMV), *human herpesvirus* (HHV) 6, 7 –, d'autres virus comme le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le virus de l'hépatite A (VHA), celui de l'hépatite B (VHB), les adénovirus, les entérovirus, le virus de la rubéole, ou par la toxoplasmose.

Diagnostic

L'incubation de la MNI dure 4 à 6 semaines.

Les enfants infectés les plus jeunes sont souvent a- ou pauci-symptomatiques.

Chez le grand enfant et l'adolescent, le tableau clinique classique associe fièvre, odynophagie intense (angine) et adénopathies cervicales symétriques (figures 54.1 et 54.2).

Une atteinte des voies aériennes supérieures (VAS), des céphalées, une perte d'appétit, des myalgies, une sensation de malaise, des troubles digestifs (chez les nourrissons en particulier) sont fréquentes. Une splénomégalie est retrouvée dans 50 % des cas entre la 2e et la 3e semaine. Plus rarement, on note des douleurs abdominales, une hépatomégalie, des nausées ou vomissements, des pétéchies du palais, un œdème palpébral ou péri-orbitaire, un rash (le plus souvent dû à une hypersensibilité transitoire à la pénicilline) (figure 54.3).

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

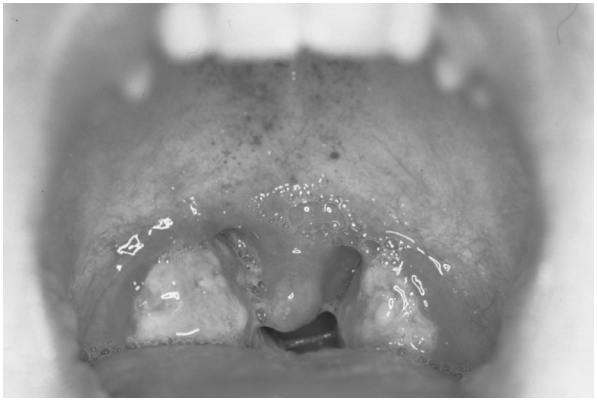


Figure 54.1. Angine érythémato-pultacée et pétéchies du palais dans le cadre d'une MNI. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

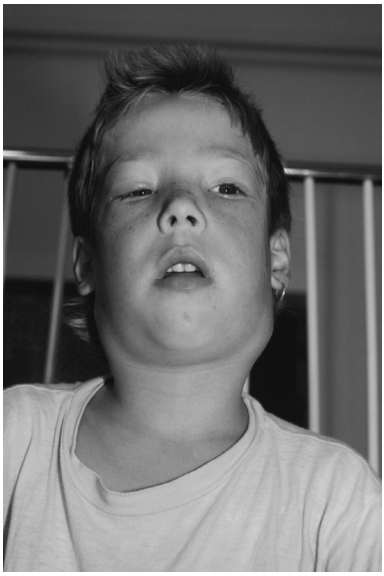


Figure 54.2. Adénopathies cervicales dans le cadre d'une MNI. (Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

La plupart des signes durent une dizaine de jours, mais la fatigue et les adénopathies peuvent persister plusieurs semaines (médiane : 3 semaines).

Sur le plan biologique, une hépatite asymptomatique (élévation des transaminases) est notée dans 75 % des cas. Une thrombopénie modérée survient dans 25 à 50 % des formes non compliquées. La présence d'une

Figure 54.3. Éruption morbilliforme d'une MNI.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

lymphocytose (> 4,5 G/L ou > 50 % des leucocytes) atypique (plus de 10 % des lymphocytes sont dits « activés » ou « hyperbasophiles ») ou d'une monocytose peut orienter le diagnostic.

Les tableaux atypiques et les complications potentiellement graves concernent :

- la sphère ORL : obstruction aiguë des VAS par hypertrophie amygdalienne, abcès péri-amygdalien ;
- le système nerveux : méningite aseptique (± lymphocytaire), myélite transverse, ataxie cérébelleuse, encéphalite aiguë, hallucinations visuelles, névrite périphérique ou optique, polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré) ;
- le système hématologique : purpura thrombocytopénique, anémie, syndrome d'activation macrophagique, agranulocytose, lymphome ; la lymphohistiocytose hémophagocytique associée à l'EBV et le syndrome lymphoprolifératif lié à l'X sont des complications graves de l'infection EBV survenant sur un terrain de susceptibilité particulière ;
- le système cardio-pulmonaire : péricardite, myocardite, pneumopathie interstitielle, épanchement pleural ;
- le système digestif : hépatite, cholécystite, pancréatite, adénite mésentérique, exceptionnelle rupture de rate ;
- le rein et l'appareil génital : glomérulonéphrite, insuffisance rénale aiguë, syndrome hémolytique et urémique, ulcères génitaux.

Diagnostic microbiologique

Il est le plus souvent inutile devant une présentation clinique associant angine et adénopathies cervicales.

La *recherche d'anticorps hétérophiles* (MNI-test, réaction de Paul-Bunnell-Davidsohn) est un examen d'obtention rapide qui peut être positif entre la 1re et la 3e semaine d'évolution. Ce test a une bonne spécificité (90–98 % avec quelques faux positifs dans d'autres infections virales, maladies auto-immunes ou cancers), mais est moins sensible avant l'âge de 2 ans ou lors de la 1re semaine d'évolution de la maladie.

La *sérologie* peut être utile devant un tableau atypique ou grave. Les IgM anti-VCA sont positives dans 75 % des cas à la phase aiguë, parfois dès le 8e jour et elles disparaissent en 3 mois. Elles peuvent être faussement positives (infection par le CMV en particulier). Les IgG anti-VCA apparaissent dans le 1er mois d'évolution et signent une immunité ancienne. Les IgG anti-EBNA apparaissent tardivement. Cinq pour cent des personnes infectées par EBV ne produisent pas d'IgG anti-EBNA. Les IgG anti-EA sont positives dans 60 à 80 % des cas à la phase aiguë de la maladie et disparaissent généralement en 6 mois. De fait, le diagnostic à la phase aiguë repose sur la positivité des IgM ou IgG anti-VCA ± des IgG anti-EA, sans IgG anti-EBNA. À la phase tardive, les IgG anti-VCA et anti-EBNA sont positives, les IgG anti-EA faibles. En cas de réactivation, les IgG anti-VCA, anti-EBNA ± anti-EA sont élevées.

La *recherche d'EBV par PCR* n'est pas utile chez un sujet immunocompétent.

Traitement

Le traitement est principalement symptomatique : maintien de l'hydratation et de l'alimentation, repos et paracétamol.

Aucun traitement antiviral n'est indiqué. L'aciclovir, le valaciclovir, le ganciclovir, le valganciclovir ont une efficacité *in vitro* mais pas de bénéfice clinique, y compris pour les formes graves.

La corticothérapie n'est pas utile. Elle peut être considérée devant une forme grave avec obstruction oropharyngée.

En cas de pratique d'un sport de contact, l'entraînement peut être progressivement repris au bout de 3 à 4 semaines, afin d'éviter une rupture de rate.

Il n'y a pas de nécessité d'éviction scolaire. Il faut éviter les contacts (surtout salivaires) avec des personnes immunodéprimées.

55 Mycoplasma pneumoniae

G. Benoist, A. Bourrillon

Définition

Mycoplasma pneumoniae (MP) est le mycoplasme occupant la première place en pathologie infectieuse humaine, avec une affinité particulière pour les muqueuses respiratoires. Avec le pneumocoque, c'est l'agent infectieux le plus fréquemment responsable des pneumonies communautaires bactériennes de l'enfant.

Ce germe peut induire des situations pédiatriques urgentes, tant du fait de ses manifestations respiratoires (les plus habituelles, y compris chez le jeune enfant) qu'extrapulmonaires.

Dans les formes extrapulmonaires, la physiopathologie serait double :

- atteinte inflammatoire directe par invasion bactérienne, reliée aux formes à début précoce ;
- atteinte indirecte par des mécanismes auto-immuns, reliée plutôt aux formes à début tardif.

Épidémiologie

La transmission, interhumaine, se fait par gouttelettes de salive et nécessite un contact étroit, d'où une contagiosité faible. MP peut persister dans les voies respiratoires plusieurs semaines après l'infection.

L'absence de paroi de la bactérie explique son insensibilité totale aux bêtalactamines. La résistance de MP aux macrolides est en augmentation depuis les années 2000, avec des taux documentés en population pédiatrique actuellement de l'ordre de 10 % en France.

L'infection à MP atteint typiquement l'enfant âgé de plus de 5 ans, mais peut également concerner des enfants plus jeunes. Elle peut survenir à n'importe quelle période de l'année, avec une prédominance automno-hivernale. Des épidémies ayant une périodicité de 4 à 7 ans ont été rapportées.

Diagnostic clinique

Les manifestations respiratoires sont les plus fréquentes :

- le plus souvent basses : pneumonie « atypique », dont le tableau habituel est celui d'une infection respiratoire basse fébrile de début progressif avec des signes infectieux modérés, résistant à une antibiothérapie par bêtalactamines bien conduite. Les images radiologiques peuvent revêtir des aspects

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

de tous types, allant du classique syndrome interstitiel à, plus rarement, des tableaux de pleurésie ou de cavités nécrosantes ;
- parfois hautes : pharyngite, otite ;
- plus rarement dans un contexte de moindre urgence : trachéo-bronchite traînante, toux rebelle.

Les manifestations extra-pulmonaires sont beaucoup plus rares (voire exceptionnelles) mais potentiellement sévères. Leur diagnostic est plus difficile à évoquer ; l'association temporelle avec des signes respiratoires (inconstante) peut parfois orienter. Ces manifestations sont :
- *cutanées* : exanthème maculo-papuleux, urticaire, érythème noueux, stomatite vésiculeuse, érythème polymorphe, syndrome de Stevens-Johnson ;
- *neurologiques* : encéphalite, méningo-encéphalite, cérébellite, syndrome de Guillain-Barré, myélite transverse, paralysie des nerfs crâniens, accident vasculaire cérébral (AVC), état psychotique aigu ;
- *hématologiques* : anémie hémolytique auto-immune, syndrome d'activation macrophagique ;
- *articulaires* : myosite, arthrite réactionnelle (plus qu'arthrite septique) ;
- *digestives* : signes digestifs mineurs accompagnant parfois les pneumonies (douleurs abdominales, vomissements, diarrhées), hépatite, pancréatite ;
- *cardiaques* : myocardite, péricardite, troubles du rythme ou de conduction (tachycardie atriale, bloc auriculo-ventriculaire complet) ;
- *vasculaires* : purpura rhumatoïde, syndrome de Raynaud (cryoglobulinémie), syndrome de Kawasaki ;
- *rénales* : glomérulonéphrite aiguë, néphrite tubulo-interstitielle, syndrome hémolytique et urémique (SHU).

Diagnostic de confirmation

Le *gold standard* diagnostique reposerait sur la réalisation de deux examens sérologiques à 2 semaines d'intervalle ; mais cette confirmation diagnostique rétrospective est de peu d'intérêt pour le clinicien dans une situation aiguë, confronté à une infection le plus souvent peu sévère et d'évolution favorable.

Les examens complémentaires se justifient pour préciser le diagnostic dans les formes respiratoires sévères (hospitalisées) et/ou les formes extra-pulmonaires.

Dans ses recommandations de 2014 concernant le diagnostic des infections respiratoires basses, le Groupe de Recherche sur les Avancées en PneumoPédiatrie (GRAPP) indique que la détection par *polymerase chain reaction* (PCR) de l'ADN bactérien au niveau du nasopharynx dans les 7 jours qui suivent le début des signes cliniques est une technique de recours. Toutefois, elle ne permet pas de distinguer portage et infection. Si l'évolution le nécessite, l'approche optimale est d'associer à la PCR une sérologie

MP prélevée au plus tôt 7 jours après le début des signes afin d'éviter des faux négatifs. Chez l'enfant, la présence d'IgM traduit le plus souvent une infection aiguë (mais détection possible parfois chez des enfants asymptomatiques) et un second prélèvement n'est habituellement pas nécessaire. En l'absence d'IgM sur le premier examen sérologique, un second prélèvement à la recherche d'IgM et IgG doit être réalisé 2 à 3 semaines plus tard.

Traitement

Il est le plus souvent probabiliste et repose sur les macrolides.

Un tableau évocateur de pneumonie atypique chez un enfant âgé de plus de 3 ans justifie la prescription d'un macrolide, en monothérapie chez l'enfant sans facteur de risque. Lors de la réévaluation clinique systématique à 48–72 heures de prise en charge, l'absence d'amélioration sous macrolide ne permet pas de remettre en cause l'hypothèse d'un mycoplasme (délai d'apyrexie plus prolongé qu'avec le pneumocoque), nécessitant alors un nouveau délai d'évaluation de 48 heures en dehors de tout signe d'aggravation. L'éventualité d'une étiologie virale reste possible. Dans les autres cas (non-spécificité des signes cliniques, aggravation symptomatique), l'adjonction d'amoxicilline en bithérapie est licite à ce stade après contrôle du cliché thoracique.

Les recommandations du Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) de 2016 proposent en première intention la clarithromycine à 15 mg/kg/jour en deux prises *per os* pendant 10 jours. En cas d'allergie à cette molécule, les options sont la josamycine 50 mg/kg/jour en deux prises *per os* pendant 14 jours, l'azithromycine (uniquement si pneumocoque exclu) à 20 mg/kg/jour en une prise *per os* pendant 3 jours (allergie croisée rare entre macrolides), ou encore la pristinamycine (après l'âge de 6 ans).

Pour les formes extrarespiratoires d'infections à MP, l'antibiothérapie par macrolide est recommandée pour lutter contre l'invasion bactérienne et/ou à visée anti-inflammatoire. Dans certaines atteintes neurologiques, les fluoroquinolones peuvent être proposées en raison de leur meilleure concentration dans le tissu cérébral. On peut aussi ajouter dans les formes sévères une corticothérapie, un traitement par immunoglobulines IV, voire des échanges plasmatiques. Un avis spécialisé est indispensable dans ces situations sévères et exceptionnelles.

Pour en savoir plus

Benoist G. Mycoplasma pneumoniae : actualités. La Revue du Praticien Médecine Générale 2018;32(996):150-1.

GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Infections respiratoires basses. Arch Ped 2016;HS3:S16-19.

56 Paludisme

P. Minodier, P. Imbert

Définition

Le paludisme est une maladie parasitaire causée par des hématozoaires du genre *Plasmodium* (P.), transmis par des moustiques du genre *Anopheles*. Cinq espèces de *Plasmodium* sont pathogènes pour l'homme : *P. falciparum*, le plus répandu, *P. vivax*, *P. ovale*, *P. malariae* et *P. knowlesi*. Le paludisme est une urgence thérapeutique, car un accès à *P. falciparum* (et dans une moindre mesure à *P. vivax* et *P. knowlesi*) peut évoluer vers une forme grave mortelle. Toute fièvre dans les 2 mois qui suivent le retour d'une zone d'endémie doit donc être considérée comme un paludisme jusqu'à preuve du contraire.

Le nombre de cas importés de paludisme en France métropolitaine varie d'une année à l'autre avec une forte réduction en 2020 en lien avec la diminution des voyages due à l'épidémie de COVID-19. Globalement, les enfants représentent 12 % des cas et *P. falciparum* est en cause dans 85 à 90 % des formes pédiatriques. Les paludismes graves représentent environ 16 % des cas. La létalité est de 0,6 % (moindre en pédiatrie que chez l'adulte).

Diagnostic clinique

Paludisme non compliqué

Après une période d'incubation de 1 à 3 semaines survient une fièvre, présente dans 90 % des cas. La fièvre peut être isolée ou s'accompagner de symptômes généraux (frissons, asthénie, anorexie…), digestifs (nausées, vomissements, diarrhée, douleurs abdominales…), neurologiques (céphalées, convulsions…), pulmonaires (toux) ou rénaux (protéinurie). Elle peut, dès le premier accès (paludisme de primo-invasion), prendre un aspect cyclique tous les 2 à 3 jours, comme dans les accès de reviviscence : frissons, puis ascension thermique (à 39–41 °C), et enfin sueurs et défervescence. Une splénomégalie, une hépatomégalie, des signes cliniques d'anémie peuvent parfois être retrouvés. *P. vivax* et *P. ovale* peuvent donner des accès de reviviscence jusqu'à 4 ans après le retour, par persistance dans les hépatocytes de formes quiescentes hypnozoïtes. *P. malariae*, malgré l'absence d'hypnozoïtes, peut se révéler jusqu'à 30 ans après le retour en l'absence de traitement antipaludique curatif.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Paludisme grave

Les formes graves s'observent avec *P. falciparum*, et beaucoup plus rarement avec *P. vivax* et *P. knowlesi*. Les critères de gravité du paludisme doivent toujours être recherchés (tableau 56.1). La présence d'un critère de gravité impose une prise en charge dans un centre équipé d'une unité pédiatrique de soins intensifs (USIP) ou de surveillance continue (USC), sauf si le seul critère présent est une hyperparasitémie. L'hyperparasitémie isolée (sans autre critère de gravité) < 10 % n'est pas un critère de mauvais pronostic, et l'enfant peut être traité pour un paludisme non compliqué.

Tableau 56.1. Critères de gravité du paludisme d'importation à *P. falciparum* de l'enfant

Pronostic	Critères cliniques et/ou biologiques	Fréquence
+++	Défaillance neurologique incluant :	+++
+	– obnubilation, confusion, somnolence, prostration	+++
+++	– troubles de conscience avec score de Glasgow entre 11 et 15	+++
+++	– coma avec score de Glasgow < 11	+++
+	– convulsions répétées (> 1/24 h)	+++
+++	Défaillance respiratoire incluant : – dignes cliniques de détresse respiratoire aiguë – polypnée d'acidose de Küssmaul – signes radiologiques : syndrome interstitiel et/ou alvéolaire	+++
+++	Défaillance cardio-circulatoire incluant :	
	< 1 an : PAS < 70 mmHg + signes d'insuffisance circulatoire périphérique	+
	> 1 an : PAS < 80 mmHg + signes d'insuffisance circulatoire périphérique	+
+++	Hémorragie : saignement anormal défini cliniquement	±
++	Ictère : clinique ou bilirubinémie > 50 µmol/L	+
+	Anémie profonde : hémoglobine < 7 g/dL	+++
+++	Hypoglycémie : glycémie < 2,2 mmol/L	+++
+++	Acidose métabolique : bicarbonates plasmatiques < 15 mmol/L ou excès de base < 8 mmol/L ou acidémie avec pH < 7,35	+++
+++	Hyperlactatémie : > 5 mmol/L	++
±	Hyperparasitémie : > 10 %	+
++	Insuffisance rénale : diurèse < 0,5 mL/kg/h ou créatininémie élevée pour l'âge après réhydratation	+

PAS : pression artérielle systolique.

Autres formes

Dans le *paludisme congénital* (moins de cinq cas/an en France), les *Plasmodium* sont transmis par voie placentaire. Ils peuvent être éliminés spontanément (parasitémie néonatale asymptomatique ou paludisme congénital « infection »), ou entraîner des symptômes proches d'une infection materno-fœtale dans les deux premiers mois de vie (paludisme congénital « maladie »).

Dans le *paludisme viscéral* évolutif, bien connu chez l'enfant vivant en zone d'endémie, la splénomégalie, volumineuse, est au premier plan. Des signes généraux (asthénie, anorexie, fièvre) ou d'anémie y sont associés. Les parasitémies y sont très faibles.

Diagnostic biologique

Des signes biologiques peuvent orienter vers un paludisme : anémie (fréquente, hémolytique, en général modérée), leucopénie (avec parfois monocytose), thrombopénie (rarement inférieure à 25 G/L), hyperbilirubinémie (le plus souvent liée à l'hémolyse), élévation non spécifique de la *C reactive proteine* (CRP).

Le diagnostic parasitologique doit être obtenu dans les deux heures. Il repose sur des tests sensibles : *polymerase chain reaction* (PCR) rapide (sensibilité de 1 à 0,005 parasite/µL), goutte épaisse (sensibilité de 10 à 50 parasites/µL), associée au mieux à un frottis sanguin pour le diagnostic d'espèce (sensibilité de 100 parasites/µL), technique QBC (*quantitative buffy coat*). L'association frottis sanguin et test de diagnostic rapide (TDR) est possible pour faire le diagnostic, en utilisant un test qui détecte l'antigène HRP2, spécifique de *P. falciparum*. La sensibilité des TDR est de 100 à 500 parasites/µL pour *P. falciparum*, mais moindre pour les autres espèces. Le TDR reste positif jusqu'à 15 jours après un traitement. La sérologie est sans intérêt diagnostique, sauf en cas de paludisme viscéral évolutif.

Traitement

Le paludisme à *P. falciparum* est une urgence thérapeutique. Le traitement doit être initié en milieu hospitalier. Les formes graves requièrent l'avis d'une USIP ou USC.

Il importe toujours de traiter la fièvre, de corriger les troubles hydroélectrolytiques, de prendre en charge une anémie grave.

Paludisme non compliqué à *P. falciparum*

On utilise en première intention une thérapie combinée fondée sur un dérivé de l'artémisinine (*artemisinin-based combination therapy* ou ACT), artéméther-luméfantrine ou arténimol-pipéraquine (tableau 56.2). L'atovaquone-proguanil

Tableau 56.2. Traitements oraux du paludisme non compliqué d'importation à *P. falciparum* de l'enfant en France

Antipaludique	Ligne de traitement	Posologie	Avantages	Inconvénients	Précautions d'emploi*
Artéméther + luméfantrine Riamet® Cp à 120 mg/20 mg	1re ligne	6 prises orales à H0, H8–12, H24, H36, H48, H60 5 à < 15 kg : 1 cp/prise 15 à < 25 kg : 2 cp/prise 25 à < 35 kg : 3 cp/prise ≥ 35 kg : 4 cp/prise	– Clairance parasitaire rapide – Tolérance générale	– Allongement du QT sans traduction clinique – Pas de galénique adaptée au nourrisson et au petit enfant – Durée du traitement	– Faire un ECG avant le traitement pour éliminer un QT long – Faire prendre avec une prise alimentaire ou une boisson avec corps gras – Redonner la dose si vomissement dans l'heure
Arténimol + pipéraquine Eurartésim® Cp à 320 mg/40 mg	1re ligne**	5 à < 7 : 1/4 cp/j 7 à < 13 kg : 1/2 cp/j 13 à < 24 kg : 1 cp/j 24 à < 36 kg : 2 cp/j 36 à < 75 kg : 3 cp/j > 75 kg : 4 cp/j** Durée de traitement : 3 jours	– Clairance parasitaire rapide – Tolérance générale – Prise à jeun	– Allongement du QT sans traduction clinique – Pas de galénique adaptée au nourrisson (attente)	– Faire un ECG avant le traitement pour éliminer un QT long – Faire prendre à jeun (estomac vide, prise 3 h après et 3 h avant un repas) – Redonner la dose entière si vomissement dans les 30 min, ou une demi-dose si vomissement entre 30 et 60 min après la prise (ne redonner qu'une seule fois après un vomissement)
Atovaquone + proguanil Malarone® Cp adulte à 250 mg/100 mg Cp enfant à 62,5 mg/25 mg Atovaquone/Proguanil® (générique)	2e ligne	20/8 mg/kg/j pendant 3 jours (prise unique quotidienne) 5 à 8 kg : 2 cp enfant/j 9 à < 11 kg : 3 cp enfant/j 11 à 20 kg : 1 cp adulte/j 21 à 30 kg : 2 cp adulte/j 31 à 40 kg : 3 cp adulte/j > 40 kg : 4 cp adulte/j	Tolérance cardiaque	– Pas de galénique adaptée au nourrisson et au petit enfant – Durée de traitement – Intolérance digestive	– Faire prendre avec un repas ou une collation lactée – Redonner la dose si vomissement dans l'heure

▷

Antipaludique	Ligne de traitement	Posologie	Avantages	Inconvénients	Précautions d'emploi*
Méfloquine Lariam® Cp à 250 mg	2e ligne	25 mg/kg Répartition en : 15 mg/kg à H0 et 10 mg/kg à H12 ou 8 mg/kg à H0, H6–8, H12–16	– Une cure en un jour – Tolérance cardiaque	– Pas de galénique adaptée au nourrisson et au petit enfant – Intolérance digestive	– Mixer avec un aliment sucré – Redonner la dose si vomissement dans l'heure
Quinine Quinimax® Cp à 500 et 125 mg	3e ligne	8 mg/kg 3 fois/j pendant 7 j	Recul d'utilisation	– Cinchonisme – Risque d'intoxication – Durée de traitement prolongée – Hypoglycémie	Nécessité d'une compliance parfaite

* Avant l'âge de 6 ans : écraser les comprimés.

** Les posologies actualisées en 2021 par l'OMS sont différentes de celles l'AMM française : 5 à < 7 kg : 1/2 cp/j, 7 à < 11 kg : 3/4 cp/j, 11 à < 17 kg : 1 cp/j, 17 à < 24 kg : 1 cp 1/2/j, 24 à < 36 kg : 2 cp/j, 36 à < 75 kg : 3 cp/j, > 75 kg : 4 cp/j, mais la durée de traitement est identique (3 j).

et la méfloquine sont des traitements de deuxième intention, la quinine orale est en troisième intention. Un paludisme avec une hyperparasitémie < 10 % isolée peut être traité comme un paludisme non compliqué, mais requiert impérativement un ACT.

En cas de vomissements survenant moins de 1 heure après la prise d'artéméther-luméfantrine, le médicament peut être redonné. En cas de vomissement dans la demi-heure suivant la prise d'arténimol-pipéraquine, il faut également réadministrer la dose entière (mais seulement une demi-dose si le vomissement survient entre 30 et 60 minutes après la prise). En cas de vomissements incoercibles, une sonde naso-gastrique pourra être posée pour administration d'une solution glucosée puis du traitement, ce qui permet généralement d'éviter le recours à un traitement intraveineux.

Paludisme non compliqué causé par une autre espèce que *P. falciparum*

Les autres espèces que *P. falciparum* sont en général sensibles à la chloroquine, mais ce médicament (sirop, comprimé) n'est plus commercialisé depuis l'automne 2022. Le traitement de ces paludismes est donc un ACT, selon les mêmes modalités que pour un paludisme simple à *P. falciparum*.

Paludisme grave

Le traitement du paludisme grave repose sur l'artésunate intraveineux (médicament en autorisation temporaire d'utilisation). L'enfant doit être admis dans un centre pourvu d'une USIP ou USC. La quinine intraveineuse est un traitement de deuxième intention (tableau 56.3). Pour les enfants ayant voyagé dans certaines zones d'Asie du Sud-Est où la sensibilité à l'artésunate est diminuée, l'association artésunate + quinine ± clindamycine ou doxycycline peut être envisagée.

Suivi du traitement

Il importe de contrôler l'efficacité du traitement. Les perturbations cliniques dont la fièvre doivent s'amender en quelques jours.

Un contrôle parasitologique par frottis et goutte épaisse doit être pratiqué à la fin du 3e jour de traitement (J3 ou H72). La parasitémie doit être inférieure à 25 % de la valeur initiale. La présence de gamétocytes sans trophozoïtes lors du contrôle de J3 ne doit pas inquiéter. La persistance de la fièvre à J3 malgré une bonne efficacité parasitologique doit faire rechercher une co-infection bactérienne. Des contrôles à J7 (la parasitémie doit être négative) et à J28 sont recommandés pour dépister un échec parasitologique tardif.

Les enfants traités par artésunate intraveineux doivent avoir une recherche d'une hémolyse retardée post-artésunate (*post-artemisinin delayed*

Tableau 56.3. **Traitements du paludisme grave d'importation de l'enfant en France**

Molécule	Galénique	Posologie	Précautions	Relais oral
Artésunate	Malacef® Ampoules à 60 mg (à diluer dans 1 mL de bicarbonate de sodium, puis 5 mL de glucosé 5 %)	Poids > 20 kg : 2,4 mg/kg à H0, H12, H24, puis toutes les 24 h Poids ≤ 20 kg : 3 mg/kg à H0, H12, H24, puis toutes les 24 h	Hospitalisation en USIP/USCP ATU nominative Injection IV lente à 30–40 mg/min	Dès que voie orale possible après au moins 24 h d'artésunate (3 doses), relais par un traitement oral de 1re intention (délai prise orale : 8–12 h après la dernière injection) Si relais oral impossible : durée maximale IV = 7 j soit 9 injections
Quinine	Quinimax® Ampoules à 125, 250 et 500 mg (125 mg alcaloïde-base/mL)	24 mg/kg/j, soit 3 perfusions/j de 8 mg/kg chacune sans dose de charge	Hospitalisation en USIP/USCP Perfusion de 4 h Dilution dans glucosé 5 % Surveillance cardiaque continue Quininémie H24 Un remplacement par artésunate IV peut être effectué dans les premières 24 heures de quinine IV	Dès que voie orale possible après 72 h de quinine IV Relais par une cure d'un traitement oral de 1re intention, sinon par quinine orale

ATU : autorisation temporaire d'utilisation ; USCP : unité de surveillance continue pédiatrique ; USIP : unité de soins intensifs pédiatriques.

hemolysis ou PADH) hebdomadaire pendant 1 mois (hémoglobine, haptoglobine, lactate déshydrogénase).

Il n'y a pas lieu de reprendre une chimioprophylaxie au décours du traitement d'un accès palustre.

Les familles doivent être averties du risque de rechute ou de reviviscence dans les semaines qui suivent un traitement curatif. En cas d'échec thérapeutique, il faut traiter à nouveau mais avec un autre antipaludique.

Le traitement curatif du paludisme à *P. vivax* ou *P. ovale* chez un enfant de plus de 6 mois doit être suivi, dès le premier accès, d'une éradication des formes intrahépatiques par primaquine orale (0,5 mg/kg/j en deux prises, maximum 30 mg/j, pendant 14 jours, en autorisation temporaire d'utilisation). Il faut cependant vérifier l'absence de déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD), qui pourrait la contre-indiquer ou nécessiter une adaptation de dose.

57 Accident d'exposition virale – VIH

H. Haas, G. Pinto-Cardoso, D. Pinquier, P. Frange

Les accidents d'exposition virale (AEV), autrefois appelés accidents d'exposition sexuelle et au sang (AES), nécessitent une évaluation médicale rapide afin de décider notamment d'un éventuel traitement post-exposition (TPE).

Exposition accidentelle

Chez l'enfant, la situation la plus fréquemment rencontrée aux urgences est l'exposition accidentelle ou piqûre avec une aiguille, ou tout autre matériel contondant trouvé sur un lieu public ou au domicile d'une personne séropositive. Le risque potentiel d'infection est probablement très faible, quasi nul, puisque aucun cas d'enfant infecté par cette voie n'a été rapporté ; cependant, on ne peut affirmer qu'il est totalement nul. La gravité de l'infection et l'efficacité de la prophylaxie attestée dans d'autres situations d'exposition à ce virus justifient qu'un traitement préventif soit envisagé au cas par cas. S'il existe, le risque d'infection dépend du type d'exposition.

Conduite à tenir initiale

On privilégie l'écoute et l'apaisement du stress de la famille. Par analogie avec les études de transmissions accidentelles au personnel soignant, une échelle d'évaluation du risque peut être établie, fondée sur une triple évaluation : type de contact ou de blessure, type d'objet manipulé et de l'éventuelle connaissance du statut virologique du sujet source. Seules deux circonstances particulières méritent un traitement antirétroviral préventif et un suivi virologique :

- blessure profonde avec effraction cutanée et saignement par une aiguille creuse attachée à une seringue ayant contenu du sang ;
- agression sexuelle avec pénétration avérée ou supposée.

Toute autre exposition peut être négligée quant au risque de transmission du VIH. Si l'exposition au VIH date de 48 heures ou plus, le traitement antirétroviral préventif n'a pas d'intérêt. Seul le suivi clinique et biologique sera mis en place.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Premières mesures

Effectuer immédiatement les soins locaux nécessaires :
- **ne pas faire saigner !**
- nettoyer immédiatement la plaie à l'eau courante et au savon, rincer, puis effectuer une antisepsie par Dakin® (chlore) ou alcool à 70° ou Bétadine® (iode) dermique. Respecter un temps de contact de 5 minutes au moins, par trempage (intérêt des flaconnages comme le « kit-Dakin® », s'il est immédiatement disponible, permettant un trempage aisé des plaies digitales) ;
- prophylaxie antihépatite B et antitétanos si nécessaire ;
- identifier le sujet source si possible (notamment si l'AEV survient aux urgences ou en consultation externe) pour évaluation du risque infectieux ;
- prendre des photos de l'objet contondant ;
- ne pas conserver et ne pas envoyer les aiguilles souillées ou les poches lors des transfusions au laboratoire : aucun test ne sera réalisé dessus (résultats non pertinents et risque majeur de blessure) ;
- prescription et première administration des antirétroviraux aux urgences ;
- fourniture du traitement pour la première semaine. Chez les enfants non vaccinés contre l'hépatite B, faire une séroprophylaxie et une première injection de vaccin ;
- organisation d'une consultation dans les 48–72 heures, en dehors de l'urgence pour :
  - réévaluation du risque,
  - poursuite ou non de la prophylaxie,
  - début de la procédure diagnostique VIH, VHB, VHC ;
- en cas d'exposition muqueuse oculaire ou buccale (soins dentaires/brossage des dents) :
  - laver abondamment au sérum physiologique ou à l'eau pendant au moins 5 minutes, se faire aider pour les projections oculaires (difficulté pour beaucoup de sujets à garder l'œil ouvert pendant le lavage).

Exposition sexuelle

Il convient de déterminer l'heure, la date et la nature du rapport à risque. S'il y a eu pénétration vaginale ou rectale – même sans éjaculation –, le risque doit être considéré comme significatif et justifie une prophylaxie. On recherche des facteurs augmentant le risque de contamination : infection génitale, lésion génitale, ulcérations, rapport sexuel pendant les règles, saignement au cours des rapports, nombre de rapports, partenaire appartenant à un groupe à risque. La contraception d'urgence doit être débutée dans les 72 heures en cas de pénétration vaginale.

Dans un contexte différent, une prophylaxie post-exposition peut être proposée à l'adolescent après un rapport sexuel non protégé avec un

partenaire connu comme étant infecté par le VIH ou présentant des facteurs de risque significatifs (toxicomanie, origine d'un pays de forte endémie, relation sexuelle avec une tierce personne elle-même infectée). Si le partenaire est traité par antirétroviraux, un choix particulier d'association d'antirétroviraux peut être justifié, en relation avec un centre spécialisé.

Modalité de la prescription de la prophylaxie

Un risque « significatif » impose une prophylaxie. Chez l'enfant âgé de moins de 12 ans, elle associe pendant le repas zidovudine–lamivudine–raltégravir. Chez l'enfant de plus de 12 ans, elle associe ténofovir disoproxil–emtricitabine–rilpivirine (tableaux 57.1 et 57.2).

Le traitement doit être débuté aux urgences à partir d'un stock de médicaments disponible à cet effet. Il faut en connaître les difficultés d'administration au jeune enfant. Si la personne source est traitée par antirétroviraux, un choix différent peut être nécessaire. Un contact avec une équipe spécialisée est indispensable. La durée du traitement est empiriquement fixée à 4 semaines, mais l'expérience de la prévention de la transmission mère–enfant suggère fortement qu'un traitement plus court est possible.

La prescription doit être impérativement réévaluée après 48–72 heures en consultation spécialisée. La procédure diagnostique ne revêt aucun caractère d'urgence et sera organisée lors de cette consultation de relais avec une sérologie initiale, puis à 6, 12 et 24 semaines, et un suivi sérologique pour

Tableau 57.1. Association zidovudine–lamivudine–raltégravir

Nom	Forme	Posologie
Formes buvables		
Rétrovir® : zidovudine	10 mg/mL	≤ 8 kg : 12 mg/kg 2 fois/j 9–29 kg : 9 mg/kg 2 fois/j
Epivir® : lamivudine	10 mg/mL	4 mg/kg 2 fois/j
Isentress® : raltégravir	Granulés pour solution buvable 100 mg dans 5 mL d'eau (20 mg/mL)	4–6 kg : 1,5 mL 2 fois/j 6–8 kg : 2 mL 2 fois/j 8–11 kg : 3 mL 2 fois/j 11–14 kg : 4 mL 2 fois/j 14–20 kg : 5 mL 2 fois/j
Comprimés		
Combivir® : zidovudine + lamivudine	Cp 300/150 mg	14–21 kg : 1/2 cp 2 fois/j 21–30 kg : 1/2 cp matin, 1 cp soir > 30 kg : 1 cp 2 fois/j
Isentress® : raltégravir	Cp 25/100 mg à croquer	14–20 kg : 100 mg 2 fois/j 20–28 kg : 150 mg 2 fois/j 28–40 kg : 200 mg 2 fois/j

Tableau 57.2. Association ténofovir disoproxil–emtricitabine–rilpivirine

Nom	Forme	Posologies
Truvada® : ténofovir disoproxil + emtricitabine	Cp 200/245 mg	1 cp/j
Edurant® : rilpivirine	Cp 25 mg	1 cp/j
Évipléra® : ténofovir disoproxil + emtricitabine + rilpivirine	Cp 200/245/25 mg	1 cp/j

les virus de l'hépatite B pour les enfants non immunisés et de l'hépatite C. Le suivi sérologique VIH classique est souvent simplifié par une recherche de virus par PCR, 2 à 4 semaines après l'arrêt du traitement prophylactique. En cas de risque considéré comme nul, et donc en l'absence de traitement prophylactique, il n'y a pas lieu de réaliser cette PCR. Un protocole de soins (100 %) sera établi pour la durée de la surveillance de l'enfant.

Pour en savoir plus

CNS, ANRS, Morlat P. Prise en charge médicale des personnes vivant avec le VIH. Prise en charge des accidents d'exposition sexuelle et au sang chez l'adulte et l'enfant. Septembre 2017. En ligne : https://cns.sante.fr/wp-content/uploads/2017/10/experts-vih_aes.pdf.

58 Angine

S. Timsit

Définition

L'angine est une inflammation aiguë du tissu lymphoïde de tout le pharynx, et en particulier des amygdales palatines.

Épidémiologie

Les angines se rencontrent à tout âge et représentent, en France, chaque année environ 9 millions de diagnostics.

Selon l'âge, 60 à 90 % des angines sont d'origine virale : *Epstein-Barr virus* (EBV), adénovirus, virus influenza, virus para-influenza, virus respiratoire syncytial, rhinovirus, coxsackie, herpèsvirus…

L'origine bactérienne est exceptionnelle avant l'âge de 3 ans. La principale bactérie retrouvée est le streptocoque bêta-hémolytique du groupe A (SGA), responsable de 25 à 40 % des angines chez l'enfant, avec un pic d'incidence entre 4 et 15 ans. D'autres bactéries sont retrouvées, mais n'ont pas le même potentiel de complications : autres streptocoques bêta-hémolytiques (notamment C et G), *Arcanobacterium haemolyticum*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydiae pneumoniae*. *Corynebacterium diphteriae*, responsable de la diphtérie, est exceptionnelle, mais peut être évoquée en cas de séjour en zone d'endémie dans certaines formes cliniques et en l'absence de vaccination.

Complications

Elles sont essentiellement dues aux angines à SGA. On distingue :

- les complications suppuratives locorégionales : otite, adénite suppurative, abcès rétropharyngé, phlegmon périamygdalien, cellulite cervicale, exceptionnel syndrome de Lemierre en cas de germes anaérobies ;
- les complications immunologiques non suppuratives : rhumatisme articulaire aigu, glomérulonéphrite aiguë, chorée.

Les complications de l'infection à EBV et de la diphtérie ne sont pas détaillées dans ce chapitre.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Examen clinique

L'angine constitue un syndrome qui associe :
- une fièvre (température centrale > 38 °C) ;
- une odynophagie (gêne douloureuse à la déglutition), qui n'est pas toujours déclarée spontanément, et se révèle parfois seulement par une anorexie ;
- des modifications de l'aspect de l'oropharynx.

D'autres symptômes sont parfois associés, variables selon l'agent étiologique et l'âge : douleurs abdominales, éruption (scarlatine, EBV), signes respiratoires (rhinorrhée, toux, dysphonie, gêne respiratoire).

Examen de l'oropharynx

Plusieurs aspects sont possibles :
- angine érythémateuse : amygdales et pharynx congestifs, voire purpuriques (figure 58.1) ;
- angine érythémato-pultacée : angine érythémateuse associée à un enduit purulent à la surface de l'amygdale (figure 58.2) ;
- angine streptococcique : elle peut avoir un aspect érythémateux ou érythémato-pultacé ;
- angine vésiculeuse ou herpangine : présence de vésicules sur le pharynx (entérovirus, Coxsackie, gingivo-stomatite herpétiforme) ;
- angine pseudo-membraneuse : fausses membranes (EBV), adhérentes et rapidement extensives (diphtérie).

En pratique, on fait difficilement la différence entre une angine érythémato-pultacée et une angine pseudo-membraneuse.

Figure 58.1. Aspect d'angine érythémateuse.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

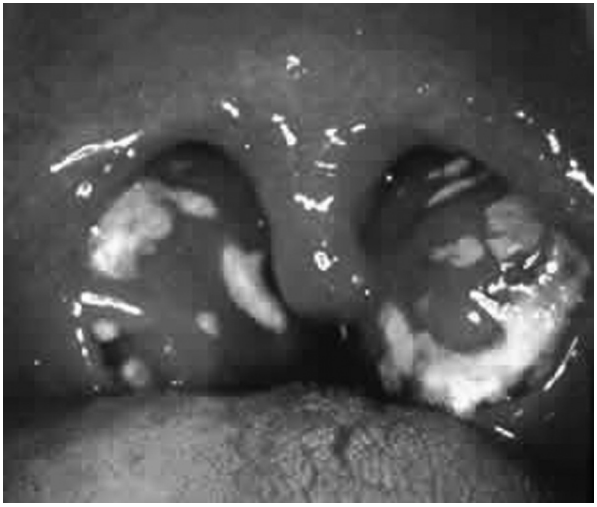


Figure 58.2. Aspect d'angine érythémato-pultacée.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Beaucoup, plus rarement :

- une angine ulcéreuse ou ulcéro-nécrotique bilatérale et traînante doit faire évoquer une hémopathie (leucose, lymphome, agranulocytose) ;
- l'angine de Vincent est nécrotique, unilatérale, chez l'adolescent ou l'adulte jeune qui a une hygiène bucco-dentaire défectueuse. L'ulcération est typiquement profonde et souple. Le diagnostic est confirmé par la culture positive à l'association fuso-spirillaire (*Fusobacterium necrophorum* et *Borrelia vincentii*) du prélèvement de gorge. Ses complications sont d'ordre suppuratif avec un possible syndrome de Lemierre (thrombophlébite jugulaire interne avec métastases septiques).

Quelle que soit son origine, l'angine est souvent associée à des adénopathies satellites uni- ou bilatérales.

Les angines récidivantes sont définies par l'apparition de plus de trois angines bactériennes par an pendant 3 ans ou cinq épisodes sur 2 ans (Collège français d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale).

Examens complémentaires à visée diagnostique

Le test de diagnostic rapide (TDR) permet de mettre en évidence le SGA. Il est indiqué devant toute angine érythémateuse ou érythémato-pultacée de l'enfant de plus de 3 ans. Il est réalisable en 5 à 10 minutes. Sa spécificité est supérieure à 95 % et sa sensibilité se situe autour de 90 %, à condition

de bien écouvillonner les zones inflammatoires, d'éviter le contact avec les dents, les gencives, les joues et la langue.

Les techniques de cultures bactériologiques classiques sont réservées aux suspicions exceptionnelles de diphtérie.

En cas de TDR négatif et si l'angine fébrile se prolonge au-delà de 3 à 4 jours, il convient de pratiquer un hémogramme et une sérologie EBV (avec IgM) à la recherche d'une mononucléose infectieuse.

Prise en charge (à l'exception de la diphtérie)

La prise en charge est ambulatoire. Le traitement est symptomatique en cas d'angine virale, et antibiotique en cas d'angine streptococcique.

Objectifs thérapeutiques

En cas d'angine streptococcique, les objectifs de l'antibiothérapie sont :
- la prévention des complications. La prévention du rhumatisme articulaire aigu est possible jusqu'à 9 jours d'évolution de l'angine ;
- l'amendement plus rapide des symptômes ;
- la diminution de la contagiosité.

Antibiothérapie

Elle n'est indiquée qu'en cas de TDR positif à SGA. Chez l'enfant à fonction rénale normale, le traitement recommandé par voie orale est :
- en première intention : amoxicilline à la dose de 50 mg/kg/j en deux prises, sans dépasser 2 g/j pour une durée de 6 jours ;
- en cas d'allergie vraie aux pénicillines sans allergie aux céphalosporines : cefpodoxime 8 mg/kg/j en deux prises, sans dépasser 200 mg/j pour une durée de 5 jours ;
- en cas de contre-indication à l'ensemble des bêtalactamines = macrolides (taux de résistance du SGA inférieur à 5 % en France, en 2015) au choix :
  - azithromycine 20 mg/kg/j en une prise, sans dépasser 500 mg/j pendant 3 jours,
  - clarithromycine 15 mg/kg/j en deux prises, sans dépasser 500 mg/j pendant 5 jours,
  - josamycine 50 mg/kg/j en deux prises, sans dépasser 2 g/j pendant 5 jours ;
- en cas d'angine nécrotique de Vincent, le traitement recommandé est l'amoxicilline en première intention, le métronidazole en cas d'allergie, associé systématiquement à une prise en charge bucco-dentaire.

Certaines bactéries isolées en culture sur un prélèvement de gorge traduisent une colonisation sans caractère pathogène ou sans risque de complication (ex. : *Haemophilus influenzae* et para-influenza, *Branhamella catarrhalis*,

autres streptocoques que SGA, staphylocoques, anaérobies divers…) et ne doivent pas être traitées.

En cas d'angines récidivantes, après une première ligne de traitement par amoxicilline, les céphalosporines de deuxième génération ou la clindamycine sont proposées et, en cas d'échec, une amygdalectomie peut être discutée.

Il n'y a aucune indication à une antibiothérapie par voie locale.

Éviction de la collectivité

Elle est nécessaire en cas d'angine streptococcique pendant 24 heures après le début de l'antibiothérapie.

Traitement symptomatique

Il est indiqué pour toutes les angines dans l'attente de la guérison :

- antipyrétique/antalgique : paracétamol par voie orale en monothérapie, 15 mg/kg par prise, sans dépasser quatre prises par jour, avec un minimum de 4 heures entre deux prises ;
- anti-inflammatoires non stéroïdiens : ils sont à proscrire dans les angines bactériennes en raison du risque accru de complications suppuratives.

En cas d'angine hyperalgique, très dysphagiante, liée à une mononucléose infectieuse, une corticothérapie en cure courte peut être proposée.

Surveillance

La persistance des symptômes après 3 jours doit faire consulter pour une réévaluation clinique et la recherche d'une complication. On évoquera un abcès amygdalien, un abcès rétropharyngé en cas de persistance de la fièvre, de douleurs/difficultés à la déglutition, si apparaissent une tuméfaction cervicale latérale, sous angulo maxillaire douloureuse, un torticolis, une tuméfaction amygdalienne refoulant la luette. L'IRM cervicale fera le diagnostic et guidera la prise en charge ORL. En l'absence de collection purulente, les examens complémentaires envisagés sont un deuxième TDR, un hémogramme, une CRP et une sérologie EBV.

Les causes d'échec d'éradication du SGA sont variées :

- infection ping-pong : réinfection à partir de l'entourage ;
- problème de compliance : durée/rythme ;
- résistance aux macrolides ;
- interférences bactériennes ;
- phénomène d'internalisation.

Il n'existe pas de consensus sur la prise en charge des échecs de traitement des angines streptococciques.

59 Corps étrangers des voies aériennes inférieures

M. Puechmaille

Définition

Les voies aériennes inférieures (VAI) sont constituées du larynx, de la trachée et des bronches souches. Elles sont très étroites et un corps étranger (CE) peut aisément les obstruer et provoquer une asphyxie, fatale ou pouvant laisser des séquelles, particulièrement chez l'enfant de moins de 3 ans.

Les CE des VAI se voient surtout chez le petit enfant, avec un pic de fréquence entre 1 et 2 ans, plus fréquemment chez les garçons que chez les filles. Ils sont alimentaires dans 60 à 70 % des cas. Les oléagineux (cacahuètes, noix, noisettes, pistaches, amandes), représentant plus de la moitié des cas, sont très irritants pour la muqueuse respiratoire et responsables rapidement de granulomes et de bronchorrhée. Les autres CE sont généralement inertes (petits morceaux de jouets en plastique, objets métalliques variés) et mieux tolérés par la muqueuse.

Clinique

Le syndrome de pénétration est la principale circonstance diagnostique des CE des VAI. Il se définit par un accès de suffocation aiguë, brutal, accompagné de quintes de toux expulsives et improductives avec cyanose et gêne respiratoire. Il survient lorsque l'enfant joue ou mange, peut être constaté par l'entourage ou passé plus inaperçu (quinte de toux seule, cyanose, malaise) rendant le diagnostic plus difficile.

Il peut être absent, le diagnostic est évoqué notamment en cas de persistance d'une atélectasie pulmonaire, en particulier d'une des bases, malgré un traitement bien conduit.

L'examen clinique peut retrouver :

- en cas de CE laryngé, une bradypnée inspiratoire avec ou sans tirage et cornage, sans fièvre ;
- en cas de CE trachéal, un *wheezing*, avec ou sans dyspnée aux deux temps ;
- en cas de CE bronchique, une asymétrie à l'auscultation pulmonaire ;

Attention ! Un examen clinique normal n'élimine pas formellement un CE des VAI.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Les signes de gravité sont ceux de la détresse respiratoire (voir chapitre 5) : insuffisance respiratoire décompensée, cyanose centrale (hypoxie), sueurs (hypercapnie), troubles de conscience, épuisement respiratoire.

Examens complémentaires

En cas d'asphyxie brutale, les manœuvres d'expulsion doivent être réalisées en extrême urgence sans examen (voir plus loin Prise en charge).

Si l'état de l'enfant le permet, il faut faire des radiographies du thorax de face comparatives en inspiration et expiration.

Celles-ci pourront montrer le CE s'il est radio-opaque : les CE trachéaux sont médians et dans un plan sagittal (figure 59.1), par opposition aux CE œsophagiens qui sont médians dans un plan frontal ; les CE bronchiques sont paramédians.

En cas de CE radio-transparent (végétaux, plastique, verre), la comparaison des clichés en inspiration et en expiration (figure 59.2) permet de voir

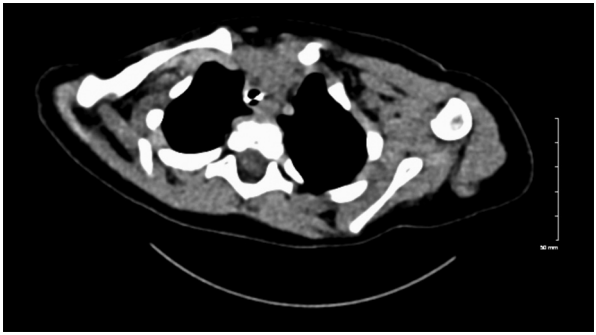


Figure 59.1. Corps étranger trachéal.
Enfant de 11 mois, syndrome de pénétration franc, corps étranger non visible à la radiographie, découvert sur tomodensitométrie.

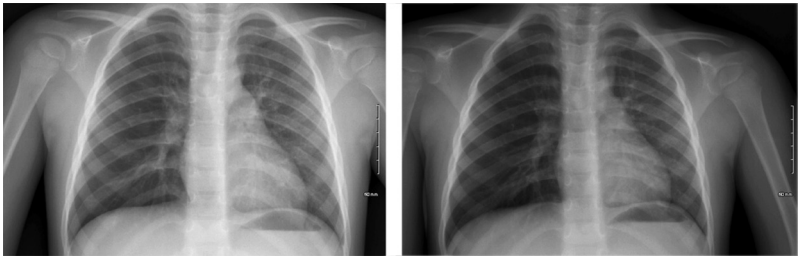


Figure 59.2. Corps étranger bronchique.
Phénomène de *trapping* avec hyperclarté et distension du poumon droit en expiration, témoin d'un corps étranger de la bronche souche droite. A. Inspiration. B. Expiration.

des signes indirects de sa présence : image d'emphysème localisé en cas de CE récent (hyperclarté d'un hémichamp pulmonaire par *trapping* de l'air à l'expiration), image d'atélectasie en cas de CE ancien (> 12 heures).

Les radiographies permettent également la recherche de complications : pneumothorax ou pneumomédiastin, recherchés systématiquement avant et après endoscopie au tube rigide.

Attention ! Des radiographies normales n'éliminent pas formellement un CE des VAI.

Le scanner thoracique a son indication en cas d'incertitude diagnostique : syndrome de pénétration peu franc avec clinique et/ou radiographie strictement normales. Il peut permettre de réduire le recours à l'endoscopie rigide qui n'est pas dénuée de risque (en particulier chez l'enfant de moins de 1 an, les petits gabarits, dans les cas d'infection ORL ou pulmonaire récentes).

Diagnostic différentiel

Il faut toujours garder à l'esprit, lors des situations moins évocatrices, les différents diagnostics différentiels :

- la laryngite aiguë sous-glottique ;
- l'épiglottite ;
- le corps étranger intra-œsophagien ;
- la crise d'asthme.

Traitement

Préventif :

- surveillance des enfants de moins de 36 mois au moment des repas, apéritifs… ;
- oléagineux déconseillés aux enfants de moins de 5 ans ;
- normes de sécurité des jouets s'adressant aux enfants de moins de 36 mois (taille suffisante pour ne pas pouvoir être inhalés).

Prise en charge

Au domicile

En cas de syndrome de pénétration, il est urgent d'assurer la liberté des voies aériennes et d'appeler le SAMU (15).

Tant que l'enfant présente une toux efficace : il est parfaitement réactif, pleure ou répond aux questions, la toux est forte, il est capable d'inspirer avant la toux. Il faut l'encourager à tousser **sans** réaliser de manœuvres d'expulsion.

Si la toux est inefficace chez un enfant suffocant mais conscient : l'enfant est incapable de parler, il n'arrive pas à respirer, il est cyanosé, la toux est peu audible ou silencieuse. Il faut administrer cinq tapes dorsales en réévaluant l'efficacité. Si la suffocation persiste, il faut ensuite :

- avant 1 an, réaliser cinq compressions thoraciques, le nourrisson en position déclive ;
- après 1 an, réaliser cinq compressions abdominales (manœuvre de Heimlich : se mettre derrière l'enfant, lui enserrer la taille et, avec les deux mains posées l'une sur l'autre, exercer sur l'épigastre une brusque poussée vers le haut), en réévaluant l'efficacité.

Tant que l'enfant suffoque mais reste conscient, il faut renouveler ces étapes en alternant tapes dorsales et compressions thoraciques ou abdominales.

Si l'enfant perd connaissance, il faut débuter les manœuvres de réanimation cardio-pulmonaire (voir chapitre 44).

Dans tous les cas, il faut envoyer l'enfant dans un service hospitalier spécialisé afin qu'il soit évalué. Il est important de laisser l'enfant à jeun car l'extraction d'un CE des VAI se fait sous anesthésie générale. Le moyen de transport est fonction de la tolérance respiratoire (SAMU en cas de détresse respiratoire).

Aux urgences hospitalières (figure 59.3)

À l'arrivée du SAMU ou à l'hôpital, si l'enfant est en détresse respiratoire, il faut solliciter l'intervention rapide d'une endoscopie. Le médecin urgentiste doit se préparer à intuber rapidement l'enfant, en cas d'aggravation de la détresse respiratoire ou de malaise, pour refouler le CE dans une bronche souche, ce qui permettra de le ventiler par le côté libre.

L'extraction à l'endoscopie au tube rigide reste le traitement de référence, mais le recours à la fibroscopie souple peut être utile. La place de la fibroscopie souple doit se discuter avec les équipes en fonction des habitudes et disponibilités de chacun.

Dans tous les cas, les équipes doivent être entraînées et coordonnées : un patient stable qui arrive en soirée peut tout à fait bénéficier d'une extraction sans urgence, dans de bonnes conditions, le lendemain.

Les complications communes de la fibroscopie souple et de l'endoscopie au tube rigide sont : migration du CE, fragmentation du CE, obstruction aérienne suite au lâchage du CE en région sous-glottique, hypoxie par oxygénation insuffisante.

Par ailleurs, l'endoscopie au tube rigide présente d'autres complications rares mais graves : œdème laryngé, pneumothorax, lacération trachéale, rupture bronchique, hypoxie et arrêt cardiorespiratoire. Les difficultés d'endoscopie prévisibles sont : l'enfant de moins de 1 an, les petits gabarits, les cas d'infection ORL ou pulmonaire récente.

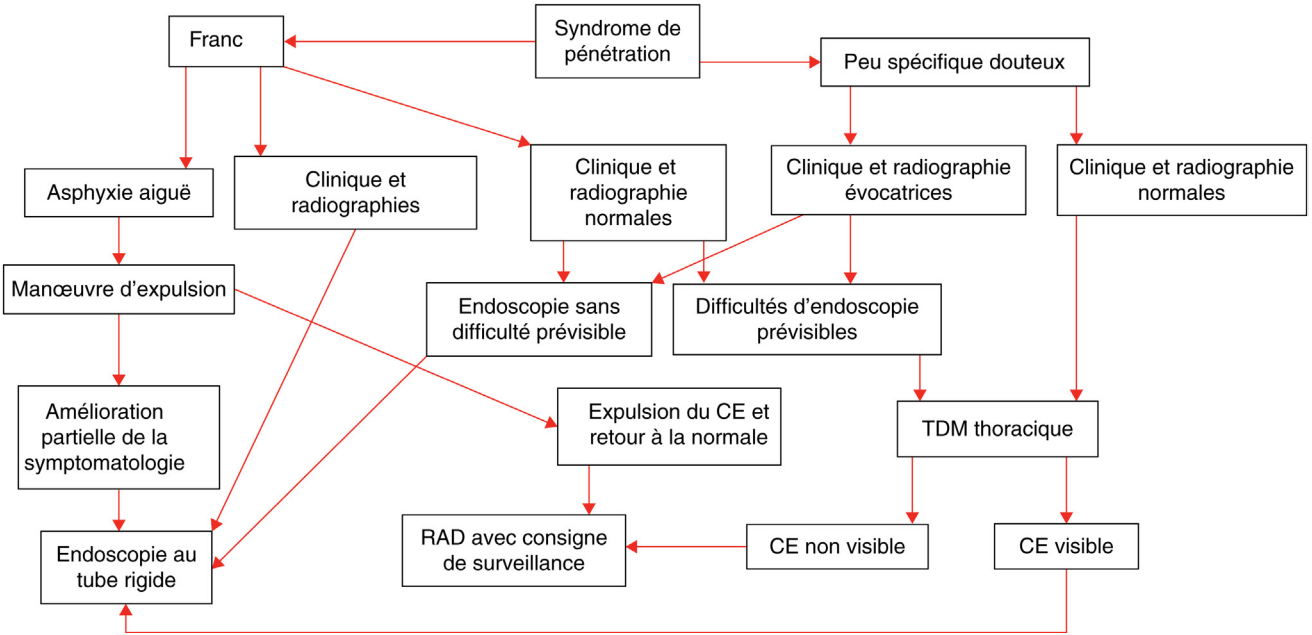


Figure 59.3. Diagramme de prise en charge.
CE : corps étranger ; RAD : retour à domicile ; TDM : tomodensitométrie.

Surveillance

Immédiatement après extraction d'un CE des VAI, le risque principal est l'œdème aigu du poumon. À distance (heures ou jours), le risque infectieux existe pour les CE organiques ou les CE anciens. Une extraction incomplète peut justifier une nouvelle prise en charge à 48 heures, sous couvert d'une antibiothérapie et d'un traitement corticoïde par voie générale.

60 Laryngites aiguës sous-glottiques et épiglottites

M. Puechmaille

Laryngites aiguës sous-glottiques

Définition

La laryngite sous-glottique est un œdème viral de la sous-glotte, partie du larynx située sous les cordes vocales, enserrée dans un anneau cartilagineux inextensible : le cricoïde. Elle atteint surtout le garçon, le pic de fréquence se situe entre 1 et 3 ans. Elle survient surtout pendant la saison froide, et plus particulièrement lors des redoux.

Clinique

Elle fait souvent suite à une rhinopharyngite, les symptômes commencent typiquement en début de soirée. La fièvre est peu élevée, l'enfant présente une bradypnée inspiratoire avec stridor, un tirage sus-sternal et parfois sus-claviculaire, intercostal ou xiphoïdien. La voix est claire ou rauque, la toux est rauque. L'installation est rapidement progressive.

Les signes de gravité sont ceux de la détresse respiratoire (voir chapitre 5) : insuffisance respiratoire décompensée, cyanose centrale (hypoxie), sueurs (hypercapnie), troubles de conscience, épuisement respiratoire (risque augmenté si la détresse respiratoire évolue depuis plus de 1 heure).

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en urgence, le diagnostic est clinique.

L'algorithme de prise en charge des situations de dyspnée inspiratoire bruyante est détaillé dans la figure 60.1.

Prise en charge

Au domicile

- Rassurer l'enfant.
- Le mettre dans une atmosphère chaude et humide.
- Corticoïdes *per os* : bétaméthasone 15 gouttes/kg, ou prednisolone 2 mg/kg.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

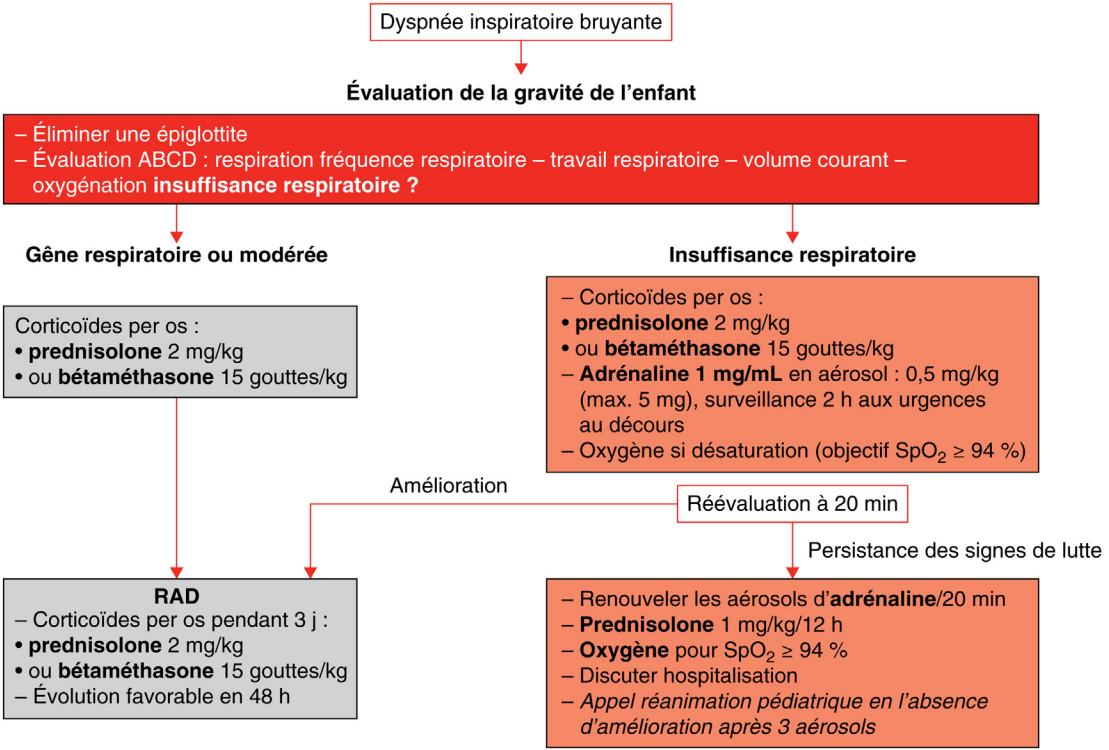


Figure 60.1. Algorithme de prise en charge en cas de dyspnée inspiratoire bruyante.

• Si l'enfant n'est pas amélioré, l'adresser aux urgences hospitalières. Le moyen de transport est fonction de la tolérance respiratoire (SAMU en cas de détresse respiratoire).

Aux urgences hospitalières

• Rassurer l'enfant.
• Formes légères (sans détresse respiratoire ou mineure) : corticoïdes *per os* (bétaméthasone 15 gouttes/kg, ou prednisolone 2 mg/kg).
• Formes modérées et sévères avec signes de lutte marqués et/ou insuffisance respiratoire :
– oxygénothérapie nasale pour saturation en oxygène entre 94 et 98 % ;
– aérosol d'adrénaline : adrénaline à 0,1 % non dilué à la dose de 5 mg, quel que soit le poids de l'enfant. Aérosol sous oxygène, pendant 5 à 15 minutes. Au décours, l'amélioration se manifeste au bout de quelques minutes et diminue au bout de 1 heure. Un deuxième aérosol est éventuellement proposé une demi-heure plus tard, voir toutes les 30 minutes mais sans dépasser six aérosols par jour ;
– les antibiotiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont inutiles ;
– les sédatifs sont contre-indiqués.

Suites

• Formes légères :
– retour à domicile après l'administration des corticoïdes *per os* et amélioration clinique ;
– prescription de corticoïdes *per os* pendant 3 jours (pas d'antibiotique, ni d'AINS, ni d'antitussif, ni de sédatif). ;
– consignes de surveillance : éléments à surveiller et critères de retour aux urgences (détresse respiratoire même modérée, agitation, cyanose).
• Formes modérées à sévères :
– retour à domicile si amélioration clinique et au moins 2 heures après l'aérosol d'adrénaline (risque d'effet rebond) ;
– hospitalisation pour les enfants qui ont eu besoin d'un deuxième aérosol d'adrénaline, évoquer l'unité de surveillance continue si trois aérosols.

Épiglottites

Définition

Les épiglottites correspondent à une inflammation d'origine infectieuse bactérienne de la margelle laryngée, c'est-à-dire de la partie du larynx située au-dessus des cordes vocales : épiglotte et replis ary-épiglottiques.

Les épiglottites peuvent survenir à tout âge. Elles sont essentiellement dues à *Haemophilus influenzae* de type B (Hib) et ont pratiquement disparu depuis la généralisation de la vaccination contre *Haemophilus*. Il est cependant important d'en connaître la symptomatologie et le traitement.

Les brûlures thermiques (accidentelles) et caustiques (tentative de suicide qui peut se voir même chez l'enfant) de la margelle laryngée donnent un tableau similaire, mais sans fièvre.

Examen clinique

L'enfant présente une bradypnée inspiratoire sévère d'installation rapide avec une fièvre élevée (39–40 °C), une altération de l'état général et une dysphagie. Il a une position caractéristique : assis, penché en avant, bouche ouverte avec sialorrhée. L'examen endobuccal prolongé à l'abaisse-langue ou la position allongée peuvent faire décompenser l'état respiratoire.

Le seul diagnostic différentiel est l'abcès rétropharyngé d'installation plus progressive et dont le premier symptôme sera la dysphagie.

Les signes de gravité sont ceux de la détresse respiratoire (voir chapitre 5) : insuffisance respiratoire décompensée, cyanose centrale (hypoxie), sueurs (hypercapnie), troubles de conscience, épuisement respiratoire.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Un bilan inflammatoire et infectieux est réalisé (numération formule sanguine, *C reactive protein*, hémocultures, voire ponction lombaire si signes cliniques évocateurs de méningite concomitante).

Conduite à tenir

- Mettre l'enfant en salle de déchoquage en respectant la position assise, prévenir les réanimateurs pédiatres.
- Une nasofibroscopie peut être réalisée si l'état de l'enfant le permet, pour confirmer le diagnostic et anticiper la prise en charge ventilatoire par la suite.

Traitement

- Intubation au mieux sous fibroscope après oxygénation, en position semi-assise, idéalement au bloc opératoire afin de prévoir le matériel de trachéotomie en salle.
- Antibiothérapie parentérale : amoxicilline–acide clavulanique 100 mg/kg/j ou céfotaxime 150 mg/kg/j.
- Extubation en général possible au bout de 24 à 48 heures.
- Poursuite de l'antibiothérapie *per os*, adaptée aux résultats bactériologiques.

61 Otite moyenne aiguë et otite séreuse

M. Puechmaille

Otite moyenne aiguë

Définition

L'otite moyenne aiguë (OMA) est une infection des cavités de l'oreille moyenne d'origine virale ou bactérienne. Elle associe des signes d'infection aiguë et un épanchement de la caisse du tympan.

C'est une infection très fréquente entre 6 mois et 3 ans, plus rare chez le nouveau-né ou le grand enfant ; 75 % des enfants ont au moins un épisode d'OMA avant l'âge de 3 ans.

Plusieurs facteurs favorisants existent :

- mode de garde en crèche collective ;
- tabagisme passif ;
- anémie ferriprive ;
- reflux gastro-œsophagien (RGO) ;
- facteurs anatomiques liés à un défaut de drainage par la trompe d'Eustache, soit obstructif (végétations adénoïdes), soit anatomique (malformations craniofaciales, trisomie 21…), ou liés à des anomalies de la fonction mucociliaire (dyskinésie ciliaire, mucoviscidose…).

Les virus jouent un rôle pathogène certain : en effet, l'infection virale des voies respiratoires précède quasiment systématiquement l'OMA.

Les germes les plus fréquemment retrouvés pour les enfants de plus de 3 mois sont *Streptococcus pneumoniae* (30 à 40 %), *Haemophilus influenzae* (25 à 45 %) et *Moraxella Catarrhalis* (5 à 10 %).

Examen clinique

Les signes d'appel sont volontiers aspécifiques chez le nourrisson : signes digestifs, fièvre, irritabilité, troubles du sommeil. L'otalgie reste le symptôme majeur chez l'enfant.

Le diagnostic est clinique et repose sur l'association :

- de signes généraux d'infection ;
- et d'une modification de l'aspect otologique : tympan congestif et/ou épanchement rétrotympanique avec un tympan bombé (figure 61.1 ; ce qui le distingue de l'otite séromuqueuse), voire une otorrhée.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

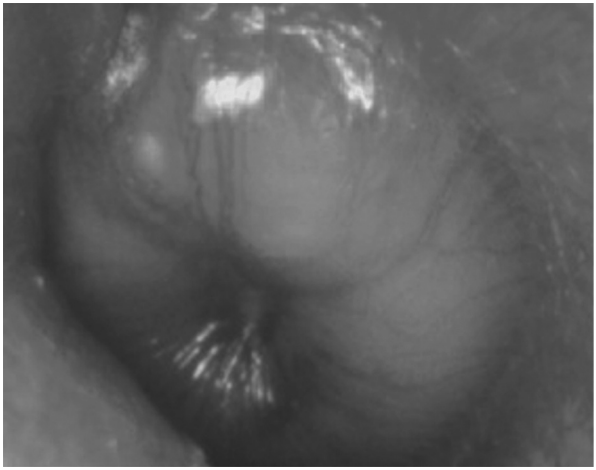


Figure 61.1. Otite moyenne aiguë collectée gauche.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Les complications à rechercher sont :
- la paralysie faciale périphérique ;
- la mastoïdite aiguë avec un décollement du pavillon de l'oreille ;
- une méningite ;
- d'autres complications neurologiques plus rares : thrombophlébite du sinus latéral, abcès.

Examens complémentaires

Le diagnostic est clinique.

La survenue de complications impose la réalisation d'un scanner cérébral notamment à la recherche des complications neurologiques intracrâniennes.

En cas d'OMA récidivantes (plus de six par an), il faut rechercher des facteurs favorisants (NFS, pH-métrie…) et demander un avis ORL (hypertrophie des végétations adénoïdes, otite séreuse).

Prise en charge

Le traitement est ambulatoire. Il comporte :
- un traitement symptomatique (antalgique, antipyrétique) ;
- un traitement antibiotique qui n'est systématique que chez l'enfant de moins de 2 ans (8–10 jours) et chez l'enfant de plus de 2 ans très fébrile ou très algique (5 jours).

En première intention :
- amoxicilline 80 mg/kg/j en deux prises par jour (mais association amoxicilline–acide clavulanique en cas d'association OMA–conjonctivite) ;
- en cas d'allergie aux pénicillines, sans allergie aux céphalosporines : cefpodoxime–proxétil ;
- en cas de contre-indication aux bêtalactamines : association érythromycine–sulfafurazole ou triméthroprime–sulfaméthoxazole.

Une réévaluation du traitement doit être envisagée en l'absence d'amélioration dans les 48 à 72 heures.

L'échec du traitement antibiotique est défini par l'aggravation, la persistance au-delà de 48 heures après le début du traitement antibiotique ou la réapparition dans les 4 jours suivant la fin du traitement des signes fonctionnels ou généraux, avec un aspect d'OMA à l'otoscopie. Un changement de molécule doit alors être proposé :
- si l'amoxicilline a été le traitement initial, le traitement recommandé est :
  - en cas d'échec en cours de traitement : association amoxicilline–acide clavulanique ou cefpodoxime,
  - en cas d'échec à la fin du traitement : association amoxicilline–acide clavulanique ;
- si un autre traitement a été prescrit en première intention : avis ORL.

En cas de second échec, un avis ORL pour paracentèse est demandé avec en attente du résultat du prélèvement : amoxicilline–acide clavulanique (80 mg/kg/j d'amoxicilline) + amoxicilline (70 mg/kg/j) ou monothérapie par ceftriaxone (50 mg/kg/j) pour 3 jours.

Attention au cas particulier de l'OMA chez l'enfant de 3 mois pour lequel la paracentèse est indispensable avant toute antibiothérapie en raison d'une population bactérienne particulière (*Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, entérobatéries…)

Pour en savoir plus

Haute Autorité de santé. Antibiothérapie des infections respiratoires hautes. Juillet 2015. En ligne : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-02/dataset__contenu_metier_infections_respiratoires_hautes.pdf.

Otite séreuse

Définition

L'otite séreuse est une affection de l'oreille moyenne caractérisée par la présence, depuis au moins 3 mois, d'un épanchement derrière un tympan fermé sans signes d'infection aiguë.

La prévalence de l'otite séromuqueuse est bimodale avec un premier pic chez les enfants de moins de 2 ans et un second chez les enfants de 5 ans, la prévalence décroît ensuite à partir de 6 ans.

Cette affection survient plus particulièrement l'hiver souvent dans les suites d'une virose ORL. Plusieurs facteurs s'intriquent pour provoquer une otite séreuse : dysfonctionnement de la trompe d'Eustache, inflammation post-infectieuse de l'oreille moyenne. Les fentes vélaires, la trisomie 21 sont des facteurs de risque d'otite séreuse précoce et prolongée.

Examen clinique

L'otite séreuse est diagnostiquée sur l'examen du tympan.

Elle peut être découverte fortuitement lors d'un examen des tympans. Elle est aussi diagnostiquée à l'occasion du bilan étiologique d'otites moyennes aiguës répétées, d'otalgies fugaces répétées ou d'une hypoacousie.

À l'otoscopie, le tympan apparaît mat, opaque, plus rarement il est rétracté. La présence de liquide derrière le tympan peut être affirmée par la visualisation à l'otoscopie d'un niveau liquide ou de bulles d'air (rare) (figure 61.2).

Examens complémentaires

La tympanométrie peut être de réalisation difficile chez l'enfant, et n'affirme pas le diagnostic, mais a une bonne valeur prédictive négative.

Figure 61.2. Otite séromuqueuse gauche avec bulle rétrotympanique.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

L'audiogramme permet de confirmer et de chiffrer la baisse d'audition. Les techniques d'audiométrie et la précision des réponses dépendent de l'âge et surtout des possibilités de coopération de l'enfant : audiométrie en champ libre avec des haut-parleurs, ou audiométrie au casque permettant de tester séparément les deux oreilles. La perte auditive due à une otite séreuse sera de 20 à 35 dB sans dépasser les 50 dB.

Prise en charge

La plupart des otites séreuses guérissent spontanément et beaucoup sont pauci-symptomatiques. Seules les otites séreuses bilatérales chroniques (depuis plus de 3 mois) avec une perte auditive de plus de 25 dB justifient un traitement.

Il n'existe pas de traitements médicamenteux efficaces dans l'otite séromuqueuse. Les décongestionnants, antihistaminiques, antibiotiques, corticoïdes ou autres traitements sont donc déconseillés.

Si l'otite séromuqueuse est confirmée lors d'une consultation 3 mois plus tard avec un retentissement auditif, le traitement repose sur une pose d'aérateurs transtympaniques plus ou moins associés à une adénoïdectomie en cas d'hypertrophie adénoïdienne constatée.

Pour en savoir plus

Haute Autorité de santé. Pose d'aérateurs transtympaniques dans l'otite moyenne séreuse et séromuqueuse chronique bilatérale chez l'enfant. Mars 2017. En ligne : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2017-04/dir1/app-17_fiche_pertinence_att_cd_2017_03_22_vfinale.pdf.

62 Rhinopharyngite et sinusite aiguë

M. Puechmaille

Rhinopharyngite

Définition

Il s'agit du motif de consultation le plus fréquent entre 6 mois et 7 ans. La rhinopharyngite fait partie de ce qu'on appelle les maladies d'adaptation, témoignant du premier contact avec les virus et bactéries pathogènes de l'environnement. Elle se définit par une atteinte inflammatoire du rhinopharynx, en particulier des végétations adénoïdes, soit aiguë, soit chronique, pouvant rester des semaines, voire des mois.

Facteurs favorisants

- Tabagisme passif.
- Pollution.
- Chambre à coucher avec un air sec et chaud.
- Reflux gastro-œsophagien (RGO).
- Garde en collectivité : une première rhinopharyngite avant l'âge de 3 mois entraîne une multiplication du risque de récidive par 3,6.

Signes cliniques

Les signes cliniques sont une respiration buccale liée à une obstruction rhinopharyngée associée à une hyperthermie rarement supérieur à 38,5 °C.

L'examen clinique retrouve une rhinorrhée antérieure bilatérale parfois associée à une rhinorrhée postérieure, des adénopathies cervicales bilatérales pouvant être douloureuses.

L'évolution est spontanément favorable en 4 à 6 jours, le traitement est donc purement symptomatique :

- antalgique et antipyrétique ;
- lavage de nez au sérum physiologique ou aux solutés hypertoniques et lutte contre le reniflement.

Lorsque la rhinopharyngite devient chronique et récidivante, un avis ORL est préconisé afin d'apprécier la taille des végétations et d'envisager une éventuelle adénoïdectomie. La radiographie du cavum, très peu fiable, ne doit plus être prescrite.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Sinusites aiguës

Physiopathologie

Les facteurs favorisant les sinusites sont :
- anatomiques : dus à l'obstruction de l'ostium naturel de drainage (forte déviation de la cloison nasale, concha bullosa, cornet de courbure inversée) ;
- des anomalies mucociliaires.

L'ethmoïde est le seul sinus présent de manière complète dès la naissance, le sinus maxillaire est complètement développé vers 6–7 ans, les sinus sphénoïdaux le sont complètement vers l'âge de 8 ans.

Ethmoïdite aiguë

Elle fait suite à une rhinopharyngite et représente la complication classique de celle-ci pour l'enfant de 2 à 3 ans. Elle peut se présenter sous deux formes :
- l'ethmoïdite aiguë non extériorisée : elle fait suite à une rhinopharyngite, l'examen clinique retrouve un œdème du canthus interne. L'imagerie n'est pas nécessaire. Le traitement peut se faire en ambulatoire avec une antibiothérapie *per os* amoxicilline–acide clavulanique 80 à 100 mg/kg/j en deux à trois prises pendant 10 jours ;
- l'ethmoïdite aiguë extériorisée : l'examen clinique retrouve un œdème palpébral rouge et inflammatoire avec une ouverture de l'œil très limitée (figure 62.1), voire impossible, associé à des signes généraux marqués d'infection (fièvre, céphalée, anorexie, prostration). Le scanner cérébral est alors indispensable pour recherche un abcès sous-périosté ou d'autres complications intracrâniennes (empyème, thrombose du sinus caverneux… : figure 62.2). Un examen ophtalmologique doit également être pratiqué. Le traitement est alors hospitalier, un avis ORL est nécessaire devant les formes abcédées afin d'envisager une prise en charge chirurgicale.

Le traitement antibiotique repose sur l'amoxicilline–acide clavulanique IV 150 mg/kg/j ; en cas d'allergie aux pénicillines, céphalosporine de 3e génération (C3G) IV (céfotaxime 100 mg/kg/j) ± métronidazole ou clindamycine. Il ne faut pas hésiter à refaire un scanner si l'évolution n'est pas satisfaisante (température, œdème palpébral), puis relais *per os* dès l'amélioration clinique et biologique pour une durée totale d'antibiothérapie de 15 jours.

Sinusite maxillaire aiguë

Elle peut exister chez l'enfant à partir de 6 ans ; en dessous de 10 ans, le tableau clinique est proche d'une rhinopharyngite aiguë. C'est alors la durée supérieure à 10 jours qui oriente le diagnostic ou des symptômes d'emblée sévère : fièvre élevée, fatigue, céphalée…

Figure 62.1. Œdème palpébral interne au cours d'une ethmoïdite gauche.

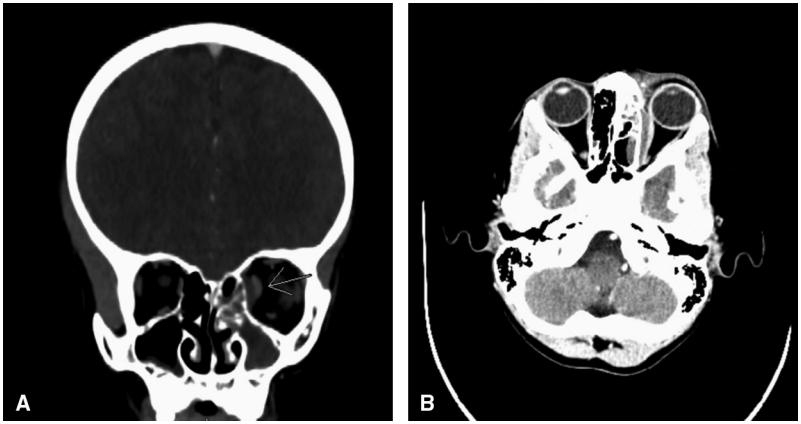


Figure 62.2. Scanner ethmoïdite gauche avec abcès sous-périosté refoulant le muscle droit médial : coupes coronale (A) et axiale (B).

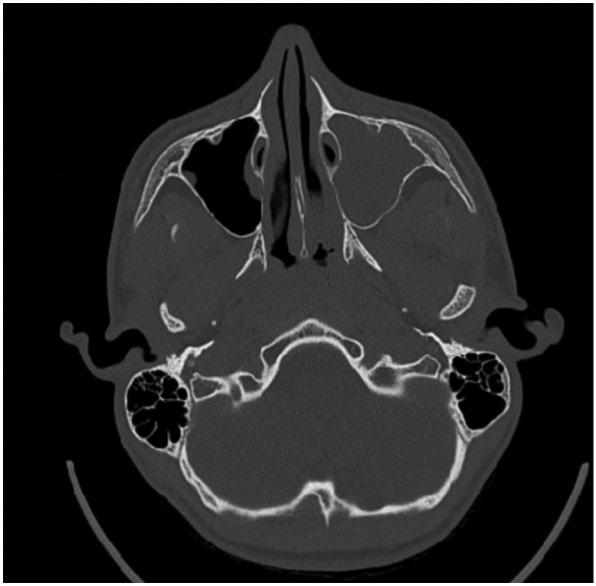


Figure 62.3. Scanner des sinus en coupe axiale : sinusite maxillaire gauche.

Chez le grand enfant, le tableau est proche de celui de l'adulte : fièvre, obstruction nasale, mouchage purulent, douleurs sous-orbitaires. Ces douleurs peuvent être violentes, pulsatiles, augmentées par l'effort, la toux ou l'antéflexion de la tête.

Le diagnostic est clinique, un scanner est réalisé en cas de suspicion de forme compliquée (figure 62.3).

Le traitement repose sur :

- amoxicilline *per os*, à la dose de 80–90 mg/kg/j en deux à trois prises quotidiennes en première intention pendant 8 à 10 jours ;
- cefpodoxime, en cas d'allergie vraie aux pénicillines sans allergie aux céphalosporines ;
- cotrimoxazole en cas de contre-indication aux bêtalactamines (pénicillines et céphalosporines).

Sinusite frontale

Elle survient chez le grand enfant, s'associe souvent à une atteinte ethmoïdale antérieure. Elle peut facilement s'associer à des complications avec ostéite et manifestations cutanées ou des complications intracrâniennes (empyème ou abcès cérébral). Un scanner cérébral doit être réalisé afin d'affirmer le diagnostic et rechercher des complications (figure 62.4).

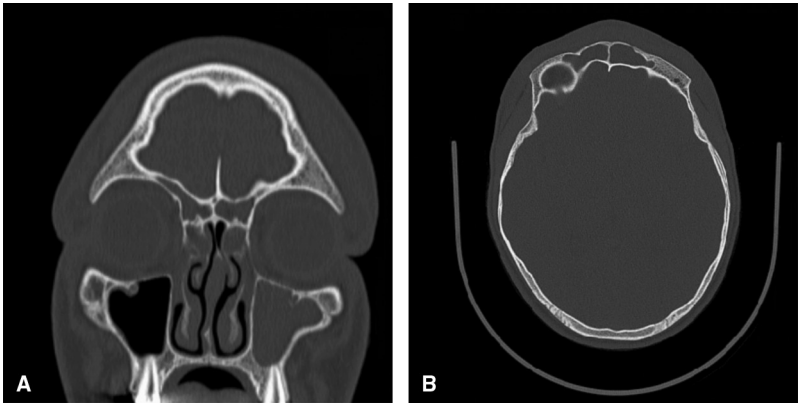


Figure 62.4. Sinusite frontale bilatérale coronale (A) et axiale (B).

Le traitement est le même que celui d'une ethmoïdite aiguë extériorisée. En cas d'échec ou de complications, un avis ORL est indispensable pour envisager un drainage chirurgical.

Sinusite sphénoïdale

Elle est exceptionnelle chez l'enfant, elle donne des douleurs infra- et rétro-orbitaires. Le scanner ou l'IRM cérébrale confirment le diagnostic et recherche des complications. Le traitement est le même que celui d'une ethmoïdite aiguë extériorisée. En cas d'échec ou de complications, un avis ORL est indispensable pour envisager une sphénoïdotomie.

Pour en savoir plus

Haute Autorité de santé. Antibiothérapie des infections respiratoires hautes. Juillet 2015. En ligne : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-02/dataset__contenu_metier_infections_respiratoires_hautes.pdf.

Société française ORL et de chirurgie de la face et du cou. Rhinosinusites infectieuses aiguës. En ligne : https://www.orlfrance.org/wp-content/uploads/2017/06/recoRSIA.pdf.

63 Syndrome d'apnée–hypoventilation obstructive du sommeil

G. Chéron

Définition

Le syndrome d'apnée–hypoventilation obstructive du sommeil (SAOS) de l'enfant est la conséquence d'une anomalie anatomique des voies aériennes supérieures (VAS), d'une dysfonction des VAS ou des deux. L'anomalie anatomique peut être congénitale comme celle d'un syndrome de Pierre Robin, ou plus souvent acquise par hypertrophie des végétations adénoïdes. Une pathologie respiratoire du sommeil doit être recherchée au cours des pathologies neuromusculaires (maladie de Duchenne), osseuses (hypoplasie faciale, trisomie 21, séquence de Pierre Robin…) ou du tissu conjonctif (hypertrophie amygdalienne, maladies de surcharge…).

L'obésité mais aussi le tabagisme passif sont des facteurs favorisants et aggravants. La reconnaissance de ce syndrome obstructif du sommeil est cruciale, car il induit un risque ultérieur de troubles du développement, notamment cognitif.

Il affecte les enfants d'âge préscolaire, période de la vie pendant laquelle le volume des amygdales et des végétations adénoïdes est proportionnellement le plus volumineux par rapport au diamètre des VAS. Le caractère obstructif du syndrome le différencie du syndrome d'hypoventilation ou d'apnée d'origine centrale. Il s'agit, pendant le sommeil, d'une diminution du diamètre des VAS du fait de l'hypotonie des muscles dilatateurs des VAS, et de l'obstruction partielle ou totale au flux ventilatoire le plus souvent par l'hypertrophie du tissu adénoïdien.

Manifestations cliniques

- Modification du comportement diurne : agitation, énervement, hyperactivité.
- Ralentissement ou cassure de la courbe pondérale, notamment s'il y a une hypertrophie amygdalienne associée.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

- Difficultés scolaires.
- Infections ORL récidivantes.
- Énurésie.
- Obésité chez le grand enfant ou l'adolescent.

Diagnostic

Les éléments clés sont les suivants :

- ronflement : il ne manque jamais, mais tout ronflement ne signifie pas un syndrome d'apnée obstructive du sommeil ;
- respiration buccale pendant le sommeil : les mères, chaque soir avant de se coucher, vont voir leur enfant dormir. Elles ne remarquent pas spontanément s'il dort bouche ouverte ou fermée, mais elles sont capables de dire s'il dort le pouce, un doudou ou une tétine dans la bouche. Certaines mères disent que leur enfant a perdu son doudou ou sa tétine. Cette « perte » ne peut survenir que si l'enfant a une respiration buccale. Lorsque l'obstruction est majeure, la respiration diurne devient elle aussi buccale, notamment pendant le jeu ou à l'effort ;
- réveils nocturnes et/ou sommeil agité : ils témoignent de la réaction d'éveil à l'hypoxie qui résulte de l'obstruction ;
- sueurs : elles se reconnaissent au caractère moite du vêtement de nuit (body) ou des cheveux sur la nuque le matin au lever. Elles témoignent de l'hypercapnie.

Ces quatre symptômes associés suffisent à évoquer le diagnostic et à solliciter l'expertise de l'ORL. L'étude clinique du volume des végétations adénoïdes et des amygdales est le plus souvent suffisante à poser les indications thérapeutiques. La polysomnographie (arrêt du flux nasal et persistance de mouvements thoraciques, hypoxémie–hypercapnie), avec l'étude en particulier des phases de sommeil paradoxal, et l'oxymétrie de pouls nocturne (épisodes de désaturation) sont parfois demandées.

L'enregistrement polysomnographique permet de quantifier la sévérité des épisodes hypoxiques et de suivre l'efficacité des mesures thérapeutiques au cours des affections chroniques.

Complications

- Hypertension artérielle pulmonaire.
- Hypertrophie ventriculaire droite, fuite tricuspide.
- Dysfonction ventriculaire gauche (mouvement paradoxal du septum interventriculaire, pressions intrathoraciques très négatives en inspiration) et œdème pulmonaire.
- Troubles du développement cognitif.

Causes

- Hypertrophie des végétations adénoïdes et/ou des amygdales.
- Anomalie maxillo-faciale : syndromes de Pierre Robin, de Crouzon, de Beckwith-Wiedemann, de Prader-Willi, achondroplasie, maladie de Hurler, syndrome du premier arc.
- Sténose choanale.
- Mucopolysaccharidose, maladies de surcharge.
- Laryngomalacie, glossoptose.
- Accident vasculaire cérébral.

Traitement

L'adénoïdectomie, associée à une amygdalectomie, donne des résultats spectaculaires, la cause la plus fréquente étant l'hypertrophie des végétations adénoïdes. Le sommeil redevient paisible en quelques jours, le comportement diurne redevient calme, la courbe de poids se normalise si elle était ralentie ou cassée. L'adénoïdectomie avec amygdalectomie est souvent nécessaire également dans les anomalies anatomiques maxillo-faciales.

La persistance des épisodes hypoxiques doit faire discuter d'une aide ventilatoire nocturne.

64 Corps étranger digestif

E. Mas

Le plus souvent accidentelles, les ingestions de corps étrangers (CE) surviennent dans la majorité des cas avant l'âge de 5 ans. Si la plupart des CE ingérés traversent le tractus digestif sans manifestation clinique ni complication, 10 à 20 % d'entre eux doivent être extraits par voie endoscopique et moins de 1 % nécessite un traitement chirurgical en raison d'une complication majeure (obstruction digestive, perforation).

Chaque situation impose donc une conduite à tenir spécifique fonction :
- en premier lieu de la localisation anatomique : extraction ou déplacement si le CE est sus-diaphragmatique (œsophagien), ou surveillance du transit spontané s'il est sous-diaphragmatique (gastrique ou intestinal) ;
- de sa nature, sa forme et sa taille qui conduisent à retirer un CE gastrique ou intestinal s'il est très acéré, de grande taille et/ou de volume important, ou toxique (cuivre, mercure industriel, piles alcalines, etc.).

L'ingestion de piles boutons et d'aimants qui sont en augmentation est traitée dans une partie séparée, en raison de sa gravité potentielle.

Le blocage dans l'œsophage d'un CE de petit volume ou d'un fragment alimentaire insuffisamment mâché, chez un enfant sans antécédent particulier, doit faire suspecter un trouble de la motricité œsophagienne (œsophagite à éosinophiles notamment) ou une sténose méconnue.

L'apparition brutale d'une hypersalivation, d'efforts de déglutition incessants et d'un refus d'alimentation, chez un enfant avec un retard mental, des troubles envahissants du comportement ou chez un nourrisson, doit faire évoquer l'impaction d'un CE dans l'œsophage.

Symptomatologie

Le CE ingéré peut s'incarcérer tout au long du tractus digestif, particulièrement au niveau du muscle crico-pharyngien dans l'œsophage cervical, au niveau de l'empreinte aortique, en amont de la jonction œsogastrique, ou se bloquer dans l'estomac au niveau du pylore, et plus rarement au niveau de la valvule iléo-cæcale. Les symptômes liés à l'ingestion d'un CE dépendent de l'âge du patient, de ses antécédents (chirurgie digestive), de la taille et de la localisation du CE et/ou de la survenue d'une complication éventuelle secondaire à l'ingestion (ulcération, perforation digestive…).

Le blocage œsophagien d'un CE peut entraîner une douleur cervicale ou rétrosternale, parfois une odynophagie, une dysphagie aiguë ou un refus

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

alimentaire, une hypersialorrhée ou des déglutitions incessantes, plus rarement des vomissements, une toux ou une détresse respiratoire. L'enfant peut cependant être asymptomatique, même en cas de CE œsophagien. En l'absence de complication, les CE intragastriques sont le plus souvent asymptomatiques.

Un CE œsophagien dont l'ingestion est passée inaperçue plusieurs jours ou plusieurs semaines auparavant peut être aussi à l'origine de difficultés alimentaires, d'une mauvaise croissance pondérale ou de pneumopathies récidivantes.

Examens complémentaires

La majorité des CE ingérés sont radio-opaques, visibles sur une radiographie du thorax élargie au cou et à la cavité gastrique. Au niveau du cou et du thorax, le cliché de profil confirme si nécessaire la position postérieure du CE œsophagien par rapport aux clartés antérieures du larynx, de la trachée et de la carène. Une pièce ronde de face et linéaire de profil sur la radiographie pulmonaire est le plus souvent située dans l'œsophage. Lorsque la pièce est localisée dans la trachée, elle apparaît le plus souvent linéaire de face et ronde de profil.

Au niveau de l'abdomen, 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. À noter qu'un CE gastrique est localisé au niveau de l'antre en position debout et au niveau du fundus en position couchée.

Ce n'est qu'en cas de doute concernant la localisation gastrique ou intestinale du CE qu'il est justifié de recourir à une radiographie de profil et plus rarement à une opacification digestive avec ingestion d'une faible quantité de produit de contraste hydrosoluble. Le recours à d'autres examens d'imagerie (échographie abdominale, tomodensitométrie) pour localiser le CE n'est habituellement pas nécessaire. Lorsque le CE est radio-transparent, une endoscopie digestive haute permet de confirmer sa présence dans l'œsophage, l'estomac ou le duodénum.

La présence d'une œsophagite à éosinophiles est également un facteur favorisant l'impaction œsophagienne d'un CE alimentaire et doit être recherchée par la réalisation de biopsies œsophagiennes étagées.

Complications

Obstruction

L'obstruction œsophagienne se traduit par un écoulement de salive permanent, une dysphagie, des efforts de vomissements à la moindre prise de

liquide. Le blocage dans l'œsophage peut secondairement se compliquer de lésions muqueuses (ulcération, infection) ou de perforation. C'est pourquoi il faut retirer ou pousser dans l'estomac tout CE œsophagien (en l'absence de sténose sous-jacente).

Une obstruction pylorique donne un tableau de « sténose du pylore », avec vomissements non bilieux incoercibles d'apparition brutale.

Une obstruction intestinale se manifeste par un tableau d'occlusion et des vomissements bilieux.

L'arrêt de la progression d'un CE au niveau de l'angle de Treitz ou de la valvule iléo-cæcale est très rare et justifie une exérèse chirurgicale ou endoscopique.

Compression des voies respiratoires

Elle se traduit par une toux persistante, une dyspnée expiratoire, un tableau de « crise d'asthme » ou parfois une broncho-pneumopathie d'allure infectieuse.

Perforation

Elle peut être révélatrice et il faut penser à un CE devant un abcès cervical, un pneumo-médiastin, une médiastinite, un épanchement pleural, un pneumopéritoine, une péritonite ou un tableau de « perforation bouchée » avec altération de l'état général, troubles du transit et état subfébrile.

Infection

C'est rarement une hyperthermie brutale. Le plus souvent, c'est une fièvre modérée associée à des signes respiratoires ou digestifs. Elle est due à une ulcération muqueuse qui s'infecte et qui peut se compliquer secondairement d'un abcès pariétal et d'une médiastinite.

L'introduction d'un CE dans le rectum ou son blocage (au terme de son transit digestif) sont d'observation exceptionnelle et justifieraient, dans ces cas, une rectoscopie.

Traitement

Que le CE soit œsophagien ou gastrique, les vomissements provoqués sont inefficaces et dangereux, ils sont formellement proscrits. La prescription d'émétiques qui peut conduire au reflux du CE de l'estomac vers l'œsophage est également contre-indiquée. En cas de CE digestif nécessitant une extraction, son retrait par voie endoscopique, sous anesthésie générale avec intubation trachéale, reste la technique de référence, qui permet également la visualisation de la muqueuse œsophagienne et gastrique et de lésions potentielles induites par le CE, ainsi que la réalisation de gestes précis sous contrôle de la vue.

Corps étrangers intra-œsophagiens

En cas de blocage dans le tiers supérieur ou le tiers moyen de l'œsophage, l'extraction endoscopique en urgence est indispensable, même si le CE n'est pas traumatisant.

En cas de blocage œsophagien d'un CE traumatisant, l'extraction endoscopique en urgence est également nécessaire, d'autant plus que l'enfant a des manifestations faisant craindre une complication aiguë (douleur thoracique, hématémèse, hyperthermie).

En cas de blocage d'un CE non traumatisant dans le tiers inférieur de l'œsophage, sous réserve que l'enfant soit totalement asymptomatique, une surveillance clinique et radiologique est proposée en milieu hospitalier pour une durée maximale de 12 heures, car la plupart de ces CE passe spontanément dans l'estomac. Vingt-cinq à 30 % des pièces localisées au niveau du bas œsophage passent spontanément sans complication, et certains auteurs proposent que la prise en charge des enfants asymptomatiques hospitalisés pour une ingestion d'une pièce localisée au niveau du bas œsophage inclue une période d'observation, éventuellement associée à la prise de quelques gorgées d'eau froide.

Corps étrangers intragastriques

Les CE intragastriques sont extraits en urgence s'ils sont de grande taille (diamètre > 25 mm, longueur > 3 cm avant 1 an et 6 cm après 1 an), toxiques, caustiques ou potentiellement traumatisants (pointus [aiguille, épingle, clou] ou tranchants [lame de rasoir]). En effet, l'ingestion d'un objet tranchant ou pointu augmente le risque de complication de moins de 1 % à plus de 15 à 35 %. Les autres CE intragastriques, non traumatisants, de petite taille, non caustiques ou non toxiques (pièce de monnaie, bille…) ne sont enlevés qu'en cas de persistance dans l'estomac plus de 4 semaines après leur ingestion chez un enfant asymptomatique, ou plus rapidement s'ils sont à l'origine d'une symptomatologie ulcéreuse ou d'obstruction pylorique. Le transit spontané permet le plus souvent l'élimination d'un CE intestinal. Une alimentation riche en fibres peut être proposée associée à la prescription d'accélérateurs du transit, même si aucune étude n'a fait la preuve de leur efficacité.

Cas particuliers : les piles miniaturisées et les aimants

L'ingestion d'une pile bouton justifie une attitude particulière. L'aspect radiologique est évocateur : halo périphérique de face, « marche » de profil ; il permet de faire la différence avec une pile et de localiser le pôle négatif en regard duquel auront lieu les lésions d'électrolyse. Ces piles peuvent être à l'origine de quatre types de lésions : brûlures électriques par courant de faible voltage ; brûlures liées à la libération de substances potentiellement

caustiques (soude, potasse, sels de métaux lourds, chlorure d'ammonium) ; lésions de nécrose par compression au niveau œsophagien comme pour tout corps étranger œsophagien ; effets toxiques exceptionnels dus à l'absorption de substances contenues dans les piles.

Les facteurs de risque de gravité sont : pile > 20 mm, enfant < 6 ans, contact œsophagien > 2 heures. Des complications digestives rares mais sévères (perforation digestive, fistule trachéo-œsophagienne ou trachéo-aortique) ont été rapportées.

Les piles de localisation intra-œsophagienne, quelle que soit leur position dans l'œsophage, doivent être extraites en urgence, si possible en moins de 2 heures. Une étude suggère que la prise de miel, 2 cuillères à café à 10 minutes d'intervalle à trois reprises, ralentirait les lésions. Un saignement même minime ou une ingestion > 12 heures doivent faire craindre une fistule artérielle (aorte, artère thyroïdienne). Un angioscanner est recommandé en urgence, avant éventuelle extraction.

Les piles de localisation intra-gastrique doivent être extraites en urgence en cas de symptômes cliniques. En l'absence de symptômes, l'extraction sera à discuter dans les 24 heures en fonction de la taille de la pile (± 15 mm) et de l'âge de l'enfant (< 5 ans, 5–12 ans et > 12 ans). Les piles de localisation intra-intestinale nécessitent, en l'absence de symptôme, une simple surveillance clinique et l'inspection des selles au domicile jusqu'à l'évacuation spontanée de la pile ; en présence de symptômes, une endoscopie est à réaliser pour vérifier les muqueuses œsophagiennes et gastriques, avec avis chirurgical.

L'ingestion d'un aimant unique ne pose pas habituellement de problème particulier s'il ne reste pas bloqué dans l'œsophage. En revanche, l'ingestion de plusieurs aimants, ou d'aimants et de CE métalliques ingérés ensemble ou sur une période rapprochée, expose à des risques de compression des parois intestinales secondaire à l'attraction de deux aimants, pouvant conduire à des nécroses des parois du grêle, des perforations et/ou des fistules, ou un volvulus. En cas d'ingestion simultanée de plusieurs aimants, ceux-ci doivent être extraits en urgence lorsqu'ils sont localisés dans l'estomac. Si les aimants sont localisés dans l'intestin, une surveillance clinique et radiologique est nécessaire pouvant conduire en cas de syndrome douloureux abdominal à une laparotomie. Cependant, une extraction chirurgicale doit être discutée à partir du 3e jour après l'ingestion. En effet, l'évacuation d'un CE se fait généralement en 3 à 6 jours et la perforation survient vers le 10e jour.

Bézoards

Les bézoards sont des concrétions de substances ingérées se formant dans le tube digestif, habituellement dans l'estomac. Ils sont de nature diverse : lactobézoards, phytobézoards composés de substances végétales non digérées,

trichobézoards composés de cheveux ou de fibres textiles. L'extraction endoscopique du trichobézoard chez l'enfant est le plus souvent impossible, du fait de la taille du corps étranger et de l'impossibilité de le fragmenter, et dangereuse, du fait de la nécessaire répétition des manœuvres endoscopiques, ce qui peut conduire alors à une extraction chirurgicale.

Les lactobézoards sont observés électivement chez les prématurés pendant les premières semaines de vie et doivent faire rechercher une erreur dans la reconstitution des biberons ou une concentration excessive d'épaississants.

À retenir

1. La majorité des CE ingérés sont radio-opaques, visibles sur une radiographie du thorax élargie au cou et à la cavité gastrique.
2. L'objectif est d'extraire les CE dangereux par leur localisation ou leur nature.
3. Le principal risque lié à la présence d'un CE œsophagien est la survenue d'ulcérations œsophagiennes et/ou de perforations.
4. L'extraction endoscopique doit être réalisée en urgence si le CE reste bloqué dans le tiers supérieur de l'œsophage plus de 12 heures.
5. Les CE intragastriques doivent être retirés s'ils sont de grande taille. Les CE intragastriques de petite taille ne sont enlevés qu'en cas de stagnation dans l'estomac 3 à 4 semaines après leur ingestion.
6. Les piles de localisation intra-œsophagienne, quelle que soit leur position dans l'œsophage, doivent être extraites en urgence. Les piles de localisation intragastrique doivent être extraites en urgence en cas de symptômes cliniques ; sinon extraction dans les 24 heures discutée en fonction de l'âge et de la taille de la pile. Les piles de localisation intestinale nécessitent, en l'absence de symptôme, une simple surveillance clinique et l'inspection des selles au domicile jusqu'à l'évacuation spontanée de la pile.
7. L'ingestion d'un aimant unique ne pose pas habituellement de problème particulier. En cas d'ingestion simultanée de plusieurs aimants, ceux-ci doivent être extraits en urgence lorsqu'ils sont localisés dans l'estomac. Si les aimants sont localisés dans l'intestin, une surveillance clinique et radiologique en hospitalisation est nécessaire, et l'apparition d'un syndrome douloureux abdominal aigu peut conduire à une laparotomie.
8. Quel que soit le CE intra-œsophagien ou intragastrique, les vomissements provoqués, inefficaces et dangereux, sont formellement contre-indiqués.

Pour en savoir plus

Haute Autorité de santé. Diagnostic et prise en charge des enfants ayant ingéré une pile bouton ou une pile plate. Février 2022. En ligne : https://www.has-sante.fr/jcms/p_3165810/fr/diagnostic-et-prise-en-charge-des-enfants-ayant-ingere-une-pile-bouton-ou-une-pile-plate.

Michaud L. Corps étrangers digestifs. Mai 2017. En ligne : http://pap-pediatrie.fr/hepato-gastro/corps-etrangers-digestifs.

Talvard M, Mouttalib S, Flaum V. Ingestion de corps étrangers aimantés chez l'enfant : enquête multicentrique française. Arch Pediatr 2015;22:32-8.

Thomson M, Tringali A, Dumonceau JM, Tavares M, Tabbers MM, Furlano R, et al. Paediatric Gastrointestinal Endoscopy : European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy Guidelines. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2017;64:133-53.

65 Diarrhée aiguë

A. Martinot, C. Samaille

Définition et étiologies

La diarrhée est une augmentation de la perte d'eau intestinale, résultant d'une hypersécrétion et/ou d'une malabsorption intestinale, et se manifestant par une modification du nombre et de l'aspect des selles. Elle se définit en pratique par l'émission d'au moins trois selles liquides par jour (ou à une fréquence supérieure à la normale dans certains cas particuliers comme l'allaitement maternel). Elle est dite aiguë lorsqu'elle dure depuis moins de 7 jours.

Les diarrhées aiguës sont fréquentes avant 3 ans (0,5 à 2 épisodes annuels en Europe), et responsables de 7 à 10 % des hospitalisations à cet âge. Les gastro-entérites aiguës (GEA) virales représentent la cause la plus fréquente de diarrhée aiguë du jeune enfant. La complication principale est la déshydratation, pouvant évoluer vers un choc hypovolémique. La bonne utilisation des solutés de réhydratation orale (SRO) doit prévenir ces risques si elle a bien été expliquée aux parents. Les nourrissons sont particulièrement exposés aux GEA (promiscuité, mise à la bouche, contagiosité des virus, absence d'immunité pour ces virus) et très vulnérables au risque de déshydratation (expression plus difficile de la soif et dépendance des parents pour boire, renouvellement beaucoup plus rapide du stock d'eau de l'organisme, toute augmentation des pertes déséquilibrant vite le bilan hydrique).

Les principaux agents infectieux responsables de GEA sont viraux : rotavirus, responsables d'épidémies hivernales, norovirus, adénovirus, calicivirus, coronavirus et echovirus.

Les bactéries entéro-invasives comme *Salmonella*, *Shigella*, *Yersinia* ou *Campylobacter jejuni* peuvent aussi être responsables de diarrhées aiguës, souvent glairo-sanglantes et accompagnées de signes généraux. Les bactéries entéro-toxinogènes telles que *Escherichia coli* entéro-toxinogène (ECET) ou *Vibrio cholerae* sont responsables de diarrhées hydriques profuses. *Clostridium difficile* peut être responsable de diarrhée aiguë post-antibiothérapie et *Staphylococcus aureus* de toxi-infection alimentaire collective. Les causes parasitaires sont plus rares, et seul *Giardia lamblia* est retrouvé dans nos pays.

À côté de ces causes infectieuses, l'étiologie peut être allergique, inflammatoire (rectocolite hémorragique, maladie de Crohn), iatrogène (laxatifs),

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

fonctionnelle (syndrome de l'intestin irritable, fausse diarrhée du constipé), toxique (champignons, végétaux vénéneux, poissons), tumorale (tumeur villeuse, tumeur du grêle) ou endocrinienne (tumeurs carcinoïdes, syndrome de Zollinger-Ellison).

Examen clinique

Il s'attache à rechercher des signes de choc hypovolémique, de déshydratation et à éliminer les diagnostics différentiels de la GEA virale.

Signes de gravité

Les signes de choc hypovolémique sont systématiquement recherchés : tachycardie et polypnée, teint pâle, gris ou cyanosé, marbrures et allongement du temps de recoloration cutané, extrémités froides et troubles de conscience qui peuvent débuter par un état d'agitation. L'hypotension artérielle est un signe très tardif. En présence de ces signes de choc, la restauration d'une volémie efficace doit être immédiate.

Le diagnostic de déshydratation repose sur l'association de plusieurs signes cliniques, aucun, isolé, n'étant suffisamment discriminant : soif, pouvant se traduire par des pleurs, sécheresse des muqueuses (recherchée dans le sillon gingivo-jugal), absence de larmes, pli cutané persistant (au niveau du cou ou de l'abdomen), cernes péri-oculaires (impression d'yeux enfoncés dans les orbites), hypotonie des globes oculaires, dépression de la fontanelle antérieure et, enfin, perte de poids éventuelle (rarement fiable : poids antérieur souvent ancien, variabilité en fonction de l'heure de la pesée par rapport à alimentation, aux selles…). Le diagnostic de déshydratation et la surveillance peuvent être facilités par l'utilisation d'un score de gravité, le *clinical dehydration score* étant le plus utilisé (cotation de 0 à 2 de l'apparence générale, des yeux, des muqueuses buccales et de la présence ou non de larmes).

La gravité peut être liée à certains germes responsables de tableaux infectieux sévères : fièvre importante, état général altéré, voire signes neurologiques au premier plan (shigelloses).

En l'absence de signes de gravité immédiate, on recherche des facteurs de risque accru de déshydratation ou de décompensation d'une maladie sous-jacente : âge < 6 mois, antécédent de prématurité ou de retard de croissance intra-utérin, dénutrition, déficit immunitaire, iléostomie, cardiopathie, insuffisance respiratoire chronique, mucoviscidose, insuffisance rénale chronique, maladie métabolique, insuffisance surrénale. On estime le nombre de selles et de vomissements sur les 12 dernières heures, et les prises alimentaires et hydriques, même si ces éléments d'anamnèse ont une faible valeur prédictive de déshydratation.

Éléments du diagnostic

Le diagnostic de diarrhée aiguë est clinique (> 3 selles liquides par jour chez un enfant n'étant pas en allaitement maternel). On précise la date de début de la diarrhée, l'existence éventuelle de sang plus ou moins mêlé de glaires dans les selles, en faveur d'un germe entéro-invasif.

On recherche les symptômes associés : vomissements très fréquents (dans 75 % des GEA virales), anorexie, douleurs abdominales, fièvre (souvent modérée). L'existence de ces symptômes est précisée jour par jour depuis leur début.

Le diagnostic de GEA virale est le plus fréquent, surtout en cas de contage en période épidémique, mais il faut de principe éliminer d'autres diagnostics différentiels rares mais graves. Ces diagnostics sont : une affection « chirurgicale » abdominale surtout si les vomissements ou les douleurs abdominales dominent le tableau (invagination intestinale aiguë, appendicite du nourrisson), une infection extradigestive (otite moyenne aiguë, pyélonéphrite aiguë), un syndrome hémolytique et urémique (pâleur, subictère, oligurie et altération de l'état général, souvent quelques jours après une diarrhée sanglante) ou un paludisme (toute diarrhée au retour d'un pays à risque).

La fin de l'interrogatoire et l'examen sont menés en fonction de ces différentes hypothèses diagnostiques. Un nourrisson est pesé nu.

Examens complémentaires nécessaires

À visée diagnostique

Aucun examen n'est nécessaire au diagnostic de diarrhée aiguë ou de GEA.

La coproculture est réalisée à visée étiologique en cas de diarrhée glairo-sanglante, associée, en cas de retour d'un voyage à risque, à un examen parasitologique des selles et/ou à un frottis–goutte épaisse. Des hémocultures sont réalisées en cas de fièvre élevée, de frissons, d'enfant paraissant septique. Un examen cytobactériologique des urines avant l'âge de 1 mois et une bandelette urinaire de 1 à 6 mois peuvent être réalisés en cas de fièvre et de vomissements dominant le tableau. Les recherches virales dans les selles ne sont utiles que dans le cadre d'études épidémiologiques ou de l'analyse d'infections nosocomiales.

À visée thérapeutique

La réalisation d'un prélèvement sanguin pour ionogramme sanguin, avec protidémie, urée, créatininémie et CO_2 total veineux n'est indiquée qu'en cas de nécessité de réhydratation intraveineuse, dans le même temps que

la pose de l'accès veineux. L'objectif est une éventuelle adaptation secondaire du contenu de la perfusion. Ces examens et notamment la connaissance de la natrémie sont inutiles en cas de réhydratation orale ou par sonde gastrique.

Prise en charge

Ce qui est urgent

La restauration de la volémie en cas de choc hypovolémique est une urgence immédiate. Elle nécessite une prise en charge par un médecin expérimenté et requiert l'appel du SAMU si l'enfant n'est pas dans une structure hospitalière appropriée. Le remplissage vasculaire s'effectue par bolus successifs de 10 mL/kg de sérum salé isotonique ou d'un soluté balancé de type Ringer lactate jusqu'à correction des signes de choc hypovolémique, administrés par une voie veineuse périphérique (voire intra-osseuse en cas d'échec de la recherche de voie veineuse). Entre chaque bolus, fréquences cardiaque et respiratoire, qualité du pouls, état de conscience, perfusion périphérique et pression artérielle doivent être contrôlés. La réaggravation secondaire de l'état hémodynamique est possible, les solutés diffusant dans les espaces interstitiels.

Réhydratation IV

La réhydratation IV est prescrite en relais de la correction d'un choc hypovolémique ou en cas de déshydratation avec échec de la réhydratation orale et par sonde gastrique. Ces échecs résultent de vomissements incoercibles et/ou d'une aggravation de la déshydratation malgré les prises de SRO, ou d'un épuisement de l'enfant. Le soluté de perfusion comporte chez les nourrissons du sérum glucosé avec des concentrations de NaCl jamais inférieures à 4,5 g/L pour limiter le risque d'hyponatrémie et ajustées ensuite en fonction de la natrémie initiale. Les protocoles de réhydratation rapide permettent une hospitalisation de courte durée. Le débit initial de perfusion doit notablement dépasser les besoins hydriques de base de l'enfant et atteint 7 à 10 mL/kg/h chez le nourrisson. Ce débit de perfusion doit être ajusté dès les premières heures en fonction de l'évolution de l'état d'hydratation de l'enfant, de la persistance ou non de la diarrhée et des vomissements. Les variations de poids sur la même balance à quelques heures d'intervalle sont utiles à cet ajustement. En cas d'hypernatrémie supérieure à 155 mEq/L (suspectée initialement si les muqueuses sont très sèches), la correction de l'état d'hydratation est plus lente en évitant les solutés hypotoniques. Ces situations d'hypernatrémie justifient de contrôler la natrémie après 4 à 6 h de réhydratation, une baisse trop rapide de la natrémie devant conduire à ralentir le débit de perfusion et/ou à augmenter la concentration sodée de la perfusion.

Complications éventuelles

Les complications sont neurologiques (hématome sous-dural, thrombose veineuse cérébrale, hémorragie intraparenchymateuse) et rénales (insuffisance rénale fonctionnelle, organique, thrombose de veine rénale), en pratique heureusement exceptionnelles.

Réhydratation par sonde gastrique

La réhydratation par SRO administré en débit continu par une sonde nasogastrique doit être plus fréquemment utilisée, car préférable à la voie IV chez des nourrissons de plus de 3 mois ne présentant ni état de choc, ni troubles de conscience, ni iléus paralytique, et en l'absence de malformations ORL. Elle permet d'éviter tout abord et même tout prélèvement veineux, en étant aussi efficace que la réhydratation IV, tout en diminuant la durée d'hospitalisation. Les débits continus de SRO proposés vont de 10 jusqu'à 25 mL/kg/h sur les 6 premières heures.

Réhydratation orale : utilisation des SRO

La réhydratation orale doit être très précisément expliquée aux parents pour être efficace.

Le SRO est proposé systématiquement en cas de diarrhée avec ou sans vomissement. Il est la seule boisson qui doit être prescrite chez l'enfant de moins de 2 ans ayant une diarrhée aiguë. Il est constitué d'eau, de sucre et de sel, dans des proportions adaptées aux besoins des enfants, et dans un rapport glucose/Na favorisant leur absorption couplée et donc celle de l'eau. Il faut expliquer aux parents la reconstitution (1 sachet dans 200 mL d'eau, sans ajout d'autre substance) et l'administration : proposer régulièrement, tant qu'il y a une diarrhée et/ou des vomissements. Il n'y a aucune limitation de quantité en l'absence de vomissements, l'enfant buvant selon sa soif. En cas de vomissements, il faut commencer par des petites quantités de SRO frais (10–20 mL toutes les 5 minutes). La boisson peut être conservée au réfrigérateur durant 24 heures. Si l'enfant refuse le SRO, il faut le proposer plus tard : c'est probablement qu'il n'a pas soif parce qu'il n'est pas déshydraté. Le SRO n'empêche pas la diarrhée et il est même fréquent qu'une selle liquide suive immédiatement la prise du fait du réflexe gastro-colique. Le but unique mais essentiel est de prévenir la déshydratation, le risque majeur de la diarrhée aiguë. Après l'âge de 2 ans, d'autres boissons peuvent être proposées, notamment le jus de pomme dilué de moitié.

Médicaments antidiarrhéiques et anti-émétiques

Les médicaments antidiarrhéiques ont une place accessoire, l'enfant guérissant spontanément. Le racécadotril réduit le débit de selles d'environ 50 %. Certains probiotiques (*Saccharomyces boulardii*, *Lactobacillus rhamnosus* GG) diminuent la durée de la diarrhée mais sans preuve de la réduction de l'hospitalisation. La diosmectite réduit un peu la durée de la diarrhée.

Le lopéramide et autres agents inhibiteurs de la motricité intestinale sont contre-indiqués dans les deux premières années de vie.

Les médicaments anti-émétiques à activité antidopaminergique comme le métoclopramide, la dompéridone ou la métopimazine sont le plus souvent inefficaces et parfois délétères : somnolence, réactions extrapyramidales, hallucinations, convulsions et syndrome malin des neuroleptiques. La place de l'ondansétron qui n'a pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans l'indication des vomissements par gastro-entérite est discutée au chapitre 13 –Vomissements.

Le paracétamol peut être prescrit si le confort de l'enfant le nécessite. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) doivent être évités dans une situation où une baisse de la perfusion rénale est possible.

Antibiotiques

Les antibiotiques sont très rarement indiqués, limités aux cas de typhoïde, de shigellose et de choléra. Les indications d'antibiothérapie pour les autres germes (salmonellose non typhique, *Campylobacter jejuni*, yersiniose, *Escherichia coli* entéropathogène) sont très limitées et fonction du terrain : nourrisson de moins de 3 mois, dénutrition sévère, maladie préexistante (déficit immunitaire, traitements immunosuppresseurs, drépanocytose, asplénie, maladie inflammatoire du tube digestif, achlorhydrie), syndrome toxi-infectieux grave, diarrhée glairo-sanglante prolongée de plus de 7 jours, hémocultures positives.

Reprise de l'alimentation

En association à la réhydratation, l'alimentation doit être poursuivie ou reprise dans les 6 heures suivant le début de la réhydratation. L'allaitement maternel est poursuivi. Pour les nourrissons nourris artificiellement, on peut proposer un hydrolysat dans les trois premiers mois de vie. Après cet âge, le lait habituel est poursuivi, et une préparation sans lactose n'est prescrite que si une intolérance secondaire au lactose est suspectée, en cas de diarrhée persistant plus de 5 jours.

Surveillance

Elle associe la recherche de signes d'hypovolémie et de déshydratation, la surveillance des volumes bus ou perfusés, la fréquence des selles, des vomissements et des mictions, le poids, la température et le comportement général.

Critères d'hospitalisation

Les critères d'hospitalisation sont :

- un choc hypovolémique ;
- une déshydratation nécessitant une réhydratation intraveineuse ou par sonde nasogastrique ;

- des troubles neurologiques ;
- des vomissements incoercibles malgré la réhydratation orale ;
- le risque de manque de soins ou de surveillance à domicile ;
- ou la suspicion d'une affection chirurgicale.

Ce peut être une hospitalisation en secteur de courte durée pour une réhydratation IV ou gastrique rapide durant 6 à 24 heures, ou en secteur conventionnel en cas de réhydratation prévisible supérieure à 24 heures (déshydratation sévère, pathologie sous-jacente, âge < 3 mois). Les indications pour les moins de 2 ans sont résumées dans la figure 65.1, et les indications pour les plus de 2 ans dans le tableau 65.1.

Les nourrissons avec une déshydratation modérée sont surveillés quelques heures aux urgences afin de s'assurer de la réussite de la réhydratation orale. Les nourrissons ne présentant pas de déshydratation, pas de comorbidité, pas d'échec de la réhydratation orale peuvent rentrer à domicile avec des parents informés sur les modalités de réhydratation et les signes à surveiller.

Ce qui sera fait en consultation par le médecin traitant

Une consultation systématique à 48 heures peut être indiquée notamment chez les nourrissons de moins de 6 mois, les enfants ayant une comorbidité, ou en raison des capacités limitées de surveillance des parents. Une consultation est conseillée en cas de diarrhée persistant plus de 5 jours pour réexaminer l'enfant et modifier éventuellement son alimentation.

Ce qu'il faut surveiller à domicile, les raisons d'une seconde consultation

Les consignes de surveillance à domicile doivent être clairement expliquées aux parents et le médecin doit s'assurer qu'elles sont comprises. On se renseigne notamment sur leurs possibilités de surveillance et de réaction : distance du domicile à l'hôpital, téléphone, moyens de transport. On conseille aux parents de noter les quantités bues, le nombre de selles, de vomissements, la température. On peut proposer la location d'une balance de précision chez les moins de 6 mois, afin de peser l'enfant régulièrement. Une nouvelle consultation est nécessaire en cas de vomissements répétés persistant malgré la réhydratation orale, de refus de boire malgré des selles profuses. Un avis immédiat doit être pris en cas de modification de la vigilance ou du comportement, de la coloration ou de respiration rapide.

Les mesures de prévention de l'infection reposent sur l'hygiène des mains. La vaccination contre le rotavirus prévient les formes graves de GEA à rotavirus, ce vaccin oral est désormais remboursé en 2023.

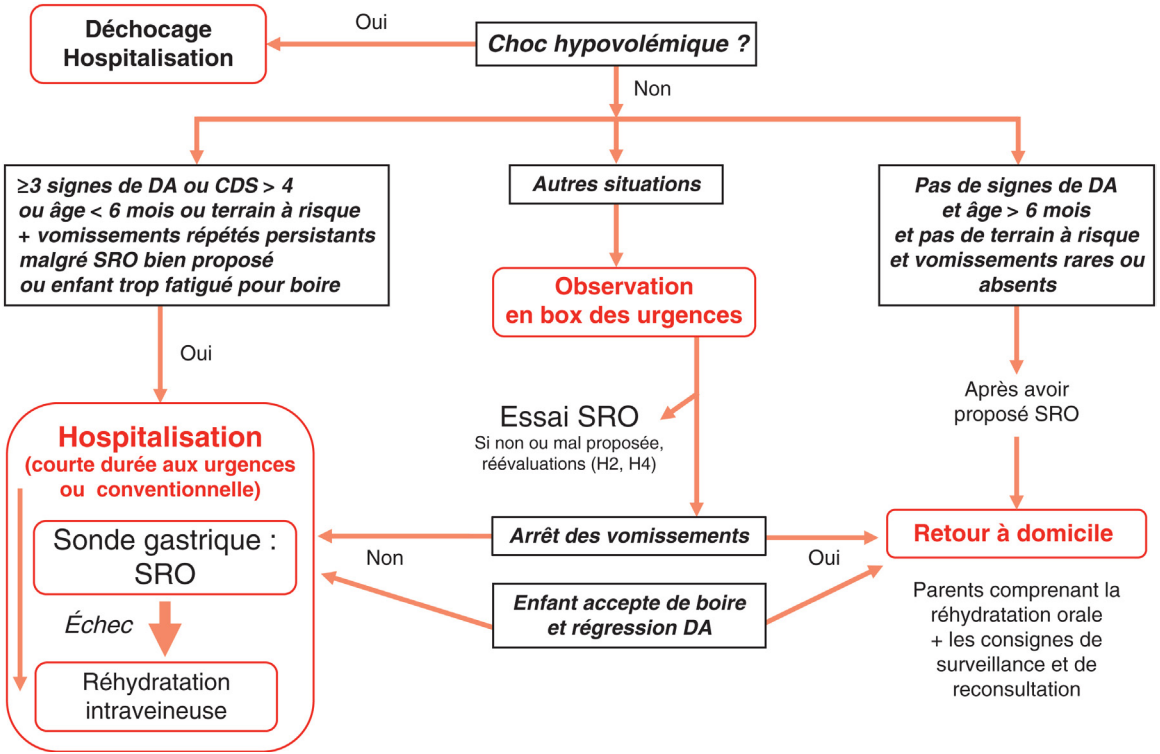


Figure 65.1. Orientation d'un nourrisson (< 2 ans) présentant une gastro-entérite aiguë.
Indications schématiques à adapter aux situations en prenant en compte les capacités de compréhension des parents, facilités de communication et de déplacement. CDS : *clinical dehydration score* ; DA : déshydratation aiguë ; SRO : solution de réhydratation orale.

Tableau 65.1. Indications d'hospitalisation chez l'enfant de plus de 2 ans présentant une diarrhée aiguë

Indications absolues	Indications relatives
Déshydratation sévère	Diarrhée sanglante
Signes neurologiques : confusion, coma	Certaines affections chroniques : diabète, drépanocytose
État toxique ou état de choc	Déficit immunitaire
Vomissements incoercibles	Dénutrition
Suspicion d'affection chirurgicale	

66 Diarrhée chronique

E. Mas

Définition

La diarrhée est une augmentation de l'exonération fécale, donc du poids des selles (> 2 % du poids du corps). En pratique, il s'agit d'une augmentation du nombre et/ou d'une modification de la consistance des selles (molles ou liquides). Elle est dite chronique si les symptômes évoluent depuis plus de 3 ou 4 semaines suivant les définitions.

En conséquence, des selles nombreuses, liquides, mais de très petit volume, peuvent témoigner d'une accélération du transit sans augmentation des pertes digestives et constituer un phénomène physiologique (par exemple, le nouveau-né nourri au lait maternel a six ou sept selles liquides jaunes ou vertes par jour). À l'inverse, une diarrhée chronique peut se limiter à une à deux selles très volumineuses par jour. Des épisodes de « gastro-entérites aiguës » à répétition doivent être considérés comme une diarrhée chronique.

Une diarrhée chronique n'est pas en soi une urgence, mais chez le nourrisson et le jeune enfant la persistance de pertes fécales abondantes peut se compliquer de troubles électrolytiques sanguins ou d'une malnutrition protéino-énergétique justifiant une prise en charge immédiate. La première consultation permet en général de séparer les situations bénignes ne nécessitant aucun examen complémentaire de celles imposant des examens invasifs et une prise en charge spécialisée.

Interrogatoire : clé du diagnostic

Il repose sur trois éléments anamnestiques :

- l'histoire des symptômes digestifs ;
- l'enquête alimentaire avec la date d'introduction des principaux aliments, l'effet des régimes d'exclusion et le régime actuel ;
- l'analyse soigneuse des courbes de poids et de taille de la naissance jusqu'au jour de la consultation : mise en évidence d'un amaigrissement, d'une cassure de la courbe pondérale, calcul de l'indice de masse corporelle (IMC) à tout âge et du rapport périmètre brachial/périmètre crânien (PB/PC) avant 4 ans.

Certains éléments peuvent orienter le diagnostic : présence de vomissements, douleurs abdominales, fièvre, asthénie, soif, comportement alimentaire (anorexie ou au contraire appétit excellent, voire excessif).

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Une diarrhée chronique évoluant depuis plusieurs mois sans retentissement nutritionnel est évocatrice d'une colopathie fonctionnelle. Cette situation ne nécessite pas d'examens complémentaires en première intention, mais une enquête diététique pour corriger les déséquilibres ou diminuer l'apport en sucres rapides (fructose).

Examen physique

Les points importants à rechercher lors de l'examen physique sont :
- le retentissement nutritionnel : diminution des masses musculaires et du pannicule adipeux objectivant un amaigrissement ou une véritable malnutrition ;
- la présence ou l'absence d'un ballonnement abdominal, de lésions du siège et/ou péri-anales.

L'examen des selles est un excellent élément d'orientation. Des selles aqueuses, acides (pH < 5) doivent faire penser à une diarrhée de fermentation par maldigestion des sucres ; des selles molles ou liquides, parfois glaireuses, contenant des résidus alimentaires et paraissant de plus en plus liquides au long de la journée sont évocatrices d'un syndrome de l'intestin irritable ; une colite se traduit par des selles glaireuses et sanglantes, autant nocturnes que diurnes et accompagnées d'épreinte et de ténesme. Des selles molles ou liquides, volumineuses, en « bouse de vache » font penser à une diarrhée par malabsorption due à une atrophie villositaire. Enfin, des selles pâteuses ou molles, homogènes, grasses et luisantes, parfois pâles ou couleur mastic, sont souvent rencontrées au cours de l'insuffisance pancréatique exocrine ou lors d'une insuffisance d'excrétion des acides biliaires.

Examens complémentaires

Ils ne sont justifiés, en urgence, que s'il existe un retentissement nutritionnel et/ou un ballonnement abdominal important.

En première intention

Numération formule sanguine (NFS), bilan martial, vitesse de sédimentation (VS), *C reactive protein* (CRP), calcémie, protides sanguins et facteurs de la coagulation (un syndrome de malabsorption sévère se traduit par une anémie ferriprive, une hypocalcémie, une hypoprotidémie, une baisse des facteurs vitamino-K-dépendants avec un facteur V normal ou peu abaissé).

On évalue l'âge osseux et le rapport cortico-diaphysaire sur le tibia.

L'examen bactériologique et parasitologique des selles est le plus souvent inutile, sauf au retour d'un voyage à l'étranger.

Examens spécialisés de deuxième intention

En fonction du contexte, certains examens peuvent être prescrits.

• Recherche d'une entéropathie : dosage des autoanticorps spécifiques de la maladie cœliaque. On demandera un dosage des IgA anti-transglutaminase ; si ceux-ci sont positifs, on complétera par le dosage des IgA anti-endomysium (un taux d'anticorps anti-transglutaminase supérieur à 10 fois la normale avec des anti-endomysium positifs suffit pour confirmer le diagnostic de maladie cœliaque sans avoir à pratiquer une biopsie intestinale). La recherche des gènes *HLA DQ2* et *DQ8* n'est plus nécessaire. Par contre, l'endoscopie digestive avec biopsie intestinale est indispensable pour diagnostiquer une atrophie villositaire due à une autre cause que l'intolérance au gluten (voir plus loin tableau 66.1) et/ou mettre en évidence des parasites dans la muqueuse (*Giardia*).

Tableau 66.1. Principales causes de diarrhée chronique

Pancréatiques	1. Mucoviscidose 2. Syndrome de Shwachman-Diamond 3. Malnutrition 4. Pancréatites chroniques 5. Syndrome de Pearson
Hépatiques	1. Atrésie des voies biliaires 2. Cholestases chroniques 3. Cirrhose
Intestin grêle	1. Atrophies villositaires : – maladie cœliaque – allergie aux protéines du lait de vache (formes digestives) – malnutrition protéino-énergétique – parasitoses – infections bactériennes – entéropathie exsudative – diarrhées graves rebelles – entéropathies auto-immunes 3. Grêle court 4. Anse stagnante 5. Déficit en saccharase isomaltase 6. Maladie de Crohn 7. Hypocholestérolémies génétiques
Côlon	1. Colopathie non spécifique 2. Infections 3. Diarrhées associées aux antibiotiques 4. Colite pseudo-membraneuse 5. Rectocolite hémorragique 6. Maladie de Crohn 7. Entérocolite de la maladie de Hirschsprung

• Recherche d'une insuffisance pancréatique exocrine : dosage de l'élastase fécale ; dosage du chlore sudoral, génétique moléculaire à la recherche des mutations les plus fréquentes dans la mucoviscidose. L'échographie montrera un aspect hyperéchogène du pancréas témoignant d'une involution graisseuse.
• Recherche d'une colite infectieuse : étude virologique, bactérienne ou parasitologique des selles. Rectoscopie pour examen de la muqueuse et biopsies pour mise en culture.
• Recherche d'une maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) : marqueurs inflammatoires plasmatiques (VS, CRP), gamma GT, transaminases, auto-anticorps (*perinuclear anti-neutrophil cytoplasmic antibody* ou pANCA, *anti-saccharomyces cerevisiae antibody* ou ASCA), calprotectine fécale, coloscopie avec iléoscopie rétrograde pour étudier l'état de la muqueuse et pratiquer des biopsies à la recherche de signes inflammatoires, complétée par une endoscopie œso-gastro-duodénale avec biopsies systématiques. En imagerie, l'échographie sera complétée par une entéro-IRM pour rechercher une atteinte de l'intestin grêle.
• Recherche d'une cause allergique par IgE totales et spécifiques aux allergènes alimentaires usuels : lait de vache et ses fractions protéiques, œuf (blanc et jaune), soja, riz, blé, arachide, kiwi, moutarde. Tests cutanés : *prick tests*. Tests de provocation : oral ou labial. Une rectoscopie peut être discutée devant des rectorragies évoquant une colite allergique.
• Recherche d'une pullulation microbienne : test respiratoire à l'hydrogène expiré.
• Mais aussi : bilan lipidique (hypocholestérolémies génétiques) ; hypoalbuminémie (entéropathie exsudative), bilan génétique (déficit en saccharase-isomaltase…).

Principales causes

Voir tableau 66.1.

Prise en charge thérapeutique

Les médicaments « antidiarrhéiques » – antisécrétoires ou modulateurs du transit – n'ont aucune place dans le traitement des diarrhées chroniques de l'enfant.

Selon la pathologie en cause, la prise en charge diététique (régime d'exclusion), voire les techniques d'assistance nutritionnelle auront une place très importante dans le schéma thérapeutique.

L'hospitalisation est nécessaire dans cinq circonstances :
• confirmer une atrophie villositaire par endoscopie avec biopsie intestinale sous anesthésie générale ;

- réaliser sans risque une réintroduction du lait après son exclusion ;
- éventuellement, contrôler les ingesta et les selles d'un enfant dont les explorations n'ont pas été concluantes ;
- corriger un état de malnutrition qui, s'il se prolonge ou s'aggrave, fait courir des risques graves à brève ou moyenne échéance ;
- débuter une prise en charge spécialisée (mucoviscidose, MICI, affections auto-immunes, cholestases).

L'utilisation de médicaments spécifiques est réservée aux pathologies dont le diagnostic est confirmé :

- extraits pancréatiques, antibiotiques et dérivés de l'acide ursodésoxycholique dans la mucoviscidose et autres insuffisances pancréatiques exocrines ;
- nutrition entérale exclusive (Modulen®), corticoïdes, immunosuppresseurs et biothérapies par anticorps monoclonaux (anti-TNFα dans les MICI ;
- acide ursodésoxycholique, perfusion d'acides gras essentiels et vitamines liposolubles dans les défauts d'excrétion des sels biliaires.

Pour en savoir plus

Chouraqui JP, Tounian P, Caldari D. Diarrhées chroniques. In: Turck D, Gottrand F, editors. Gastroentérologie pédiatrique. Paris : Doin 2016; 129-39.

Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, et al. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2020;70:141-56.

Lamireau T, Olives JP. Maladie cœliaque. In: Turck D, Gottrand F, editors. Gastroentérologie pédiatrique. Paris : Doin 2016; 119-26.

67 Fissure anale

E. Mas

Définition

La fissure anale est une ulcération superficielle située au fond d'un des sillons qui forment les plis radiés de l'anus.

La (les) fissure(s) anale(s) est (sont) souvent associée(s) à la constipation. Une fissure apparue en premier peut, en raison de la douleur et de la peur, engendrer chez l'enfant un refus de la défécation et, par conséquent, une stase stercorale aboutissant à une constipation.

À l'inverse, des selles volumineuses, dures, accompagnées d'efforts de poussée importants, peuvent fissurer et ulcérer la muqueuse de la marge anale.

Le traitement de la fissure doit donc toujours s'accompagner d'un traitement laxatif pour stimuler le transit et ramollir les selles.

Symptômes

Le syndrome fissuraire associe ulcération, douleur à la défécation et rectorragies (inconstantes).

La douleur est variable : modérée (piqûre, gêne, démangeaisons) ou violente (tremblements, pâleur, lipothymie). Cette douleur est brève, uniquement au moment de la défécation (contrairement à l'adulte ou l'adolescent chez qui la douleur peut être permanente et s'accompagner d'un spasme sphinctérien). L'enfant peut parler de douleur abdominale et il faut préciser avec lui le siège de la douleur pour penser à la fissure. Les rectorragies sont habituellement minimes : sang à l'essuyage sur le papier, parfois taches dans la cuvette ou sur les selles.

Examen physique

La position au moment de l'examen est importante afin de pouvoir déplisser soigneusement et doucement la marge anale :

- dorsale avec genoux repliés sur le thorax chez le nourrisson et l'enfant jusqu'à 7–8 ans ;
- genu-pectorale, une joue appuyée sur la table d'examen, et en creusant bien la région lombaire après 8 ans.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

La fissure siège le plus souvent sur le raphé antérieur et postérieur, parfois sur un des plis latéraux. L'ulcération a la forme d'une raquette ou d'une feuille d'arbre (l'extrémité effilée est dirigée vers le canal anal, et la base large vers la ligne cutanée). Dans la moitié des cas, la fissure est coiffée d'un capuchon muqueux à sa partie la plus large.

Le toucher rectal n'est pas indispensable. Il peut servir à confirmer un fécalome intrarectal, l'absence de spasme sphinctérien et à écarter une fistule anale par l'absence d'écoulement à la pression. Mais il ne faut pas le réaliser si la fissure est très douloureuse et/ou l'enfant très inquiet et difficile à examiner.

Cet examen permet de reconnaître ce qui n'est pas une fissure anale :

- les ulcérations superficielles de la marge anale : multiples, accompagnant les épisodes de diarrhée aiguë, la mauvaise hygiène locale ;
- les dermites anales ou anites : mycoses, herpès, lésions de grattage (oxyures), infections staphylococciques, irritation par suppositoires ou lotions et laits de toilette irritants ;
- la fistule anale : exceptionnelle chez l'enfant, orifice purulent siégeant dans le canal anal et/ou sur la fesse ;
- l'abcès anal : tuméfaction inflammatoire péri-anale extrêmement douloureuse gênant la position assise et la marche ;
- les rectorragies isolées dues à un polype recto-sigmoïdien, une ulcération thermométrique, une rectite ou un diverticule de Meckel.

À retenir

Les fissures dues à la constipation sont toujours antérieures et postérieures (la muqueuse se déchire au niveau des plis antérieur et postérieur lorsque la dilatation est due à une poussée de l'intérieur vers l'extérieur).

Les fissures de la maladie de Crohn peuvent siéger n'importe où autour de l'anus, plutôt latérales, et sont souvent accompagnées d'une anite, d'abcès ou de fistules.

Les fissures lors d'abus sexuels sont latérales (la muqueuse se déchire sur les côtés lorsque la dilatation est due à une poussée venant de l'extérieur). Dans le doute, demander un examen proctologique et prévenir l'unité « maltraitance – enfance en danger ».

Examens complémentaires

Anuscopie et rectoscopie ne sont indiquées que si la fissure ne guérit pas après un traitement bien conduit, en cas de récidives multiples ou si des rectorragies importantes et répétées ne semblent pas dues à la fissure.

Traitement

Le traitement associe toujours le traitement local de la fissure et la prise en charge de la constipation.

Traitement de la fissure

Il faut conseiller la toilette locale avec des savons surgras (pas de savon de Marseille, pas de laits de toilette parfumés), un séchage de l'anus par tamponnement ou au sèche-cheveux, et l'arrêt de tout suppositoire pour déclencher la défécation ou traiter des problèmes ORL ou respiratoires. L'usage du thermomètre et des lavements répétés doit être proscrit.

En fonction de l'importance et de l'ancienneté de la fissure, d'autres mesures seront proposées : application d'éosine à l'eau 1 %, de crèmes hydrophobes protectrices (Mitosyl®, Biafine®), de pommades cicatrisantes et anti-inflammatoires (ou éventuellement suppositoires) pendant 10 à 15 jours (Cicalfate®, Proctolog®, Titanoréine®). Les formes sévères récidivantes seront traitées par attouchements avec un crayon de nitrate d'argent ou par mise à plat chirurgicale.

Traitement de la constipation

On procède à l'évacuation d'un fécalome si nécessaire par un ou deux lavements (puis arrêt impératif de toute stimulation anale). Un fécalome ou une impaction fécale peuvent être traités par laxatif osmotique type macrogol (Movicol® seul médicament à avoir l'AMM dans cette indication chez l'enfant) à raison de 4 à 5 sachets par jour chez l'enfant de 2 à 3 ans, 6 à 8 sachets jour chez l'enfant de 4 à 8 ans et 8 à 10 sachets par jour chez l'enfant de 9 à 15 ans, dans tous les cas pendant 6 à 7 jours. Pour le traitement de fond : laxatifs émollients (paraffine), osmotiques (lactitol, lactulose) chez le nourrisson et principalement les macrogols (polyéthylène glycol : Forlax® après l'âge de 6 mois et Movicol® après l'âge de 2 ans). L'alimentation doit être enrichie en fibres alimentaires et boissons abondantes.

Ces mesures sont à associer à une bonne hygiène de la défécation (toilettes après les repas, appui plantaire avec marchepied chez les moins de 10 ans), en évitant aussi des attitudes de rétention.

Pour en savoir plus

Bellaiche M, Mosca A, Jung C. Proctologie pédiatrique. In: Turck D, Gottrand F, editors. Gastroentérologie pédiatrique. Paris: Doin; 2016. p. 293-9.

68 Gastrites

E. Mas

Définition

La définition est descriptive (lésion macroscopique inflammatoire de la muqueuse gastrique) et anatomopathologique : entité histologique correspondant à la présence de cellules inflammatoires (lymphocytes) ou polynucléées (polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles) dans la sous-muqueuse ou infiltrant les glandes.

Le diagnostic de gastrite repose donc sur l'examen endoscopique avec biopsie qui permet d'éliminer certains troubles fonctionnels digestifs et d'orienter le diagnostic étiologique.

Symptômes

On rencontre :

- des douleurs épigastriques, le plus souvent rythmées par l'alimentation ;
- des douleurs autant nocturnes que diurnes ;
- des nausées, vomissements, hématémèse, perte de poids et altération de l'état général.

Causes

Les gastrites sont soit :

- *aiguës*, volontiers érosives pouvant provoquer une hématémèse ; les facteurs favorisants sont :
  - stress,
  - anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), caustique, alcool,
  - allergie,
  - infection virale ou parasitaire ;
- *chroniques*, interstitielles, rarement atrophiques :
  - gastrite à éosinophile,
  - gastropathie de Ménétrier,
  - gastrite auto-immune, maladie de Crohn, purpura rhumatoïde.

Si les causes de gastrites sont nombreuses, l'infection la plus fréquente est due à *Helicobacter pylori*.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Diagnostic

L'endoscopie digestive haute oriente le diagnostic quand elle montre un érythème, un œdème et/ou un aspect nodulaire. Une endoscopie normale n'élimine pas le diagnostic de gastrite qui repose sur l'analyse histologique des biopsies antrales et fundiques, à laquelle doit être associée la mise en culture de biopsies gastriques.

Face à n'importe quel symptôme peu spécifique, il faut avant tout identifier la cause des symptômes digestifs présentés par l'enfant avant de rechercher systématiquement une infection à *Helicobacter pylori*. Seule l'endoscopie digestive haute avec biopsies gastriques permet de prouver l'infection active à *Helicobacter pylori*.

La place des examens non invasifs (test respiratoire à l'urée marquée par un isotope du carbone, recherche d'antigènes ou PCR dans les selles) est donc limitée au contrôle de l'éradication. La sérologie n'a aucune place en pratique clinique.

Traitement

Le traitement de l'infection par *Helicobacter pylori* repose sur l'association d'un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) à deux antibiotiques pendant 2 semaines. Chez les enfants présentant une œsophagite peptique, le traitement par IPP sera poursuivi pendant 2 à 4 semaines. L'augmentation de la fréquence des résistances aux antibiotiques justifie la réalisation d'une culture des biopsies et d'un antibiogramme avant de débuter un traitement ciblé. Si l'infection est prouvée, le traitement doit être adapté à la souche et à sa sensibilité aux antibiotiques. Lorsque la sensibilité du germe n'est pas connue, il faut éviter de traiter par clarithromycine en raison d'un taux de résistance important. Il faut privilégier une trithérapie à forte dose associant amoxicilline, métronidazole et IPP (1 mg/kg) pendant 14 jours ou, chez l'enfant à partir de 12 ans, une quadrithérapie incluant du bismuth, comme le Pylera® (contre-indiqué avant 12 ans et déconseillé de 12 à 18 ans) qu'il faut associer à un IPP.

Pour en savoir plus

Jones NL, Koletzko S, Goodman K, Bontems P, Cadranel S, Casswall T, et al. Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the Management of Helicobacter pylori in Children and Adolescents. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2017;64:991-1003.

Kalach N, Bellaiche M, Raymond J. Helicobacter pylori chez l'enfant. Juin 2022. En ligne : https://pap-pediatrie.fr/hepato-gastro/helicobacter-pylori-chez-lenfant

69 Hémorragie digestive haute et basse

E. Mas

L'hématémèse est le rejet de sang rouge ou noir par la bouche au cours d'efforts de vomissements. Le méléna est l'émission de sang noir par l'anus. La rectorragie est l'émission de sang rouge frais par voie basse.

La survenue d'une hémorragie digestive suscite toujours une très grande inquiétude chez les parents, une attente anxieuse du diagnostic et du pronostic. Dans l'urgence, ou lors de la consultation pour des manifestations répétées, cette inquiétude doit être prise en compte.

Les causes des hémorragies digestives sont fonction de l'âge.

L'hémorragie digestive est un symptôme sans relation avec la gravité de la cause. Une hémorragie massive peut être le fait d'une cause bénigne (gastrite aiguë médicamenteuse) et une hémorragie minime le fait d'une affection grave (angiomes multiples du tube digestif).

L'abondance d'une hémorragie digestive est difficile à apprécier, en particulier quand un segment digestif joue le rôle de réservoir (estomac). C'est le retentissement sur l'hémodynamique (pouls, tension artérielle, temps de recoloration cutanée) qui est le meilleur critère d'appréciation, en attendant la numération sanguine.

Hémorragies digestives hautes

Diagnostic

Il est facile de reconnaître une hémorragie digestive si elle est extériorisée, mais elle ne doit pas être confondue avec un saignement ORL. C'est en revanche difficile si elle n'est pas extériorisée : devant un collapsus avec anémie inexpliquée, il faut penser à rechercher un saignement par la pose d'une sonde naso-gastrique et la pratique d'un toucher rectal. Il faut y penser de principe devant une anémie chronique ou comme cause d'une hémorragie basse massive (sonde gastrique et sang dans l'estomac : varices œsophagiennes ou ulcère gastroduodénal).

Diagnostic différentiel

Il ne faut pas la confondre avec :

- un saignement ORL dégluti : varice amygdalienne, épistaxis déglutie, saignement bucco-pharyngé ;

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

• une hémoptysie, rare mais souvent décrite comme un vomissement sanglant (effort de toux, radiographie de thorax) ;
• des colorants alimentaires ou médicamenteux (faire un hématest).

Tolérance

Elle doit être évaluée en fonction de la présence de :
• collapsus avec anémie aiguë et éventuellement choc hypovolémique (pâleur, tachycardie, allongement du temps de recoloration cutanée, soif, agitation) ;
• hématocrite abaissé.

Pronostic

Les facteurs pronostiques péjoratifs sont :
• un taux d'hémoglobine < 7 g/dL ;
• des besoins transfusionnels > 1 masse sanguine ;
• une anomalie de la coagulation ;
• une maladie menaçante sous-jacente.

Éléments du diagnostic étiologique

L'interrogatoire a une grande importance, car il faut toujours chercher une cause médicamenteuse ou toxique (anti-inflammatoire non stéroïdien ou AINS).

Le contexte de survenue doit être identifié :
• infections virales (pneumopathie), maladie neurologique, réanimation (lourde), transplantation, suites opératoires, orientant vers un ulcère de stress ;
• hépatopathie déjà connue ;
• splénomégalie, ascite, signes d'hypertension portale (varices œsophagiennes) ;
• âge : période néonatale.

On recherche des signes d'accompagnement tels que :
• douleurs abdominales, vomissements précédant l'hémorragie et évocateurs d'ulcère ;
• signes cutanés hémorragiques ou angiomes évocateurs de troubles de l'hémostase.

Examens complémentaires

On effectue hémoglobine, numération, hématocrite, hémostase, groupe sanguin et selon le contexte, cliché de l'abdomen sans préparation, échographie abdominale et endoscopie œso-gastro-duodénale.

Prise en charge

Une *hémorragie minime* peut être gérée en ambulatoire (absence de déglobulisation, de retentissement hémodynamique et général) et ne nécessite pas de mesure de réanimation. L'endoscopie peut se discuter : si la cause est évidente, on ne fait pas toujours d'endoscopie (y compris s'il s'agit d'une prise médicamenteuse – par exemple, AINS – ou d'une hémorragie au cours d'une virose) ; si en revanche elle ne l'est pas, il faut faire une endoscopie digestive haute.

Une *hémorragie modérée* est à hospitaliser, car elle peut entraîner une déglobulisation. Même s'il n'y a pas de retentissement hémodynamique et général, cela permet la pose d'une voie d'abord, une éventuelle transfusion (commande de sang), et la pratique d'une endoscopie le plus tôt possible.

Une *hémorragie sévère* est à hospitaliser, car elle entraîne une déglobulisation importante ou elle est associée à la présence de facteurs péjoratifs ; le retentissement hémodynamique et général doit être corrigé en vue des explorations diagnostiques et/ou thérapeutiques éventuelles :

- deux voies veineuses périphériques ou une voie veineuse centrale fiable ;
- groupe sanguin, hémostase, numération formule sanguine, ionogramme sanguin ;
- correction du collapsus : expansion volémique ;
- arrêt alimentaire ;
- obtention d'un hématocrite > 30 % et d'une hémoglobine > 10 g/dL avant l'endoscopie.

On peut également discuter les thérapeutiques spécifiques suivantes :

- inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) : 1 à 2 mg/kg en IVL sur une heure ;
- octréotide ;
- sonde de Blackmore.

L'endoscopie doit être réalisée avant H12 si l'enfant nécessite un soutien hémodynamique ou s'il a des varices œsophagiennes connues, ou avant H24 si l'hémorragie digestive a nécessité une transfusion sanguine ou si une hémostase endoscopique doit probablement être réalisée. Cette hémostase endoscopique permet de diminuer la durée d'hospitalisation, le risque de récidive et la mortalité.

Causes

Chez *le nouveau-né*, on évoque en premier lieu :

- une œso-gastro-duodénite hémorragique : bénigne, elle n'impose pas d'exploration en l'absence de retentissement ou de récidive. En cas de récidive, on évoquera une allergie aux protéines de lait de vache ;

- un enfant nourri au sein, oubli de la supplémentation en vitamine K (rare) ;
- une œsophagite peptique (reflux gastro-œsophagien), un ulcère gastrique ou duodénal au décours d'une souffrance périnatale.

Le piège est d'éliminer une « fausse hémorragie » due à du sang maternel dégluti.

Chez le nourrisson et le jeune enfant, on suspecte :

- une œsophagite peptique : reflux gastro-œsophagien connu ;
- des lésions aiguës gastro-duodénales, y compris l'ulcère : notion de stress et/ou d'infection intercurrente ;
- une hypertension portale en cas d'antécédent néonatal de cathétérisme veineux ombilical ou de splénomégalie ;
- une duplication digestive communicante.

Le piège est de confondre une angine aiguë avec une varice amygdaliennne hémorragique.

Chez *le grand enfant*, il peut s'agir :

- d'une gastro-duodénite aiguë (médicamenteuse) ;
- d'un syndrome de Mallory-Weiss (ulcération longitudinale du cardia au cours d'un vomissement) ;
- d'un ulcère gastro-duodénal (antécédents familiaux ou collectivité) ou d'une hypertension portale (antécédent hépatique ou de cathétérisme ombilical).

Le piège est de confondre les symptômes avec une épistaxis déglutie.

Hémorragies digestives basses

Une hémorragie digestive basse avec déglobulisation doit faire évoquer une cause digestive haute (ulcère gastro-duodénal ou rupture de varices), ou intestinale (diverticule de Meckel). À l'opposé, les rectorragies sont souvent jugées abondantes mais en l'absence de retentissement hémodynamique, la recherche étiologique (tableau 69.1) est guidée par l'interrogatoire et s'articule autour de quatre examens principaux : l'examen proctologique réalisé en priorité après l'examen clinique, l'imagerie abdominale (échographie, scintigraphie), l'étude de l'hémostase et, si besoin, la coloscopie.

Interrogatoire

En l'absence de trouble du transit et de douleur, il y a suspicion d'un polype juvénile si le saignement est aigu (plus ou moins récidivant après plusieurs semaines) et le sang présent sur et entre les selles. Il faut prévoir une coloscopie sous anesthésie générale pour un diagnostic topographique et une résection perendoscopique.

Tableau 69.1. Causes des hémorragies digestives basses

Nouveau-né
– Colite hémorragique, « colite ecchymotique » : rectosigmoïdoscopie – Infections (*Campylobacter*, *Escherichia coli* entéro-adhérent) : rectosigmoïdoscopie – Allergie protéines du lait de vache : rectosigmoïdoscopie – Déficit en vitamine K : interrogatoire, hémostase – Entérocolite ulcéronécrosante : abdomen sans préparation
Nourrisson
– Fissure anale : examen proctologique – Invagination intestinale aiguë : échographie abdominale – Diverticule de Meckel : scintigraphie, laparotomie exploratrice – Ulcération thermométrique : rectoscopie – Hyperplasie nodulaire lymphoïde : coloscopie – Polypes recto-coliques : coloscopie
Petit et grand enfant
– Fissure anale : examen proctologique – Invagination intestinale aiguë : échographie abdominale – Diverticule de Meckel : scintigraphie au technétium, cœlioscopie – Polypes : coloscopie – Angiomes : coloscopie – Hyperplasie nodulaire lymphoïde : coloscopie – Syndrome hémolytique et urémique : numération formule sanguine, urée sanguine – Rectocolite hémorragique : coloscopie, ilécoloscopie – Maladie de Crohn : coloscopie, iléocolscopie – Varices rectales (hypertension portale) : anuscopie

En cas de douleur abdominale, peuvent être évoqués un diverticule de Meckel avec ulcération ou une invagination intestinale aiguë selon le contexte et l'âge. On discute alors la réalisation d'une échographie, d'une coloscopie et d'une scintigraphie.

En cas de douleurs anales et/ou de constipation, il s'agit le plus souvent d'une fissure ou d'un prolapsus.

En cas de diarrhée, on peut penser à :

- une entérocolite chez le nouveau-né ;
- une invagination avec vidange du segment d'aval ;
- une meckelite ;
- une diarrhée fébrile entéro-invasive ou hyperplasie lymphoïde ;
- chez le plus grand, une recto-colite hémorragique ou une maladie de Crohn (histoire, cassure des courbes de croissance, syndrome inflammatoire).

En plus de l'interrogatoire, un examen clinique complet peut permettre d'orienter le diagnostic étiologique :

- Lentigines péri-orificielles en faveur d'une polypose digestive
- Lésions anopérinéales en faveur d'une maladie de Crohn

Examens complémentaires

En pratique, les techniques radiologiques simples et la scintigraphie permettent rarement d'affirmer le diagnostic.

En fonction de l'intensité du saignement (anémie chronique par saignements microscopiques, méléna ou rectorragies), on choisira les examens endocopiques : rectoscopie, iléocoloscopie, œso-gastro-duodénoscopie, entéroscopie ou vidéocapsule endoscopique.

L'artériographie mésentérique et l'angioscanner sont d'indication exceptionnelle.

Traitement

Il est fonction de la cause mais en première intention, il peut se limiter à surveiller sur quelques heures ou quelques jours la tolérance hémodynamique et l'absence de récidive. Au contraire, la persistance d'un saignement justifie des explorations complémentaires spécialisées.

Toute hémorragie digestive basse massive avec mauvaise tolérance hémodynamique doit être prise en charge dans une unité de soins intensifs. Une endoscopie digestive haute pourra permettre de diagnostiquer et de traiter un ulcère ou des varices. En l'absence de lésions, il faudra discuter une chirurgie exploratrice à la recherche d'un diverticule de Meckel.

Pour en savoir plus

Ben Hariz M, Michaud L. Hématémèse. Mai 2017. En ligne : http://pap-pediatrie.fr/hepato-gastro/hematemese.

Ben Hariz M, Mouterde O. Hémorragies digestives d'origine basse. Mai 2017. En ligne : http://pap-pediatrie.fr/hepato-gastro/hemorragie-digestive-dorigine-basse.

70 Hépatites virales

O. Ackermann, A. Thébaut, E. Jacquemin, E. Gonzalès

Les hépatites virales sont dues à des virus hépatotropes dont les cinq principaux sont les virus des hépatites A, B, C, D et E (VHA-E). D'autres virus, tels les virus du groupe herpès – *herpes simplex virus* (HSV) type 1 et 2, *varicella zoster virus* (VZV), cytomégalovirus (CMV), *human herpesvirus* (HHV) type 6, 7 et 8 en cas d'immunodépression –, certains adénovirus, certains entérovirus (en particulier Coxsackies et Echovirus), certains paramyxovirus (dont le morbillivirus de la rougeole), certains virus des fièvres hémorragiques (dont les arbovirus de la dengue et de la fièvre jaune), le virus de la rubéole, le VIH et le parvovirus B19 peuvent être responsables d'une atteinte hépatique. Les virus des hépatites F et G, le virus TT (TTV) et le SEN virus (SENV), identifiés plus récemment, ne sont pas considérés comme pathogènes chez l'homme.

Seuls les virus des hépatites A, B, C, D et E seront considérés en détail dans ce chapitre.

Épidémiologie et marqueurs sériques

Les virus des hépatites A, B, C, D et E peuvent tous entraîner une hépatite aiguë. Seuls les virus des hépatites B, C et D peuvent entraîner des hépatites chroniques chez les patients immunocompétents. Une hépatite chronique E est possible chez les patients immunodéprimés. Les principales caractéristiques de ces virus sont données dans le tableau 70.1. Les significations des différents marqueurs sériques sont données dans le tableau 70.2.

Virus de l'hépatite A (VHA)

Le VHA est un virus à ARN simple brin non enveloppé. Il ne présente qu'un seul sérotype. Ses hôtes sont l'homme et les primates, et sa transmission est oro-fécale. Lors de l'infection, le virus se réplique dans l'intestin grêle et atteint le foie par la veine porte. Il se réplique dans l'hépatocyte, puis les virions matures sont excrétés dans la bile et les selles. L'excrétion fécale est importante jusqu'au début des symptômes puis diminue rapidement. Cependant, le VHA peut rester détectable par *polymerase chain reaction* (PCR) dans les selles pendant plusieurs semaines. Le VHA n'ayant pas d'effet cytopathique direct, c'est la réaction d'immunité cellulaire qui est responsable des lésions hépatocytaires.

Avec plus de 10 millions de cas recensés chaque année, l'hépatite virale A est une des infections virales les plus fréquentes. Répandu dans le monde

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 70.1. Principales caractéristiques des virus A, B, C, D et E

	Virus				
	A	B	C	D	E
Famille	Picornavirus	Hépadnavirus	Flavivirus	Défectif, non classé	Calicivirus
Génome	ARN	ADN	ARN	ARN	ARN
Virémie	Brève	Prolongée ou chronique	Prolongée ou chronique	Prolongée ou chronique	Brève
Transmission	Oro-fécale Sexuelle Parentérale	Périnatale Sexuelle Parentérale	Parentérale Périnatale Sexuelle	Parentérale Sexuelle Périnatale	Oro-fécale Parentérale
Virus dans les selles	Oui	Non	Non	Non	Oui
Incubation (jours)	15–45	45–180	15–160	20–45	15–60
Forme fulminante[(a)]	0,1 %	1 %	Exceptionnelle	5 %	0,1 %[(b)]
Hépatite chronique	Jamais	Possible	Possible	Possible[(c)]	Exceptionnelle[(d)]

[(a)] En % des formes ictériques.
[(b)] Sauf au 3e trimestre de grossesse pour les génotypes 1 et 2 (risque élevé jusqu'à 20 %).
[(c)] Co-infection ou surinfection d'une hépatite chronique B.
[(d)] Ne concerne que le génotype 3 et les patients avec immunodépression induite (transplantation d'organe ou de moelle) ou infectés par le VIH.

entier, sous forme sporadique ou épidémique, le VHA est responsable d'environ 1,4 million de cas cliniques d'hépatite chaque année. En raison du mode de transmission oro-fécale, le niveau d'endémicité du VHA est corrélé aux conditions sanitaires et d'hygiène. Ainsi, la prévalence des anticorps anti-VHA dans la population générale varie-t-elle de 10 % à près de 100 % selon les pays. L'âge moyen de l'infection par le VHA dépend également du niveau d'hygiène du pays considéré. La maladie ne se limite pas aux pays à faible niveau socio-économique. En effet, le VHA était considéré jusqu'à récemment comme la première cause d'hépatite aiguë dans les pays industrialisés.

En France, avec l'amélioration des conditions d'hygiène, l'incidence de l'hépatite A a diminué à la fin du siècle dernier. Cette diminution est attestée par les enquêtes de séroprévalence chez les recrues du Service national (50 % en 1978 contre 10 % en 1997). Depuis novembre 2005, l'hépatite aiguë A est une maladie à déclaration obligatoire. Avec un taux d'incidence annuel des cas déclarés stable et compris entre 1,5 et 3/100 000 habitants, la France métropolitaine est une zone de faible endémie. Cette situation

Tableau 70.2. Principales interprétations des différents marqueurs sériques des hépatites virales

Virus	Marqueurs sériques	Signification
A	IgG anti-VHA+	Contage ancien
	IgM anti-VHA+	Hépatite aiguë A
B	Ag HBs + , Ac anti-HBc + , Ac anti-HBs−	Hépatite aiguë B, ou porteur chronique du virus B
	Ag HBs − , Ac anti-HBc + , Ac anti-HBs−	Hépatite aiguë B en voie de guérison avant l'apparition d'anti-HBs
	Ag HBs − , Ac anti-HBc + , Ac anti-HBs+	Hépatite aiguë B guérie
	Ag HBs − , Ac anti-HBc − , Ac anti-HBs+	Immunisation post-vaccinale ou contact ancien avec le virus B (très rare)
	Ag HBe − , Ac anti-HBe + , ADN VHB−	Absence de réplication virale B
	Ag HBe + , Ac anti-HBe − , ADN VHB+	Réplication virale B active
	Ag HBe − , Ac anti-HBe + , ADN VHB+	Probable infection par un virus B mutant
C	Ac anti-VHC + , ARN VHC−	Hépatite C ancienne guérie, anticorps maternels transmis ou faux positif
	Ac anti-VHC + , ARN VHC+	Infection virale C
	Ac anti-VHC − , ARN VHC+	Infection virale C aiguë (avant l'apparition d'anticorps) ou infection virale C chez un immunodéprimé
D	Ac anti-VHD + , ARN VHD+	Co-infection B-D, ou surinfection D chez un porteur chronique du virus B
E	IgM anti-VHE, ARN VHE+	Hépatite aiguë E

épidémiologique s'accompagne d'une diminution de l'immunité collective et d'une augmentation de la susceptibilité des adultes à ce virus. De fait, la maladie est aujourd'hui plus souvent observée chez l'adulte, où elle se présente sous une forme clinique plus grave. En effet, un ictère n'est constaté que chez 10 % des enfants de moins de 5 ans, alors qu'il est présent dans 80 % des cas d'hépatite A chez l'adulte. L'hépatite A n'est jamais responsable de formes chroniques, mais elle peut occasionner des hépatites fulminantes (0,1 % des formes ictériques), plus fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant.

Des cas sporadiques sont observés surtout chez des personnes de retour de voyage de pays de moyenne ou haute endémicité. Ces cas peuvent être à l'origine d'épidémies du fait d'une transmission interhumaine, au sein de familles ou de collectivités (non-respect des règles d'hygiène autour d'un cas, conditions sanitaires précaires, etc.). Des épidémies d'origine alimentaire sont aussi observées. La recrudescence de l'infection est saisonnière :

septembre–octobre (à cause des retours de voyages touristiques), janvier–février (en partie à cause de la consommation de coquillages au cours des fêtes de fin d'année). Dans les 2 à 6 semaines précédant le début de la maladie, les deux principaux facteurs de risque identifiés sont la présence de cas d'hépatite A dans l'entourage et un séjour hors métropole. Le risque de transmission sexuelle est faible et concerne essentiellement les homosexuels masculins. Le risque de transmission post-transfusionnelle est négligeable. Aucune pathologie fœtale n'a été rapportée suite à une hépatite A survenant pendant la grossesse, mais il existe un risque d'accouchement prématuré si l'hépatite A survient dans le dernier trimestre de grossesse. Si l'hépatite A survient dans les 6 dernières semaines du terme, le nouveau-né peut présenter une infection asymptomatique, le plus souvent avec excrétion fécale prolongée du virus, et peut donc être à la source d'une épidémie prolongée. Le diagnostic d'hépatite aiguë A repose sur la présence dans le sang d'IgM anti-VHA.

Virus de l'hépatite B (VHB)

Le VHB est un virus enveloppé constitué par un ADN partiellement double brin, dont il existe huit génotypes (A-H). Le génome du VHB comprend quatre gènes principaux : *X*, *P*, *S* et *C*. Le gène *X* code la protéine *X*, dont la fonction exacte n'est pas connue, et pourrait être impliqué dans la réplication du VHB, l'activation de la transcription et la réparation de l'ADN. Le gène *P* code la polymérase du VHB, qui joue un rôle clé dans la réplication virale. La polymérase est la cible de certains traitements antiviraux, en particulier les analogues nucléosidiques et nucléotidiques. Certaines mutations du gène *P* sont responsables de résistances à ces traitements, limitant leur efficacité. Le gène *S* code la protéine de surface dont les déterminants antigéniques constituent l'antigène (Ag) HBs. Des mutations du gène *S* modifiant l'Ag HBs pourraient expliquer certains cas d'échec de vaccination. La délétion pré-S2 constitue un facteur de risque de carcinome hépatocellulaire (CHC) en cas d'infection chronique. Le gène *C* code la protéine de capside, dont les déterminants antigéniques sont les Ag HBc et HBe. Une mutation pré-*C* peut aboutir à une absence d'expression de l'Ag HBe, malgré une réplication virale active, et pourrait expliquer une contamination par une personne positive pour l'Ag HBs et négative pour l'Ag HBe. D'une manière générale, la sélection de mutants est favorisée par certains traitements antiviraux. Une particularité du génome du VHB est sa capacité à s'intégrer dans le génome hépatocytaire. Cette intégration explique en partie le risque élevé de CHC dans l'histoire naturelle de l'infection chronique par le VHB, même en l'absence de cirrhose et de réplication virale. Le virus de l'hépatite B n'est pas directement cytopathique, et la réponse immunitaire de type cellulaire est l'élément déterminant pour la guérison ou pour le passage à la chronicité.

En 2009, l'Organisation mondiale de la santé (OMS) estimait à 350 millions le nombre de porteurs chroniques du VHB parmi les 2 milliards de personnes ayant été en contact avec le VHB dans le monde. L'infection chronique B serait responsable d'environ 600 000 décès par an dans le monde (10 % d'hépatite B aiguë, 90 % de complications de la cirrhose ou de CHC). En Afrique noire, en Extrême-Orient et en Asie du Sud-Est, 5 à 20 % de la population est porteuse de l'Ag HBs *versus* 1 à 5 % dans le bassin méditerranéen, en Europe de l'Est, au Proche-Orient, en Inde et en Amérique latine, et 0,5 à 1 % en Europe occidentale et en Amérique du Nord. En France, on estime que près de 280 000 personnes sont porteuses d'une hépatite B chronique et que, chaque année, près de 1500 décès sont liés à l'hépatite B.

Les trois modes les plus importants de transmission du VHB sont la transmission périnatale, ou transmission verticale, et les transmissions parentérale et sexuelle (transmission horizontale). Les risques inhérents aux différents types de transmission et à l'âge du patient au moment de la contamination sont résumés dans le tableau 70.3. Le risque de contamination du VHB par voie transfusionnelle n'existe pratiquement plus en France. Chez l'enfant, le mode de transmission le plus fréquent reste la contamination au moment de la naissance, ou de l'enfant par sa mère ou les autres membres de la famille pendant les premières années de vie. Il peut s'agir d'enfants nés de mère porteuse chronique du VHB vivant en France non dépistée et dont l'enfant n'a pas été correctement protégé (absence ou échec de sérovaccination) ou d'enfants adoptés venant de pays d'endémie. En cas d'hépatite B aiguë pendant la grossesse, le risque de contamination de l'enfant est faible si l'infection survient au cours du 1er trimestre, et élevé au cours du dernier trimestre, car la réplication virale sera importante au moment de l'accouchement. Lorsque la mère est porteuse chronique du VHB, le risque de transmission périnatale dépend avant tout du statut

Tableau 70.3. Risques liés à l'exposition au VHB

Mode de transmission	Âge à l'infection	Risque d'hépatite aiguë ictérique	Risque d'infection chronique	Risque de CHC (au cours de la vie)
Périnatale (mère Ag HBe +)	Naissance	< 1 %	90 %	15–40 %
Périnatale (mère Ag HBe –)	Naissance	5 %	< 15 %	15–40 %
Horizontale	Naissance–2 ans	> 10 %	50 %	15–25 %
Horizontale	2–5 ans	9 %	30 %	15–25 %
Horizontale	5–10 ans	10 %	16 %	15–25 %
Horizontale	> 10 ans	10–33 %	7–14 %	Inconnu

sérologique de la mère. S'il existe une réplication virale élevée traduite par la positivité de l'Ag HBe, le risque est supérieur à 90 %, et globalement 90 % des enfants deviennent porteurs chroniques du VHB. Si la réplication virale est faible, mère Ag HBe négatif (en dehors d'une mutation pré-*C*), le risque de transmission est beaucoup plus faible et seuls 15 % des enfants deviennent porteurs chroniques. La transmission *in utero* est exceptionnelle. L'ADN du VHB est présent dans le lait maternel, mais l'allaitement maternel n'augmente pas le risque de contamination si l'enfant bénéficie d'une sérovaccination à la naissance. Dans ce cas, l'allaitement maternel n'est pas contre-indiqué. Les risques de transmission sexuelle ou par toxicomanie intraveineuse ne doivent pas être négligés chez l'adolescent. Chez les grands enfants, comme chez l'adulte, l'évolution se fait vers la guérison dans 90 % des cas.

Dans 10 % des cas, l'évolution se fait vers la chronicité. Au moment de l'hépatite aiguë, on trouve dans le sérum l'Ag HBs, l'anticorps (Ac) anti-HBc, l'Ag HBe et l'ADN sérique du virus B. Une phase « silencieuse », pendant laquelle l'Ag HBs n'est plus détectable et l'Ac anti-HBs pas encore détectable, peut s'observer. À ce stade, seule la présence de l'IgM anti-HBc témoigne de l'infection. Les recherches simultanées de l'Ag HBs et de l'Ac anti-HBc sont donc indispensables. Les deux risques majeurs de l'infection virale B sont l'hépatite fulminante (environ 1 % des hépatites ictériques) et l'hépatite chronique.

Virus de l'hépatite C (VHC)

Le VHC est le principal agent responsable des hépatites post-transfusionnelles non liées au VHB. Il est en cause dans un nombre élevé d'hépatites chroniques, de cirrhoses et d'hépatocarcinomes chez l'adulte. C'est un virus enveloppé à ARN simple brin, dont il existe six génotypes principaux. Le génome viral code neuf protéines, dont sa propre ARN polymérase. Cette polymérase présente un taux d'erreurs important, à l'origine d'une grande variabilité du génome du VHC. Le génome code les protéines de structure, notamment d'enveloppe et de capside. La réponse immune dirigée contre un type de virus n'assure pas nécessairement de protection contre les autres types, expliquant que plusieurs hépatites puissent se succéder chez un même patient. Le mécanisme des lésions hépatiques n'est pas connu de façon précise. On ne sait pas qu'elle est la part respective de l'effet cytopathique direct et de la réaction immunologique. La fréquence des manifestations systémiques et l'existence de formes aiguës graves à l'arrêt d'une immunosuppression sont en faveur d'un rôle important de la réaction immunitaire. À l'inverse, la gravité de l'hépatite chronique C chez l'immunodéprimé est en faveur d'un effet cytopathique direct.

Une des caractéristiques principales de l'infection virale C est l'extrême fréquence du passage à la chronicité : 80 % des patients rencontrant le virus

vont faire une infection chronique. Avec 160 millions de personnes infectées de façon chronique, dans le monde, le VHC est un problème majeur de santé publique. En effet, chez ces personnes, le risque d'évolution vers la cirrhose hépatique est de 20 %, celle-ci étant associée à un risque de carcinome hépatocellulaire. La prévalence des Ac anti-VHC chez l'enfant est faible dans les pays développés (< 0,5 %). En France, le nombre de porteurs chroniques du VHC est estimé à 230 000. La transmission du virus C est essentiellement parentérale. Avant 1990, elle était principalement post-transfusionnelle. Grâce à l'amélioration de la sécurité virale des produits sanguins labiles, le risque transfusionnel résiduel est estimé en France, pour la période 2008–2010 à 1/7 000 000 dons (soit 1 don infecté tous les 3 ans environ). Depuis 1990, le principal mode de transmission est, chez l'adulte, l'usage de drogues intraveineuses. Chez l'enfant, c'est la transmission périnatale de la mère à l'enfant qui est au premier plan. En cas d'hépatite chronique C débutant chez l'enfant, le risque de décès lié à une atteinte hépatique est multiplié par 26. Les autres modes de contamination contre lesquels il faut lutter sont les infections nosocomiales, les tatouages, le piercing, les soins dentaires, l'acupuncture. Les transmissions par voie génitale ou intrafamiliale jouent un rôle secondaire.

Le risque de transmission périnatale dépend principalement de la charge virale maternelle. Si la mère ne présente que des Ac anti-VHC, le risque serait estimé à 1,7 %. Si l'ARN du VHC est détectable, le risque serait de 4,3 %, pour augmenter à 7,1 % si l'ARN viral est détecté au moins 2 fois pendant la grossesse, ou s'il est détecté en fin de grossesse. En cas de co-infection VHC-VIH maternelle, le risque est augmenté d'un facteur 2 à 3. Une virémie VHC maternelle > 600 000 UI/mL augmente le risque de transmission virale. Le *monitoring* fœtal par le scalp, la rupture prolongée des membranes et la souffrance fœtale périnatale pourraient augmenter le risque de transmission. L'accouchement par césarienne ne modifie pas le risque de transmission du VHC comparé à l'accouchement par voie basse. Enfin, le rôle de l'amniocentèse sur le risque de transmission n'est pas connu. Le moment de contamination est probablement périnatal. L'allaitement maternel ne constitue pas un facteur de risque significatif de transmission du VHC, même lorsque la PCR du VHC est positive dans le lait maternel. La concentration d'ARN viral y est très inférieure à celle du sérum. L'allaitement maternel n'est donc pas contre-indiqué. Il est prudent de le déconseiller en cas de saignement mamelonnaire, de mastite ou de poussée hépatitique maternelle. Les cas d'hépatite fulminante due au VHC sont exceptionnels. Le risque principal après contamination est l'évolution vers l'hépatite chronique. Une sérologie VHC positive, c'est-à-dire la détection d'Ac anti-VHC par un test immunoenzymatique confirmée sur un deuxième prélèvement par un autre test, témoigne d'un contact avec le VHC, mais ne permet pas de faire la différence entre une infection persistante ou une guérison. La détection de

l'ARN viral dans le sérum par PCR indique le caractère persistant de l'infection. En cas d'infection récente, en particulier en cas d'hépatite aiguë, les Ac anti-VHC peuvent ne pas être détectés et dans ce cas, seule la PCR permet de faire le diagnostic d'infection par le VHC.

Virus de l'hépatite D (VHD)

Le VHD est un virus défectif qui a besoin du VHB pour se répliquer et être pathogène. Ce virus à ARN ne produit qu'une seule protéine, appelée Ag delta, qui est associée au génome viral. L'enveloppe nécessaire pour l'entrée du virus dans l'hépatocyte, est constituée par l'Ag HBs. Une fois dans l'hépatocyte, le virus se réplique de façon indépendante. La répartition géographique du virus est limitée au bassin méditerranéen, mais elle s'étend en Afrique et en Europe. La transmission suit celle du virus B, essentiellement parentérale ; la transmission sexuelle est plus faible et la transmission périnatale est rare. Le diagnostic d'infection par le VHD repose sur la mise en évidence d'Ac anti-delta (la présence d'IgM anti-VHD ou anti-delta témoigne d'une infection récente ou évolutive) ou de l'ARN sérique du VHD qui témoigne d'une réplication virale. L'infection peut être concomitante de l'infection B (co-infection) ou correspondre à une surinfection chez un porteur chronique du virus B. La co-infection serait responsable d'hépatites aiguës parfois sévères, voire fulminantes, évoluant rarement vers la chronicité. La surinfection favorise le passage à la chronicité et majore le risque d'évolution vers la cirrhose.

Virus de l'hépatite E (VHE)

Identifié plus récemment, le VHE est l'agent principal des hépatites non A-non B transmises par voie oro-fécale. C'est un virus à ARN simple brin non enveloppé, dont il existe quatre génotypes (VHE 1-4), représentant un seul sérotype. Le génome du virus contient trois cadres ouverts de lecture (*open reading frame* ou ORF). ORF1 code une protéine non structurale, contenant différents domaines fonctionnels. ORF2 code une protéine de capside responsable de l'assemblage des virions, de l'interaction avec la cellule cible et de l'immunogénicité. ORF3 code une petite protéine impliquée dans la morphogenèse et la libération des virions. Les VHE 1 et 2 n'infectent que l'homme et sont transmis par voie oro-fécale. Dans les pays en voie de développement, les eaux souillées constituent la principale voie de contamination. Le VHE 1 circule principalement en Asie, et le VHE 2 surtout en Afrique et au Mexique. Ils sont responsables d'épidémies et sont également endémiques dans certaines régions. Au cours des épidémies, la mortalité varie entre 0,2 % et 4 %. Pour des raisons non connues, la mortalité est supérieure chez les enfants de moins de 2 ans et elle est la plus élevée chez les femmes enceintes, pouvant atteindre 10 à 25 %. L'incidence des séroconversions (détection d'IgG

anti-VHE) ne serait que de 1,8 %, suggérant que plus de 98 % des infections sont asymptomatiques. Des réinfections sont également possibles.

Les VHE 3 et VHE 4 infectent les hommes, mais aussi d'autres mammifères, et sont responsables d'une zoonose. Une contamination alimentaire est donc possible, en particulier en cas de consommation de viande peu cuite. Ils sont responsables de cas sporadiques d'hépatite autochtone. VHE 3 est retrouvé dans le monde entier, tandis que VHE 4 est retrouvé essentiellement en Asie du Sud-Est. En Europe, le VHE 4 a été retrouvé chez des porcs et des épidémies d'origine alimentaire (charcuterie) sont observées, en particulier dans le Sud-Ouest français. La mortalité particulièrement élevée de l'infection chez les femmes enceintes n'a pas été retrouvée pour les VHE de génotype 3 et 4. Le risque de transmission post-transfusionnelle est non négligeable, d'autant que le virus n'est pas recherché dans les produits sanguins. Ce risque mériterait d'être mieux évalué, en particulier chez les patients atteints d'hépatopathie chronique et/ou immunodéprimés. Un risque de transmission verticale entre la mère et son fœtus a également été identifié.

Le diagnostic d'hépatite aiguë E se fait par la mise en évidence dans le sang d'IgM anti-VHE ou par la détection du VHE par PCR, en particulier chez l'immunodéprimé.

Les données récentes montrent que les régions d'endémie sont principalement la Chine, l'Inde, l'Afrique et l'Amérique du Sud. Les épidémies surviennent pendant les saisons humides. L'hépatite E serait responsable de plus de la moitié des cas d'ictères chez l'adulte jeune, la tranche des 15 à 40 ans étant la plus touchée. Le nombre global d'infections à VHE est estimé à 3,4 millions de cas symptomatiques chaque année, avec 70 000 décès et 3000 morts fœtales. En Europe et aux États-Unis, les cas documentés sont autochtones ou concernent des sujets ayant voyagé en pays d'endémie. On considère actuellement que le VHE est la première cause d'hépatite virale aiguë dans le monde, y compris dans les pays développés.

Hépatites aiguës

Signes révélateurs

Chez l'enfant, la majorité des cas d'hépatite aiguë virale est pauci-symptomatique, voire asymptomatique. L'hépatite est parfois découverte lors de l'examen de la famille d'un patient porteur d'une hépatite. Quand ils sont présents, les symptômes de la phase d'invasion d'une hépatite aiguë sont ceux d'un syndrome pseudo-grippal parfois fébrile. À la phase d'état, on peut observer un ictère associé ou non à des manifestations digestives (anorexie, nausées, douleurs abdominales, vomissements, diarrhées) ou systémiques (fièvre, asthénie, arthralgies, arthrites, acrodermatite de Gianotti-Crosti). L'examen clinique peut mettre en évidence, outre l'ictère, une

hépatomégalie de consistance normale, sensible à la palpation (hépatalgie). Il existe parfois une discrète splénomégalie. Une décoloration des selles et une coloration foncée des urines témoignant de la cholestase sont possibles.

Lors de ce premier examen, on recherche d'emblée des signes de gravité potentielle que sont :

- des signes d'insuffisance hépatocellulaire aiguë : troubles du comportement évoquant un début d'encéphalopathie hépatique (astérixis, somnolence, irritabilité, inversion du rythme nycthéméral), une hypoglycémie ou un syndrome hémorragique (coagulopathie) ;
- des signes suggérant l'existence d'une maladie hépatique chronique sous-jacente : angiomes stellaires, érythrose palmaire, hippocratisme digital ou des signes d'hypertension portale.

Deux examens biologiques sont utiles à ce stade :

- les dosages des activités des transaminases sériques – aspartate aminotransférase ou ASAT (sérum glutamo-oxalacétique transaminase ou SGOT) et alanine aminotransférase ou ALAT (sérum glutamate pyruvate transaminase ou SGPT) – qui sont constamment élevées et confirment le diagnostic ;
- la mesure du temps de prothrombine (Quick), qui a une valeur pronostique.

L'allongement du temps de prothrombine doit faire pratiquer un dosage séparé des facteurs de la coagulation et une injection parentérale de 10 mg de vitamine K. L'association d'un temps de Quick < 50 % et d'un taux de facteur V < 50 %, après injection de vitamine K, caractérise une hépatite grave et nécessite une hospitalisation urgente en service spécialisé. Un contact avec un centre où une transplantation hépatique sera possible est souhaitable pour décider des modalités de surveillance et de transfert éventuel de l'enfant.

Si ces signes biologiques s'associent à des signes cliniques ou EEG d'encéphalopathie hépatique, on parle d'hépatite fulminante, et le transfert du patient stabilisé vers un centre de transplantation hépatique, s'il n'a pas déjà été effectué, est une urgence. Dans ce cas, outre les éventuelles dysfonctions d'organe, les signes de mauvais pronostic sont la diminution du volume du foie, un taux de facteur V < 30 %, un tracé EEG d'encéphalopathie de grade ≥ III et l'absence d'augmentation de l'alpha-fœtoprotéine sérique (reflétant l'absence de régénération hépatocellulaire). Les résultats de la transplantation hépatique dans les insuffisances hépatocellulaires aiguës graves de l'enfant font état d'une survie dans 60 % des cas. Les résultats pourraient être améliorés si la décision de greffe était prise avant l'apparition d'une atteinte neurologique fatale.

En cas d'augmentation des transaminases > 15-20 N, d'ictère croissant, d'existence d'une hépatopathie sous-jacente ou d'une altération importante de l'état général, une hospitalisation pour surveillance est recommandée.

En cas d'ictère, l'échographie abdominale est l'examen radiologique de première intention à réaliser chez l'enfant. Elle peut montrer un épaississement de la paroi vésiculaire, des adénopathies hilaires hépatiques ou un

épanchement péritonéal. Elle permet d'exclure une dilatation des voies biliaires qui ferait suspecter une cause obstructive à l'ictère. Sa réalisation ne doit pas retarder la prise en charge, et en particulier le transfert et la stabilisation d'un malade qui présenterait des signes d'insuffisance hépatocellulaire.

En l'absence d'insuffisance hépatocellulaire, le paracétamol peut être administré aux doses habituelles.

Diagnostic étiologique

Hépatite aiguë chez le grand enfant

Démarche diagnostique

L'interrogatoire peut orienter le diagnostic étiologique. On doit rechercher des antécédents de transfusion, la notion d'un séjour en pays d'endémie, la présence de cas similaires dans la famille, l'origine ethnique, l'existence d'une toxicomanie. L'examen du carnet de santé recherchera la notion de vaccinations contre le VHA et le VHB. Chez le grand enfant, en dehors des cas où l'interrogatoire oriente de façon précise vers un diagnostic, il est logique, étant donné la forte prédominance de l'hépatite A à cet âge, de rechercher en première intention les IgM spécifiques du virus de l'hépatite A (IgM anti-VHA), le sérum étant par ailleurs conservé pour d'autres études sérologiques éventuelles. En cas de réponse positive, le diagnostic d'hépatite virale aiguë A est établi. Si cette recherche est négative, il est raisonnable de rechercher la présence de l'antigène HBs et de l'anticorps anti-HBc (IgM). En cas de positivité, le diagnostic d'hépatite B est certain, et on peut rechercher une infection associée par le VHD (IgM anti-VHD, ARN sérique du VHD). Parallèlement, on peut rechercher les IgM spécifiques du virus de l'hépatite E (IgM anti-VHE). En cas de réponse positive, le diagnostic d'hépatite virale aiguë E est établi. En l'absence de marqueurs des VHA, VHE et du VHB, la recherche d'une infection par le VHC peut être faite. Le diagnostic précoce d'une hépatite aiguë par le virus C nécessite le plus souvent une recherche directe de l'ARN sérique par PCR. Parallèlement, la recherche d'une infection par les autres virus responsables d'hépatite (virus du groupe Herpès, adénovirus, entérovirus…) est entreprise (sérologie ou détection du génome par biologie moléculaire).

Si tout le bilan viral est négatif, il ne faut pas interrompre l'enquête, mais rechercher la prise d'un toxique, une maladie de Wilson (examen ophtalmologique à la lampe à fente, céruloplasmine, cuprurie), une hépatite auto-immune (anticorps anti-muscle lisse, anti-réticulum endoplasmique, anti-cytosol), un syndrome de Reye (en l'absence d'ictère), ou un obstacle sur la voie biliaire (échographie). Si l'enquête étiologique demeure négative, il faut rester vigilant, car de nombreuses hépatites fulminantes sont d'étiologie indéterminée et des aplasies médullaires post-hépatitiques sont volontiers

associées aux hépatites aiguës d'étiologie indéterminée. Une élévation persistante inexpliquée des transaminases peut faire rechercher une maladie musculaire (dosage de créatinine phosphokinase sérique), une maladie cœliaque ou une obésité (normalisation des transaminases avec la perte de poids).

Pronostic et surveillance

Hépatite A

L'évolution de la majorité des hépatites à virus A est favorable et la surveillance est simple, aucun traitement ni régime n'est nécessaire, et le repos au lit n'est utile que si l'enfant en ressent le besoin. L'éviction scolaire n'est pas nécessaire puisque l'excrétion du virus, essentiellement fécale, existe surtout pendant la phase pré-ictérique ; la reprise de la scolarité s'effectue dès que l'état général le permet. Une évolution avec rechutes est possible. Plus rarement, l'évolution est prolongée sur un mode cholestatique et une supplémentation parentérale en vitamine K1 est alors indiquée. Bien que les transaminases sériques puissent rester anormales pendant plusieurs mois, aucune de ces deux formes évolutives n'est de mauvais pronostic puisqu'il n'existe pas de risque d'hépatite chronique. De ce fait, la surveillance de la normalisation des transaminases n'est pas recommandée à titre systématique. Le risque d'hépatite fulminante est d'environ 0,1 % des formes ictériques, qu'il s'agisse d'une hépatite fulminante d'emblée ou après quelques semaines d'évolution. Cette évolution doit être suspectée sur les signes déjà mentionnés plus haut, sans attendre l'apparition des signes neurologiques. Le VHA est responsable d'environ 25 % des hépatites graves de l'enfant. Les formes fulminantes sont spontanément mortelles dans environ 50 % des cas. Cette possibilité d'évolution fulminante justifie les mesures de prévention détaillée plus loin. La prise en charge d'une hépatite virale A comprend le rattrapage éventuel de la vaccination contre le VHB. L'hépatite virale aiguë A est une maladie à déclaration obligatoire.

Hépatite B

La surveillance d'une hépatite aiguë B est peu différente, mais on doit tenir compte :

- du passage possible à la chronicité (10 %) ;
- du risque d'hépatite fulminante plus élevé (1 % des formes ictériques) ;
- de la possibilité d'une infection par le VHD (co-infection ou surinfection).

Une évolution en deux temps suggère une co-infection par le VHD. Le passage à la chronicité peut se faire même lorsque l'évolution est cliniquement favorable.

Six mois après l'hépatite aiguë, il faut contrôler les marqueurs sériques du virus B. L'absence de l'Ag HBs, la présence des Ac anti-HBs et anti-HBc et la normalisation des transaminases permettent d'affirmer la guérison. À l'inverse, la persistance des Ag HBs et HBe, l'absence d'Ac anti-HBs et un ADN du VHB restant détectable indiquent une évolution chronique.

Les risques d'hépatite fulminante et d'hépatite chronique justifient les mesures de prévention détaillées plus loin.

En cas de contamination sexuelle, la recherche d'autres maladies sexuellement transmissibles pourrait être recommandée. Enfin, la prise en charge d'une hépatite aiguë virale B est l'occasion de proposer une vaccination contre le VHA dans les cas où elle est recommandée. L'hépatite virale aiguë B est une maladie à déclaration obligatoire.

Hépatite C

Il est rare que chez l'enfant le diagnostic d'hépatite C soit fait à l'occasion d'une hépatite aiguë. Dix pour cent des cas d'hépatite C aiguë s'accompagnent d'un ictère. Les cas d'hépatite fulminante due au VHC sont exceptionnels. L'évolution vers la guérison est lente, la négativation de la PCR et la normalisation des transaminases ne se produisant qu'en 6 à 14 mois. Les anticorps anti-VHC peuvent persister plus de 10 ans après la guérison. Comme chez l'adulte, l'infection aiguë passe à la chronicité dans 50 à 80 % des cas avec un risque théorique d'évolution possible vers la cirrhose et le CHC. La guérison ne pourra être affirmée que sur la négativation persistante de l'ARN du VHC dans le sérum. Comme pour l'hépatite B, il faudra faire une enquête familiale afin de dépister les porteurs dans l'entourage, en sachant que le risque de transmission intrafamiliale est beaucoup plus faible qu'avec le VHB. Enfin, la prise en charge d'une hépatite aiguë virale C est l'occasion de proposer une vaccination contre le VHB et contre le VHA dans les cas où cette dernière est recommandée.

Hépatite E

Comme pour l'hépatite aiguë A, l'évolution de la majorité des cas d'hépatite aiguë E est favorable et une simple surveillance est suffisante. Des atteintes extra-hépatiques et notamment neurologiques ont été décrites.

Il faut rechercher la source de la contamination, qui en l'absence de voyage en pays d'endémie, peut être alimentaire ou post-transfusionnelle. Des mesures de prévention seront alors possibles. Il faut rappeler le risque plus important d'hépatite fulminante chez l'enfant et la femme enceinte en fin de grossesse, associé aux infections par les VHE de génotype 1 et 2. Chez les patients immunodéprimés, une surveillance des transaminases et de la charge virale est recommandée, afin de dépister une éventuelle évolution chronique en cas d'infection par le VHE de génotype 3.

Enfin, la prise en charge d'une hépatite aiguë virale E est l'occasion de proposer une vaccination contre le VHB et contre le VHA dans les cas où cette dernière est recommandée.

Hépatite aiguë chez le nouveau-né et le nourrisson

Les hépatites virales du nourrisson sont définies comme des hépatites survenant à la naissance ou dans les premiers mois de la vie et liées à une

infection virale prouvée. L'infection peut être le résultat : d'une infection transplacentaire (anténatale), d'une infection lors de l'accouchement (périnatale), ou après la naissance (postnatale). Dans le cas d'une infection transplacentaire, l'hépatite fait souvent partie d'une fœtopathie. L'infection périnatale est liée à un contact direct avec l'agent infectieux présent dans la filière génitale (CMV, HSV, VHB, VHC). L'infection postnatale est certainement la plus fréquente.

Démarche diagnostique

Une maladie se présentant dans les premiers jours de vie et évoluant sur un mode cholestatique doit faire évoquer une fœtopathie infectieuse, secondaire à une infection anténatale par le CMV, une toxoplasmose, une syphilis ou une rubéole congénitale. L'isolement de l'agent infectieux et/ou les sérologies spécifiques en IgM chez l'enfant au cours de la première semaine de vie et chez la mère (séroconversion pendant la grossesse) permettent de faire le diagnostic. L'évolution est en général favorable sur le plan hépatique hormis quelques cas de fibrose portale compliquant une fœtopathie à CMV. Le risque est d'attribuer trop facilement la cholestase à une infection (en particulier le CMV) et de méconnaître une autre cause de cholestase néonatale, comme l'atrésie des voies biliaires.

Une hépatite souvent sévère survenant dans la première semaine de vie, après un intervalle libre de quelques jours après la naissance, doit faire suspecter une infection à HSV. La gravité de l'atteinte hépatique et de l'atteinte neurologique souvent associée justifie de débuter un traitement antiviral par aciclovir chez tous les enfants ayant une hépatite au cours des premières semaines de vie, sans attendre les résultats de l'enquête étiologique.

Au cours des premiers mois de vie, une hépatite peut compliquer une infection à entérovirus (Coxsackie ou Echovirus), adénovirus, parvovirus B19, et HHV-6 ou HHV-7. Le VHA est rarement en cause à cet âge. Ce n'est qu'après l'âge de 45 jours que l'on peut discuter une hépatite B de transmission périnatale. La majorité des nourrissons infectés par le virus B est asymptomatique et le risque majeur est le passage à l'état de porteur chronique, mais l'hépatite fulminante est possible, en particulier si la mère est Ag HBe − . La preuve d'une infection par le VHC est apportée par une PCR positive. En effet, les anticorps maternels anti-VHC peuvent persister chez l'enfant au-delà de 1 an, pour disparaître entre 18 et 24 mois et leur présence isolée n'a pas de signification. La majorité des nourrissons infectés par le VHC sont asymptomatiques et le risque est le passage à l'état de porteur chronique.

Parfois, l'enquête microbiologique est négative malgré une présentation clinique évocatrice d'hépatite virale. Il peut s'agir d'une hépatite auto-immune (hépatite à cellules géantes associée à une anémie hémolytique auto-immune), ou d'une maladie métabolique héréditaire (galactosémie,

intolérance au fructose, tyrosinémie de type 1, déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale, déficit de l'oxydation des acides gras, ou déficit du cycle de l'urée). Le diagnostic rapide de ces maladies est essentiel, car elles nécessitent parfois d'urgence des traitements spécifiques. Le syndrome de Reye est à la frontière entre une maladie infectieuse virale (VZV) qui peut être un facteur déclenchant et une maladie métabolique héréditaire dont il peut être révélateur à cette période de la vie.

Hépatites chroniques

Les hépatites chroniques virales B ou C sont le plus souvent asymptomatiques. Elles peuvent être découvertes de manière fortuite devant une élévation des transaminases identifiée lors d'un bilan sanguin, ou de manière orientée au cours d'une enquête dans l'entourage d'un sujet porteur chronique du virus B ou C, chez les enfants antérieurement transfusés, chez les enfants nés dans des pays endémiques ou encore chez des enfants suivis pour une hépatite aiguë B ou C. Ces hépatites chroniques B ou C ont en commun la relative bénignité des lésions histologiques dans la majorité des cas. L'hépatite B présente un faible nombre de traitements approuvés comparés à ceux disponibles pour les adultes, alors que les traitements efficaces de l'hépatite C sont désormais disponibles chez l'enfant. De fait, il n'y a pas de consensus concernant les indications et les modalités du traitement de l'hépatite B chez l'enfant. Idéalement, le traitement doit être mis en place par un pédiatre spécialisé dans le cadre d'un essai clinique. En outre, elles sont rarement en cause en situation d'urgence. Le cas particulier des infections chroniques dues au VHE de génotype 3 des patients immunodéprimés nécessite un avis spécialisé.

Hépatite chronique à virus B

La persistance de l'Ag HBs dans le sérum plus de 6 mois après une hépatite aiguë B définit l'hépatite chronique B.

Évolution

Les différentes phases de l'infection chronique par le VHB sont présentées dans le tableau 70.4. Schématiquement, elle évolue en deux phases : réplicative puis non réplicative.

Phase réplicative

Elle est caractérisée par la réplication active du VHB. L'ADN sérique et l'Ag HBe sont détectés dans le sérum. De façon exceptionnelle, l'Ag HBe peut être négatif en cas de mutant pré-*C* du VHB. L'activité sérique des transaminases est en général normale ou inférieure à deux fois la limite supérieure de la normale et les lésions histologiques sont souvent minimes (hépatite

Tableau 70.4. Phases de l'infection chronique par le VHB

Phase VHB	Ag HBe	ADN du VHB (PCR)	Progression des lésions histologiques
Immunotolérance	+	> 200 000 UI/mL	Aucune–minime
Immunoactive	+ ou –	> 20 000 UI/mL*	Modérée–sévère
Inactive	–	< 200 UI/mL	Aucune–modérée
Clairance de l'Ag HBs	–	< 2 000 UI/mL	Aucune–modérée

* La phase immunoactive s'observe parfois chez des patients avec une charge virale entre 2000 UI/mL et 20 000 UI/mL.

chronique persistante, phase d'immunotolérance). Si les transaminases sont > 2 × N, l'histologie hépatique peut montrer une hépatite agressive (phase immunoactive). Les formes graves sont rares et le risque de cirrhose est estimé à 3 % des cas. La phase de réplication virale est d'autant plus courte que l'hépatite est plus agressive. L'évolution vers la cirrhose peut se faire en quelques mois ou années, puis la réplication virale s'arrête. À l'inverse, la phase de réplication peut durer 10 à 20 ans chez les enfants atteints d'une hépatite chronique persistante d'évolution, en principe, bénigne.

Séroconversion dans le système e (perte de l'Ag HBe et apparition d'Ac anti-HBe)

Elle représente le passage de la première phase à la seconde et s'accompagne d'une élévation nette et transitoire des transaminases. L'histologie montre en général un aspect d'hépatite chronique lobulaire. En Europe, environ 15 % des enfants porteurs chroniques vont spontanément faire une séroconversion dans le système e. Les facteurs influençant négativement la séroconversion sont la positivité maternelle pour l'Ag HBe et certains génotypes du VHB (le génotype C par exemple).

Phase non réplicative

Elle est caractérisée par l'absence d'ADN sérique du VHB, la négativité de l'Ag HBe et la présence d'Ac anti-HBe. Les transaminases sont normales ou à peine augmentées. À ce stade, l'histologie hépatique ne montrerait quasiment plus d'inflammation, mais une fibrose ou une cirrhose cicatricielle. L'examen clinique et la biologie hépatique peuvent être normaux même en cas de cirrhose. Même si l'Ag HBs peut éventuellement disparaître avec le temps et être remplacé par l'Ac anti-HBs (clairance de l'Ag HBs), l'ADN du VHB peut rester détectable dans le foie et le sérum.

Risques de CHC

À long terme, les risques de CHC persistent même s'il n'existe pas de cirrhose (intégration du virus au génome), de réactivation de l'hépatite B (à l'occasion

d'une immunodépression ou d'une mutation du VHB), d'une surinfection par le VHD et de complications de la cirrhose lorsqu'elle existe.

Chez les malades adultes ayant une hépatite chronique, l'incidence de survenue de la cirrhose est de 2 % par an, et celle du CHC est de l'ordre de 5 % par an chez les sujets atteints de cirrhose. Ces complications sont rarement observées à l'âge pédiatrique chez les Européens, mais elles peuvent survenir chez les enfants d'origine asiatique ou africaine. Les facteurs associés à une augmentation du risque de CHC sont : le sexe masculin, l'âge, la transmission périnatale, les antécédents familiaux de CHC, la consommation d'alcool, l'existence d'une cirrhose, la positivité de l'Ag HBe et une charge virale élevée.

Traitement

L'objectif des traitements est de raccourcir la durée de la phase réplicative et d'accélérer l'élimination de l'Ag HBe. L'objectif final est l'élimination du virus prévenant ainsi le risque de complication (cirrhose, CHC).

Schématiquement, on peut distinguer l'Interféron alpha (pégylé ou non), associant un effet immunomodulateur et un effet antiviral direct, des antiviraux (analogues nucléosidiques ou nucléotidiques) tels que la lamivudine, l'adéfovir, le rénofovir, la telbivudine et l'entécavir. Actuellement, le traitement par entécavir, qui existe sous forme de suspension buvable, est probablement le plus utilisé en pédiatrie, pour les enfants âgés de plus de 2 ans et naïfs de tout traitement (AMM). La mise sous traitement doit être discutée avec une équipe spécialisée, les indications étant assez limitées et nécessitant souvent une histologie. Il est important de noter que tout traitement immunosuppresseur chez un enfant atteint d'hépatite B chronique doit mener à discuter la prescription d'un traitement antiviral pendant toute la durée du traitement et au moins une année après son interruption, afin de prévenir des lésions hépatiques possiblement sévères à la levée de cette immunosuppression.

Attitude pratique

Les modalités de la surveillance d'un enfant porteur chronique du VHB peuvent être résumées ainsi :

- préciser l'existence de la réplication virale en analysant l'ADN sérique du VHB, le génotype, l'Ag HBe et l'Ac anti-Hbe ;
- si le VHB est en phase de réplication active, il est recommandé de surveiller les transaminases tous les 3 mois pendant 1 an ;
- si les transaminases sont régulièrement $> 2 \times N$, associées à une réplication virale persistante, on peut discuter une biopsie hépatique. Si les lésions hépatiques sont importantes, un traitement peut être recommandé ;
- si les transaminases sont régulièrement $< 2 \times N$, une simple surveillance est souhaitable.

Cette surveillance pourrait comprendre les dosages sériques des transaminases, de l'alphafœtoprotéine, les recherches de l'Ag HBe et de l'Ac anti-HBe tous les 6 mois ainsi qu'une échographie abdominale et une PCR VHB tous les ans.

Le dépistage d'un CHC doit être débuté dès les premières années de vie et doit être poursuivi toute la vie, même quand l'hépatite n'est plus en phase de réplication active (spontanément ou après traitement antiviral).

Hépatite chronique à virus C

Chez l'enfant, la possibilité d'une guérison spontanée tardive après une hépatite aiguë C, quel que soit le mode de contamination, oblige à attendre 18 mois à 2 ans après l'hépatite aiguë pour affirmer le diagnostic d'hépatite chronique C. La recherche positive de l'ARN du VHC par PCR indique la persistance du VHC.

En cas de transmission verticale, le taux de guérison spontanée est élevé, entre 25 et 40 %. Le plus souvent, la guérison se fait dans les deux premières années de vie, mais des cas sont observés jusqu'à l'âge de 7 ans. Une guérison spontanée est observée chez 6 à 12 % des enfants plus grands. Une PCR du VHC peut être proposée pour rechercher précocement (vers l'âge de 6 mois) une contamination d'origine maternelle chez le nourrisson (les Ac maternels transmis pouvant persister jusqu'à l'âge de 18–24 mois chez l'enfant).

Évolution

Les enfants porteurs chroniques du VHC n'ont pas de signes fonctionnels, sont en excellent état général et leur examen clinique est le plus souvent normal. Les transaminases sont normales, parfois discrètement anormales de manière fluctuante, mais rarement élevées de façon permanente et importante. Les lésions histologiques du foie sont en règle bénignes et une cirrhose est présente dans moins de 2 % des cas.

Traitement

L'efficacité des traitements est jugée sur l'obtention d'une réponse virologique prolongée définie par l'absence de détection du VHC par PCR, 24 semaines après l'arrêt des traitements. Les traitements reposaient jusqu'il y a peu de temps chez l'adulte sur l'interféron alpha pégylé (PEG-IFN-α), sur un analogue nucléosidique (la ribavirine) et, de manière plus récente, sur des inhibiteurs de protéase (tels le télaprévir et le bocéprévir). L'apparition de nouvelles molécules antivirales dont l'action est pangénotypique a permis de simplifier la prise en charge thérapeutique des patients atteints d'hépatite C chronique, avec un taux de succès important. Le traitement varie en fonction du génotype du VHC infectant le patient. Chez l'enfant, ces traitements ont l'AMM dès l'âge de 3 ans. Le traitement, coûteux, dure

de 2 à 3 mois et permet d'obtenir la persistance d'un ARN du VHC indétectable dans plus de 98 % à 12 semaines de l'arrêt du traitement.

Attitude pratique

Chez le nourrisson contaminé à partir de sa mère porteuse du VHC, il faut attendre l'âge de 2 ans avant d'envisager des investigations plus approfondies, car dans environ 30 % des cas, l'ARN du VHC se négative spontanément. Une guérison spontanée reste possible après l'âge de 2 ans. Chez l'enfant porteur chronique du virus C, on peut actuellement envisager un traitement à partir de l'âge de 3 ans.

Enfin, avant traitement, il est prudent de dépister un CHC en demandant une fois par an une échographie du foie et un dosage d'alphafœtoprotéine. Par ailleurs, il faut fortement déconseiller la consommation de boissons alcoolisées et prévenir un surpoids à l'adolescence et à l'âge adulte.

Prévention

Hépatite A

En dehors des mesures d'hygiène, la vaccination est le meilleur moyen de prévention de l'hépatite A. Particulièrement efficace et bien tolérée, elle peut être pratiquée à partir de l'âge de 1 an. Différents vaccins inactivés contre l'hépatite A sont disponibles en France (tableau 70.5). Ces vaccins s'administrent par voie intramusculaire et sont très immunogènes (plus de 95 % de séroconversion dans le mois qui suit la première injection pour les vaccins non combinés). Ils sont cliniquement bien tolérés, en dehors de quelques manifestations locales à type de douleurs, rougeurs ou indurations sans gravité. Le schéma vaccinal comprend deux injections à 6 mois d'intervalle pour les vaccins non combinés et trois injections pour les vaccins combinés. Ces schémas de vaccination laissent persister des titres d'anticorps anti-VHA considérés comme protecteurs pendant plus de 10 ans.

Depuis 2011, la vaccination contre le VHA est prise en charge par l'Assurance maladie chez les patients atteints de mucoviscidose et les patients atteints d'hépatopathies chroniques actives notamment dues au virus de l'hépatite B et C.

Bien que non remboursée par l'Assurance maladie, la vaccination contre l'hépatite A est également recommandée (voir le calendrier vaccinal 2022) chez les enfants, à partir de l'âge de 1 an, nés de familles dont l'un des membres (au moins) est originaire d'un pays de haute endémicité et qui sont susceptibles d'y séjourner, chez les jeunes accueillis dans les établissements et services pour l'enfance et la jeunesse handicapées, chez les homosexuels masculins et chez les voyageurs dans les pays de moyenne et haute endémicité. Dans ce dernier cas, la première injection vaccinale doit être effectuée au moins 15 jours avant le départ.

Tableau 70.5. Caractéristiques des principaux vaccins contre les hépatites A et B commercialisés en France en 2022

Vaccin	Présentation	Indication	Posologie	Prix, laboratoire (2022)
Hépatite A				
Havrix® 720	720 U/0,5 mL	Enfant de 1 à 15 ans	M0 M6–12[a]	14,26 euros[b] GlaxoSmithKline
Havrix® 1440	1440 U/1 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans	M0 M6–12[a]	21,40 euros[b] GlaxoSmithKline
Avaxim® 160 U adulte	160 U/0,5 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans	M0 M6–12[a]	21,40 euros[b] Sanofi Pasteur MSD
Avaxim® 80 U enfant	80 U/0,5 mL	Enfants de 1 à 15 ans	M0 M6–12[a]	14,26 euros[b] Sanofi Pasteur MSD
Hépatite A et typhoïde				
Tyavax®	160 U/1 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans	M0 M6–36[a]	72 euros[c] Sanofi Pasteur MSD
Hépatites A et B				
Twinrix® adulte	720 U–20 µg/1 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans	M0 M1 M6	36,17 euros[c] GlaxoSmithKline
Hépatite B				
HBVaxpro® 5	5 µg/0,5 mL	Enfant de la naissance à 15 ans	M0 M1 M6 ou M0 M1 M2 M12	9,77 euros[d] Sanofi Pasteur MSD
HBVaxpro® 10	10 µg/1 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans	M0 M1 M6 ou M0 M1 M2 M12	16,05 euros[d] Sanofi Pasteur MSD
Engerix® B10	10 µg/0,5 mL	Enfant de la naissance à 15 ans	M0 M1 M6 ou M0 M1 M2 M12	9,18 euros[d] GlaxoSmithKline
Engerix® B20	20 µg/1 mL	Adulte et enfant ≥ 16 ans[e]	M0 M1 M6 ou M0 M1 M2 M12	15,79 euros[d] GlaxoSmithKline
Vaccin hexavalent (hépatite B)				
Infanrix Hexa®	10 µg/0,5 mL	Enfant	M2 M4 M11	35,49 euros[d] GlaxoSmithKline
Hexyon®	10 µg/0,5 mL	Enfant	M2 M4 M11	34,92 euros[d] Sanofi Pasteur Europe
Vaxelis®	10 µg/0,5 mL	Enfant	M2 M4 M11	34,92 euros[d] MSD France

[a] Le schéma vaccinal habituel comprend 1 dose suivie d'un rappel (1 dose) à administrer de préférence entre 6 à 12 mois après la 1re injection. Cependant, cette 2e dose peut éventuellement être administrée de façon plus tardive : jusqu'à 5 ans après la 1re dose pour l'Havrix® et jusqu'à 3 ans pour l'Avaxim®. Après une première injection de Tyavax®, la dose de rappel de la vaccination contre l'hépatite A peut être administrée 6 à 12 mois, voire jusqu'à 36 mois plus tard (dans ce cas, on peut utiliser Tyavax® si le risque de typhoïde persiste).

▷

▷ **Tableau 70.5. (Suite)**

[b] Remboursé à 65 % par la Sécurité sociale chez les patients atteints de mucoviscidose et les patients atteints d'hépatopathies chroniques actives, notamment dues aux virus des hépatites B ou C.
[c] Prix indicatif en officine.
[d] Remboursé à 65 % par la Sécurité sociale.
[e] Chez les sujets âgés de 11 à 15 ans inclus, le dosage à 20 µg peut être administré selon un schéma 0, 6 mois. Cependant, dans ce cas, la protection contre l'hépatite B peut n'être obtenue qu'après la 2e dose. Ainsi, ce schéma doit être utilisé seulement lorsque le risque d'infection par le virus de l'hépatite B durant la période de vaccination est faible et lorsque le respect du schéma à deux injections peut être assuré. Si ces deux conditions ne peuvent pas être assurées (par exemple patients hémodialysés, voyageurs en régions endémiques et personnes en contact étroit avec des sujets infectés), le schéma à 3 doses ou le schéma accéléré avec le vaccin dosé à 10 µg doit être utilisé.

La vaccination contre l'hépatite A est également recommandée pour les personnels exposés professionnellement à un risque de contamination : s'occupant d'enfants n'ayant pas atteint l'âge de la propreté (par exemple personnels des crèches, assistantes maternelles…), des structures collectives d'accueil pour personnes handicapées, en charge de traitement des eaux usées et des égouts, impliqués dans la préparation alimentaire en restauration collective.

En cas de contage, la prévention reposait, avant l'ère du vaccin, sur l'injection d'immunoglobulines polyvalentes intramusculaires. Celles-ci ne sont plus disponibles que pour administration intraveineuse et sont de moins en moins riches en anticorps anti-VHA, ce qui ne facilite pas leur utilisation et limite leur efficacité. Actuellement, en présence d'au moins un cas d'hépatite A confirmé, en complément des mesures d'hygiène et de l'information des sujets contacts, la vaccination est recommandée au plus vite et dans un délai maximum de 14 jours suivant l'apparition des signes cliniques du cas dans :

- l'entourage familial d'un patient atteint d'hépatite A (ou de toute personne vivant sous le même toit que le cas). Aucun examen sérologique préalable n'est nécessaire chez les personnes n'ayant jamais été vaccinées contre l'hépatite A, réunissant toutes les conditions suivantes : nées après 1945, sans antécédent connu d'ictère et n'ayant pas séjourné plus d'un an dans un pays de forte endémicité. Si l'une au moins des conditions précédentes n'est pas remplie, une sérologie préalable est recommandée ;
- des communautés de vie en situation d'hygiène précaire. La population exposée sera vaccinée dès l'apparition du premier cas et dans un délai maximum de 14 jours suivant l'apparition des signes cliniques de ce cas, afin d'éviter une extension épidémique au sein de la communauté et une diffusion hors de la communauté.

Cette stratégie ne peut être efficace à 100 %. En effet, les personnes de l'entourage du cas index ont été exposées depuis 15 jours au moins au VHA quand le diagnostic d'hépatite A est fait. De plus, un délai de 10 à 15 jours est nécessaire après vaccination pour l'apparition des anticorps neutralisants.

Hépatite B

La gravité potentielle de l'hépatite B à court (hépatite fulminante) et à long terme (cirrhose, CHC) justifie sa prévention par la sérovaccination de tous les nouveau-nés de mère porteuse de l'Ag HBs et la vaccination de tous les enfants. La vaccination contre l'hépatite B est obligatoire, en France, pour tous les nourrissons nés à partir du 1er janvier 2018, et recommandée chez les enfants et les adolescents jusqu'à l'âge de 15 ans. La vaccination consiste en l'injection de deux doses « enfant » à 1 mois d'intervalle et d'une dose de rappel à 6 mois. Les différents vaccins recombinants contre le VHB disponibles en France sont présentés dans le tableau 70.5.

Pour les nourrissons dont les parents préfèrent que la vaccination contre l'hépatite B soit faite en même temps que les autres vaccins, le vaccin hexavalent Infanrix Hexa® peut être utilisé. Les injections sont alors recommandées à M2, M4 et M11.

Le Haut Conseil de la Santé publique recommande aussi que le rattrapage de la vaccination contre l'hépatite B soit poursuivi chez les enfants et les adolescents jusqu'à l'âge de 15 ans révolus. Dans ce contexte, pour les adolescents de 11 à 15 ans révolus, un schéma simplifié à deux injections séparées de 6 mois peut être utilisé.

Au moment du diagnostic d'une hépatite aiguë ou chronique virale B, il faut étudier les marqueurs du virus B chez tous les membres de l'entourage, à la recherche d'un porteur chronique du virus B, et vacciner tous les sujets dont la sérologie est négative. Les porteurs chroniques du virus B doivent utiliser des rasoirs et brosses à dents personnels pour éviter de contaminer des sujets non vaccinés. Il faut informer les adolescents porteurs chroniques du virus B du risque de transmission sexuelle et rappeler les mesures de prévention qui sont identiques à celles prises pour le VIH.

En ce qui concerne les enfants nés de mère porteuse chronique, si la mère est Ag HBe négative et que l'ADN viral n'est pas détectable par PCR, le nouveau-né doit recevoir une injection d'immunoglobulines spécifiques anti-HBs (0,3 mL/kg) idéalement dans les 6 heures suivant la naissance. Une vaccination contre le VHB, selon un schéma en trois injections, doit être débutée dans les 24 premières heures de vie. Une double dose d'immunoglobulines anti-HBs, ainsi qu'une deuxième dose d'immunoglobulines anti-HBs à 1 mois pourraient être recommandées si la mère est positive pour l'antigène HBe ou l'ADN sérique viral B. Un schéma à quatre doses est recommandé pour les prématurés de moins de 32 semaines ou de poids inférieur à 2,2 kg.

L'efficacité de ces mesures de prévention doit être évaluée par la recherche de l'antigène HBs et le titrage des anticorps anti-HBs, à partir de l'âge de 9 mois, et si possible 1 à 4 mois après la dernière dose vaccinale. Le profil sérologique d'une immunité post-vaccinale est : antigène HBs − , anticorps anti-HBc− et anticorps anti-HBs + . Un échec de sérovaccination est à déplorer dans environ 5 % des cas.

Hépatite C

Les méthodes de dépistage de l'hépatite C chez les donneurs de sang ont considérablement réduit le risque de contamination. Il est actuellement estimé à 1/100 000 unités transfusées. La prévention passe par la limitation des indications de transfusion. Il n'existe pas de moyen de prévention efficace de la transmission d'origine maternelle, en particulier la césarienne ne prévient pas le risque de transmission. En ce qui concerne la transmission intrafamiliale, il faut proscrire les échanges de brosses à dents et de rasoirs. Il faut informer les adolescents du risque de transmission sexuelle, même si ce risque est faible, et rappeler les mesures de prévention qui sont identiques à celles prises pour le VIH. Récemment, un vaccin anti-hépatite C a fait l'objet d'une étude en phase I laissant espérer à court terme la possibilité d'une prévention vaccinale du VHC.

Hépatite delta

La prévention est la même que celle du virus B : vaccination et sérovaccination contre le virus B.

Hépatite E

La prévention repose sur les mesures d'hygiène, comme pour l'hépatite A. Il existe deux vaccins recombinants bien tolérés et immunogènes qui sont en cours d'évaluation mais pas encore disponibles. Il y a actuellement la possibilité de rechercher le VHE chez les donneurs de sang, et ainsi d'obtenir des unités de sang négatives pour l'hépatite E, dans le cas des patients immunodéprimés, exposés au risque d'hépatite E chronique (notamment en contexte de greffe d'organe).

Pour en savoir plus

Andreu G. Don de sang : surveillance du risque infectieux et sécurité transfusionnelle. Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire 2012 ; n° 39-40 :433-4. En ligne : https://www.santepubliquefrance.fr/don-de-sang/documents/article/don-de-sang-surveillance-du-risque-infectieux-et-securite-transfusionnelle-editorial.

Arrêté du 26 octobre 2011 modifiant la liste des spécialités pharmaceutiques remboursables aux assurés sociaux. En ligne : http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do ;jsessionid=1420FBF344FA68E7A4EE3F093117DFBD.tpdjo06v_3 ?cidTexte=-JORFTEXT000024795965&dateTexte=&oldAction=rechJO&categorieLien=id.

Calendrier vaccinal 2022. En ligne : https://solidarites-sante.gouv.fr/prevention-en-sante/preserver-sa-sante/vaccination/calendrier-vaccinal
Santé Publique France. Hépatite A en France. Données épidémiologiques 2020. Janvier 2022. En ligne : https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/hepatites-virales/hepatite-a/articles/hepatite-a-en-france.-donnees-epidemiologiques-2020.
Santé Publique France. Hépatites virales. Juillet 2022. En ligne : https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/hepatites-virales.
Ressources institutionnelles.
ANRS – Maladies infectieuses émergentes. En ligne : http://www.anrs.fr.
Centre national de référence VHA VHE. En ligne : http://www.cnrvha-vhe.org.
Haute Autorité de santé. En ligne : http://www.has-sante.fr.
Ministère des Affaires sociales et de la Santé. En ligne : http://www.sante.gouv.fr
Santé Publique France. En ligne : https://www.santepubliquefrance.fr.

71 Purpura rhumatoïde

N. Bocquet

Définition

Le purpura rhumatoïde (PR) est une vascularite caractérisée par une triade clinique : purpura–arthralgies–douleurs abdominales.

Épidémiologie

Le PR est la vascularite la plus fréquente de l'enfant. Son incidence atteint 1 à 2/10 000 enfants par an. Le pic de fréquence se situe entre 4 et 7 ans ; dans 90 % des cas, il survient avant l'âge de 10 ans, mais il existe également chez le nourrisson avec une présentation particulière (œdème aigu hémorragique) et à l'âge adulte (1 cas sur 1 million). Les garçons sont plus souvent atteints que les filles (sex-ratio : 1,2/1). Il existe une prédominance saisonnière (automne et printemps).

Étiologie et physiopathologie

C'est une vascularite immunoallergique avec atteinte prédominante des petits vaisseaux, caractérisée par des dépôts de complexes immuns riches en immunoglobulines A1 et une nécrose fibrinoïde de la paroi (vascularite leucocytoclasique). L'atteinte cutanée est préférentielle mais tous les tissus ou organes peuvent être touchés.

La glycosylation des IgA1 favorise normalement leur clairance en permettant leur internalisation et leur dégradation, après interaction avec des récepteurs hépatocytaires. En cas de PR comme chez les patients ayant une néphropathie à IgA, il y a un déficit de la glycosylation, provoquant une mauvaise clairance des complexes immuns IgA1 favorisant leur dépôt dans les parois vasculaires. Le déclenchement de la maladie serait une stimulation antigénique qui entraînerait une réponse immunitaire anormale bloquant la zone de glycosylation des IgA ; ceci expliquerait que le PR survienne souvent quelques jours à quelques semaines après une infection des voies aériennes, une vaccination.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Diagnostic

Le diagnostic de PR est clinique ; les examens complémentaires ne sont utiles que pour éliminer un diagnostic différentiel ou rechercher une complication, rénale ou digestive notamment.

La sémiologie classique associe des atteintes cutanées, articulaires, digestives.

Atteinte cutanée

L'atteinte cutanée, profuse ou discrète, est quasi constante : il s'agit d'un purpura, vasculaire, infiltré, initialement souvent pétéchial, parfois confluent pour devenir ecchymotique, parfois associé ou précédé d'éléments non purpuriques maculo-papuleux et/ou urticariens. Cette éruption est bilatérale, symétrique, déclive ; elle apparaît sur les membres inférieurs et peut remonter jusqu'aux fesses (penser à regarder sous le slip), et aux faces d'extension des coudes et des avant-bras (figures 71.1 et 71.2). Elle est très rare sur la face ou le tronc ; il existe des formes cliniques avec des hématomes de la région lombaire.

Les lésions disparaissent progressivement en moins de 15 jours. Exceptionnellement, chez l'enfant (et plus souvent chez l'adulte), l'atteinte cutanée se complique de lésions nécrotiques ou de bulles hémorragiques.

Arthralgies

Des arthralgies, dans 75 à 80 % des cas, touchent les grosses articulations distales : les chevilles, souvent les genoux, les poignets et parfois les coudes. Elles surviennent dans les mêmes localisations que l'atteinte cutanée, et

Figure 71.1. Purpura vasculaire déclive parfois confluent, bilatéral, symétrique.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 71.2. Purpura déclive, symétrique.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 71.3. Purpura associé à un œdème douloureux péri-articulaire des chevilles.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

sont parfois associées à un œdème péri-articulaire ou à des signes inflammatoires locaux (figures 71.3). Elles peuvent être très douloureuses, invalidantes et empêcher la marche, mais elles sont de bon pronostic et n'ont pas de conséquence fonctionnelle à distance.

Douleurs abdominales

Des douleurs abdominales se rencontrent dans près de 60 % des cas, parfois violentes, insomniantes, aggravées par l'alimentation. Dans 30 % des cas, elles sont révélatrices du PR et peuvent faire errer le diagnostic avant l'apparition des signes cutanés. Elles peuvent être au premier plan et liées à une complication :

- vomissements itératifs ou bilieux associés à des douleurs abdominales intenses, révélant une invagination intestinale aiguë (iléo-iléale) ou un hématome intramural souvent duodénal (tableau d'occlusion digestive haute avec intolérance alimentaire) ; tableau pseudo-ulcéreux ;
- hémorragie digestive (méléna ou hématémèse) ou perforation ;
- entéropathie exsudative (suspectée sur une hypoalbuminémie sans protéinurie) ;
- pancréatite rare.

Atteinte rénale

L'atteinte rénale conditionne le pronostic à long terme. Elle survient dans 25 à 35 % des cas, mais n'est sévère qu'une fois sur quatre. Elle peut être présente d'emblée ou apparaître secondairement. Plus de 90 % des complications rénales apparaissent dans les 6 premières semaines et 97 % dans les 6 premiers mois. L'atteinte rénale la plus fréquente est l'hématurie microscopique ; isolée, elle n'a pas de critères pronostiques péjoratifs. La recherche d'une protéinurie à la bandelette urinaire (BU) et d'une hypertension artérielle (HTA) doit être systématique et la surveillance prolongée pendant au moins 6 mois (voir plus loin). Dans les atteintes rénales sévères, on peut trouver une protéinurie, voire un syndrome néphrotique, une insuffisance rénale et/ou une HTA.

Signes généraux

L'état général est le plus souvent conservé, en dehors des conséquences éventuelles des douleurs.

Le PR peut rarement être accompagné de fièvre (diagnostic différentiel : purpura fébrile/fulminans, à évoquer en première intention).

Une anorexie peut exister, parfois responsable d'une dénutrition (courbe de poids à surveiller) ; elle survient généralement en cas de douleurs abdominales intenses et prolongées et/ou de vomissements répétés (recherche indispensable d'une complication digestive).

Orchite

L'atteinte testiculaire est « classique » chez le garçon. Elle peut poser des problèmes diagnostiques (torsion testiculaire ?) notamment si l'atteinte testiculaire est inaugurale, en l'absence d'éruption cutanée associée.

Autres complications

Tous les autres tissus peuvent être atteints, mais ces autres atteintes sont rares :
- neurologiques : crises convulsives, état confusionnel, céphalées (sans HTA) ;
- cardiaques, pleuro-pulmonaires exceptionnelles.

Examens complémentaires et surveillance

Les examens complémentaires ne sont pas nécessaires pour le diagnostic de PR dans les formes typiques. Ils aident à éliminer un diagnostic différentiel :
- au moindre doute, en cas de fièvre, il faut d'abord prendre en charge l'enfant comme ayant un purpura fébrile (voir chapitre 12) ;
- le taux normal de plaquettes élimine l'hypothèse d'un purpura thrombopénique ;
- l'hémostase demandée parfois dans les formes ecchymotiques est normale (cet examen est le plus souvent inutile) (figure 71.4) ;
- les radiographies des articulations atteintes sont inutiles.

Les seuls examens indispensables sont la surveillance et la recherche des complications :
- complications rénales :
  – l'atteinte rénale la plus fréquente est l'hématurie microscopique ; isolée (sans protéinurie et sans HTA), elle ne nécessite pas d'explorations complémentaires,
  – la surveillance rénale est faite en ambulatoire par les parents avec l'aide du médecin traitant : BU (Albustix® au domicile) et prise de la tension

Figure 71.4. Purpura avec aspect ecchymotique.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

artérielle une fois par semaine à continuer 6 mois après la dernière poussée cutanée,
– la présence d'une protéinurie à la BU impose sa quantification au moins sur une miction (rapport protéines/créatinine urinaire) et au mieux sur un recueil de 12 à 24 heures, et une évaluation de la filtration glomérulaire (urée et créatininémie),
– la présence d'une protéinurie à moins de 1 g/L nécessite une surveillance bihebdomadaire (et une consultation dans les 15 jours en néphrologie),
– quand la protéinurie est à plus de 1 g/L, voire en cas de syndrome néphrotique, et/ou d'insuffisance rénale, et/ou d'HTA, une *prise en charge urgente* en néphrologie est nécessaire, le traitement proposé devant être adapté au résultat d'une biopsie rénale ;
• complications digestives. En cas de douleurs abdominales insomniantes ou associées à des vomissements ou à une anorexie :
– l'abdomen sans préparation (ASP) peut faire évoquer un syndrome occlusif grêlique (invagination iléo-iléale), un pneumopéritoine (perforation digestive exceptionnelle),
– l'échographie confirme la présence d'une invagination iléo-iléale, d'hématome pariétal intraluminal,
– le poids doit être surveillé régulièrement en cas de symptômes digestifs, même en l'absence de complications digestives avérées afin de dépister et de prendre en charge une éventuelle dénutrition.

Évolution et pronostic

L'évolution du PR est le plus souvent bénigne. La maladie évolue spontanément favorablement en 2 à 4 semaines, en une ou plusieurs poussées. Mais les poussées peuvent récidiver plusieurs mois, voire exceptionnellement plusieurs années, plus tard.

À court et à moyen terme, les problèmes sont :
• la prise en charge des douleurs articulaires et abdominales (après élimination des complications) ;
• les conséquences nutritionnelles liées aux douleurs abdominales et aux vomissements.

Le pronostic à long terme dépend de l'atteinte rénale. Le risque d'évolution vers l'insuffisance rénale est faible chez l'enfant (moins de 1 % des cas).

Traitement

Repos : il a un intérêt antalgique sur les douleurs articulaires et abdominales mais n'a pas d'effet sur le déclenchement des poussées cutanées, même si les poussées sont plus visibles sur les chevilles ou les jambes chez l'enfant debout que chez l'enfant allongé (sur les fesses et les avant-bras comme sur les mollets).

La prescription d'un traitement antalgique (paracétamol, codéine) doit être systématique, notamment en cas de douleurs articulaires ou abdominales.

Les corticoïdes diminuent significativement l'intensité et la durée des douleurs abdominales et articulaires. Une corticothérapie à la dose de 1 à 2 mg/kg/j d'équivalent prednisone (max. 60 mg par jour) peut être indiquée en cas de douleurs abdominales intenses (après avoir éliminé le risque de complications chirurgicales). Lorsqu'une anorexie s'y associe, une hospitalisation peut être nécessaire, et la corticothérapie peut être associée à une nutrition entérale à débit continu, voire à un repos digestif. La corticothérapie est maintenue à la même dose 1 à 2 semaines, puis diminuée progressivement (décroissance de 0,5 mg/kg/j avec des paliers par exemple de 1 semaine).

La corticothérapie ne semble pas diminuer la survenue d'une atteinte rénale sévère, ni le risque de rechute de PR, et pourrait à fortes doses favoriser la survenue de perforation digestive. L'indication de cette prescription doit donc être réfléchie.

Le traitement de l'invagination iléo-iléale ne peut être radiologique et, en l'absence de résolution spontanée, il est chirurgical (désinvagination ± résection anastomose). Le traitement de la perforation digestive est chirurgical.

Une atteinte rénale sévère nécessite une prise en charge spécialisée pour biopsie rénale. En fonction de l'histologie rénale, une corticothérapie à fortes doses (intraveineuse ou orale) et l'association à des immunosuppresseurs (mycophénolate mofétil) peuvent se justifier. Par ailleurs, il est admis, dans le suivi néphrologique du PR avec protéinurie persistante, de prescrire un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC).

72 Acidocétose diabétique

C. Godot, J. Beltrand

Définition

- *Cétose :* présence de corps cétoniques en quantité anormalement élevée dans le sang.
- *Acidocétose :* cétose avec une baisse du pH < 7,30 ou de la réserve alcaline < 15.
- *Acidocétose sévère :* cétose avec une baisse du pH < 7,10 ou de la réserve alcaline < 5.
- *Coma acidocétosique :* acidocétose avec troubles de la conscience.

L'acidocétose diabétique est due à un déficit complet en insuline. Le plus souvent, elle est révélatrice du diabète. La prévalence de l'acidocétose au diagnostic varie de 15 à 67 % selon les études et les pays. En France, elle est supérieure à 40 % selon plusieurs études : 44 % dans la plus récente en 2010 dont 15 % de formes sévères qui mettent la vie en danger. La particularité de l'acidocétose chez l'enfant et l'adolescent est de s'installer rapidement, après quelques jours ou quelques semaines de polyurie–polydipsie (très rarement plus de 2 mois). C'est donc une urgence diagnostique qu'il est possible de prévenir par l'information des professionnels et des familles.

Chez les patients déjà traités par l'insuline, la prévalence de l'acidocétose varie de 1 à 10 %. Elle est le plus souvent due à l'arrêt des injections, de façon délibérée chez des adolescents en difficulté, ou par erreur chez un enfant qui ne peut pas s'alimenter. L'acidocétose peut se développer rapidement si l'apport d'insuline par la pompe est interrompu (par exemple déconnexion de tubulure). L'augmentation brusque des besoins en insuline (infection, chirurgie, traumatisme, corticoïdes) peut être responsable d'une acidocétose si les doses d'insuline ne sont pas rapidement ajustées. L'éducation a donc un rôle essentiel dans la prévention de l'acidocétose.

Le diagnostic de l'acidocétose diabétique est facile. Le traitement associant insulinothérapie et réhydratation est très efficace. Un protocole thérapeutique simple doit être appliqué en toutes circonstances pour éviter des complications assez rares, mais potentiellement graves.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Clinique et biologie

Éléments du diagnostic

- Hyperglycémie :
  - polyurie–polydipsie (pipi au lit), amaigrissement (polyphagie), fatigue ;
  - glycosurie ;
  - hyperglycémie (bandelette sur sang capillaire).
- Cétose :
  - douleurs abdominales, vomissements ;
  - odeur acétonique de l'haleine, cétonurie ;
  - gaz du sang : confirmer l'acidose.
- Acidocétose :
  - hyperventilation, polypnée de Kussmaul ;
  - gaz du sang : évaluer la sévérité de l'acidose.
- Coma acido-cétosique : troubles de la vigilance plus souvent que coma profond.

Éléments de suivi

- Déshydratation : pli cutané, hypotonie oculaire, sécheresse des muqueuses, hypotension artérielle.
- Troubles de l'hémodynamique : il est rare que le collapsus soit sévère.
- Troubles de la conscience : score de Glasgow.
- Signes abdominaux évoquant une urgence chirurgicale.
- Vérifier la normalité de l'examen respiratoire et neurologique.
- Rechercher soigneusement une cause organique de décompensation métabolique, même si elle est rare.
- Attention danger ! Ne pas sonder la vessie pour rechercher la cétonurie.

Critères de gravité (hospitalisation en soins intensifs)

- pH < 7,10.
- Coma (Glasgow < 12 à l'admission).
- Déshydratation sévère.
- Troubles hémodynamiques.
- Nourrisson et jeune enfant (< 5 ans).
- Hyperglycémie majeure (hyperosmolarité).

Diagnostic différentiel

L'erreur la plus fréquente est le tableau pseudo-chirurgical. Une urgence chirurgicale pouvant favoriser l'acidocétose, le trouble métabolique doit être traité avant de décider d'intervenir.

L'autre piège à éviter est l'association d'un coma toxique.

Chez un sujet dont le diabète n'est pas diagnostiqué, les hémorragies méningées, les encéphalites peuvent s'accompagner d'hyperglycémie. L'intoxication salicylée peut associer hyperglycémie, acidose, hyperpnée et cétose : rechercher le salicylate dans l'urine (bandelette urinaire Phenistix®) en routine.

Complications

Les complications de l'acidocétose sont rares (< 1 % des cas), mais leurs conséquences sont redoutables :

- dans l'immédiat : le collapsus circulatoire ;
- dans les 6 premières heures : l'hypokaliémie ;
- jusqu'à 24 heures : l'œdème cérébral, principale cause de décès (mortalité > 20 %).

La kaliémie reflète mal la perte en potassium, parce qu'elle est essentiellement intracellulaire et est masquée par l'acidose. Par ailleurs, la kaliémie baisse au cours des premières heures de perfusion, du fait de l'entrée du potassium dans les cellules. L'hypokaliémie doit donc être recherchée, à la mise en route et au cours des premières heures du traitement, par l'ECG et par le calcul de la kaliémie corrigée[1] :

$$\text{Kaliémie corrigée} = \text{kaliémie mesurée} \times 0{,}6 \times (7{,}40 - \text{pH mesuré})$$

Les signes de l'œdème cérébral aigu[2] doivent être recherchés très régulièrement, particulièrement pendant les 12 premières heures de perfusion :

- critères diagnostiques : réponse orale ou motrice anormale à la douleur, posture de décérébration, paralysie des nerfs crâniens, rythme respiratoire neurogénique anormal ;
- critères majeurs : niveau de conscience fluctuant, bradycardie (< 20/min) sans explication hémodynamique, incontinence inhabituelle ;
- critères mineurs : céphalées, vomissements, léthargie, pression artérielle > 90 mmHg, âge < 5 ans.

Protocole thérapeutique

Le traitement de l'acidocétose consiste principalement à corriger la production excessive de glucose et d'acides cétoniques par l'apport d'insuline. L'acidose est presque exclusivement due à l'élévation des acides cétoniques,

1. Trou anionique = Na − (Cl + HCO_3) ; normal = 12 ± 2 mmol/L ; Na corrigée = Na mesurée + [(glucose mmol/L − 5) ± 3] ; osmolalité effective = 2 × (Na + K) + glucose mmol/L.
2. Un critère diagnostique, deux critères majeurs, ou un critère majeur plus deux critères mineurs ont une sensibilité de 92 % et seulement 4 % de faux positifs.

l'acidose lactique étant généralement modérée en dehors des troubles hémodynamiques sévères.

Les objectifs du traitement sont cependant plus complexes du fait des perturbations hydroélectrolytiques très importantes provoquées par l'acidocétose :

- corriger la déshydratation ;
- corriger l'acidose et faire disparaître la cétose ;
- ramener la glycémie près de la normale ;
- éviter les complications du traitement ;
- identifier et traiter les facteurs aggravants.

Perfusions intraveineuses

1. En cas de collapsus, 10 mL/kg de sérum physiologique en 15 minutes.
2. Dans tous les cas, 10 mL/kg/heure chlorure de sodium (NaCl) 9 ‰ + 1,5 g/L de chlorure de potassium (KCl) :
   - contrôler la glycémie capillaire toutes les 15 minutes ;
   - interrompre la perfusion quand la glycémie devient < 2,5 g/L ;
   - arrêter après 2 heures quelle que soit la glycémie ;
   - ajouter du KCl seulement en l'absence d'hyperkaliémie, en l'absence de signes ECG d'hyperkaliémie et en l'absence de signes d'insuffisance rénale ;
   - pour les 24 heures suivantes :
     - 3 L/m^2 glucose 10 % (5 % si glycémie reste très élevée),
     - NaCl : 2 g/L,
     - KCl : 3 g/L,
     - gluconate de Ca : 1 g/L.
3. Si la kaliémie corrigée est inférieure à 2,5 mEq/L, ou si les ECG montrent un aplatissement des ondes T, ajouter 1,50 g KCl/L de sérum physiologique ou de glucose.

Insuline

1. Préparation d'une solution d'insuline à **1 U/mL** à partir d'une solution d'insuline rapide 100 U/mL : insuline rapide **50 U, soit 0,5 mL** + sérum physiologique **49,5 mL** = solution **50 U/50 mL.**
2. Perfusion au pousse-seringue :
   - débit de départ :
     - 0,05 U/kg.h,
     - à démarrer 1 heure (maximum 2 heures) après le début de la réhydratation,
     - adapter en fonction de la glycémie ;
   - exemple :
     - glycémie > 2,5 g/L : augmenter de 20 %, sans dépasser 0,2 U/kg.h (< 5 ans : 0,1 U/kg.h),

  - glycémie 1–1,5 g/L : diminuer de 20 %,
  - glycémie 0,6–1 g/L : diminuer de 50 %, contrôler la glycémie toutes les 30 minutes,
  - glycémie < 0,6 g/L : interrompre l'insuline, contrôler la glycémie toutes les 15 minutes, reprendre quand la glycémie est > 1 g/L, en diminuant le débit de 50 % ;
- l'objectif n'est pas de faire baisser la glycémie rapidement :
  - ne pas faire baisser la glycémie de plus de 5 mmol/L par heure.

Surveillance

1. Surveillance clinique :
   - à l'admission :
     - peser,
     - en cas de coma, vider l'estomac,
     - mettre en route les perfusions,
     - mettre sous scope ;
   - toutes les 30 minutes, jusqu'à normalisation de l'état de clinique : pouls, tension artérielle, fréquence respiratoire ;
   - après le début des perfusions et 4 heures après : ECG (D1–D2–D3) ; à lire tout de suite.

2. Prélèvements biologiques initiaux (en gras, examens à analyser en urgence) : **numération formule sanguine (NFS)**, **glycémie**, **gaz du sang**, **ionogramme**, **urée**, **protides**, **calcium**, phosphore, cholestérol, triglycérides (demander les résultats en urgence si la natrémie est basse).

3. Glycémie (bandelette + lecteur glycémique) :
   - toutes les 15 minutes pendant les 2 premières heures ;
   - toutes les heures pendant 6 heures, puis toutes les 2 heures.

4. À la fin de la perfusion de sérum physiologique et après 6 et 12 heures de perfusion (plus souvent si le bilan initial le justifie ; en gras, examens à analyser en urgence) :
   - **glycémie** ;
   - **gaz du sang**, **ionogramme**, calcium, phosphore.

5. À la 24e heure de perfusion : *idem* prélèvements initiaux.

6. Recueil des urines (ne jamais sonder) : sur chaque miction, sucre, acétone, pH (à la bandelette).

7. Laisser strictement à jeun (iléus réflexe) : ne pas donner de boisson *per os* (seulement humecter la bouche).

Traitement de l'œdème cérébral

- Commencer le traitement dès que l'on suspecte l'œdème.
- Réduire le débit de perfusion d'un tiers.

- Perfuser du mannitol :
  – 0,5 g/kg (2,5 mL/kg de mannitol à 20 %), par voie veineuse, en 20 minutes ;
  – répéter dans les 30 à 60 minutes s'il n'y a pas d'effet.
- Le sérum salé hypertonique (3 %) peut être une alternative au mannitol d'emblée ou en l'absence de réponse au mannitol : 5–10 mL/kg en 30 minutes.
- Surélever la tête de lit.
- Prendre contact avec un réanimateur pédiatrique.
- Après la mise en œuvre de ce traitement, faire un scanner pour chercher une thrombose ou une hémorragie.
- Du mannitol à 20 % (ou du sérum salé hypertonique) doit être disponible à proximité du patient pendant les 24 premières heures de traitement.

Prévenir l'acidocétose chez un jeune traité par l'insuline

Voir la figure 72.1.

Prévenir l'acidocétose chez un jeune traité par la pompe à insuline

Voir la figure 72.2.

Figure 72.1. L'hyperglycémie avec cétose, par la commission pédagogique de l'Aide aux Jeunes Diabétiques (AJD).
Source : d'après Les Cahiers de l'AJD, avec l'autorisation de reproduction de l'AJD. ©AJD

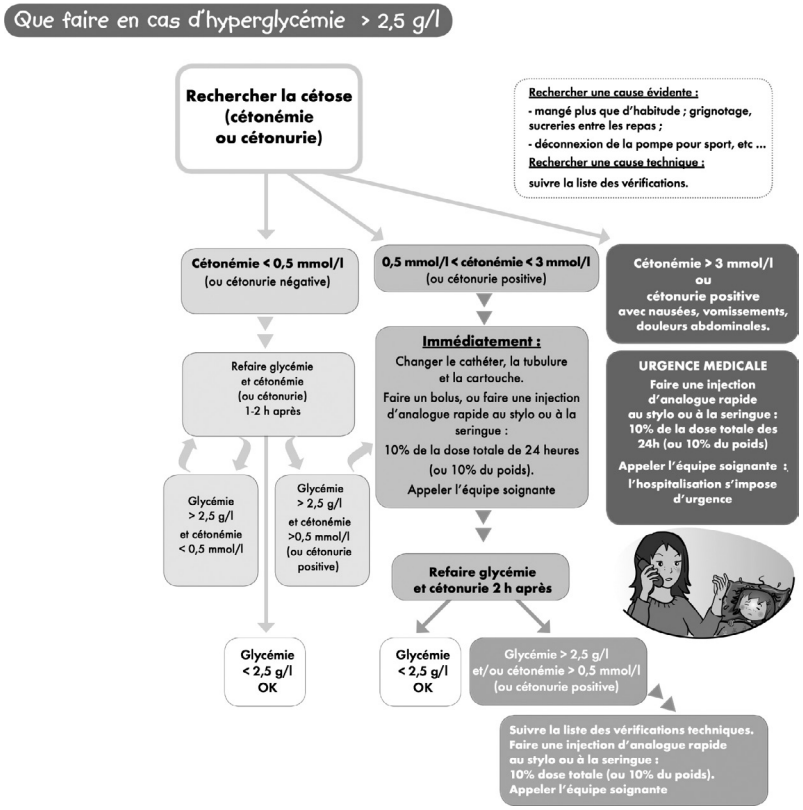


Figure 72.2. La pompe à insuline, par la commission pédagogique de l'Aide aux Jeunes Diabétiques (AJD).
Source : d'après Les Cahiers de l'AJD, avec l'autorisation de reproduction de l'AJD.

73 Déshydratation

M. Verdan, G. Chéron

Définition

Une déshydratation est la conséquence d'un excès de pertes liquidiennes non compensées, d'un défaut d'apport hydro-électrolytique ou de la constitution d'un troisième secteur.

Le risque de déshydratation est important surtout avant l'âge de 12 mois.

La grande majorité est liée à une diarrhée aiguë, parfois à des vomissements. Plus rarement, la déshydratation est secondaire à une anomalie métabolique (acidocétose diabétique), endocrinienne (diabète insipide, insuffisance surrénalienne), rénale (tubulopathie).

Examen clinique

L'examen physique permet d'affirmer et de quantifier la déshydratation.

Dans un premier temps, il est indispensable d'évaluer l'hémodynamique et rechercher un choc hypovolémique (voir chapitre 115).

Dans un second temps, il faut rechercher les signes cliniques de déshydratation : pli cutané persistant, sécheresse des muqueuses, soif, absence de larmes, yeux cernés, orbites creusées et hypotonie des globes oculaires, fontanelle antérieure déprimée, irritabilité et pleurs. On peut s'aider d'un score de déshydratation clinique (tableau 73.1).

Tableau 73.1. Score de déshydratation clinique

	Note de 0	Note de 1	Note de 2
Caractéristiques			
Apparence générale	Normale	Soif, agité ou léthargique, mais irritable au toucher	Froid ou en sueur ; somnolent, hypotonique ± comateux
Yeux	Normaux	Légèrement creux	Très creux
Muqueuses	Humides	Collantes	Sèches
Larmes	Présentes	Diminution des larmes	Absentes
Classification			
Score 0 : pas de déshydratation Score 1–4 : déshydratation légère Score 5–8 : déshydratation modérée à sévère			

Source : Goldman RD, Friedman JN, Parkin, PC. Validation of the clinical dehydration scale for children with acute gastroenteritis. Pediatrics 2008 ; 122 : 545-9.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Il faut estimer la perte de poids : la réalisation de la courbe de croissance pondérale permet de la quantifier. Celle-ci est mineure lorsqu'elle est inférieure à 5 %, modérée lorsqu'elle est entre 5 et 10 % et sévère au-dessus de 10 %.

Enfin, dans tous les cas, il est nécessaire de rechercher :

- l'étiologie s'il n'y a pas de pertes hydriques (absence de diarrhées, vomissements, polyurie) ou d'absence d'apports constatés ;
- un troisième secteur (abdominal), en particulier s'il existe des signes cliniques de déshydratation sans perte de poids.

Examens complémentaires

Ils ne sont pas indispensables au diagnostic de déshydratation, mais permettent la recherche de l'étiologie et de complications, ainsi que la mise en place d'une réhydratation adaptée.

Ionogramme sanguin, urée et créatinine sanguines, osmolarité sanguine sont obligatoires en cas de réhydratation parentérale.

Le ionogramme urinaire est utile en cas de doute sur la nature de la déshydratation, ainsi que pour évaluer la réponse rénale :

- urines concentrées, oligurie (réponse rénale adaptée) :
  - pertes digestives : diarrhée, vomissements, troisième secteur, causes chirurgicales,
  - pertes cutanées : brûlure étendue, coup de chaleur, hyperthermie, mucoviscidose,
  - pertes respiratoires : hyperventilation ;
- polyurie (réponse rénale inadaptée) :
  - anomalie métabolique : diabète sucré, diabète insipide,
  - insuffisance surrénalienne,
  - atteinte rénale : tubulopathies, diurétiques.

Prise en charge thérapeutique

Déshydratation mineure et modérée

Le traitement est débuté par voie orale avec un soluté de réhydratation orale (SRO) qui a pour particularité d'avoir une osmolarité inférieure à celle du plasma et une composition à base de glucose et de sodium facilitant leur absorption couplée (tableau 73.2).

Il est administré en quantité fractionnée (5 puis 10 mL/kg toutes les 15 minutes), au domicile en cas de déshydratation légère, ou sous surveillance en cas de déshydratation modérée (vomissements, nombre de selles, apparition d'un troisième secteur, reprise pondérale avec correction de la perte de poids réduite à moins de 5 %).

Tableau 73.2. Composition du soluté de réhydratation par voie orale (SRO), d'après l'Organisation mondiale de la santé

Composants	g/L	Constituants	Concentration (mmol/L)
Chlorure de sodium	2,6	Sodium	75
Glucose anhydraté	13,5	Chlore	65
Chlorure de potassium	1,5	Glucose	75
Citrate trisodique dihydraté	2,9	Potassium	20
		Citrate	10
		Osmolalité totale	245

Tableau 73.3. Apports hydro-électrolytiques recommandés en fonction de l'âge

	< 1 mois	1 mois–1 an	1–2 ans	3–5 ans	6–12 ans	13–18 ans
Besoins hydriques quotidiens de base (mL/kg/j)	150	120	100	90	70	60
Na (mmol/kg/j)	2–3	1–3	1–3	1–3	1–3	1–3
K (mmol/kg/j)	1,5–3	1–3	1–3	1–3	1–3	1–3
Cl (mmol/kg/j)	2–3	2–4	2–4	2–4	2–4	2–4

Cl : chlore ; K : potassium ; Na : sodium.

Source : Jochum F, et al. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN Guidelines on pediatric parenteral nutrition : fluid and electrolytes. Clin Nutr 2018 ; 37 : 2344e2353. © 2018 European Society for Clinical Nutrition and Metabolism. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

L'échec de la voie orale se traduit par le refus de l'enfant de boire et/ou des vomissements. Il impose le recours à d'autres modalités de réhydratation, en priorité la voie entérale sur sonde naso-gastrique. On administre du SRO au débit souhaité sur 24 heures : apports de base (tableau 73.3) + compensation de la perte de poids (dans la limite de 5 % du poids initial) + compensation des pertes au fur et à mesure (sur 4 heures glissantes).

La voie intraveineuse n'est pas supérieure en termes d'efficacité, mais présente un risque de complication et un coût bien supérieur : elle ne sera envisagée qu'en cas d'échec de la voie entérale ou en cas de 3e secteur.

Déshydratation sévère ou échec de la voie orale

En cas de déshydratation sévère, il faut en priorité restaurer l'hémodynamique en administrant des remplissages vasculaires (sérum salé isotonique ou soluté balancé : voir chapitre 115).

Puis il faut perfuser un soluté salé et glucosé, en attendant les résultats du ionogramme sanguin (polyionique G5 % : composition dans le tableau 73.4),

Tableau 73.4. Composition du polyionique 1A G5 % pour 100 mL

Chlorure de potassium	0,2 g
Chlorure de sodium	0,4 g
Glucose monohydraté	5,5 g
Quantité correspondant à glucose anhydre	5,0 g
Pour 100 mL :	
Glucose	277,5 mOsm/L
Chlorures	95,2 mmol/L
Sodium	68,4 mmol/L
Potassium	26,8 mmol/L
Osmolarité	468 mOsm/L
Osmolalité	480 mOsm/kg

puis adapter en fonction de la natrémie. Comme pour le SRO, le débit quotidien est calculé pour compenser la perte de poids sur 24 heures (dans la limite de 5 % de poids initial), couvrir les besoins quotidiens en fonction de l'âge de l'enfant (voir tableau 73.3) et compenser les pertes au fur et à mesure (sur 4 heures glissantes). Il ne doit pas dépasser 180 mL/kg/j.

Réhydratation rapide

En l'absence de choc ou de troubles ioniques (dysnatrémie), une prise en charge en unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD) est proposée, afin de permettre rapidement la reprise de l'alimentation et un retour au domicile en quelques heures.

On débute une hydratation entérale ou parentérale rapide dès le box du service d'accueil d'urgence (SAU) ou dans une chambre de l'UHCD :

- à 40 à 50 mL/kg sur une période de 3 à 6 heures sur sonde naso-gastrique avec du SRO ;
- 20 mL/kg de chlorure de sodium (NaCl) 0,9 % sur 2 heures puis besoins quotidiens (tableau 73.3) + 50 % des pertes, par voie veineuse avec du polyionique G5 %.

La réhydratation rapide est aussi efficace et sans danger que la réhydratation standard sur 24 heures.

Traitement étiologique et des complications

Enfin, le traitement étiologique doit être instauré et la compensation des pertes électrolytiques être adaptée en fonction de la cause de la déshydratation.

La reprise d'une alimentation normale peut débuter dès correction des troubles hémodynamiques, afin de conserver un apport calorique adapté

et éviter les risques de dénutrition. Lorsque l'enfant est perfusé, il n'est pas nécessaire de lui faire boire de l'eau ou le SRO en plus.

En cas d'hypernatrémie > 145 mmol/L, utiliser de préférence une solution saline isotonique (sérum salé à 0,9 % ou sérum glucosé à 5 % + 4 g/L de NaCl) pour corriger l'hypovolémie et en perfusion de relais. L'objectif est une correction lente de la natrémie (idéalement sur une période de 48 heures) à la vitesse (de diminution de la natrémie) de 0,5 mmol/L/h. Surveiller la natrémie régulièrement (par 6 heures).

En cas d'hyponatrémie, la stratégie thérapeutique est guidée par la rapidité d'apparition et la présence de signes d'œdème cérébral (cliniques ou à l'imagerie). Si l'hyponatrémie évolue lentement et sans symptômes, on la corrige progressivement en augmentant les apports de 0,7 à 1 mmol/kg/j. En cas d'évolution rapide et/ou symptomatique, on peut administrer un bolus de 5 à 6 mL/kg de sérum salé hypertonique NaCl 3 %. La natrémie est surveillée de façon rapprochée par ionogramme et gazométrie.

Surveillance

- Disparition des signes de choc.
- Correction des signes cliniques de déshydratation.
- Reprise d'une diurèse, avant la 6^{e} heure de perfusion.
- Prévenir le risque de survenue d'une hyponatrémie sous traitement en perfusant un soluté enrichi en sodium, évitant ainsi les solutés hypotoniques.

74 Hypoglycémie de l'enfant diabétique

C. Godot, J. Beltrand

Définition

L'hypoglycémie est la complication aiguë la plus fréquente du traitement du diabète de type 1. Cette fréquence peut beaucoup varier d'une population à l'autre, mais certains facteurs comme le jeune âge de l'enfant et une hémoglobine glyquée (HbA1c) plus basse favorisent la survenue de l'hypoglycémie. L'hypoglycémie est un facteur limitant majeur pour maintenir la glycémie à des niveaux proches de la normale, car elle peut entraîner des symptômes désagréables et potentiellement dangereux, elle entretient l'anxiété des parents et peut influencer la gestion ultérieure du traitement.

Il n'y a pas de définition chiffrée consensuelle de l'hypoglycémie, mais il est généralement admis qu'une glycémie inférieure à 0,60–0,70 g/L (3,3–3,9 mmol/L) expose la personne à un risque de symptômes. La recherche d'un consensus à ce sujet est d'ailleurs un peu illusoire compte tenu de la relative imprécision des lecteurs glycémiques utilisés au domicile pour identifier ou confirmer l'hypoglycémie et, pour des raisons de simplicité, la commission pédagogique de l'Aide aux Jeunes Diabétiques (AJD) a fixé le seuil de l'hypoglycémie à 0,60 g/L.

Chez l'enfant ou l'adolescent traité par l'insuline, l'hypoglycémie peut être identifiée en deux circonstances :

- soit la glycémie est trop basse (moins de 0,60 g/L ou 3,3 mmol/L), lors de la mesure pluriquotidienne systématique de la glycémie capillaire ;
- soit un ou plusieurs signes de malaise hypoglycémique sont ressentis par le jeune ou perçus par l'entourage.

Les symptômes de l'hypoglycémie sont par ordre de gravité croissante :

- les signes de réaction adrénergique :
  - pâleur, sueurs froides, tremblements, palpitations,
  - souvent accompagnés de signes non spécifiques : faim (mal au ventre), fatigue, somnolence, vertiges, maux de tête,
  - le niveau glycémique auquel se produit cette réaction adrénergique peut s'abaisser en cas d'hypoglycémies ou d'HbA1c basse ;
- les signes de neuroglucopénie : vision floue ou double, troubles de la parole, troubles de concentration ou de mémoire, comportement bizarre, irritabilité, nervosité ;
- le coma qui peut s'accompagner de convulsions.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

La nuit, l'hypoglycémie se manifeste par : sommeil agité, cauchemars, réveil nocturne, mal de tête au réveil.

L'hypoglycémie est considérée comme sévère :

- quand on ne peut plus avaler seul ou même avec l'aide de quelqu'un ;
- en cas de perte connaissance (coma hypoglycémique).

Important !

La gravité de l'hypoglycémie se juge d'après les signes cliniques :

- signes d'alarme, liés à la libération d'adrénaline ;
- signes de neuroglucopénie : le cerveau ne dispose plus d'assez de glucose ;
- coma : perte de connaissance, convulsions.

N.B. : il n'y a pas toujours une relation étroite entre la glycémie capillaire mesurée et la sévérité des symptômes, principalement du fait de la relative imprécision des lecteurs glycémiques.

Les hypoglycémies sévères, avec perte de connaissance et convulsions, sont très angoissantes pour les parents : « J'ai cru qu'il allait mourir ! » Il faut donc les rassurer, le risque de séquelles ou de décès étant absolument infime. Il est moins exceptionnel, après des hypoglycémies très sévères, de trouver des signes neurologiques (hémiplégie, troubles de la mémoire…), mais ils disparaissent en quelques heures ou quelques jours.

Conduite à tenir en cas d'hypoglycémie : que faut-il apprendre aux parents ?

Le malaise ne semble pas grave ou la glycémie est basse sans signes

- Ne pas attendre : le malaise ne passe pas tout seul.
- Cesser toute activité.
- Faire une glycémie, à condition de ne pas perdre de temps[1].
- Absorber ou faire absorber du sucre : environ un morceau de sucre pour 20 kg de poids[2].
- Attendre que le malaise soit passé ; habituellement cela demande quelques minutes.
- Manger : le repas ou la collation, si c'est l'heure ; sinon, du pain (10 g pour 10 kg).

1. On peut très bien donner le sucre avant de mesurer la glycémie. Le résultat ne sera pas faussé si on le fait immédiatement après.
2. Même remarque qu'à la note précédente.

• Si c'est l'heure d'une injection, attendre que le malaise soit passé, et faire l'injection avant le repas.

Très important !

- Avoir toujours du sucre sur soi.
- La mesure de la glycémie :
  - confirme l'hypoglycémie ;
  - apprend à reconnaître les signes d'hypoglycémie ;
  - permet de surveiller l'évolution dans les heures suivantes.

Le malaise ne passe pas (après 10 minutes) ou il passe mais recommence

C'est souvent après un exercice physique important, si on n'a pas mangé, en cas de vomissement.

Il faut alors :

- refaire la glycémie ;
- redonner du sucre (*un sucre pour 20 kg*) toutes les 10 minutes ;
- puis manger ;
- surveiller la glycémie environ 1 heure après avoir mangé.

Coma hypoglycémique : perte de conscience – convulsions

- Ne rien donner par la bouche (risque de fausse route).
- Sans attendre le médecin, une personne de l'entourage injecte une ampoule de glucagon par voie sous-cutanée ou intramusculaire (1/2 ampoule pour les jeunes enfants).
- Le malaise doit disparaître en quelques minutes.
- Faire alors absorber du sucre puis du pain.
- Si le glucagon est inactif au bout de 10 minutes :
  – contrôler la glycémie ;
  – appeler un médecin pour injecter du sérum glucosé à 30 % par voie intraveineuse ;
  – ou appeler le 15.

Après le malaise hypoglycémique

- Noter dans le carnet de traitement :
  – le malaise : l'heure, la glycémie, les signes de gravité ; le traitement : sucre, pain, glucagon… ;

  - la cause du malaise :
    - l'alimentation : collation oubliée, pas assez mangé, repas pris en retard,
    - l'exercice : activité physique plus importante que d'habitude.
- Pour éviter que l'hypoglycémie se reproduise :
  - s'il n'y a pas de cause : la dose d'insuline était excessive et doit être diminuée ;
  - s'il y a une cause évidente (repas non pris, activité physique inhabituelle) : la dose n'a pas à être modifiée.
- Pour éviter les hypoglycémies de la nuit :
  - s'assurer de la prise d'un dîner correct ;
  - diminuer la dose d'insuline du soir, s'il y a eu une activité physique en fin d'après-midi ;
  - vérifier la glycémie au coucher : si la glycémie est inférieure à 1,20 g/L, prendre une collation et en l'absence d'explication, diminuer la dose d'insuline rapide le lendemain soir.
- Quel sucre utiliser pour traiter l'hypoglycémie ? En quelle quantité ?

L'hypoglycémie est souvent suivie d'une hyperglycémie parce que l'on prend trop de sucre.

Le sucre en morceaux est le meilleur moyen de doser la quantité absorbée.

Il est simple à absorber ou à faire absorber (on peut le mouiller légèrement et le glisser entre la joue et les dents si l'enfant refuse d'avaler).

Un morceau de sucre n° 4 (5 g) pour 20 kg corrige la plupart des hypoglycémies (tableau 74.1).

Si on doit utiliser un *autre produit sucré*, il faut connaître sa teneur en sucre pour éviter de trop corriger l'hypoglycémie et de provoquer une hyperglycémie (tableau 74.2).

Traitement de l'hypoglycémie sévère à l'hôpital

- Mesurer la glycémie capillaire.
- Préciser par un interrogatoire rapide :
  - les dernières injections d'insuline : heure, type d'insuline et dose ;
  - le malaise : heure, glycémie(s) capillaire(s) ;
  - le traitement avant l'arrivée aux urgences : sucre (nature, quantité), glucagon (Glucagen®), glucose IV, auteur(s) du traitement (parents, pompiers, SMUR).

Tableau 74.1. Dose de sucre en morceaux n° 4

Âge de l'enfant	Poids	Besoin
6 ans	20 kg	1 sucre
12 ans	40 kg	2 sucres
> 15 ans	50–60 kg	3 sucres

Tableau 74.2. Teneur en sucre d'autres produits courants*

Produits courants	Teneur en sucre
Une cuillerée à café =	
Sucre en poudre	5 g
Sirop de sucre	8 g
Confiture	10 g
Lait concentré sucré	5 g
100 mL (un verre) =	
Jus d'orange	10 g
Jus de pomme, ananas	12 à 14 g
Jus de raisin	19 g
Coca-Cola®, limonade	12 g

* Un morceau de sucre = 5 g. Produits déconseillés : fruits, jus de fruit frais, chocolat, biscuits. Produits à ne pas utiliser : boissons ou produits « *light* ».

Trois situations sont possibles :

1. L'enfant est conscient. La glycémie est :
   – < 0,60 g/L : donner du sucre (5 g pour 20 kg), et après 5–10 minutes du pain ;
   – > 0,60 g/L : donner du pain (voir plus loin Que faire en cas de malaise hypoglycémique ?).
2. L'enfant est inconscient et la glycémie est < 0,60 g/L :
   – faire une injection IV lente de glucose à 30 % ou une injection de Glucagen® ou une dose intranasale de glucagon Nasal BAQSIMI® (enfant de plus de 4 ans). Il vaut mieux faire une injection de Glucagen® ou une dose nasale de 3 mg de BAQSIMI® que s'acharner s'il est difficile de trouver une voie veineuse. En revanche, si le Glucagen® a déjà été injecté ou le BAQSIMI® réalisé en intranasal avant le transfert aux urgences, l'injection IV de glucose est préférable ;
   – glucose 30 % en IV : 0,3 g/kg de glucose (10 mL pour 10 kg de poids) ;
   – glucagen SC : selon la reprise de la conscience, donner du sucre puis du pain.
3. La glycémie est > 0,60 g/L mais l'enfant reste inconscient :
   – cette situation n'est pas fréquente, mais il arrive que la conscience ne revienne pas rapidement alors que l'hypoglycémie a été corrigée (par le sucre, le Glucagen® ou le glucose) et le trouble de conscience peut durer plusieurs heures :
     – mettre en place une perfusion de glucose 10 % : 1,5 à 2 L/m^2/24 h,
     – maintenir la glycémie entre 1 et 2 g/L, en jouant sur les apports de glucose et d'insuline, insuline sous-cutanée injectée antérieurement et,

si besoin, apport d'insuline IV en solution à 1 U/mL (voir chapitre 72 – Acidocétose diabétique),

– faire un examen neurologique approfondi à la recherche de signes justifiant des explorations en imagerie. Les convulsions qui accompagnent le coma hypoglycémique ne justifient généralement pas ces examens ; les signes déficitaires (hémiplégie) sont par ailleurs le plus souvent transitoires ;

– surveiller l'enfant jusqu'au retour de la conscience.

Dans tous les cas, prendre contact avec le diabétologue pour :

• avis sur la conduite à tenir et la reprise du traitement sous-cutané par l'insuline ;

• analyse des circonstances de l'hypoglycémie avec les parents pour apaiser l'angoisse et donner des conseils appropriés.

Que faire en cas de malaise hypoglycémique ?

Voir la figure 74.1.

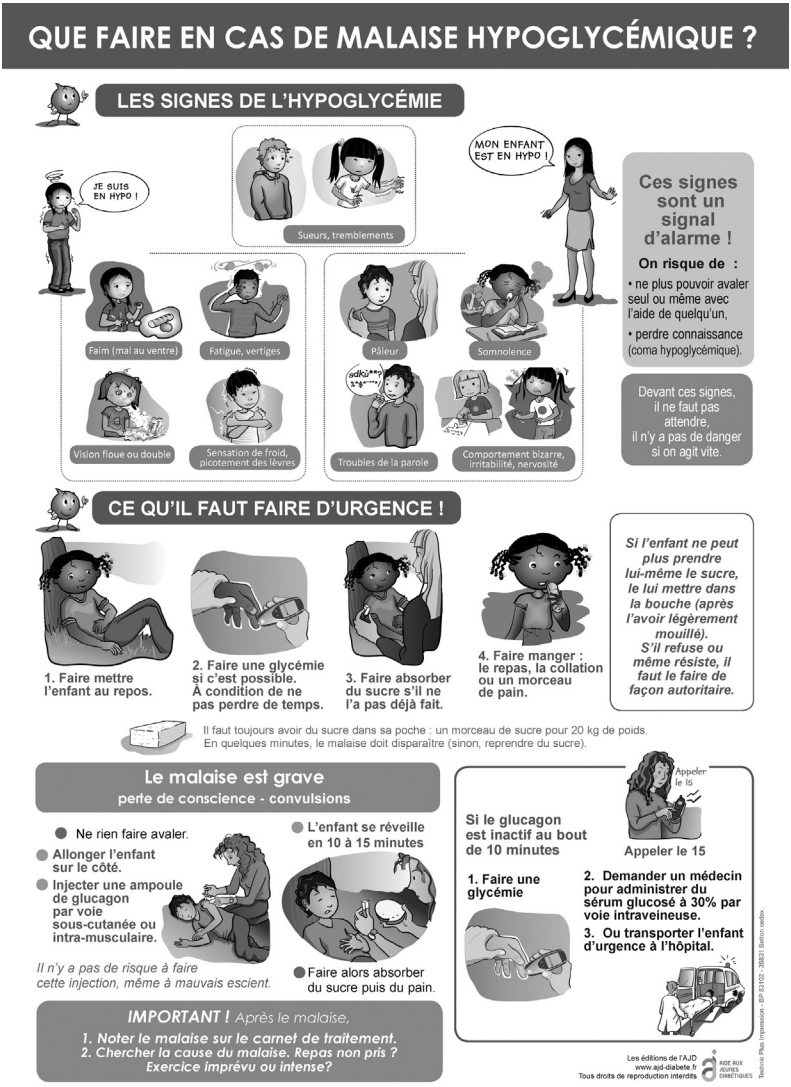


Figure 74.1. Hypoglycémie, par la commission pédagogique de l'Aide aux Jeunes Diabétiques (AJD).
Source : d'après Les Cahiers de l'AJD, avec l'autorisation de reproduction de l'AJD.

75 Insuffisance surrénalienne aiguë

M. Polak, D. Kariyawasam, G. Pinto, J. Beltrand, D. Samara-Boustani

L'insuffisance surrénale aiguë est une urgence diagnostique et thérapeutique, traduction du déficit minéralocorticoïde, du déficit glucocorticoïde ou de leur association.

Elle fait courir un risque vital, en particulier chez le nouveau-né.

Causes

Elle peut être d'origine hypothalamo-hypophysaire (taux circulant d'*adrenocorticotropic hormone* [ACTH] normal ou bas) ou surrénalienne (ACTH élevée), congénitale ou acquise quelle que soit son origine.

Insuffisance surrénale périphérique

Elle est dans la plupart des cas secondaire à un bloc enzymatique sur la synthèse surrénalienne du cortisol et de l'aldostérone (hyperplasie congénitale des surrénales) et se révèle en période néonatale (figures 75.1 et 75.2).

Le déficit le plus fréquent est celui en 21-hydroxylase, par mutation récessive autosomique du gène *CYP21A2* responsable d'un déficit de synthèse de cortisol et dans la majorité des cas d'aldostérone se manifestant par un syndrome de perte de sel. L'élévation de la 17-hydroxyprogestérone (17-OHP) sanguine est l'élément clé du diagnostic. C'est un dosage qui est effectué dans le cadre du dépistage néonatal systématique et généralisé, en France, du bloc en 21-hydroxylase. L'hyperplasie congénitale des surrénales entraîne une insuffisance de production du cortisol et la plupart des blocs en 21-hydroxylase surviennent avec syndrome de perte de sel, correspondant à un déficit en aldostérone.

Comme autres causes périphériques, on recense l'hypoplasie congénitale des surrénales, l'hémorragie bilatérale des surrénales, d'autres déficits enzymatiques plus rares entraînant un bloc enzymatique surrénalien, l'hypoaldostéronisme congénital (limité à une insuffisance en minéralocorticoïde) et un accident aigu révélateur d'une insuffisance surrénale lente chez l'enfant après la période néonatale.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

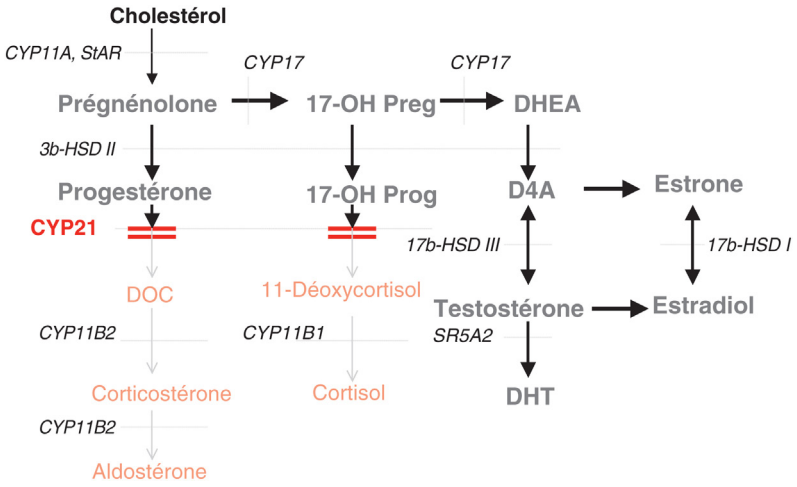


Figure 75.1. Synthèse des stéroïdes de la surrénale.
17-OH Preg : 17 hydroxyprégnénolone ; 17-OH Prog : 17 hydroxyprogestérone ; D4A : delta 4 androstènedione ; DHEA : déhydroépiandrostérone ; DHT : dihydrotestostérone ; HSD : hydroxystéroïde réductase ; SR5A2 : 5-alpha reducatase.

Insuffisance surrénalienne aiguë hypothalamo-hypophysaire (insuffisance corticotrope)

Elle est due à une aplasie ou hypoplasie congénitale de l'hypophyse, à un déficit isolé en ACTH ou associé dans le cadre d'un panhypopituitarisme. Elle peut aussi se manifester chez un nouveau-né de mère sous corticothérapie, à l'arrêt d'une corticothérapie prolongée ou encore chez des enfants traités par corticoïdes inhalés pour un asthme. Elle ne s'accompagne pas d'un syndrome de perte de sel, puisque l'axe minéralocorticoïde (aboutissant à la production d'aldostérone) n'est pas contrôlé par l'ACTH, mais par la rénine.

Signes cliniques

• Chez le nouveau-né, l'hyperplasie congénitale des surrénales liée à un déficit en 21-hydroxylase se manifeste par des signes témoignant du déficit en aldostérone après un intervalle libre de quelques jours (8 à 15 jours) : absence de reprise du poids de naissance, altération de l'état général, déshydratation à prédominance extracellulaire, hypotension voire collapsus, parfois convulsions.

• Chez la fille, en cas de bloc enzymatique (déficit en 21-hydroxylase ou autre entraînant une sécrétion accrue d'androgènes), il existe le plus souvent une virilisation des organes génitaux externes allant d'une simple hypertrophie clitoridienne à un aspect complètement masculinisé. Dans cette situation,

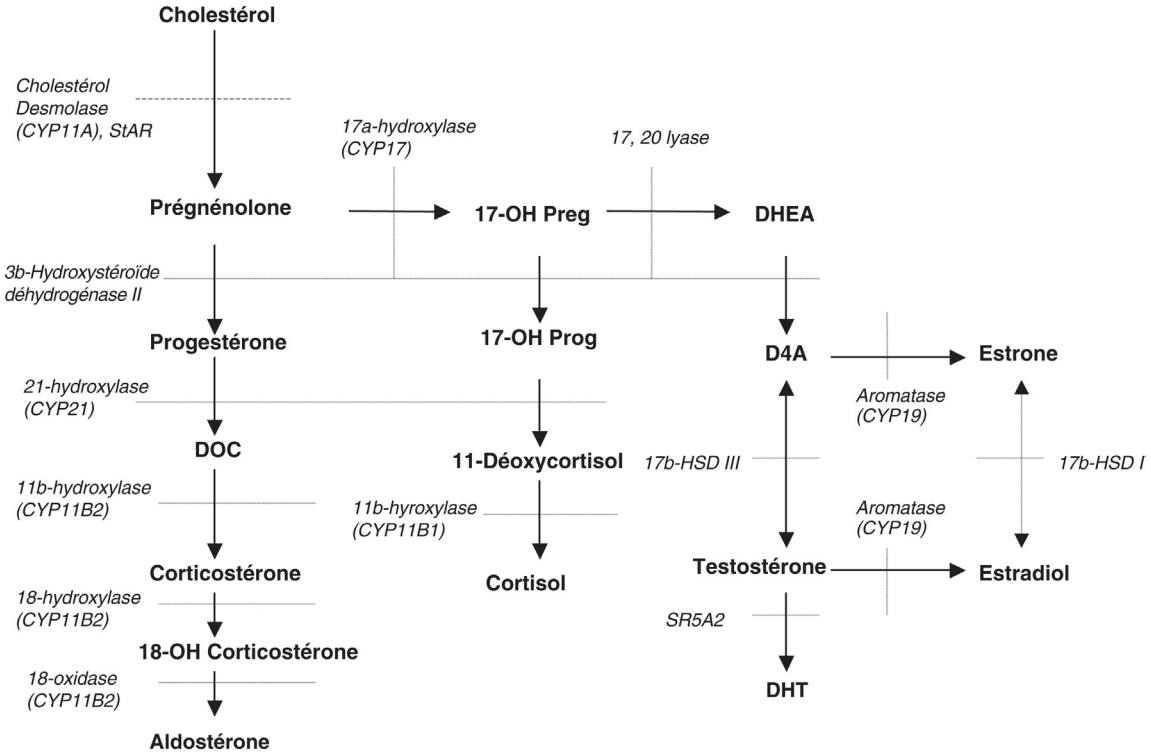


Figure 75.2. Synthèse des stéroïdes de la surrénale en cas de bloc en 21-hydroxylase (*CYP21A2*).
17-OH Preg : 17 hydroxyprégnénolone ; 17-OH Prog : 17 hydroxyprogestérone ; D4A : delta 4 androstènedione ; DHEA : déhydroépiandrostérone ; DHT : dihydrotestostérone ; HSD : hydroxystéroïde réductase ; SR5A2 : 5-alpha reducatase.

l'absence de testicules palpables dans les bourses chez un nouveau-né apparaissant comme masculin doit faire suspecter le diagnostic.

- Chez l'enfant en dehors de la période néonatale, les signes sont souvent ceux d'une insuffisance surrénalienne chronique : fatigabilité, amaigrissement, douleurs abdominales, hypotension artérielle, pigmentation cutanée (cicatrices, plis et muqueuses) avec parfois la notion d'insuffisance surrénalienne familiale. Les troubles digestifs sont souvent au premier plan chez l'enfant. Les signes d'insuffisance surrénalienne aiguë peuvent être déclenchés lors d'un événement intercurrent, favorisé par un sous-dosage thérapeutique. Les signes aigus sont ceux du déficit en cortisol (hypoglycémie, vomissements, collapsus) et du déficit en aldostérone (déshydratation extracellulaire, hypotension artérielle).
- L'événement déclenchant peut être une intervention chirurgicale, une infection aiguë, des troubles digestifs (à type de diarrhée ou vomissement).

Examens paracliniques

Il existe un syndrome de perte de sel urinaire par déficit en aldostérone, décelable par la persistance de sodium dans les urines (dans un échantillon urinaire : Na > 20 mEq/L alors que la natrémie est inférieure à 132 mEq/L).

L'insuffisance surrénale est caractérisée par une hypoglycémie, une hyperkaliémie, une tendance à l'acidose, une hémoconcentration. Donc pour toute suspicion d'insuffisance surrénalienne, il est nécessaire de faire un ionogramme sanguin, une glycémie et un ionogramme urinaire.

Tout enfant hyponatrémique qui garde une natriurèse non effondrée est *a priori* suspect d'insuffisance surrénale (importance du ionogramme urinaire sur la première miction émise).

Les dosages hormonaux indiquent des taux de :

- cortisol et aldostérone normaux ou abaissés, mais inadaptés avec un taux de 17-OHP élevé en cas d'hyperplasie congénitale des surrénales (à prélever sur tube sec 5 mL à congeler à −20 °C) ;
- rénine élevée (2 mL sur EDTA à température ambiante) ;
- ACTH élevé (5 mL de plasma prélevé sur EDTA et immédiatement congelé).

L'ECG peut être pratiqué à la recherche de signes d'hyperkaliémie.

D'autres facteurs déclenchants, infectieux particulièrement, doivent être recherchés.

Traitement

Remarques préliminaires

- C'est une urgence thérapeutique.
- Le risque vital immédiat est lié à l'hyperkaliémie et au collapsus.

- Il ne faut pas mettre de potassium dans la perfusion initiale dans le cas de suspicion d'insuffisance surrénale aiguë avec perte de sel, perte de poids, hyponatrémie, hyperkaliémie et virilisation chez la fille.
- Le conditionnement de l'enfant – prise des constantes vitales, scope, voie d'abord – est urgent.
- Le laboratoire doit être averti (rendu téléphonique des résultats).
- Le réanimateur de garde doit être mis au courant de la présence de ce nouveau-né ou de cet enfant. Ces enfants doivent être pris en charge en unité de soins intensifs ou en service d'endocrinologie pédiatrique si la structure en comporte.
- Les prélèvements sanguins doivent être faits avant tout traitement chaque fois que possible, mais sans retarder la mise en route du traitement.
- Il faut penser, pour éviter la récidive, à la prévention des facteurs de risque et à l'éducation familiale. L'enfant doit donc porter une carte indiquant sa pathologie et la conduite à tenir en cas de symptômes évocateurs (vomissements à répétition, malaise).

Traitement de l'insuffisance surrénale avec perte de sel

Attention ! Le Syncortyl® (désoxycortone = minéralocorticoïde injectable) n'est plus disponible.

L'hydrocortisone est donc administrée à fortes doses pour obtenir un effet minéralocorticoïde.

Deux voies d'abord sont posées (d'emblée idéalement, ou une puis l'autre).

- Réhydratation :
  - elle est réalisée :
    - par glucosé 5 % le plus souvent,
    - ou glucosé 10 % (en cas d'hypoglycémie persistante avec le glucosé 5 %),
    - avec apports sodés (chlorure de sodium ou NaCl) sans chlorure de potassium (KCl) ;
  - le volume est de :
    - 180 mL/kg/j chez le nouveau-né très déshydraté,
    - 150 mL/kg/j chez le nouveau-né présentant une déshydratation peu sévère,
    - 2,5 à 3 L/m^2/j pour l'enfant plus grand.
- Apports de NaCl :
  - ils sont de :
    - 15 mEq/kg/j pour le nouveau-né,
    - 10 à 15 mEq/kg/j chez le grand enfant jusqu'à un apport maximum chez le grand enfant de 24 g/j de NaCl = 408 mEq de Na^+ sur 24 heures (dose d'adulte) ;
  - la moitié de la dose de NaCl des 24 heures est à passer en 6 heures.

- Glucorticoïdes = hémisuccinate d'hydrocortisone :
  – première injection à 2 mg/kg en IM ou IV ; elle doit être faite en urgence, au mieux par le médecin sur place, voire par les parents, ou sinon aux urgences de l'hôpital le plus proche,
  – puis 2 à 3 mg/kg toutes les 6 heures en IVD ou toutes les 8 heures en IM ;
  – la dose à 3 mg/kg est à réserver aux patients en période néonatale en décompensation avec hyponatrémie < 125 mmol/L ou hyperkaliémie > 6 mmol/L ;
  – chez l'enfant plus grand (> 50 kg), la première dose est de 100 mg puis 50 mg toutes les 6 heures en IVD ou toutes les 8 heures en IM (doses d'adulte) ;
  – la dose est à réévaluer toutes les 24 heures, avec les endocrinologues pédiatres.
- Hydrocortisone : elle a un effet minéralocorticoïde à forte dose. Il n'est pas nécessaire d'avoir un traitement par minéralocorticoïdes en urgence si la dose d'hydrocortisone est de plus de 50 mg/24 h.

Mesures très urgentes

- Un collapsus nécessite l'apport de NaCl 0,9 % :
  – 10 à 20 mL/kg en 15 minutes (remplissage vasculaire) à répéter éventuellement ;
  – si nécessaire par voie intra-osseuse.
- Une hyperkaliémie menaçante (anomalie du scope) est traitée :
  – sans élargissement du QRS :
    – par dose de charge de salbutamol IV 5 µg/kg sur 20 minutes (Salbutamol faible 1 ampoule = 5 mL = 500 µg),
    – avec du Kayexalate® (polystyrène sulfonate de sodium) 1 g/kg *per os* et 1 g/kg en lavement,
    – et en cas de pH acide ou bicarbonates abaissés : alcalinisation IV (bicarbonates 1 à 3 mEq/kg sous forme de bicarbonates isotoniques : 14 ‰ [6 mL = 1 mEq]) ;
  – avec QRS élargi ou troubles du rythme :
    – par gluconate de calcium 10 % à 0,5 mL/kg, puis lactate de sodium molaire.

Surveillance des 12 premières heures

Sur le plan clinique

Les éléments suivants doivent être régulièrement recueillis :

- poids, diurèse, tension artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, conscience, état d'hydratation ;
- glycémie à la bandelette ;
- scope cardiorespiratoire chez le nouveau-né.

Surveillance biologique

Elle comporte : ionogramme sanguin, glycémie, calcémie (bilirubine chez le nouveau-né), à répéter.

Électrocardiogramme

Fait également partie des examens de surveillance.

Questions habituelles des parents

En cas de fièvre, lorsque mon enfant a une insuffisance surrénale, dois-je modifier le traitement ? La dose d'hydrocortisone doit être doublée ou triplée en cas de fièvre ≥ 38 °C. Par contre, la dose de minéralocorticoïdes reste identique.

Notre enfant a un déficit en 21-hydroxylase, nous souhaitons d'autres enfants, quel est le risque de récurrence de la pathologie ? C'est une maladie autosomique récessive, avec 25 % de risque d'avoir un enfant atteint, 50 % de risques d'avoir un hétérozygote (pas de conséquence clinique pour l'enfant), 25 % d'enfants sains.

Pour en savoir plus

Bornstein SR, Allolio B, Arlt W, Barthel A, Don-Wauchope A, Hammer GD, et al. Diagnosis ant Treatment of Primary Adrenal Insufficiency : an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. JCEM 2016;101:364-89.

Haute Autorité de santé. Hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21-hydroxylase. Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares. Avril 2022 (en cours de publication).

76 Conduite à tenir en présence d'une suspicion de maladie métabolique héréditaire

L. de Parscau, M. Tardieu, V. Goetz, F. Labarthe

Définition

Les maladies héréditaires du métabolisme, bien que peu fréquentes, sont importantes à prendre en considération par les médecins des urgences car elles se révèlent volontiers dans un contexte d'urgence, à n'importe quel âge de la vie (de la période néonatale à l'âge adulte), par des symptômes peu spécifiques et le pronostic est souvent corrélé à la rapidité de mise en œuvre du traitement. Leur diagnostic doit donc être suspecté dans toute situation pathologique ne recevant pas d'explication claire et immédiate ou lorsque la situation se dégrade malgré les mesures habituelles de traitement bien conduites.

On peut distinguer deux grands cadres clinico-biologiques relevant de deux types de mécanismes différents : 1) les maladies par intoxication (symptômes neurologiques, digestifs et/ou psychiatriques) avec acidose et/ou cétose évocatrice d'une amino-acidopathie ou d'une acidurie organique, ou avec hyperammoniémie évocatrice d'un déficit du cycle de l'urée ; 2) les maladies par carence énergétique avec défaillance viscérale évocatrice d'une anomalie du métabolisme des glucides ou des lipides. Les anomalies héréditaires du métabolisme des molécules complexes, pour lesquelles les symptômes sont le plus souvent progressifs, nécessitent moins souvent une prise en charge en urgence et ne seront donc pas abordées dans ce cadre.

Dans ce contexte, la préoccupation du médecin des urgences tient en trois points : penser à évoquer une maladie métabolique ; prescrire en urgence les examens nécessaires au diagnostic ; mettre en œuvre les premières mesures thérapeutiques sans attendre la confirmation du diagnostic, mesures qui seront poursuivies le plus souvent dans une unité de soins intensifs en lien avec une équipe spécialisée si nécessaire.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Circonstances révélatrices

Chez un nouveau-né

Les signes d'appel sont peu spécifiques : altération progressive de l'état général, difficultés alimentaires, vomissements, détresse respiratoire, hypotonie, troubles de la conscience, convulsions, déshydratation. Mais certains éléments peuvent orienter vers une maladie métabolique et devront être recherchés systématiquement :

- le principal argument est la discordance entre la dégradation progressive de l'état de l'enfant et l'absence de cause apparente : il s'agit d'un nouveau-né à terme, pour lequel on ne retrouve aucun signe en faveur d'une affection néonatale habituelle (anoxie, infection, pathologie pulmonaire en particulier) ;
- la notion d'un intervalle libre de quelques heures à quelques semaines est très évocatrice d'une maladie métabolique par intoxication mais peut manquer, en particulier dans les défauts de production énergétique. Le début des troubles peut correspondre au début de l'alimentation ou à une modification diététique ;
- des signes neurologiques évocateurs sont surtout retrouvés dans les maladies métaboliques de mécanisme toxique : troubles de conscience, conduisant au coma avec troubles neurovégétatifs et convulsions, hypertonie périphérique relative contrastant avec une hypotonie axiale, mouvements anormaux des membres (pédalage, *boxing*…) avec accès d'opisthotonos ;
- l'association à d'autres signes viscéraux a également une bonne valeur d'orientation : atteinte hépatique (insuffisance hépatocellulaire, hypoglycémie, cytolyse ou cholestase), atteinte cardiaque (cardiomyopathie ou troubles du rythme), atteinte hématologique (anémie, leucopénie, thrombopénie) ;
- une odeur anormale des urines peut témoigner de l'excrétion urinaire d'un composé anormal ;
- enfin, l'existence de signes dysmorphiques peut se voir dans certains défauts de production énergétique.

Après la période néonatale

Dans environ un tiers des cas, la décompensation survient de façon retardée, à un âge variable, pouvant concerner aussi bien le nourrisson, l'enfant, l'adolescent ou même l'adulte. Le facteur déclenchant peut être une infection intercurrente, une modification diététique, un jeûne prolongé, une anesthésie ou encore la mise en route d'un traitement (valproate de sodium par exemple). L'évolution de cette décompensation peut être spontanément favorable, la répétition des épisodes ayant alors une grande valeur d'orientation ; au contraire, l'évolution peut être dramatique et fatale très rapidement, en dépit de tout traitement. Ces épisodes aigus peuvent coexister

avec des signes chroniques de la maladie, tels qu'un retard de développement non spécifique. Plusieurs types de présentations sont possibles.

Coma et accès de vomissements

Tous les types de coma peuvent être rencontrés : ni l'âge de début, ni les signes neurologiques ou les autres atteintes viscérales associées, ni les examens biologiques de routine ne suffisent à éliminer une anomalie héréditaire du métabolisme. L'association à une atteinte hépatique peut orienter vers une maladie par intoxication, plus particulièrement un déficit du cycle de l'urée, ou par carence énergétique, notamment un déficit de la β-oxydation des acides gras ou de la chaîne respiratoire.

Troubles du comportement

L'association d'une ataxie aiguë intermittente et de troubles du comportement peut évoquer une forme tardive de déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés (leucinose, acidémie organique…). Des troubles psychiatriques intermittents (confusion, hallucinations…) peuvent être trompeurs dans les formes tardives de déficit du cycle de l'urée.

Épisodes d'acidose et/ou de cétose

L'association en proportions variables d'une acidose et d'une cétose épisodiques découvertes à l'occasion de troubles digestifs ou de petits troubles de conscience ou du comportement doit faire rechercher une maladie métabolique, plus particulièrement un déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés. L'existence d'une acidocétose et d'une hyperglycémie peut simuler une acidocétose diabétique.

Hypoglycémies récidivantes

Elles peuvent être aussi bien le fait d'une cause métabolique que d'une cause endocrinienne. L'orientation étiologique sera guidée par l'horaire des hypoglycémies, l'existence ou non d'une hépatomégalie, la quantité de glucose nécessaire pour maintenir une glycémie normale et les perturbations biologiques associées (cétose, hyperlactatémie en particulier, éventuellement réponse au test au glucagon).

Dans tous les cas : rechercher des arguments génétiques

La grande majorité de ces maladies héréditaires se transmettent sur un mode autosomique récessif. Cependant, certaines affections sont transmises sur un mode récessif lié au chromosome X (en particulier le déficit en ornithine-transcarbamylase, enzyme du cycle de l'urée) ou obéissent à une hérédité de type maternel (certains déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale). Enfin, certaines affections peuvent correspondre à des

néomutations ou être sporadiques. Quoi qu'il en soit, une étude précise de l'histoire familiale est indispensable (consanguinité, épisodes de décompensation antérieurs et décès inexpliqués, etc.), mais n'élimine pas une anomalie héréditaire du métabolisme si elle n'est pas informative.

Au total, quelle que soit la présentation, un premier bilan biologique de base contribuera à orienter l'enquête étiologique ultérieure. Ce bilan doit être réalisé en urgence dans toutes les présentations aiguës car les anomalies biologiques peuvent disparaître à distance de l'épisode de décompensation.

Examens complémentaires nécessaires

Quelques examens simples, réalisables dans la plupart des centres hospitaliers seront complétés par des prélèvements stockés en vue d'examens plus spécialisés (tableau 76.1). Les conditions de prélèvement et de dosage

Tableau 76.1. Examens biologiques et prélèvements à envisager en première intention en cas de suspicion de maladies héréditaires du métabolisme en situation d'urgence

Examens biologiques courants	Prélèvements pour examens spécialisés
Sang	
– Gaz du sang – Ionogramme, calcium, phosphore, bicarbonates – Glycémie (capillaire et veineuse)[(a)] – Numération formule sanguine – Transaminases, gamma-glutamyl transférase, temps de Quick, créatine phosphokinase – Urée, créatinine – Lactate[(b)], pyruvate[(b)] (± corps cétoniques[(b)], acides gras libres) – Ammoniémie[(c)] – Acide urique	– Plasma hépariné 3 à 5 mL à −20 °C en deux ou trois échantillons (pour chromatographie des acides aminés en particulier) – Sang sur papier buvard (de type Guthrie) pour acylcarnitines ou étude de l'ADN – Sérothèque
Urines	
Acétone, pH, glycosurie, protéinurie, ionogramme ± sucres réducteurs (Clinitest®), sulfites (Sulfitest®)	Congeler les urines miction par miction à −20 °C (pour chromatographie des acides aminés et des acides organiques en particulier)

[(a)] Si hypoglycémie, ajouter dosage insuline, cortisol, *adrenocorticotropic hormone*, *growth hormone*.

[(b)] Conditions de prélèvement particulièrement rigoureuses : pas de garrot, 1 mL de sang dans 2 mL d'acide perchlorique (précipité chocolat), conserver dans la glace pour dosage immédiat ou congeler sans centrifuger.

[(c)] Tube EDTA ou hépariné, dans la glace, doser le plus rapidement possible.

doivent être particulièrement rigoureuses car elles peuvent avoir une influence déterminante sur les résultats des examens. Pour faciliter ces prélèvements dans un contexte d'urgence, il est très utile de préparer et de maintenir en permanence une boîte contenant tous les tubes nécessaires avec la quantité de sang ou d'urine requise, les conditions de transport ou conservation et les bons d'envoi aux différents laboratoires. Cette procédure permet de gagner un temps précieux et réduit le risque d'oubli. On n'omettra pas de recueillir les premières urines qui sont les plus informatives. Les données des premiers examens associées au contexte clinique permettront d'orienter l'enquête étiologique ultérieure et d'utiliser de façon cohérente les prélèvements stockés pour des examens plus spécialisés. Cette deuxième étape plus délicate de l'enquête étiologique sera discutée avec une équipe spécialisée dans ce type de pathologie si nécessaire. Les différentes étiologies évoquées en fonction du tableau clinico-biologique initial sont détaillées ci-dessous dans la partie Prise en charge.

Prise en charge

La présentation clinique et biologique initiale permet d'identifier six grands cadres nosologiques qui vont guider l'enquête étiologique, en orientant les examens spécialisés visant à confirmer la maladie métabolique en cause, et permettre de débuter un traitement probabiliste sans attendre la confirmation étiologique définitive. Les maladies traitables doivent être évoquées en priorité lors de la mise en route du traitement probabiliste. Le tableau 76.2 résume de façon schématique les principales orientations étiologiques à envisager en fonction des premiers résultats biologiques.

Détresse neurologique (intoxication) avec acidocétose

Il s'agit d'un enfant présentant des signes d'intoxication neurologiques, digestifs et/ou psychiatriques. Il existe souvent une polypnée due à l'acidose et une déshydratation. L'acidocétose domine le tableau biologique avec un trou anionique augmenté ([Na +] + [K +] − [HCO3 −] − [Cl −], normal = 14 ± 2 mmol/L). L'ammoniémie est variable mais peut être augmentée, notamment en période néonatale. Cette situation évoque un trouble du catabolisme des acides aminés ramifiés (acidurie organique ou aminoacidopathie). Le diagnostic repose sur la chromatographie des acides aminés plasmatiques et la chromatographie des acides organiques urinaires. Le déficit enzymatique doit être confirmé par le génotypage.

Traitement symptomatique

Déshydratation et équilibre ionique

L'anorexie, les vomissements et l'hyperdiurèse liée à l'excrétion des acides organiques sont responsables d'une déshydratation hyperosmolaire, intra- et

Tableau 76.2. Orientation du diagnostic étiologique d'une maladie métabolique en fonction du bilan biologique initial

Déficit	Acidose	Cétose	Glycémie	Hyperlactatémie	Hyperammoniémie	Atteinte hépatique
Cycle de l'urée	0	0	N	0 ou ±	+++	+ ou +++
β-oxydation des acides gras	+	0 ou ±	↓↓	±	0 ou +	+
Acidurie organiques, leucinose, cétolyse	+++ (sauf leucinose)	+++	Variable	0 ou +	0 ou +	+
Carrefour du pyruvate Chaîne respiratoire	++	+	Variable	+++	0 ou +	±
Néoglucogenèse Glycogénolyse Intolérance au fructose, galactosémie, tyrosinémie	±	±	↓↓	0 ou +++	0	+ +++

extracellulaire souvent majeure. Sa correction peut engendrer un œdème cérébral si elle est trop rapide ou faite avec des solutés trop hypo-osmolaires. Les règles de correction sont celles d'un coma acidocétosique diabétique :

- programmer une réhydratation sur 24–48 heures ;
- volumes hydriques : besoins quotidiens + volume équivalent à la perte de poids sur les 24 premières heures sans dépasser 3 L/m^2/j ;
- solutés contenant 70–85 mEq/L de sodium (4–5 g/L de NaCl) et 25–40 mEq/L de potassium (2-3 g/L de KCl).

Équilibre acide-base

Dans la plupart des cas, la correction de la déshydratation et la prise en charge de la maladie métabolique permettent de corriger l'acidose. L'utilisation intempestive du bicarbonate de sodium peut majorer l'œdème cérébral. Elle doit donc être réservée aux cas d'acidose métabolique sévère (pH sanguin < 7,00) avec pronostic vital engagé et ne s'améliorant pas malgré une réanimation initiale bien conduite. Dans ces cas, un apport continu intraveineux de bicarbonates de sodium est préférable aux bolus et peut être

réalisé en remplaçant le quart à la moitié des apports quotidiens de sodium par du bicarbonate de sodium passé en 6 à 12 heures (exemple : 5 mEq/kg, soit 10 mL/kg de bicarbonate de Na 42 ‰, sur 12 heures, à déduire de la perfusion globale).

Traitement nutritionnel

Dans l'urgence, tout apport protidique doit être arrêté.

Le traitement nutritionnel a trois objectifs :

- éviter l'apport exogène de précurseurs toxiques (régime contrôlé en acides aminés) ;
- freiner le catabolisme (précurseurs toxiques d'origine endogène) ;
- relancer l'anabolisme protéique (épuration endogène des précurseurs toxiques) en garantissant un apport énergétique suffisant.

Il est indispensable mais ne peut être efficace qu'après la mise en œuvre des premiers moyens de réanimation et la correction des troubles métaboliques les plus sévères, ce qui peut nécessiter 24 à 48 heures de réhydratation. Le régime initial doit être hypercalorique, glucidolipidique sans protéines. Les protéines sont progressivement réintroduites quand la situation est maîtrisée (environ 48 heures plus tard) et sous surveillance métabolique stricte. La nutrition doit également couvrir les besoins de base en vitamines, minéraux et oligo-éléments. La voie d'administration est choisie en fonction de la sévérité du tableau initial. Une nutrition entérale glucidolipidique à débit continu par sonde nasogastrique est la solution la plus simple ; elle peut être faite à partir de poudres prêtes à l'emploi (Energivit®, PFD-1® ou PFD-2®…) ou de préparations « maisons » (base de Duocal® ou dextrine maltose + huile, et ajouter vitamines et oligo-éléments), avec une reconstitution à 1 kcal/mL et apporter selon la tolérance environ 100 kcal/kg/j. Mais on lui préférera une nutrition parentérale sur cathéter central si la sévérité initiale de la maladie a pu induire une souffrance digestive.

Traitements adjuvants

Certains médicaments peuvent faciliter l'élimination des molécules toxiques, soit parce que ce sont des cofacteurs de l'enzyme déficiente (vitamines principalement) et qu'ils stimulent l'activité enzymatique résiduelle, soit parce qu'ils se lient à la molécule toxique et permettent son élimination urinaire. Il est licite de tester leur efficacité dans de telles situations (tableau 76.3). La L-carnitine permet une élimination des acylCoAs accumulés dans la mitochondrie et est indispensable pour relancer le métabolisme énergétique des acides gras. Certaines formes d'acidurie méthylmalonique sont sensibles à la vitamine B12, et les déficits multiples en carboxylase peuvent répondre à la biotine. Enfin, la L-glycine est un excellent épurateur dans les aciduries isovalériques, dont le diagnostic est orienté par l'odeur de « pieds en sueur » des urines.

Tableau 76.3. Principaux médicaments utilisables en urgence pour le traitement d'un enfant suspect de maladie héréditaire du métabolisme

Molécule (nom commercial)	Présentation	Voie	Posologie[a] Nombre de prises/j	Indications
Acide folinique,- (Lederfoline®)	Amp. 2 mL = 5 mg Cp 5, 15 ou 25 mg	IV PO	10–40 mg/j 1	Convulsions folate-dépendantes
Arginine : chlorhydrate (L-arginine chlorhydrate Baxter® ; Arginine Veyron®)	IV : L-arginine chlorhydrate Baxter® 21 % ampoule de 20 mL (ATU nominative) PO : Arginine Veyron® 1 g/5 mL soit en L(+) Arginine 0,827 g/5 mL	IV, PO PO	200–500 mg/kg/j 3 à 4	Hyperammoniémie
Benzoate de Na	Amp. 10 mL = 1 g Poudre orale	IV[b], PO PO	250–500 mg/kg/j[b] 3 à 4	Hyperammoniémie primitive
Biotine, vit. H (Biotine®)	Cp 5 mg Amp. 1 mL = 5 mg	PO IM, IV	10–20 mg/j 1	Ac. propionique, déf. multiple en carboxylase, déf. pyruvate carboxylase
Carbamoyl-glutamate (Carbaglu®)	Cp 200 mg	PO	100–300 mg/kg/j 2 à 4	Déf. N-acétyl-glutamate synthétase (NAGS)
Citrulline	L-citrulline préparation	PO	50–170 mg/kg/j 3 à 4	Déf. du cycle de l'urée OTC CPS NAGS
Cobalamine, B12 (Dodecavit®)	Amp. 2 mL = 1 mg	IM	1–2 mg/j 1	Ac. méthylmalonique
L-carnitine (Levocarnil®)	Amp. 10 mL = 1 g Amp. 5 mL = 1 g	PO IV	20–100 mg/kg/j 100–400 mg/kg/j 2 à 4	Déf. β-oxydation acides gras, Ac. organique, hyperlactatémie
L-glycine	Poudre	PO	100–250 mg/kg/j 3 à 4	Ac. isovalérique
Phénylacétate de Na + benzoate de Na (Ammonul®)	Amp. 50 mL = 10 %/10 %	IVL[b] (voie centrale)	250–500 mg/kg/j[b] (max. 12 g/j) IV continu	Hyperammoniémie primitive sévère

▷

▷

Molécule (nom commercial)	Présentation	Voie	Posologie[a] Nombre de prises/j	Indications
Phénylbutyrate de Na (Ammonaps®) Pheburane	Cp 500 mg Granules 940 mg/g Granules 483 mg/g	PO	250–600 mg/kg/j 3 à 4	Hyperammoniémie primitive
Phénylbutyrate de glycérol (Ravicti®)	Liquide oral 1,1 g/mL	PO	250 mg/kg/j 3 à 4	Hyperammoniémie primitive
Pyridoxine, B6 (Bécilan®)	Amp. 5 mL = 250 mg Cp 250 mg	IM, IV PO	50–100 mg/j 1	Convulsions pyridoxino-dépendantes
Riboflavine, B2 (Béflavine®)	Cp 10 mg	PO	20–40 mg/j 1	Ac. glutarique, déf. β-oxydation des acides gras
Thiamine, B1 (Bénerva®)	1.1.1.1 Cp 250 mg 1.1.1.2 Amp. 1 mL = 100 mg	PO IM	10–50 mg/j 1	Leucinose, hyperlactatémie (PDH)

[a] Attention ! La posologie des vitamines est en mg/jour, indépendamment du poids du patient.
[b] Dose de charge IVL 250 mg/kg sur 90 à 120 min, suivie de la dose d'entretien (250–500 mg/kg/j), jusqu'à ce qu'un relais entéral soit possible. Ampoules à diluer volume à volume dans du glucosé 10 %, associer une supplémentation en arginine (200–500 mg/kg/j).
Ac. : acidurie ; déf. : déficit.

Épuration extracorporelle

Dans les formes les plus sévères, une épuration extrarénale est le moyen le plus rapide et le plus efficace pour éliminer les substances toxiques accumulées. Il s'agit de techniques lourdes, et la décision thérapeutique doit être discutée au cas par cas en fonction des compétences techniques locales. L'hémodialyse et l'hémofiltration sont les techniques de référence. Lorsque les moyens locaux sont insuffisants, le transfert de l'enfant vers une unité spécialisée est souvent préférable après mise en route des traitements symptomatiques.

Particularités de l'acidose lactique

Si l'acidose lactique est majeure lors de l'admission du patient et si elle s'aggrave lorsque l'on augmente les apports de glucose, l'hypothèse d'une hyperlactatémie primitive s'impose, notamment dans les formes néonatales. Qu'elle soit liée à un déficit du carrefour du pyruvate (déficit en pyruvate carboxylase ou pyruvate déshydrogénase) ou à un déficit de la chaîne respiratoire, il faut diminuer les apports glucidiques et discuter la réintroduction d'une alimentation normale. Certaines formes peuvent toutefois être sensibles à la vitamine B1 ou à la biotine (tableau 76.3) qui sont à tester systématiquement.

Détresse neurologique (intoxication) avec hyperammoniémie

La présentation clinique rappelle celle des acidocétoses métaboliques avec des signes d'intoxication mais il n'y a généralement pas ou peu de déshydratation. Il peut exister une hépatomégalie et une cytolyse hépatique. La biologie retrouve une hyperammoniémie franche souvent isolée, sans acidose (une alcalose est classique) ni cétonurie ; l'acide lactique et la glycémie sont normaux. Ce tableau évoque en premier lieu un déficit primitif du cycle de l'urée. À un stade plus avancé, il peut exister une acidose métabolique avec défaillance multiviscérale. La chromatographie des acides aminés plasmatiques et l'excrétion urinaire d'acide orotique donnent une orientation sur l'enzyme déficitaire. Le déficit enzymatique sera confirmé le plus souvent par la recherche de mutations dans le gène correspondant. Toutefois, d'autres étiologies sont possibles du fait d'une inhibition du cycle de l'urée, notamment dans les aciduries organiques et les déficits de la β-oxydation des acides gras qui seront suspectés sur les signes associés.

La prise en charge initiale en cas de suspicion de déficit du cycle de l'urée associe :

- le traitement symptomatique ayant pour objectif le maintien des paramètres vitaux du patient : ventilation, hémodynamique… ;
- le traitement nutritionnel avec un régime hypercalorique glucidolipidique sans protéine pendant les 24 premières heures comme pour les intoxications avec acidocétose (voir plus haut) :
  - soit par voie entérale continue si possible avec mélange glucidolipidique ;
  - soit par voie parentérale nécessitant une voie centrale avec glucose + lipides sans acides aminés ;
  - suivi d'une réintroduction très progressive des protéines en fonction de l'évolution de l'ammoniémie ;
- les épurateurs de l'ammoniac : initialement par voie IV avec Ammonul® (phénylacétate de sodium + benzoate de sodium) dans les formes les plus sévères ou à défaut benzoate de sodium (IV ou *per os*) seul, ou associé avec phénylbutyrate de sodium (Ammonaps® ou Phéburane®) ou de glycérol (Ravicti®) *per os* (tableau 76.3) ;
- arginine IV ou *per os* (ou citrulline en cas de déficit identifié en ornithine transcarbamylase, carbamyl phosphate synthétase, ou N-acétylglutamate synthétase) (tableau 76.3) ;
- un traitement par carbamoyl-glutamate (Carbaglu® 100 à 300 mg/kg/j *per os*) doit être tenté si possible dans toute hyperammoniémie néonatale ; il sera efficace dans les rares déficits en N-acétylglutamate synthétase et dans les hyperammoniémies secondaires ;
- une épuration extracorporelle sera discutée dans les formes les plus sévères (comme dans les intoxications avec acidocétose).

Dans les formes de présentation néonatale, le niveau d'ammoniémie au moment du diagnostic est souvent très élevé et s'accompagne d'un coma, voire d'une défaillance multiviscérale. Ces formes particulièrement sévères avec risque de séquelles neurologiques majeures doivent faire discuter la nécessité de poursuivre une réanimation intensive après avoir réuni tous les éléments nécessaires au diagnostic. S'il est décidé de poursuivre les soins, il faut débuter en urgence une épuration extrarénale associée à une nutrition parentérale hypercalorique et sans protéines.

Détresse neurologique isolée avec convulsions

Il s'agit d'enfants présentant un coma avec des crises convulsives répétées. Le bilan biologique de débrouillage est normal sans acidocétose ni hyperammoniémie ; l'acide lactique et la glycémie sont normaux. Il faut tester l'hypothèse de convulsions pyridoxino-sensibles ou folates-sensibles en essayant une supplémentation avec ces deux vitamines (tableau 76.3). En l'absence d'efficacité de ce traitement, il faut envisager un trouble du métabolisme des acides aminés (tel qu'une hyperglycinémie sans cétose), une maladie peroxysomale ou lysosomale. Il faut alors réaliser un traitement symptomatique avec une nutrition normale pour l'âge et réunir en urgence tous les éléments nécessaires au diagnostic. Un sulfitest positif peut orienter vers un déficit en sulfite oxydase. En fonction de l'étiologie, on peut être amené à discuter la nécessité de poursuivre une réanimation intensive.

Défaillance viscérale

Défaillance hépatique avec insuffisance hépatocellulaire

Une hépatomégalie est fréquente. Il peut exister des signes d'intoxication avec un trouble de conscience et des vomissements. Sur le plan biologique, l'insuffisance hépatocellulaire est au premier plan avec un taux de prothrombine et un facteur V effondrés. D'autres troubles métaboliques peuvent être associés tels qu'une cytolyse hépatique, une hypoglycémie, une hyperlactatémie, une cétonurie.

La prise en charge initiale est symptomatique : assurer une ventilation et une hémodynamique correctes, corriger l'hypoglycémie, perfuser du plasma frais congelé s'il existe des signes hémorragiques. Quelle que soit l'étiologie, la nutrition initiale (entérale ou parentérale) doit être dépourvue de galactose, de fructose, de protéines et de lipides. Après 24 à 48 heures de traitement symptomatique, plusieurs situations sont possibles :

- il existe une amélioration progressive de la situation. Les diagnostics de galactosémie (période néonatale) ou de fructosémie sont probables, si le régime antérieur contenait ces sucres. Il faut alors réintroduire progressivement les protéines, tout en maintenant un régime d'exclusion du galactose et du fructose jusqu'à confirmation du diagnostic ;

• les perturbations du bilan hépatique persistent. Le diagnostic de tyrosinémie de type I devient possible. Il faut poursuivre un régime limité en protéines (environ 1 g/kg/j) et il est préférable de maintenir l'exclusion du fructose et du galactose en raison de leur relative toxicité hépatique. Si le diagnostic de tyrosinémie de type I se confirme (présence de succinylacétone dans les urines), un traitement épurateur par 2-(2-nitro-4-trifluorométhylbenzoyl)-1,3-cyclohexanedione (NTBC) doit être débuté.

Mais d'autres diagnostics sont possibles, notamment un déficit de la chaîne respiratoire ou un déficit de la β-oxydation des acides gras notamment si une aggravation persiste et si d'autres symptômes sont associés (rhabdomyolyse, cardiomyopathie…). Il faut alors discuter une prise en charge spécifique d'un déficit de la β-oxydation (voir ci-dessous) ou une normalisation progressive du régime tout en maintenant un traitement symptomatique en cas de suspicion de déficit de la chaîne respiratoire.

Défaillance cardiaque et/ou musculaire

Une défaillance cardiaque (cardiomyopathie, troubles du rythme) et/ou musculaire (rhabdomyolyse) doit faire évoquer un déficit de la β-oxydation des acides gras, notamment si elle est associée à une hypoglycémie sans cétose de jeûne prolongé et à une insuffisance hépatocellulaire avec hyperammoniémie. Il faut alors réaliser en urgence un apport majeur de glucose de l'ordre du double des apports de base pour l'âge (nouveau-né 15–20 mg/kg/min, enfant 5 à 10 mg/kg/min) en utilisant le plus souvent des solutions concentrées de glucose (20 à 30 %) sur un cathéter central. L'adjonction d'une perfusion continue d'insuline (0,01–0,1 UI/kg/h) peut être nécessaire au maintien d'une glycémie normale et a pour effet d'inhiber la lipolyse. L'administration de L-carnitine à dose modérée (10–50 mg/kg/j) permet de compenser la carence et participe à l'élimination urinaire des métabolites toxiques sous forme d'acylcarnitines. La supplémentation en carnitine doit être retardée en cas de troubles du rythme ou d'atteinte cardiaque sévère du fait d'une probable toxicité des acylcarnitines accumulées sur la conduction cardiaque. Les mesures de réanimation habituelles doivent être menées parallèlement à toutes ces mesures. Une fois la situation stabilisée, les apports de glucose peuvent être progressivement ramenés aux apports de base et passés en nutrition entérale continue. Les protéines sont progressivement réintroduites en fonction de la tolérance hépatique (surveillance de l'ammoniémie). L'exclusion des lipides est maintenue jusqu'à la confirmation du diagnostic. Le diagnostic repose sur le dosage de carnitine libre et totale plasmatique et urinaire, la chromatographie des acides organiques urinaires, le profil des acylcarnitines plasmatiques et il est finalement confirmé par la recherche de mutations et éventuellement par l'étude *in vitro* de l'oxydation des acides gras dans les lymphocytes frais ou les fibroblastes en culture.

D'autres diagnostics sont possibles, notamment ceux de maladie de Pompe dans la première année de vie (cardiomyopathie hypertrophique, hypotonie, myopathie) ou de déficit de la chaîne respiratoire à tout âge.

Hypoglycémie

En présence d'une hypoglycémie l'urgence est d'une part de réaliser les prélèvements sanguins en période hypoglycémique sans oublier les hormones régulant la glycémie et le recueil des premières urines (tableau 76.1), d'autre part de corriger l'hypoglycémie et de prévenir sa récidive en raison du risque de séquelles notamment neurologiques.

La correction de l'hypoglycémie dépend de l'état de l'enfant :

- soit *per os* chez un enfant bien conscient (1 sucre de 5 g par 20 kg de poids ou boisson sucrée suivie d'une alimentation hyperglucidique) ;
- soit par voie IV stricte (injection de 3 mL/kg de glucosé 10 % suivie d'une perfusion de glucose intraveineux continu correspondant aux besoins de base de l'enfant : nouveau-né 7–10 mg/kg/min ; adolescent 2–4 mg/kg/min) adaptée aux résultats des glycémies capillaires surveillées régulièrement. Ces besoins peuvent être très augmentés en particulier en cas d'hyperinsulinisme ;
- le test au glucagon peut être réalisé si l'on suspecte un hyperinsulinisme : injection sous-cutanée de 0,5 mg si P < 25 kg et 1 mg si P > 25 kg et dosage de la glycémie à T0 (avant glucagon), puis à 10, 20 et 30 minutes. La réponse est considérée comme normale si elle augmente de plus de 1,4 mmol/L (0,25 g/L). Ce test a moins de chances d'être efficace dans une hypoglycémie à jeun et ne doit en aucun cas retarder sa correction en cas de mauvaise tolérance (glucagon inutile si cétose +++).

La discussion de la cause de l'hypoglycémie dont dépendra la prise en charge ultérieure peut être bien orientée par cinq critères principaux : l'horaire de survenue, la présence ou non d'une hépatomégalie, d'une cétose, d'une hyperlactatémie et d'une atteinte hépatique associée (tableau 76.4). Une hypoglycémie avec insuffisance hépatocellulaire suivant la consommation de fructose (ou de saccharose) fait évoquer une fructosémie. Une hypoglycémie de jeûne court, associée à une hépatomégalie et à une hyperlactatémie, suggère une glycogénose (type I) ou un défaut de néoglucogenèse. Les déficits en *growth hormone* (GH) ou en cortisol se révèlent par une hypoglycémie après un jeûne habituellement plus prolongé. Enfin, les hypoglycémies de jeûne prolongé font évoquer un déficit de β-oxydation des acides gras quand elles sont sans cétose et souvent associées à une défaillance viscérale (voir plus haut), ou un défaut de cétolyse quand il existe une cétose majeure, mais peuvent également être physiologiques et témoins d'une intolérance au jeûne décrite sous le terme « hypoglycémies récurrentes avec cétose ». Enfin, les hyperinsulinismes se révèlent par des hypoglycémies sans horaire, y compris à l'état nourri, sans cétose, nécessitant un apport glucidique

Tableau 76.4. Orientation étiologique en présence d'une hypoglycémie sans cause connue

Maladie	Horaire	Gros foie	Cétose	Hyperlactatémie	Atteinte hépatique
Glycogénoses	Jeûne court	+++	++/±	+++	Cytolyse
Néoglucogenèse	Jeûne long	++	±	+++	
Intolérance au fructose	Post-prandiale	++			Insuffisance hépatique ++
Insuffisance en *growth hormone*, cortisol	Jeûne ± long	0	+/++		0
Hypoglycémie avec cétose	Jeûne long	0	+++	0	0
Défaut de cétolyse	Jeûne long		+++	++	
β-oxydation des acides gras et cétogenèse	Jeûne long	0/+	0/±	+	±
Hyperinsulinisme	Aucun horaire	0	0	Réponse au glucagon +++ Besoin glucose > 10 mg/kg/min (N 6 à 8 mg/kg/min chez nourrisson)	

anormalement important pour maintenir une glycémie normale et répondant très bien au glucagon.

Décompensation d'une maladie métabolique déjà connue

Quand le diagnostic de la maladie est déjà connu, la prise en charge des décompensations ultérieures est fondée sur le même principe, avec quelques spécificités. Les enfants doivent avoir en leur possession un protocole à mettre en œuvre en cas de décompensation.

La nutrition peut être mieux adaptée. Dans les aciduries organiques et les aminoacidopathies, le régime diététique limité en protéines est couplé à une supplémentation en mélange d'acides aminés dépourvus du ou des acides aminés précurseurs toxiques. Dans les déficits de β-oxydation des acides gras à chaîne longue, une supplémentation en triglycérides à chaîne moyenne est possible.

Les traitements adjuvants (cofacteurs et médicaments épurateurs) peuvent être ciblés sur la pathologie en cause. Certains de ces traitements ne sont utilisés qu'une fois le diagnostic posé (par exemple, NTBC et tyrosinémie de type I).

77 Convulsions du nourrisson

M. Harion, P. Charroppin

Définition

Les convulsions sont des contractions involontaires localisées à un ou plusieurs groupes musculaires ou à l'ensemble du corps.

Les convulsions peuvent avoir plusieurs origines :

- épileptiques (avec un risque élevé de récurrence) ;
- occasionnelles :
  - fébriles ou infectieuses,
  - post-anoxiques,
  - toxiques (intoxications exogènes ou endogènes),
  - métaboliques.

Il conviendra donc dans la démarche diagnostique de distinguer les causes occasionnelles, nécessitant un traitement spécifique à mettre en place rapidement (hypoglycémie, méningo-encéphalite), d'une crise épileptique.

Diagnostic positif

La première étape du diagnostic consiste à éliminer à l'interrogatoire une manifestation paroxystique non convulsive.

Il peut s'agir de :

- syncope : perte de connaissance brève, inopinée et brutale avec dissolution du tonus musculaire, et dont l'origine cardiaque est à rechercher ;
- spasmes du sanglot : survenant entre 6 mois et 3 ans, déclenché par un facteur de contrariété, une frustration ou la peur, entraînant un blocage respiratoire, puis une perte de connaissance avec parfois quelques mouvements cloniques ;
- phénomènes paroxystiques du sommeil : les parasomnies ou terreurs nocturnes, survenant en première partie du sommeil (stade IV) entraînant un réveil brutal accompagné d'une agitation avec peur, phénomènes végétatifs, et l'impossibilité de réassurance. Il persiste une amnésie complète de l'épisode au décours ;
- migraines basilaires et avec aura, accompagnées de manifestations neurologiques allant parfois jusqu'à l'aphasie et des troubles de conscience :
  - mouvements oculaires anormaux,
  - mouvements extrapyramidaux,
  - troubles psychologiques, tics,

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

– myoclonies d'endormissement,
– trémulations : s'arrêtent si on maintient le membre.

Aspect clinique des convulsions

On distingue les convulsions généralisées des convulsions partielles. Les premières sont caractérisées par une perte de connaissance. L'évaluation de la durée des manifestations cliniques sans prendre en compte la phase de résolution post-critique est primordiale pour adapter le traitement et affiner le pronostic. Selon l'âge de maturation cérébrale et selon l'origine de la convulsion, on pourra observer différents types de manifestations généralisées :

• la crise tonico-clonique généralisée : débutant par une perte de connaissance suivie d'une phase tonique puis des secousses cloniques rythmiques et symétriques du corps. La cyanose péribuccale est fréquente, de même que les pertes d'urines et la morsure de langue chez les plus grands ;

• la crise atonique marquée par une perte de connaissance et un relâchement brutal du tonus musculaire pouvant provoquer une chute traumatisante ;

• les spasmes épileptiques consistant en une contraction brusque et soutenue des muscles de l'axe entraînant une flexion de la tête sur le tronc et des quatre membres et survenant en salve, le plus souvent au réveil ;

• les myoclonies qui sont des secousses brèves des racines des membres ressemblant à un sursaut et survenant en décharge de deux à trois durant quelques secondes.

Les crises partielles sont des crises symptomatiques d'une lésion ou agression focale cérébrale : hématome sous-dural, méningo-encéphalite… Selon la localisation de la lésion, les manifestations cliniques sont différentes. Par exemple, une crise motrice à prédominance brachiocéphalique orientera vers une encéphalite herpétique en contexte fébrile ou bien vers un accident vasculaire cérébral en l'absence de fièvre. Les crises partielles peuvent se généraliser secondairement si la crise perdure. Il conviendra alors de rechercher à l'interrogatoire un début partiel : absence de perte de conscience initiale, version de la tête ou des yeux, clonies focales.

Parfois la description de la crise n'étant pas possible par l'entourage, seul l'examen clinique permettra de retrouver un début partiel à la crise grâce à l'existence d'un déficit post-critique latéralisé.

Diagnostic étiologique

Épilepsie

Voir le chapitre 79.

Convulsions occasionnelles

Crises fébriles

La crise fébrile est un événement survenant chez un nourrisson ou un enfant, entre 6 mois et 5 ans, associé à de la fièvre.

Il s'agit d'un événement fréquent puisqu'il touche de 2 à 5 % des nourrissons. On distingue les crises convulsives simples, survenant chez des nourrissons normaux en bonne santé et dont le pronostic est favorable, des crises convulsives complexes qui sont symptomatiques d'un dysfonctionnement cérébral (début d'épilepsie, encéphalopathie) ou d'une lésion cérébrale (encéphalite).

Les crises convulsives simples sont habituellement tonico-cloniques généralisées, de courte durée (< 5 minutes) chez un enfant sans antécédent et avec un examen neurologique normal à l'exception de la cause de la fièvre. Le pronostic de ces crises est favorable bien que le risque de récidive soit élevé (environ 20–30 %, principalement durant la première année suivant le premier épisode). Ces épisodes ne nécessitent pas d'examen complémentaire à orientation neurologique (TDM cérébrale, EEG…). Seul un traitement étiologique et symptomatique à la fièvre peut être nécessaire, mais aucun traitement préventif antiépileptique n'est recommandé (néanmoins, en cas de survenue d'une récidive de crise fébrile au domicile, un traitement par midazolam ou diazépam peut être administré si celle-ci persiste plus de 5 minutes).

Les crises fébriles complexes sont par opposition des crises prolongées, volontiers unilatérales, survenant chez un nourrisson, avec antécédent neurologique. Elles doivent faire rechercher de principe une lésion cérébrale (abcès, encéphalite...) et évoluent plus facilement vers l'état de mal épileptique. La recherche d'une étiologie sous-jacente est alors nécessaire avec la réalisation d'une ponction lombaire, d'une imagerie cérébrale et d'un EEG. Un traitement étiologique et symptomatique est recommandé, ainsi qu'un traitement pour faire céder la crise et éviter l'évolution vers l'état de mal.

Les différences entre crise fébrile simple et complexe sont indiquées dans le tableau 77.1.

Tableau 77.1. Caractéristiques des crises fébriles simples et complexes

	Crise fébrile simple	Crise fébrile complexe (symptomatique)
Âge	> 12 mois	< 12 mois
Durée	< 15 minutes	> 15 minutes
Localisation	Généralisée	Partielle
Examen neurologique	Normal	Anormal
Développement psychomoteur	Normal	Anormal

Convulsions révélatrices d'une lésion du système nerveux

Les encéphalites à réplication virale (*herpes simplex virus* ou HSV) surviennent principalement chez le nourrisson de moins de 1 an (âge médian : 7,5 mois). Le début est progressif marqué par un syndrome fébrile aspécifique. Rapidement, l'évolution est marquée par une altération progressive de la conscience puis des convulsions survenant 48 à 72 h après les premiers symptômes. Elles sont typiquement brachio-faciales, subintrantes avec évolution vers l'état de mal épileptique. Le diagnostic va être établi par le prélèvement de liquide céphalorachidien (LCR) à la recherche de HSV par *polymerase chain reaction* (PCR), et le dosage de l'interféron alpha dans le sang et le LCR. Ces prélèvements doivent être répétés après 72 heures si le prélèvement initial était négatif et que la suspicion clinique est forte. La TDM cérébrale met en évidence des hypodensités corticales (nécrose) fronto-temporales et l'IRM, des hyposignaux T1 et hypersignaux T2 fronto-temporaux prenant le contraste. L'EEG retrouve alors des ondes lentes focales et des complexes lents périodiques signant la nécrose corticale. Le traitement spécifique doit être instauré en urgence sans attendre la confirmation biologique : aciclovir 500 mg/m^2/8 h pendant 15 à 21 jours. Le pronostic est sévère, dépendant de la précocité du traitement avec de nombreuses séquelles neurocognitives.

Les lésions traumatiques du système nerveux central (hématome sous-dural) peuvent être révélées par une convulsion habituellement focale ou par un malaise grave. L'enfant est alors souvent hypotonique avec des troubles de conscience et parfois des signes d'HTIC. L'examen clinique peut révéler des contusions et ecchymoses. Le diagnostic est établi par la TDM cérébrale ou l'IRM et le fond d'œil qui révèle des hémorragies rétiniennes.

Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques artériels se présentent dans 15 à 20 % des cas par des convulsions partielles ou généralisées (secondairement ou d'emblée). S'y associent généralement des signes neurologiques déficitaires tels qu'une hémiplégie ou une aphasie. Les convulsions sont souvent prolongées et l'EEG montre une franche asymétrie. Les examens d'imagerie cérébrale permettent un diagnostic rapide en retrouvant des lésions ischémiques systématisées en territoire artériel.

Les thromboses veineuses se compliquent fréquemment de convulsions, partielles et parfois secondairement généralisées, en plus des troubles de conscience et signes neurologiques focaux.

Les méningites purulentes entraînent dans environ 30 à 40 % des cas des convulsions soit généralisées, soit focales. Elles doivent alors faire rechercher une complication telle qu'un abcès ou des complications ischémo-hémorragiques.

Autres causes de convulsions occasionnelles

- Infectieuses : syndrome hémolytique et urémique à *Escherichia coli* O 157 :H7 ; rotavirus ; shigellose.

• Intoxication endogène : insuffisance rénale, maladie du cycle de l'urée avec hyperammoniémie.
• Intoxication exogène : intoxication au monoxyde de carbone, alcool, syndrome de sevrage (nouveau-né)…

Convulsions d'origine métabolique

L'hypoglycémie quelle qu'en soit la cause peut être responsable de convulsions. Si elle est sévère ou répétée, elle peut être à l'origine de séquelles neurologiques particulièrement chez le nouveau-né et le nourrisson. La recherche d'une cause à l'hypoglycémie est alors primordiale afin de prévenir une éventuelle récurrence. Si aucune cause évidente à l'hypoglycémie n'apparaît à l'interrogatoire (jeûne prolongé par exemple), il conviendra donc de doser :
• cétonémie capillaire si disponible ;
• 1 tube gris (fluoré) pour : glycémie, lactate ;
• 1 ou 2 tubes rouges (secs) pour : insuline, peptide C et *growth hormone* (GH) ;
• 2 tubes verts (héparinés) pour : ionogramme (avec bicarbonates), bilan hépatique, créatine phosphokinase (CPK), acide urique, profil d'acylcarnitine ;
• 1 tube violet (EDTA) pour : cortisolémie ;
• 1 tube bleu (citrate) pour : taux de prothrombine (TP) et facteur V.

Après avoir débuté la prise en charge, recueillir les premières urines pour : recherche de corps cétoniques à la bandelette + chromatographie des acides organiques urinaires.

L'hypocalcémie par carence en vitamine D peut également être responsable de convulsions généralisées.

Enfin, d'autres causes plus rares peuvent être évoquées : dysnatrémie sur déshydratation, ou certaines maladies métaboliques telles que l'hyperglycinémie sans cétose, le déficit du transporteur intracérébral du glucose (GLUT1) ou les amino-acidopathies.

Crises sans cause retrouvée

Il peut s'agir d'une convulsion occasionnelle pour laquelle la cause n'est pas identifiée. Le risque de récidive est alors faible. Il peut également s'agir de la première manifestation convulsive d'une épilepsie débutante. Seule la récidive d'autres épisodes permettra de porter le diagnostic d'épilepsie.

Examens complémentaires

En urgence

Les examens complémentaires en urgence doivent être prescrits dans le but d'orienter la prise en charge thérapeutique :

• une glycémie veineuse ou à défaut un dextro, un ionogramme sanguin avec calcémie ;
• la recherche d'une cause infectieuse incluant la ponction lombaire doit être facilement réalisée en cas de fièvre ;
• si la convulsion survient chez un épileptique connu, le dosage sérique résiduel du traitement est utile ;
• une TDM cérébrale peut être effectuée si l'examen clinique apporte des arguments en faveur d'une étiologie nécessitant une prise en charge urgente : suspicion d'hématome sous-dural chez un nourrisson geignard hypotonique avec bombement de la fontanelle ; recherche d'un accident vasculaire cérébral en cas de persistance de troubles de la conscience ou de déficit post-critique.

À distance

D'autres examens pourront être réalisés :
• en cas de suspicion d'épilepsie, EEG recherchant un foyer localisé ou des signes d'épilepsie idiopathique ;
• IRM cérébrale centrée sur un foyer épileptogène ou en cas de convulsion partielle à la recherche d'une dysplasie corticale localisée.

Traitement

La mise en position latérale de sécurité est nécessaire pendant la crise afin de libérer les voies aériennes et éviter les blessures de l'enfant.

Si une cause à la convulsion est identifiée, un traitement spécifique s'impose : resucrage IV en cas d'hypoglycémie, traitement anti-infectieux…

Lorsque la crise dure plus de 5 minutes, un traitement anticonvulsivant est justifié. Celui-ci doit être précoce et faire partie d'une prise en charge préhospitalière chez les épileptiques connus (risque d'évolution vers un état de mal). Il peut s'agir du diazépam (Valium®) intrarectal : 0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg. Cette dose peut être renouvelée après 5 minutes en cas d'inefficacité par la même dose en IV ou par du clonazépam (Rivotril®) IV à la dose de 0,03–0,05 mg/kg (max. 1 mg). Le midazolam en solution buccale (Buccolam®) peut être administré à partir de l'âge de 3 mois (2,5 mg avant 1 an, 5 mg entre 1 et 5 ans, 7,5 mg de 5 à 10 ans, 10 mg au-delà), entre la joue et la gencive. En cas d'inefficacité après 5 minutes, une molécule de longue durée d'action telle que la phénytoïne (Dilantin®) ou le phénobarbital (Gardénal®) est nécessaire. Après cette deuxième ligne de traitement, une deuxième injection d'antiépileptique de longue durée d'action peut être effectuée (phénytoïne si phénobarbital utilisé en premier et inversement), sous surveillance réanimatoire en raison du risque de dépression respiratoire.

78 Encéphalites

P. Charroppin, M. Harion

Définition

Les encéphalites sont des affections acquises du système nerveux central, caractérisées cliniquement par une atteinte aiguë/subaiguë du système neveux, révélée par des signes neurologiques déficitaires, des troubles de la conscience et/ou des convulsions. Elles sont liées à un processus infectieux nécrotique ou inflammatoire.

On distingue les encéphalites :

- infectieuses bactériennes, parasitaires, ou avec réplication virale active (par exemple, *herpes simplex virus* ou HSV) où le virus provoque des lésions de nécrose ;
- inflammatoires post-infectieuses, survenant au décours d'une infection banale (*Epstein-Barr virus*, *varicella zoster virus*…) ;
- médiées par des anticorps (paranéoplasiques ou non) (tableau 78.1).

Le diagnostic est une urgence, car le traitement dépend de la cause sous-jacente et le pronostic de la rapidité de mise en route du traitement spécifique.

Diagnostic

Une encéphalite se manifeste par l'apparition rapidement progressive (quelques heures ou jours) de troubles de conscience, généralement en contexte fébrile, de signes neurologiques déficitaires focaux (ataxie, aphasie…).

S'y associent parfois des manifestations psychiatriques telles que des hallucinations ou des troubles du comportement d'allure psychotique (encéphalite à anticorps anti-NMDA-R). Les convulsions partielles ou généralisées sont fréquentes.

Les examens complémentaires vont permettre d'identifier le mécanisme responsable de l'encéphalite.

En urgence, la démarche paraclinique débute par :

- un bilan biologique standard : numération formule sanguine (NFS), ionogramme, glycémie, dosage d'interféron alpha, sérologies, CRP, PCT, bilan hépatique, gaz du sang, lactate, ammoniémie + sérothèque (3 tubes) ;
- une ponction lombaire à la recherche de signes infectieux/inflammatoires : pléiocytose, protéinorachie, glycorachie, lactate, dosage de l'interféron alpha, cultures bactériennes et *polymerase chain reaction* (PCR) virales.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 78.1. Encéphalites : éléments cliques et examens complémentaires utiles au diagnostic

	Encéphalite aiguë à réplication virale	Encéphalite post-infectieuse	Encéphalite avec anticorps anti-NMDA-R
Âge	< 1 an et adolescent	5 ans	
Début	Progressif	Aigu	Progressif, phase de prodromes
Fièvre	Élevée	Modérée	Modérée
Troubles de conscience	Progressifs	D'emblée	Secondaires et progressifs
Anomalies neurologiques	Focales	Peu importantes	Troubles psychiatriques et mouvements anormaux
Convulsions	Partielles, EMC	EMC	Possibles (crises focales motrices)
EEG	OL, CLP	OL diffuses	OL diffuses/focales (delta *brush*)
TDM	Hypodensités focales	Hypodensités diffuses	
IRM	Hyper T2 fronto temporal Hypo-T1	Hyper-T2 et Flair de la SB ou des NGC	Hyper-T2 hippocampique Normale > 50 % des cas

CLP : complexes lents périodiques ; EMC : état de mal convulsif ; NGS : noyaux gris centraux ; OL : ondes lentes ; SB : substance blanche.

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) permet également de rechercher les éléments en faveur d'une origine inflammatoire : présence d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines, anticorps antineuronaux ou anti-NMDA-R. Il faut penser à prélever une LCR-thèque de 3 tubes supplémentaires (10 gouttes/tube) ;

- BU, ECBU, hémocultures, recherche de toxiques urinaires ;
- un EEG qui confirme les éléments encéphalitiques (disparition des éléments physiologiques, de la réactivité, ondes lentes diffuses, complexes périodiques signant la nécrose corticale) et recherche des éléments en faveur de convulsions ;
- une imagerie cérébrale : TDM ou IRM cérébrale.

Le bilan étiologique complet est réalisé sans urgence, en journée et avec l'aide des neuropédiatres, compte tenu de son caractère inhabituel et parfois complexe (tableau 78.2).

Diagnostics différentiels

- Méningite bactérienne/tuberculeuse.

Tableau 78.2. Encéphalites : bilan biologique étiologique

LCR	Sang	Sécrétions, selles, urines
Bilan minimal (avec séro- et LCR-thèques) sur la garde		
– Biochimie : protides, glucose – Cytobactériologie – *Film array* – Lactates (dans la glace) – PCR HSV + entérovirus – Interféron – LCR-thèque × 3 tubes*	– NFS, CRP, procalcitonine – Ionogramme sanguin, glycémie, calcium, phosphore – Bilan hépatique – Gaz du sang, lactates, trou anionique (dans la glace) – Ammoniémie (dans la glace) – Sérothèque × 3 tubes – Interféron – Hémocultures	Urines : – BU (cétonurie, glycosurie) – toxiques urinaires
Bilan complet en journée à discuter avec les neuropédiatres		
– Biochimie : protides, glucose – Bactériologie – *Film array* – Lactates, pyruvates (dans la glace) – PCR HSV, entérovirus, CMV, VZV – Interféron + PCR EBV, HHV-6 ± grippe en période épidémique – Électrophorèse des protéines, bandes oligoclonales (20 gouttes) – Ac anti-neuronaux, Ac anti-NMDA-R, Ac anti-AQP4 – Neurotransmetteurs (2 tubes spéciaux, dans la carboglace) ± PCR maladie de Lyme	*Idem* ci-dessus + – Pyruvate – PCR CMV, VZV, entérovirus, EBV, HHV-6 – Sérologie HSV, CMV, VZV, EBV, HHV-6 – Sérologie mycoplasme – Électrophorèse des protéines sériques – Bilan thyroïdien, Ac anti-TPO et TG – Ferritinémie – Ac anti-neuronaux, anti-NMDA-R – Ac anti-MOG ± Sérologie maladie de Lyme – Selon contexte : • frottis palu • sérologie VIH rapide	*Idem* ci-dessus + – Sécrétions naso-pharyngées : • immunofluorescence nasale • PCR grippe en période épidémique • PCR COVID-19 • PCR entérovirus • PCR *Mycoplasma pneumoniae* – Selles : • PCR adénovirus, rotavirus, entéerovirus

* 1 tube = au moins 10 gouttes.

- Abcès cérébral, empyème.
- Hématome sous-dural.
- Tumeur du tronc.
- Intoxications.
- Maladie métabolique.
- Histiocytose.
- Sarcoïdose.

Encéphalite avec réplication virale

L'encéphalite herpétique (HSV) est la cause la plus fréquente d'encéphalite infectieuse chez l'enfant (20 % des cas). Il s'agit de l'HSV-1 dans la grande majorité des cas.

Physiopathologie

La contamination s'effectue par primo-infection cutanéo-muqueuse dans le territoire du nerf trijumeau ou olfactif. Le virus reste latent dans les ganglions sensitifs dorsaux, puis se multiplie dans les ganglions sensitifs après stimulus. La multiplication du virus entraîne un réacheminement de l'axone vers les lobes fronto-temporaux.

Clinique

Le début est progressif, marqué par un syndrome fébrile et une altération de l'état général non spécifique. L'évolution se fait en quelques jours avec l'apparition de troubles de la vigilance et d'anomalies neurologiques focales : crises convulsives partielles, habituellement brachio-faciales, état de mal convulsif, déficit focal.

Une forme clinique est spécifique au nourrisson : elle survient avant 1 an. On peut retrouver à l'interrogatoire la notion d'un bouton d'herpès. Les signes cliniques initiaux sont peu spécifiques : syndrome fébrile. Puis apparaissent des troubles de conscience et de manière retardée des convulsions volontiers focales.

La forme clinique de l'adolescent est marquée par un début plus insidieux. Les premiers symptômes sont des troubles comportementaux, une désinhibition, une confusion et une désorientation, associés aux convulsions et au syndrome fébrile.

Diagnostic

L'analyse du LCR par ponction lombaire est nécessaire. Elle retrouve une pléiocytose modérée (environ 100 cellules/mm^3) à prédominance de lymphocytes, une hyperprotéinorachie mais peut aussi être normale.

Le diagnostic positif est établi par PCR du génome viral dans le LCR. On peut également retrouver une augmentation du rapport de l'interféron alpha dans le LCR/sérum. La PCR peut être négative au début des symptômes ou en cas de faible cellularité ; en cas de doute, il est nécessaire de renouveler les prélèvements après au moins 48 heures (positivité parfois retardée de 4 jours).

L'imagerie cérébrale apporte des éléments diagnostiques : la TDM retrouve des lésions hypodenses fronto-temporales et l'IRM (avec injection de gadolinium) montre des lésions hypo-T1 et hyper-T2 cortico-sous-corticales fronto-temporales avec prise de contraste.

L'EEG peut confirmer l'encéphalite avec un ralentissement diffus de l'activité cérébrale. La présence de complexes lents périodiques signe l'existence de lésions de nécrose corticale ; des anomalies épileptiques focales sont fréquentes.

Traitement et pronostic

Le traitement est urgent car le pronostic est dépendant de la précocité de sa mise en œuvre. Il est fondé sur l'aciclovir IV 500 mg/m^2/8 h pendant 21 jours. En cas de forte suspicion clinique d'encéphalite herpétique, le traitement par aciclovir doit être instauré sans attendre les résultats des examens complémentaires.

Un traitement symptomatique peut être nécessaire : anticonvulsivant, anti-œdémateux, soins de *nursing*.

Le pronostic est sévère puisque la mortalité est de 70 % sans traitement. Elle est réduite à moins de 20 % à 6 mois sous traitement. La gravité est liée à l'existence de séquelles neuro-cognitives (épilepsie, déficits cognitifs, troubles de la communication) à long terme : environ 40 % de séquelles mineures, 50 % de séquelles sévères. Seules 10 % de formes restent sans séquelles. Les facteurs pronostiques sont la présence et l'intensité des troubles de la vigilance, la rapidité d'instauration du traitement.

Autres encéphalites aiguës primitives

Liées à l'*human herpesvirus* de type 6 (HHV-6)

La primo-infection survient la plupart du temps avant 2 ans. La phase prodromale comporte des signes aspécifiques : fièvre, signes ORL, digestifs, un tableau de roséole ou d'exanthème subit sont fréquents. Les signes encéphalitiques surviennent quelques jours après le début des symptômes. L'imagerie cérébrale met en évidence à l'IRM des anomalies de la substance blanche hémisphérique, du cortex, des noyaux gris, ou une atteinte cérébelleuse. La ponction lombaire retrouve une pléiocytose modérée, le dosage d'interféron alpha n'est pas contributif ; la PCR retrouve une augmentation des copies virales de l'HHV-6.

L'encéphalite retardée de la rougeole

Elle apparaît 3 mois après l'éruption. Le début est marqué par des myoclonies localisées ou des crises partielles aboutissant à une épilepsie partielle continue associée à des troubles de conscience, une hémiplégie. L'EEG identifie un ralentissement diffus et des complexes pseudo-périodiques caractéristiques.

Acute necrotizing encephalopathy (ANE) : encéphalopathie aiguë nécrosante

Rare type d'encéphalite secondaire à un virus (grippe, mycoplasme, HSV, HHV-6…). Les symptômes associent des crises convulsives dans les suites d'un épisode viral à, le plus souvent, une cytolyse hépatique, puis à un trouble de la conscience pouvant aller jusqu'au coma. Des facteurs génétiques favorisant la survenue de ce type d'encéphalite ont été identifiés, dont le gène *RANBP2*. À l'IRM cérébrale, on peut retrouver des lésions des thalami, du tronc cérébral, de la substance blanche et du cervelet. Un traitement par corticoïde ou immunoglobulines intraveineuses (Ig IV) sera discuté, voire des biothérapies de type anti-TNFα ou anti-cytokines.

Il existe également des encéphalites liées à l'arbovirus, à l'entérovirus…

Encéphalites post-infectieuses

Les encéphalites post-infectieuses surviennent en général au décours d'une infection banale.

La physiopathologie fait intervenir des lésions vasculaires et périvasculaires inflammatoires associées à un œdème cérébral. Les mécanismes immunologiques vont être responsables de lésions de la substance grise ou de plaques de démyélinisation périvasculaires.

La présentation clinique est variable selon l'intensité de l'inflammation, mais associe des troubles de conscience, des troubles comportementaux, des convulsions et des signes neurologiques focaux.

Deux formes cliniques sont possibles :

- l'une touche la substance grise : le début est brutal et caractéristique ; il s'agit d'une forme rapidement progressive avec l'apparition de crises convulsives ou d'état de mal en contexte fébrile et des troubles de conscience prononcés allant jusqu'au coma. Les signes neurologiques focaux sont plus rares. On peut observer des signes d'atteinte du tronc cérébral avec dysfonctionnement neurovégétatif (apnées, troubles du rythme cardiaque) et des noyaux gris centraux ;
- l'autre touche la substance blanche : son installation est plus insidieuse, en quelques jours. Les signes cliniques associent des atteintes neurologiques focales parésie, névrite optique, troubles sensitifs –, mais également des troubles des fonctions supérieures, plus rarement des convulsions. Les signes d'atteinte médullaire sont également possibles (troubles sphinctériens).

Au sein des encéphalites post-infectieuses de la substance blanche, on pensera notamment à l'encéphalomyélite aiguë disséminée (*acute demyelinating encephalomyelitis* ou ADEM). Il s'agit d'une encéphalite inflammatoire démyélinisante, survenant le plus souvent après un épisode

infectieux, caractérisée cliniquement par un tableau d'encéphalopathie aiguë avec signes neurologiques multifocaux (déficit moteur, paresthésie, trouble sphinctérien, ataxie). L'IRM cérébrale retrouve des lésions multifocales de la substance blanche du système nerveux central (SNC) sur les séquences T2 et FLAIR. Le traitement repose sur les bolus de corticoïdes à forte dose (30 mg/kg), éventuellement associés aux Ig IV ou aux échanges plasmatiques.

Examens complémentaires

L'analyse du LCR retrouve une pléiocytose panachée allant jusqu'à quelques centaines d'éléments par millimètre cube ; la protéinorachie est faiblement augmentée (habituellement < 1 g/mm^3) et la glycorachie normale. Le LCR peut, dans moins de 5 % des cas, être normal. Le dosage d'interféron est négatif dans le sang et le LCR de même que la recherche d'agent infectieux par PCR ou par culture. L'atteinte neurologique étant due à une réaction immunologique post-infectieuse, on peut observer dans le LCR une augmentation du titre des anticorps viraux (exemple de l'encéphalite post-rougeoleuse). Une synthèse intrathécale d'immunoglobulines est possible de même qu'une distribution oligoclonale.

Selon l'anamnèse, la présentation clinique et la symptomatologie infectieuse, la recherche ciblée d'un agent infectieux (virus, bactérie, parasite) peut être proposée. Si le germe est identifié, le taux d'anticorps spécifique est élevé dans le LCR.

L'EEG retrouve des signes non spécifiques de souffrance cérébrale (ondes lentes diffuses) et des anomalies épileptiques focales ou généralisées.

L'IRM cérébrale met en évidence un hyposignal T1 et un hypersignal T2 de la substance grise sus-tentorielle (noyaux gris centraux, jonction cortico-sous-corticale) ou sous-tentorielle (cervelet), ou de la substance blanche, organisés en nappes de démyélinisation mal systématisées. L'injection de gadolinium rehausse fréquemment le contraste.

Traitement

La corticothérapie est habituellement proposée sous forme de bolus de méthylprednisolone (Solumédrol®) IV : 30 mg/kg/j (max. 1 g) pendant 3 à 5 jours, lorsqu'une infection active est écartée ou en cours de traitement. Une corticothérapie *per os* (prednisone Cortancyl® 1 à 2 mg/kg/j) est parfois introduite en relais lorsque les symptômes cliniques initiaux sont très sévères et l'efficacité du bolus incomplète.

Les Ig IV sont une alternative au traitement à la phase aiguë des encéphalites post-infectieuses. Enfin, dans les situations réfractaires aux premières lignes de traitement, les plasmaphérèses pourront être proposées.

Un traitement de soutien est souvent nécessaire : apports nutritionnels adaptés par sonde naso-gastrique, anti-épileptique, anti-œdémateux.

Un traitement anti-infectieux spécifique peut être proposé lorsqu'un virus ou une bactérie sont identifiés et lorsque l'infection systémique responsable de l'encéphalite n'est pas encore guérie.

L'évolution est variable et les séquelles fréquentes : troubles neuropsychologiques, troubles cognitifs et moteurs, épilepsie.

Encéphalite médiée par des anticorps

Les encéphalites avec anticorps dirigés contre des antigènes intracellulaires (anticorps neuronaux) ou dirigés contre un antigène de surface (par exemple, anticorps anti-NMDA-R) sont de description plus récente. Il s'agit d'encéphalites principalement de mécanisme auto-immun chez l'enfant, une tumeur primitive n'étant qu'occasionnellement retrouvée (sauf NMDA-R). La description clinique étant stéréotypée, un diagnostic précoce est possible. Un traitement spécifique est nécessaire au vu de la gravité de la pathologie.

Les troubles neurologiques incluent des troubles mnésiques (agnosie, fausses reconnaissances, amnésie), comportementaux, végétatifs, des convulsions (crises focales et/ou généralisées possibles), une désorientation.

Une forme particulière est représentée par l'encéphalite à anticorps anti-NMDA-R qui se présente en plus des signes précédents par des manifestations psychiatriques, des mouvements anormaux extrapyramidaux (dyskinésies orofaciales et/ou segmentaire mais aussi chorée, dystonie, stéréotypies) et de sévères troubles dysautonomiques (hypoventilation) et dont le pronostic est sombre en l'absence de traitement.

L'EEG peut montrer des anomalies à type de pointes ondes dans les régions bitemporales.

L'IRM cérébrale retrouve des anomalies en hypersignal T2 et Flair dans les régions hippocampiques avec un rehaussement par le gadolinium. Elle est normale dans plus de 50 % des cas d'encéphalite à anticorps NMDA-R.

L'analyse du LCR retrouve une pléiocytose et une protéinorachie légèrement augmentée, une synthèse intrathécale est possible.

L'identification d'anticorps antineuronaux ou anti-NMDA-R dans le sang ou le LCR permet d'affirmer le diagnostic.

Le traitement est fondé sur l'immunothérapie avec corticothérapie IV, immunoglobulines, plasmaphérèses/immuno-adsorptions en première ligne. La gravité de la pathologie impose souvent une thérapeutique de deuxième ligne : rituximab ou endoxan.

79 Épilepsies

M. Harion, P. Charroppin

Définition

L'épilepsie est une maladie chronique caractérisée par la répétition de crises comitiales de survenue spontanée.

Diagnostic

• Diagnostic positif : le diagnostic est électro-clinique, c'est-à-dire qu'il repose sur la survenue d'au moins deux crises épileptiques non provoquées espacées d'au moins 24 heures. La crise épileptique est liée à la décharge synchrone d'un groupe de neurones.
• Toute crise comitiale n'est pas forcément épileptique. Il est donc nécessaire, avant d'affirmer le caractère épileptique d'une première crise comitiale, d'écarter une cause générale (encéphalite, intoxication, hypoglycémie, trouble ionique, infection…). Une suspicion d'épilepsie impose la réalisation d'un EEG (qui peut être normal en intercritique).
• Diagnostic syndromique et étiologique : c'est un préalable indispensable au choix thérapeutique. Il est défini selon l'anamnèse (âge de l'enfant, type de manifestation comitiale) et peut nécessiter des explorations complémentaires (imagerie, bilan génétique, métabolique) afin d'en préciser l'origine.

Bilan paraclinique

• EEG de veille et de sommeil (systématique avant 3 ans) : avec ou sans privation de sommeil, avec ou sans épreuve d'hyperpnée et stimulation lumineuse intermittente. Enregistrement vidéo en cas de difficulté à préciser les symptômes cliniques. L'EEG permet de préciser le type d'épilepsie.
• Imagerie : IRM cérébrale à la recherche d'une origine focale responsable d'une épilepsie partielle ou symptomatique. Parfois, IRM fonctionnelle, SPECT (*single photon emission computed tomography*) en cas d'épilepsie sévère avant chirurgie. L'IRM n'est pas indispensable dans les épilepsies idiopathiques.
• Examens biologiques : selon l'orientation clinique. Le dosage des antiépileptiques est utile en cas de persistance des convulsions.
• Examens génétiques : caryotype et analyse chromosomique par puce à ADN (ACPA) à la recherche d'une anomalie chromosomique associée à de

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

l'épilepsie (trisomie 21, chromosome 20 en anneau, délétion 15q22…). Recherche de mutation ciblée dans les épilepsies monogéniques exemple : *SCNA1* dans le syndrome de Dravet…

- Examens métaboliques : en cas de suspicion d'encéphalopathie progressive.

Classifications

Classification topographique

Épilepsie généralisée

L'épilepsie généralisée est une décharge électrique intéressant d'emblée la majorité du cerveau. La perte de connaissance caractérise la crise généralisée. La sémiologie de la crise n'a pas de caractère d'orientation topographique qu'il s'agisse d'absence, d'atonie, de crise tonique ou tonico-clonique, ou de présence d'anomalies diffuses bilatérales à l'EEG. Selon l'âge de l'enfant, le type de manifestation clinique du syndrome épileptique sera différent :

- la crise tonico-clonique généralisée débute par une perte de connaissance suivie d'une phase tonique, puis de secousses cloniques rythmiques et symétriques des quatre membres. La cyanose péribuccale est fréquente, de même que la perte d'urines et la morsure de langue chez les plus grands ;
- la crise atonique, marquée par une perte de connaissance et un relâchement brutal du tonus musculaire, peut provoquer une chute traumatisante ;
- les spasmes épileptiques consistent en une contraction brusque et soutenue des muscles de l'axe entraînant une flexion de la tête sur le tronc et des quatre membres ; ils surviennent en salve, le plus souvent au réveil ;
- les absences se caractérisent par une rupture de contact à début et fin brusques ;
- les myoclonies sont des secousses brèves des racines des membres ressemblant à un sursaut, elles surviennent en décharge de deux à trois durant quelques secondes.

Épilepsie partielle

L'épilepsie partielle est une décharge épileptique ayant pour origine une zone cérébrale localisée, avec généralisation possible secondaire. Les symptômes cliniques sont variables selon la topographie. Les anomalies EEG seront focales. Le patient est conscient au début de sa crise.

- Les crises motrices bravais-jacksonniennes, à prédominance bucco-faciale, entraînent une contraction tonique d'une hémiface associée à des bruits de gorge. Des clonies dans le même territoire peuvent ensuite apparaître ainsi qu'une généralisation secondaire.
- La crise fronto-temporale est un comportement soudain de peur, avec mouvements de mastication et de déglutition, rire angoissé, bruits de gorge, pâleur, sueurs.

- La crise occipitale présente des symptômes visuels, des clonies d'un hémicorps, des vomissements.
- La crise temporale comporte des manifestations sensorielles viscérales.

Classification internationale simplifiée (1989)

Définitions

Épilepsie idiopathique

Elle survient chez des sujets normaux sans lésion cérébrale ni déficit neurologique, sans antécédent significatif à l'exception des antécédents familiaux. Son origine est parfois génétique.

Épilepsie symptomatique

L'étiologie du syndrome épileptique est retrouvée : lésion cérébrale, maladie métabolique, épilepsies myocloniques progressives, encéphalopathie infantile précoce avec *suppression burst*…

Épilepsie cryptogénique

Elle correspond à une épilepsie présumée symptomatique mais sans étiologie retrouvée.

Épilepsie et syndromes épileptiques généralisés

Épilepsie-absence

Elle survient essentiellement entre 3 et 10 ans, avec un pic vers 7 ans et représente 5 à 10 % des épilepsies de l'enfant. Elle se manifeste par des ruptures de contact isolées de quelques secondes. Les crises sont nombreuses dans la journée.

L'EEG inter-critique est normal. Des absences sont enregistrées spontanément ou sont déclenchées par l'hyperpnée avec un tracé EEG caractéristique : pointes-ondes généralisées, synchrones, à début et fin brutaux, de trois cycles par seconde.

Elle est traitée par éthosuximide (Zarontin®) dans les formes typiques ou valproate de sodium (Dépakine®).

Son pronostic est souvent favorable. Parfois, des crises généralisées apparaissent ultérieurement.

Épilepsie myoclonique juvénile

Elle survient essentiellement entre 10 et 25 ans et représente 5 à 10 % des épilepsies de l'enfant. Elle se manifeste par des myoclonies massives ou des crises généralisées du réveil.

Le tracé de fond EEG est normal, avec des bouffées de pointes-ondes généralisées.

Elle est traitée par valproate de sodium (Dépakine®) ou lamotrigine (Lamictal®) (avis neuropédiatrique).

Le pronostic est favorable mais des crises réapparaissent à l'arrêt du traitement qui est à poursuivre quasiment toute la vie.

Épilepsie généralisée idiopathique
Elle se manifeste par des crises tonicocloniques généralisées apparaissant à la puberté, survenant le matin au réveil, favorisées par la privation de sommeil.

Le pronostic est bon, et le traitement de première intention est le valproate de sodium (Dépakine®) ou la lamotrigine (Lamictal®).

Syndrome de West
Il se rencontre chez l'enfant de 3 à 8 mois et se manifeste par des spasmes infantiles en salve pluriquotidienne, souvent au réveil, s'installant chez un enfant normal dans les deux tiers des cas, associés à un EEG hypsarythmique (disparition du rythme de fond, pointes, pointes-ondes, ondes lentes de grande amplitude, phases de désynchronisation). Une régression des acquisitions s'installe progressivement.

Les étiologies fréquentes sont une souffrance cérébrale périnatale, des malformations cérébrales, la maladie de Bourneville. Quelques anomalies génétiques (notamment la trisomie 21) sont également associées au syndrome de West. L'absence d'étiologie retrouvée reste fréquente.

Le traitement est le vigabatrine (Sabril®) parfois suivi d'une corticothérapie.

Le pronostic est sévère et des séquelles neurologiques peuvent perdurer.

Épilepsie myoclonique sévère de Dravet
Elle survient dans la première année de vie. C'est un enfant normal, avec des crises convulsives fébriles, récidivantes, généralisées, ou unilatérales, souvent longues (état de mal), survenant précocement (avant 1 an).

Des crises sans fièvre et des crises myocloniques surviennent dans la deuxième année de vie, avec absences et crises partielles complexes.

Les signes de détérioration neurologique sont progressifs avec des troubles du comportement. Les traitements comportent le valproate de sodium (Dépakine®), des benzodiazépines et le stiripentol (Diacomit®).

Syndrome de Lennox-Gastaut
Il se rencontre chez l'enfant de 2 à 7 ans, souvent porteur de lésions cérébrales préexistantes et se manifeste par des chutes, des absences atypiques, des crises toniques fréquentes, pluriquotidiennes, une détérioration progressive des capacités intellectuelles.

L'EEG montre des pointes-ondes lentes (1 à 2 c/s), localisées dans les régions frontales.

Le pronostic est sévère et les traitements sont peu efficaces.

Syndrome de Doose
Il s'agit d'une épilepsie rare, débutant vers 3 ans par des crises généralisées tonicocloniques ou cloniques multiples (on parle d'« orage de crises »). Puis apparaissent des myoclonies, des chutes, des absences myocloniques, des

crises myoclono-astatiques (chute atonique précédée d'une myoclonie). Le pronostic est très variable, l'épilepsie pouvant être pharmaco-résistante.

Épilepsies et syndromes épileptiques focaux

- Idiopathiques : épilepsie à paroxysme rolandique ou épilepsie à pointes centro-temporales.
- Cryptogéniques : épilepsie temporale, frontale, bifocale, etc.
- Symptomatiques : épilepsie temporale, frontale, bifocale, etc. avec lésion ou anomalie préexistante.

Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

- Syndromes des pointes-ondes continues du sommeil.

Prise en charge thérapeutique

Principes et objectifs du traitement

- Arrêter ou au moins diminuer notablement la fréquence des crises pour :
  - protéger d'un éventuel risque vital ;
  - protéger des éventuels risques fonctionnels et des conséquences neuropsychologiques, qui sont particulièrement à craindre chez l'enfant ;
  - limiter les conséquences sociales de l'épilepsie et son retentissement sur la scolarité puis l'intégration socio-professionnelle ultérieure.
- Toujours garder un rapport bénéfice/risque positif du traitement en réduisant le plus possible les effets adverses des médicaments.

Modalités

Se méfier de certaines molécules pouvant aggraver l'épilepsie, par exemple :

- le phénobarbital dans les absences ;
- les benzodiazépines dans les crises toniques du syndrome de Lennox ;
- la carbamazépine (Tégrétol®), le vigabatrine (Sabril®) dans les épilepsies myocloniques ;
- la lamotrigine (Lamictal®), la carbamazépine (Tégrétol®), le vigabatrine (Sabril®) dans le syndrome de Dravet.

Traitement pharmacologique

- Il est donné :
  - selon le syndrome épileptique et les manifestations cliniques ;
  - en monothérapie en première intention, adaptée aux manifestations cliniques.
- En l'absence de classification syndromique (souvent au début de l'épilepsie), il convient de choisir des molécules à large spectre, avec peu d'effets secondaires, par exemple le valproate de sodium (Dépakine®).

• En cas d'échec d'une monothérapie, on modifiera le traitement par une molécule de même spectre. Ce n'est qu'en cas d'échec d'une troisième monothérapie que l'on associera deux molécules.

Traitement chirurgical

On traite chirurgicalement s'il y a une indication d'épilepsie pharmaco-résistante et focale.

L'intervention est curative : résection d'un foyer épileptogène, callosotomie ou stimulation vagale en cas d'épilepsie pharmaco-résistante multifocale.

Régime cétogène

Il peut être suivi dans certaines épilepsies réfractaires sous polythérapie, ou en cas d'état de mal épileptique.

Éducation du patient et de sa famille

L'observance thérapeutique et donc le pronostic de l'épilepsie nécessitent une bonne compréhension par l'enfant et sa famille de la pathologie, de son retentissement, des facteurs déclenchants, des contre-indications. En effet, tout arrêt intempestif du traitement entraîne un risque d'état de mal.

Des relais entre le médecin spécialiste et le médecin de ville, et une information des structures de la petite enfance (crèches, écoles, établissements médico-sociaux) sont nécessaires.

Importance de la prise en charge préhospitalière dans les épilepsies sévères avec risque d'état de mal

Administration de benzodiazépines au domicile pour diminuer le risque d'évolution d'une convulsion en état de mal, particulièrement pour les épilepsies sévères : par exemple le syndrome de Dravet.

Complication aiguë : état de mal épileptique

Définition

L'état de mal épileptique (EME) est une convulsion prolongée (> 30 min) ou une série de crises convulsives sans récupération de l'état de conscience entre chaque épisode. C'est une urgence vitale dont le pronostic est lié à la rapidité de mise en route du traitement, puisque chaque minute de convulsion supplémentaire augmente le risque d'environ 5 % que l'EME dure plus de 60 minutes. La cause sous-jacente à l'EME est également un élément pronostic majeur.

L'EME survient dans près de 80 % des cas de manière inaugurale, comme mode d'entrée dans une épilepsie. Chez l'enfant sans antécédent, l'EME peut aussi être lié à une souffrance cérébrale aiguë qu'il faudra rechercher

(contexte infectieux 30 % des cas environ, accidentel, intoxication, accident vasculaire, traumatisme notamment hématome sous-dural chez le nourrisson, métabolique).

Chez l'enfant épileptique connu, l'interruption du traitement ou bien sa modification avec adjonction de molécule inductrice enzymatique est une cause fréquente à rechercher par les dosages médicamenteux plasmatiques. Dans ce cadre-là, il est nécessaire de maintenir le traitement en cours sauf en cas de surdosage évident ou d'aggravation évidente lors de l'introduction d'un nouvel antiépileptique.

Prise en charge

Prise en charge non spécifique

En règle générale, devant une crise épileptique prolongée :

- mettre en position latérale de sécurité (PLS), sécuriser l'espace ;
- libérer les voies aériennes supérieures (VAS) ± aspiration ;
- oxygénation au masque à haute concentration (MHC) ;
- dextro ;
- scope ;
- température ;
- mise en place d'une voie d'abord.

Traitement anti-épileptique d'urgence (figure 79.1)

Traitement d'urgence :

- il doit être débuté à partir de la 5e minute du début de la crise, soit à M5 par une benzodiazépine de première ligne (diazépam en intrarectal, midazolam en intrajugal, clonazépam IVL) ;
- si persistance de la crise :
  - à M10 : renouvellement possible (en privilégiant le clonazépam IV en raison de la tolérance),
  - à M15 : un traitement de 2e ligne doit être introduit (soit phénytoïne, soit phénobarbital),
  - > M20 : un transfert en réanimation est nécessaire et une autre molécule de la 2e ligne thérapeutique doit être administrée.

Le choix du traitement de première intention se portera vers le clonazépam (Rivotril®) en raison de sa tolérance, de son peu d'interactions, de son spectre d'action large. Enfin, en cas d'antécédent d'EME, le choix du traitement se fera selon l'efficacité lors des précédents EME.

Chez le nouveau-né, une injection de phénobarbital (Gardénal®) 20 mg/kg en IVL 30 minutes est habituellement efficace, et est préférée aux benzodiazépines responsables de dépression respiratoire. L'utilisation de vitamines *per os* (pyridoxine 30 mg/kg/j, acide folinique 3 à 5 mg/kg/j en trois prises, biotine 10 à 20 mg/j ± phosphate de pyridoxal 30 à 50 mg/kg/j en trois prises) doit être essayée en cas d'inefficacité des anti-épileptiques.

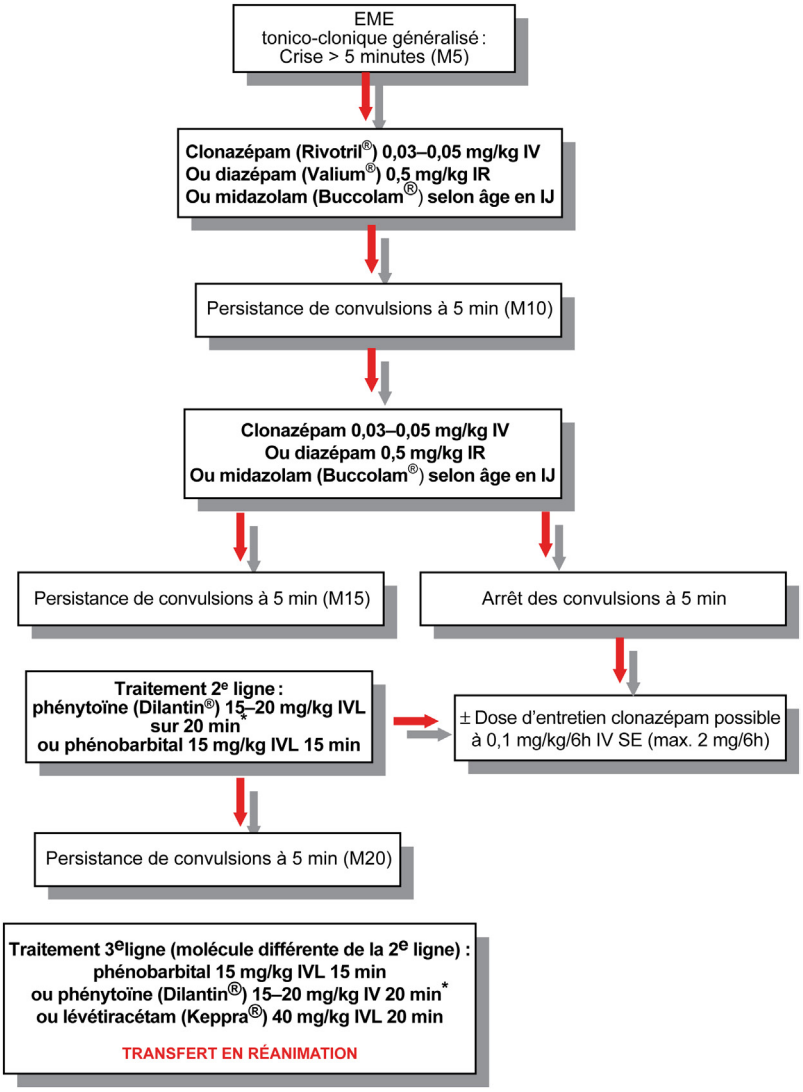


Figure 79.1. Schéma de traitement en cas d'tat de mal épileptique (EME) inaugural.
* Phénytoïne (Dilantin®) 250 mg = 5 mL à diluer dans 45 mL de sérum physiologique de sorte que 1 mL = 5 mg. IR : intrarectal ; IJ : intrajugal ; IV : intraveineux ; IVL : intraveineuse lente ; SE : seringue électrique.

Traitement d'entretien

Si l'état de mal est contrôlé, le patient réveillé et la cause non immédiatement réversible, il faut discuter la mise en place d'un traitement antiépileptique d'entretien :

- convulsions ayant cédé après clonazépam : clonazépam IV 0,1 mg/kg/6 h (max. 2 mg/6 h), puis décroissance progressive de 1/3 de dose, puis à partir de 0,1 mg/kg/j, relais *per os* ;
- convulsions ayant cédé après phénytoïne : dose d'entretien à débuter à H12 de la dose de charge, 5 mg/kg/8 h à adapter aux taux sériques ; dosage du taux sérique à H4 ; attention au surdosage ;
- convulsions ayant cédé après phénobarbital : phénobarbital dose d'entretien 5 mg/kg/j.

Explorations complémentaires

Les explorations complémentaires à la phase aiguë de l'EME comporteront donc un bilan biologique de base : ionogramme sanguin, urée, créatininémie, calcémie, magnésémie, glycémie, gaz du sang, lactate, bilan hépatique, ammoniémie, recherche de toxiques, recherche de monoxyde de carbone (si contexte) et bilan infectieux.

Une imagerie cérébrale devra également être réalisée en urgence dans les situations suivantes :

- présence de signes de localisation ;
- début partiel de l'EME ;
- avant la réalisation d'une ponction lombaire si signes d'hypertension intracrânienne clinique ;
- en cas de traumatisme crânien ;
- en cas d'immunodépression ;
- si aucune étiologie évidente n'est retrouvée.

Tout EME fébrile doit faire évoquer une méningo-encéphalite ou une méningite, les rechercher et les traiter (voir figure 79.1).

Enfin, un EEG permettra d'affirmer l'arrêt de l'état de mal en cas de crise non convulsive (état de mal-absence non convulsif par exemple), et de préciser le caractère partiel ou généralisé de l'épilepsie.

Prescription du valproate de sodium

L'utilisation du valproate est associée à des issues de grossesses anormales. L'incidence des malformations congénitales chez les enfants nés de mères épileptiques traitées par le valproate en monothérapie pendant leur grossesse est de 10,73 % (IC 95 % : 8,16–13,29). Les malformations le plus souvent rencontrées incluent des anomalies de fermeture du tube neural, des dysmorphies faciales (fentes labiales ou palatines), des craniosténoses… Les enfants exposés *in utero* ont aussi un risque accru de troubles neurodéveloppementaux (jusqu'à 30 à 40 % des cas) et de troubles envahissants du développement (syndromes appartenant au spectre de l'autisme). Ils sont plus susceptibles de développer des symptômes de trouble du déficit de l'attention/hyperactivité.

Le valproate de sodium (Dépakine®) ne doit pas être utilisé chez les filles, les adolescentes, les femmes en âge de procréer et les femmes enceintes, sauf en cas d'inefficacité ou d'intolérance aux alternatives médicamenteuses.

Les nouvelles conditions de prescription et de délivrance pour les spécialités à base de valproate s'appliquent aux filles, aux adolescentes, aux femmes en âge de procréer et aux femmes enceintes pour qui ces spécialités sont indispensables :

- la prescription initiale annuelle est réservée aux spécialistes en neurologie, psychiatrie ou pédiatrie, selon l'indication et requiert le recueil d'un accord de soins signé par la patiente ou son représentant légal et le spécialiste après information de la patiente ;
- le renouvellement peut être effectué par tout médecin, dans la limite de 1 an, au terme duquel une réévaluation du traitement par le spécialiste est requise.

Les informations complémentaires sont accessibles sur le site de l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) : http://ansm.sante.fr

80 Syndrome de Guillain-Barré et polyradiculonévrite aiguë

M.-C. Nouguès, T. Billette de Villemeur

Définition

Paralysie aiguë ascendante dont la gravité est liée au risque d'atteinte de la motricité respiratoire et de la déglutition. Elle nécessite une surveillance étroite et un traitement symptomatique, parfois en réanimation.

Signes d'appel et diagnostic

On note l'apparition rapidement progressive de douleurs des pieds et des mollets, parfois de paresthésies douloureuses. La marche peut être douloureuse ou instable, avec des chutes témoignant d'une faiblesse musculaire. Parfois, l'enfant refuse de poser le pied par terre.

Rapidement, une paralysie ascendante des membres inférieurs s'installe de façon bilatérale et symétrique, avec une abolition des réflexes ostéotendineux. L'extension se fait parfois rapidement aux membres supérieurs et aux muscles du tronc pouvant compromettre l'autonomie respiratoire.

L'interrogatoire peut retrouver un syndrome infectieux ou une vaccination récente.

Le diagnostic repose sur la ponction lombaire (PL) à la recherche d'une dissociation albuminocytologique : hyperprotéinorachie avec cellularité normale. La PL peut être normale au tout début de la maladie.

On peut s'aider de l'électrophysiologie, qui met en évidence une démyélinisation sensitivo-motrice pour le syndrome de Guillain-Barré, sachant qu'il existe aussi des formes axonales de polyradiculonévrites aiguës. L'électrophysiologie peut également être normale au début.

L'IRM de la moelle peut montrer une atteinte inflammatoire avec prise de contraste méningée du cône terminal de la moelle, de la queue de cheval et des racines des nerfs rachidiens lombaires.

Prise en charge en urgence

La surveillance se fait en milieu hospitalier, proche d'un service de réanimation/soins intensifs. Elle doit être rigoureuse, régulière, pour évaluer la progression de la paralysie et repérer les éléments de gravité qui nécessiteraient

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

la mise en route d'un traitement par perfusion d'immunoglobulines, ou un transfert en réanimation pour traitement symptomatique de l'atteinte ventilatoire.

L'enfant doit avoir un *monitoring* respiratoire et cardiaque, et le recueil pluriquotidien des données cliniques doit être consigné sur un tableau au lit du patient toutes les 3 heures au début. Il comprend :

- la fréquence respiratoire ;
- la fréquence cardiaque ;
- la pression artérielle ;
- la mesure de l'ampliation respiratoire thoracique ;
- la capacité à tousser à la demande ;
- la qualité de la rétention de l'air en gonflant les joues ;
- l'existence d'une dysphonie, d'un trouble de déglutition ;
- l'existence de troubles neurovégétatifs :
  - tachycardie,
  - hypertension artérielle,
  - accès de bradycardie,
  - collapsus.

Ces éléments permettent de détecter l'évolution vers une insuffisance respiratoire qui nécessiterait une intubation et une ventilation assistée. Si la paralysie est d'emblée importante avec des signes ventilatoires, ou si l'évolution est rapidement évolutive, la surveillance doit se faire à proximité d'un service de réanimation.

Le traitement est mis en place en fonction de l'évolutivité de la paralysie et du risque de troubles respiratoires.

Il est symptomatique avec :

- arrêt de l'alimentation dès les premiers signes dysphagiques ou les premiers signes de fausse route (toux lors de la déglutition de liquide) ;
- intubation et ventilation assistée en cas de pause respiratoire ou d'hypoventilation.

L'immunodulation par la perfusion intraveineuse d'immunoglobulines à 2 g/kg/j sur 2 à 5 jours est indiquée à la phase d'extension, qu'elle semble raccourcir significativement, et permet ainsi de diminuer le risque d'atteinte respiratoire grave et les transferts en réanimation.

L'évolution est le plus généralement favorable chez l'enfant après une phase d'extension d'une dizaine de jours (diminuée par les immunoglobulines), une phase de plateau de 3 à 5 jours durant laquelle la paralysie ne s'étend plus, mais où les troubles neurovégétatifs sont encore possibles. La phase de récupération correspond à une restauration lente de la motricité, descendante, en 1 à 3 mois. La guérison sans séquelle est la règle chez l'enfant.

Le syndrome de Miller-Fisher présente des manifestations hautes et parfois descendantes. Il associe des troubles visuels (diplopie, mydriase, paralysie

oculomotrice externe), une paralysie faciale, une ataxie cérébelleuse, des troubles sensitifs. Un déficit moteur proximal des membres et une abolition des réflexes tendineux sont parfois associés. La PL retrouve l'hyperalbuminorachie comme dans le syndrome de Guillain-Barré. Le pronostic est très majoritairement bénin et rapidement favorable.

81 Hypertension intracrânienne

M.-C. Nouguès, T. Billette de Villemeur

Définition

L'hypertension intracrânienne (HTIC) est définie par une élévation de la pression intracrânienne, par convention > 15 cm H_2O. Elle peut mettre en jeu le pronostic vital ou le pronostic fonctionnel, notamment visuel. C'est une urgence médicale, et parfois neurochirurgicale selon sa sévérité et sa cause. Les causes d'HTIC sont multiples et une fois celle-ci traitée, le pronostic est lié à l'étiologie sous-jacente (tumeur cérébrale, sévices). La sémiologie varie avec l'âge (chez le nourrisson : perméabilité de la fontanelle, sutures non soudées) et la vitesse d'installation.

La boîte crânienne contient trois secteurs à prendre en compte dans l'HTIC : le parenchyme cérébral, le liquide céphalorachidien (LCR) et le secteur vasculaire. L'augmentation de volume de chacun de ces secteurs est susceptible d'entraîner une HTIC.

Signes d'appel, diagnostic d'hypertension intracrânienne et évaluation de sa gravité

La présentation clinique est évocatrice.

Signes fonctionnels

- Céphalées volontiers nocturnes, de la deuxième partie de la nuit, réveillant l'enfant. Elles deviennent continues, augmentent à l'effort (toux, défécation) et aux mouvements de la tête. Tous les sièges, toutes les intensités sont possibles. Elles peuvent être trompeuses, pseudo-migraineuses, prolongées, continues, non calmées par le sommeil. En règle, toute céphalée chronique continue ou récurrente chez l'enfant de moins de 5 ans doit faire suspecter une HTIC.
- Vomissements faciles, en jet, à l'acmé des céphalées qu'ils soulagent, mais parfois simples nausées.
- Troubles visuels, intermittents ou continus, souvent plus tardifs, ils sont très évocateurs : vue floue, diplopie, strabisme (figure e81.1) interne (sans valeur localisatrice).
- Les douleurs abdominales sont fréquentes et ne doivent pas faire errer le diagnostic.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Signes de l'hypertension intracrânienne

Chez le nourrisson

L'HTIC est souvent bien tolérée dans les formes progressives du fait de la malléabilité du crâne à cet âge (fontanelle perméable et sutures non soudées) :

- macrocrânie ou simple augmentation trop rapide du périmètre crânien (courbe du périmètre crânien) ;
- fontanelle tendue, palpée en position assise, en dehors du cri, voire bombante, pulsatile ;
- sutures disjointes (figure e81.2), parfois palpables.

Progressivement apparaissent :

- des troubles de l'oculomotricité : regard en coucher de soleil (figure 81.1) ;
- des troubles du comportement :
  - apathie,
  - somnolence ;
- des signes de céphalées, de douleur se manifestant par :
  - une irritabilité,
  - des geignements,
  - des pleurs lors de la mobilisation ;
- des vomissements en jet ;
- des signes neurologiques :
  - hypotonie axiale,
  - syndrome pyramidal des membres.

Figure 81.1. Regard en coucher de soleil, front proéminent.
Source : remerciements au Pr Hubert Ducou Le Pointe pour les photos.

Chez le nouveau-né

Ce sont des troubles végétatifs :
- hyper- ou hypothermie ;
- troubles vasomoteurs :
  - tachycardie,
  - bradycardie,
  - apnées.

Chez l'enfant

Les signes d'examen de l'HTIC sont souvent absents au début. Présents, ils confortent le diagnostic et sont souvent les premiers signes de gravité. Leur recherche ne doit pas faire retarder l'imagerie et la mise en route du traitement symptomatique.

Toutefois, l'enfant peut être adressé aux urgences pour la découverte de l'un de ses signes :
- paralysie du VI (nerf oculomoteur externe) uni- ou bilatérale sans valeur localisatrice ;
- flou papillaire, hémorragie rétinienne au fond d'œil ;
- disjonction des sutures, impressions cérébriformes à la radiographie du crâne ;
- signe de résorption transépendymaire à l'imagerie (hypersignal périventriculaire en T2 ou en Flair à l'IRM, hypodensité périventriculaire au scanner).

Signes de gravité

Ce sont principalement la rapidité d'installation de l'HTIC, la menace d'engagement et l'atteinte visuelle :
- rapidité d'installation de l'HTIC retrouvée à l'interrogatoire :
  - l'ancienneté des premiers symptômes que l'on peut rattacher à l'HTIC,
  - l'apparition récente des signes cliniques,
  - la notion d'aggravation récente ;
- signe d'engagement temporal ou amygdalien, annoncé par les signes de souffrance du tronc cérébral :
  - raideur du rachis, attitude guindée du port de tête,
  - bâillements, hoquets,
  - troubles de conscience,
  - troubles végétatifs (surtout chez le nouveau-né et le nourrisson) : apnée, tachycardie, bradycardie, troubles vasomoteurs de la face,
  - cris plaintifs aigus, dits « cris neurologiques », chez le nouveau-né et le nourrisson ;
- signes visuels :
  - baisse de l'acuité visuelle insidieuse ou intermittente,

– cécité parfois d'installation brutale, souvent définitive, pouvant régresser dans les HTIC aiguës, si le traitement de l'HTIC est rapide,
– œdème papillaire au fond d'œil qui risque de conduire à une atrophie optique (papille blanche crayeuse) si l'HTIC n'est pas traitée.

Signes de localisation

Ils ne doivent pas faire méconnaître l'HTIC :
- crises convulsives partielles ;
- paralysie des paires crâniennes (sauf le VI qui n'a pas de valeur localisatrice mais est un signe direct d'HTIC) ;
- déficit moteur des membres, signes pyramidaux ;
- syndrome cérébelleux statique ou cinétique.

Le caractère fluctuant ou transitoire de ces signes est souvent trompeur. Il témoigne généralement du caractère évolutif du processus expansif intracrânien (tumeur, abcès) responsable de l'HTIC.

Examens complémentaires en urgence

Ils participent au diagnostic étiologique et de gravité de l'HTIC. Ils se résument souvent aux urgences à l'imagerie cérébrale.

Imagerie cérébrale

Elle permet de préciser les indications neurochirurgicales urgentes.

En urgence, l'examen privilégié est celui qui est le plus rapidement disponible, IRM ou scanner – le plus souvent un scanner cérébral sans injection. L'échographie transfontanellaire peut être utile chez le nouveau-né ou le nourrisson, mais il existe un risque important de passer à côté d'un hématome sous-dural. L'imagerie recherche un critère de gravité nécessitant une intervention neurochirurgicale urgente ou une mesure de pression intracrânienne et une surveillance en réanimation neurochirurgicale :
- engagement débutant temporal sous la faux du cerveau ou des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital ;
- processus expansif avec un effet de masse et un risque d'engagement ;
- hydrocéphalie évolutive avec signes de résorption trans-épendymaire.

L'imagerie permet de reconnaître certaines étiologies :
- hydrocéphalie ;
- épanchement sous- ou extradural ;
- tumeur cérébrale ou cérébelleuse ;
- abcès cérébral ;
- aucune anomalie n'est parfois retrouvée (HTIC non tumorale appelée à tort HTIC bénigne).

La PL est contre-indiquée en raison du risque d'engagement.

Le fond d'œil peut montrer un œdème papillaire, voire, si l'HTIC est ancienne, une atrophie du nerf optique. En cas de sévices, le fond d'œil permet également de rechercher des hémorragies rétiniennes.

Étiologies

Il est urgent de reconnaître les indications neurochirurgicales. L'imagerie cérébrale (IRM ou scanner sans et avec injection de contraste) apprécie l'état du crâne (au scanner), les espaces péricérébraux (hématome), les espaces ventriculaires (hydrocéphalie), le parenchyme cérébral (abcès, tumeur), et recherche les signes indirects d'un processus expansif (effet de masse) : refoulement des structures normales (surface corticale, ligne médiane, vallées sylviennes), compression des cavités ventriculaires, prise localisée anormale du contraste.

Tumeurs de la fosse postérieure

Elles représentent 60 % des tumeurs cérébrales de l'enfant (figures 81.2 et 81.3). L'HTIC et les anomalies de l'examen neurologique sont d'installation progressive. S'y associent de façon variable un syndrome cérébelleux cinétique (dysmétrie à l'épreuve doigt–nez, tremblement intentionnel, adiadococinésie), un syndrome cérébelleux statique (élargissement du polygone de sustentation, anomalie de la marche en tandem [marche talon–pointe],

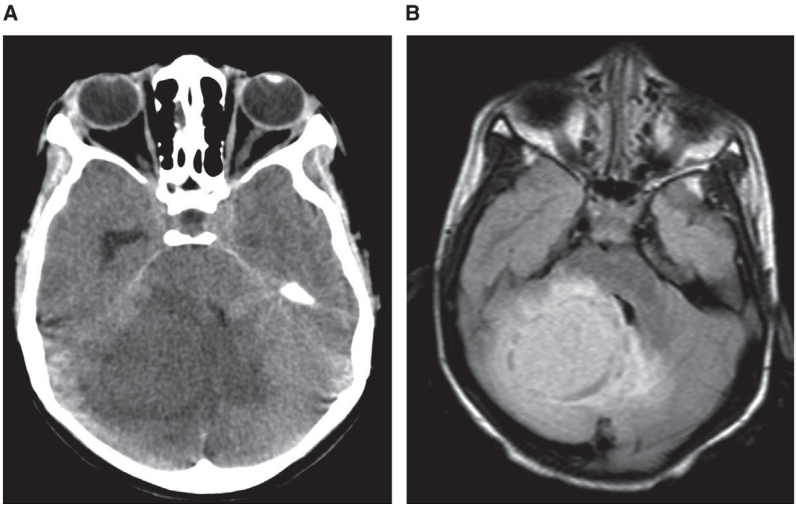


Figure 81.2. Tumeur de la fosse postérieure et hydrocéphalie triventriculaire.
A. Scanner. B. IRM axiale Flair.
Source : remerciements au Pr Hubert Ducou Le Pointe pour les photos.

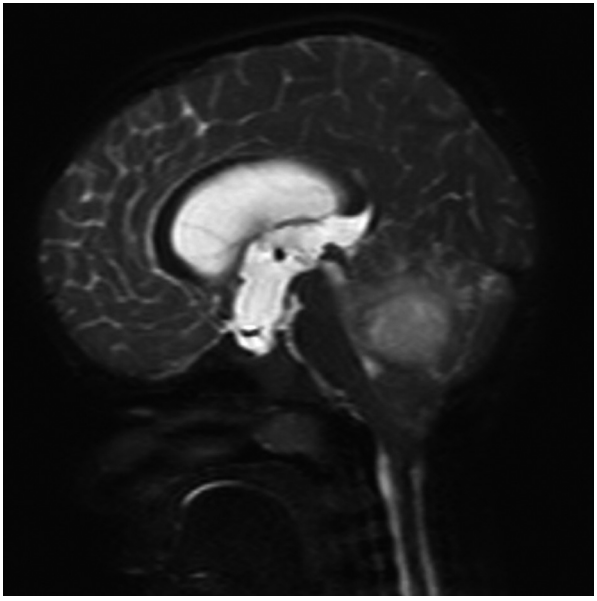


Figure 81.3. Sagittale T2. Hydrocéphalie triventriculaire et engagement occipital.
Source : remerciements au Pr Hubert Ducou Le Pointe pour les photos.

danse des tendons, ataxie, démarche ébrieuse ou simple instabilité au demi-tour), une atteinte des voies longues (syndrome pyramidal ou atteinte sensitive témoignant d'une atteinte du tronc cérébral) et des nerfs crâniens (atteinte uni- ou bilatérale), un syndrome vestibulaire central (nystagmus).

L'imagerie cérébrale est urgente. Si le scanner est plus facilement accessible, il est réalisé en première intention. Il doit toutefois être complété par une IRM qui visualise mieux la fosse postérieure. Trois tumeurs sont fréquentes :

- *l'astrocytome kystique du cervelet :* bénin, il associe une HTIC et un syndrome cérébelleux. À l'imagerie, la paroi du kyste et la partie charnue prennent le contraste et sont bien limitées. L'exérèse neurochirurgicale amène une guérison définitive ;
- *le médulloblastome malin :* il associe une HTIC souvent isolée au début et un syndrome cérébelleux parfois secondaire. L'imagerie retrouve une tumeur du vermis qui prend le contraste et un œdème péritumoral. La lésion infiltre les hémisphères cérébelleux et le quatrième ventricule ; une hydrocéphalie est souvent associée en amont (triventriculaire) ;
- *les gliomes du tronc cérébral :* ils sont de malignité variable et associent une atteinte du tronc cérébral et une HTIC sus-jacente (triventriculaire). À l'imagerie, la tumeur du tronc a souvent un effet de masse sur le plancher du quatrième ventricule et peut obstruer l'aqueduc de Sylvius. Il peut n'y

avoir aucun œdème péritumoral, argument dans ce cas pour le caractère très lentement évolutif de la lésion. Le traitement est parfois chirurgical (quand la tumeur est exophytique, bombant dans le quatrième ventricule), mais le plus souvent la lésion n'est pas accessible. S'il y a des critères d'évolutivité ou de malignité, le traitement repose alors sur la chimiothérapie et la radiothérapie si l'âge le permet (la radiothérapie est contre-indiquée chez le nourrisson et le jeune enfant en raison des séquelles intellectuelles majeures qu'elle entraîne à cet âge).

Abcès du cerveau

Il est rare, d'évolution lente et insidieuse le plus souvent, mais représente une urgence engageant le pronostic vital (figure 81.4). Il associe une HTIC, une fièvre parfois peu élevée et irrégulière, et des signes neurologiques

Figure 81.4. Abcès cérébral.
Source : remerciements au Pr Hubert Ducou Le Pointe pour les photos.

focaux d'installation progressive. Ces signes sont fonction de la localisation de l'abcès (hémiparésie, troubles visuels, troubles du comportement et souvent des crises convulsives partielles ou généralisées). À l'imagerie, l'abcès est constitué d'une zone de nécrose au centre, entourée d'une zone inflammatoire prenant le contraste, puis d'une plage d'œdème en périphérie donnant une image en cocarde.

Le traitement est une urgence neurochirurgicale, l'abcès devant souvent être évacué. L'antibiothérapie est adaptée au germe (protéus, colibacille chez le nouveau-né, staphylocoque, streptocoque et pneumocoque chez le grand).

L'abcès doit toujours faire rechercher une porte d'entrée : cardiopathie cyanogène, embolies septiques, infection de voisinage (sinusite, otite).

Hématome sous-dural du nourrisson

Il est le plus souvent post-traumatique (sévices, syndrome du bébé secoué) et souvent bilatéral (figure 81.5). L'HTIC est parfois aiguë avec une fontanelle bombante, des hémorragies au fond d'œil, des troubles de conscience. Sa survenue au décours d'un malaise ou d'une détresse neurologique inexpliqués est souvent révélatrice de mauvais traitements (syndrome du bébé secoué). L'hématome sous-dural chronique est d'installation insidieuse avec une symptomatologie progressive : macrocéphalie, augmentation du

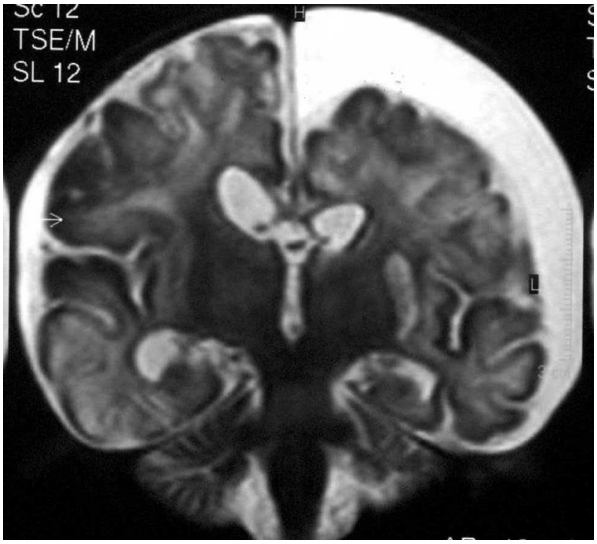


Figure 81.5. Hématome sous-dural enfant secoué.
Source : remerciements au Pr Hubert Ducou Le Pointe pour les photos.

volume du crâne (courbe du périmètre crânien), pouvant aboutir à une disjonction des sutures, une turgescence des veines du scalp, des troubles de l'humeur, un ralentissement des acquisitions, une anémie par spoliation. L'imagerie cérébrale (échographie transfontanellaire, à laquelle on préfère le scanner ou l'IRM) visualise l'hématome sous-dural. La dérivation neurochirurgicale externe en urgence ou sous-duro-péritonéale dans les formes chroniques est parfois nécessaire.

Les causes de l'hématome sous-dural sont les traumatismes (souvent inavoués, mauvais traitements), la méningite purulente (figure e81.3), la déshydratation aiguë sévère avec réhydratation trop rapide, la baisse trop rapide de la pression intracrânienne lors de certaines atrophies cérébrales ou au décours d'une cure d'HTIC d'autre cause (hydrocéphalie).

Hydrocéphalie

C'est l'augmentation du volume du LCR provoquant une HTIC souvent chronique, avec accroissement du volume du crâne (pouvant devenir monstrueux), front bombant, fontanelle large et tendue dont le battement a souvent disparu, turgescence veineuse du scalp, regard en coucher de soleil. On distingue les hydrocéphalies communicantes (quadriventriculaires) des hydrocéphalies triventriculaires.

Le drainage ventriculo-péritonéal avec valve permet la dérivation et la résorption du LCR. Les causes de l'hydrocéphalie sont inflammatoires (hémorragie méningée, méningite bactérienne), malformatives (spina bifida), tumorales ou dues à l'imperméabilité de l'aqueduc de Sylvius. Dans 15 % des cas, aucune cause n'est mise en évidence.

Craniosténoses

Elles correspondent à une soudure anormale, précoce, des sutures. Elles provoquent une HTIC lentement progressive, due à la croissance du cerveau dans une boîte crânienne inextensible quand plusieurs sutures sont atteintes. Il s'agit d'une HTIC sans augmentation du périmètre crânien et parfois s'installe une microcéphalie progressive, le crâne ne pouvant pas grandir normalement. La fontanelle reste longuement perméable et bombante. Les radiographies de crâne visualisent les sutures anormales et les impressions cérébriformes. Le scanner du crâne avec reconstruction 3D est plus précis. Le traitement est neurochirurgical avec reconstruction de la voûte du crâne et du massif facial.

Hypertensions intracrâniennes médicales

Plus rares, elles peuvent être :

- médicamenteuses : hypervitaminose A, acide nalidixique, roaccutane, tétracyclines ;

- inflammatoires : méningite, hémorragie méningée, otites purulentes, infection rhinopharyngée ;
- néoplasiques : lymphome méningé.

Parfois aucune cause n'est retrouvée. Le diagnostic d'HTIC bénigne ne peut être retenu qu'après élimination des causes neurochirurgicales. L'appellation « bénigne » n'est pas très adaptée, car il existe un risque de cécité par atrophie optique.

Traitement

C'est une urgence. Il est double, symptomatique et étiologique. Le traitement symptomatique est mis en route avant le transfert en neurochirurgie. Il vise à :

- éviter d'augmenter la pression intracrânienne :
  - position demi-assise, mobilisation douce, aspiration rhinopharyngée pour éviter l'encombrement,
  - voire intubation et hyperventilation pour obtenir une normoxie et une hypocapnie (PCO_2 entre 25 et 30 mmHg),
  - faire baisser la température en cas de fièvre,
  - l'enfant doit être calme ;
- lutter contre l'œdème cérébral :
  - perfusion de glucose hypertonique à 10 %, restriction hydrique,
  - hémisuccinate d'hydrocortisone IV (50 à 150 mg/j) ou Synacthène® (tétracosactide) immédiat IV ou retard IM avant le transfert vers un centre de neurochirurgie,
  - le traitement est ensuite adapté en fonction de la mesure de la pression intracrânienne,
  - en cas d'HTIC menaçante, ou de pression enregistrée supérieure à 15 cm H_2O, un traitement sédatif (barbiturique) peut être utile après intubation, ainsi qu'une perfusion de mannitol (0,25 à 1 g/kg/3 h).

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/477748 et suivez les instructions.

Figure e81.1. Strabisme interne.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

Figure e81.2. Disjonction des sutures.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

Figure e81.3. Hématome sous-dural post-méningitique.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

Figure e81.1. Strabisme interne.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

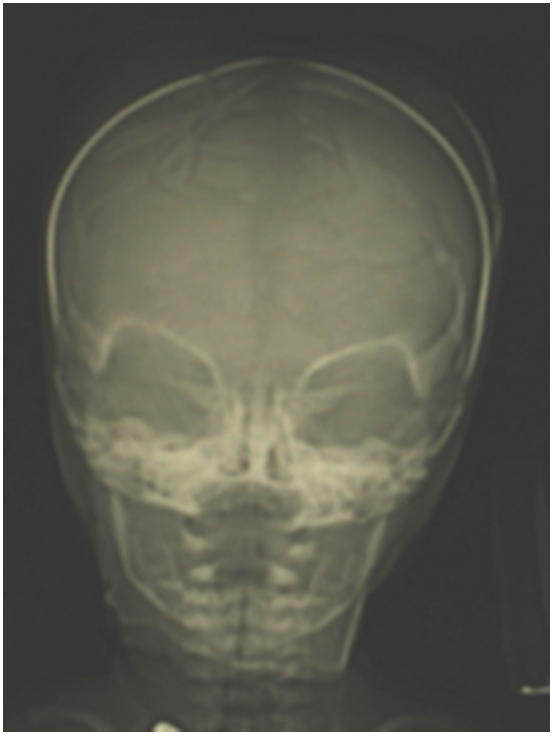


Figure e81.2. Disjonction des sutures.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

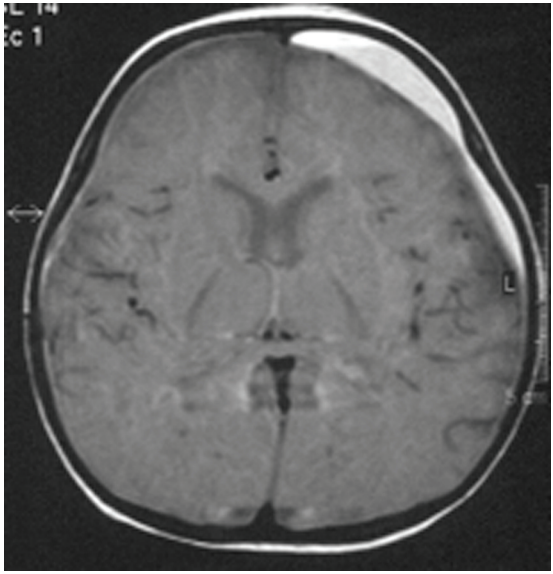


Figure e81.3. Hématome sous-dural post-méningitique.
Remerciements au Pr Hubert Ducou le Pointe pour les photos.

82 Paralysie faciale périphérique

M.-C. Nouguès, T. Billette de Villemeur

Définition

La paralysie faciale la plus fréquente chez l'enfant est la paralysie idiopathique dite *a frigore*. Elle est le plus souvent bénigne chez l'enfant, mais cette étiologie ne peut être retenue qu'après avoir écarté les autres causes qui nécessitent un traitement.

Diagnostic

Elle est souvent révélée par l'asymétrie du visage accentuée par la mimique. Au repos, le pli naso-génien est effacé. Aux pleurs, à la grimace ou au sourire, l'asymétrie labiale devient évidente, la bouche étant déviée du côté sain. La fermeture des yeux est incomplète et le globe oculaire bascule vers le haut pour rester sous la paupière supérieure (signe de Charles Bell). Lorsque l'on demande à l'enfant de fermer les yeux fortement (grimace), les cils restent plus visibles du côté de la paralysie (signe du cil de Souques).

Lorsque la paralysie faciale est bilatérale, le visage est inexpressif, amimique et le signe de Charles Bell est bilatéral.

La paralysie faciale centrale se manifeste par une atteinte inférieure prédominante.

Étiologie

Chez l'enfant, la paralysie faciale *a frigore* est la plus fréquente. La paralysie est isolée, n'a pas de facteur déclenchant ni de pathologie associée. On vérifie donc qu'il n'y a aucune autre atteinte de nerf crânien, que les réflexes ostéo-tendineux (ROT) sont présents, qu'il n'y a aucun autre déficit neurologique. Elle fait parfois suite à une exposition au froid, ou est annoncée par des prodromes : douleur pharyngée, mastoïdienne. L'évolution est bénigne et simple. La récupération est le plus souvent spontanément complète en quelques semaines. On vérifiera la régression de la paralysie après quinze jours, puis jusqu'à la récupération complète (médecin traitant). La consultation ORL est nécessaire si la régression n'est pas manifeste après 15 jours.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Les autres étiologies sont plus rares :

- *étiologies infectieuses :*
  – l'otite moyenne aiguë nécessite un traitement antibiotique adapté. L'otite chronique et l'otite tuberculeuse sont des causes rares,
  – le zona du ganglion géniculé associe une éruption vésiculeuse et une douleur de la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille et conduit auditif externe). Le traitement par corticothérapie et aciclovir permet une diminution de la durée de la paralysie et limiterait les séquelles,
  – la maladie de Lyme. La paralysie faciale s'installe habituellement de façon progressive, ce qui la différencie de la paralysie *a frigore*. Un antécédent de morsure de tique, d'un érythème migrant transitoire est un élément en faveur de cette étiologie, justifiant de pratiquer une sérologie (sang et liquide céphalorachidien ou LCR). On retrouve souvent une réaction lymphocytaire du LCR et une sérologie de Lyme positive dans le LCR. Le traitement est antibiotique : céphalosporine de 3e génération (ceftriaxone) IV 50 mg/kg/j pendant 21 jours ;
- *étiologie traumatique :* la notion d'un traumatisme crânien accidentel fait suspecter une fracture du rocher. Les paralysies faciales post-chirurgicales après intervention sur la fosse postérieure, l'oreille ou la parotide entrent dans ce cadre ;
- *étiologie tumorale :* les tumeurs situées sur le trajet du nerf facial peuvent entraîner une paralysie faciale révélatrice (tumeur de la fosse postérieure, de l'angle ponto-cérébelleux, du rocher, de la parotide) ;
- *étiologie inflammatoire :* elle concerne le syndrome de Guillain-Barré, les maladies de système.

Chez le nouveau-né, la paralysie faciale est d'origine malformative ou secondaire à un traumatisme obstétrical.

L'hypoplasie du muscle triangulaire des lèvres se manifeste par une absence unilatérale de l'abaissement de la lèvre inférieure lors du pleur ou du cri. Elle passe parfois inaperçue plusieurs mois ou plusieurs années, et peut être confondue avec une paralysie faciale.

Traitement

Il consiste en :

- des larmes artificielles ;
- une occlusion palpébrale lors du sommeil.

83 Traumatisme crânien

G. Patteau

Introduction

Les traumatismes crâniens (TC) de l'enfant sont fréquents et majoritairement bénins mais restent, en raison de leurs formes graves, la première cause de décès accidentels dès l'âge de 1 an. La prise en charge d'un TC doit être guidée par l'évaluation de sa potentielle gravité qui réside dans la survenue de lésions intracrâniennes (LIC) engageant le pronostic vital ou neurologique. On distingue les LIC primaires (hématomes sous-duraux et extraduraux, contusions et hémorragies intracérébrales, lésions axonales diffuses) et les LIC secondaires qui s'installent en quelques heures ou jours et sont le fait de perturbations hémodynamiques et métaboliques intraparenchymateuses. Elles se traduisent par un œdème cérébral diffus responsable d'une hypertension intracrânienne (HTIC) et par des lésions ischémiques.

Les TC sont dits graves pour un score de Glasgow pédiatrique (*Glasgow coma scale* ou GCS) ≤ 8 après stabilisation hémodynamique et respiratoire, modérés pour un GCS de 9 à 12 et légers (traumatisme crânien léger ou TCL) si le GCS est ≥ 13 ou 14 selon les auteurs. Cette classification de sévérité fondée sur le seul GCS initial a des limites quant aux stratégies de prise en charge proposées. Si le TC grave requiert une réanimation protocolisée dans un centre spécialisé, il est admis que tout enfant ayant un GCS ≤ 13 doit bénéficier d'une TDM cérébrale en urgence suivie, selon les résultats de l'imagerie, d'une surveillance neurologique hospitalière, au mieux en milieu neurochirurgical. À l'inverse, un GCS ≥ 14 ne suffit pas à affirmer la bénignité d'un TCL puisque 0,5 à 1 % d'entre eux se compliquent d'une LIC neurochirurgicale. Faute de consensus, la stratégie de prise en charge aux urgences des TCL doit s'appliquer à reconnaître les éléments cliniques prédicteurs d'une LIC qui exposerait l'enfant à une aggravation secondaire.

Éléments cliniques d'évaluation

Noter la date, l'heure de l'accident et le délai de la première évaluation aux urgences.

Évaluation et maintien des fonctions vitales

Après s'être assuré de la stabilité du rachis cervical, l'évaluation des fonctions vitales suit la séquence A (*Airway*), B (*Breathing*), C (*Circulation*).

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Évaluation neurologique

Évaluer la profondeur du trouble de conscience

Coter le GCS adapté à l'âge de l'enfant (tableau 83.1) et déterminer, lorsque le coma est profond, le niveau de déstructuration neurologique (examen des yeux, des réflexes du tronc cérébral, du tonus, de la motricité et de la respiration).

Reconnaître l'hypertension intracrânienne et une menace d'engagement cérébral

- Signes d'HTIC :
  - œdème cérébral ;
  - hématome intracrânien compressif ;
  - hydrocéphalie.

Tableau 83.1. Échelle de Glasgow et son adaptation pédiatrique

Glasgow coma scale	Children's coma scale	Score
Ouverture des yeux		
Spontanée		4
À l'appel ou au bruit		3
À la douleur		2
Aucune		1
Meilleure réponse verbale		
Orientée	Babille, sourit, interaction normale	5
Confuse	Pleurs consolables, irritable	4
Paroles inappropriées	Pleurs inconsolables, cris incessants	3
Mots incompréhensibles, sons	Gémissements	2
Aucune	Aucune	1
Meilleure réponse motrice		
Obéit à l'ordre, spontanée	Mouvements spontanés normaux (< 1 an)	6
Réaction orientée, localise la douleur		5
Évitement non adapté, retrait à la douleur		4
Flexion stéréotypée (décortication)		3
Extension stéréotypée (décérébration)		2
Aucune réponse		1
Total du score		**3 à 15**

Sources : James HE. Neurologic evaluation and support in the child with an acute brain insult. Pediatr Ann 1986 ; 15 : 16-22 et Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness ; a practical scale. Lancet 1974 ; 2 : 81-4.

- Signes de menace d'engagement cérébral :
  – aggravation du trouble de conscience ;
  – épisodes d'hypertonie de l'axe, attitude guindée du port de tête ;
  – mydriase ;
  – bâillements, hoquet.
- Signes neurovégétatifs bulbaires témoins d'une souffrance du tronc cérébral :
  – tachy- ou bradycardie ;
  – poussées tensionnelles ;
  – arythmie ou pauses respiratoires.
- Engagement cérébral, par compression ou incarcération :
  – cingulaire : approfondissement du coma ;
  – temporal, sous la faux du cerveau : mydriase aréactive homolatérale, déficit moteur plus souvent croisé que direct, hypertonie en flexion ou extension ;
  – diencéphalique : approfondissement du coma, mydriase bilatérale aréactive, rigidité de décérébration des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital avec torticolis douloureux, hypertonie de la nuque, très vite des troubles neurovégétatifs bulbaires.

Identifier des signes/symptômes de dysfonction cérébrale (transitoires rapportés par les témoins ou persistants lors de l'évaluation initiale)

- Anomalies de l'interaction et du comportement :
  – somnolence, ralentissement idéo-moteur, léthargie, comportement trop calme ;
  – réponse verbale lente, pauvre ou mutisme ;
  – irritabilité, pleurs consolables ou non consolables, geignements ;
  – agitation, répétition de questions, confusion, désorientation temporo-spatiale.
- Hypotonie.
- Instabilité posturale/vertige, flou visuel, diplopie, amnésie, céphalées.
- Perte de connaissance (PC) immédiate, crise épileptique à l'impact.
- Malaise, PC ou convulsion secondaires (à distance du TC).
- Vomissements (délai du premier épisode par rapport au TC, nombre, délai depuis le dernier épisode).

Recherche de signes de focalisation neurologique

Ceux-ci sont multiples.

Examen locorégional

- Palpation du crâne à la recherche de :
  – hématome/œdème du scalp : un céphalhématome mou et large (≥ 5 cm) est suspect de fracture du crâne. Il ne peut à lui seul rendre compte de

pleurs persistants. Ces pleurs doivent être considérés comme une anomalie de l'examen neurologique (GCS : 14, voire 13 si inconsolables) ;
– embarrure (palpation d'un enfoncement de la voûte) ;
– bombement de la fontanelle.

• Mesure du périmètre crânien chez le nourrisson de moins de 18 mois.

• Recherche de signes de fracture de la base du crâne : hémo-tympan, hématome rétro-auriculaire (signe de Battle), ecchymoses péri-orbitaires bilatérales en lunette (yeux de panda), paralysie d'un nerf crânien, otorrhée ou rhinorrhée témoin d'une fistule ostéo-durale de l'étage moyen ou antérieur (présence de glucose identifié par une bandelette réactive).

Recherche de lésions traumatiques associées

Rachis, abdomen, membres, bassin, clavicules, thorax, massif facial, cavité buccale, revêtement cutané.

Contexte

Sévérité du mécanisme

Préciser la nature et la cinétique de l'accident : hauteur de la chute, nature du revêtement au sol ou de l'objet heurté, vitesses à l'impact des véhicules, port d'un casque, ceinture de sécurité, etc.

Prises en charge spécifiques du fait de situations particulières ou d'une pathologie interférente

• Pathologie neurochirurgicale, valve de dérivation ventriculaire, hydrocéphalie externe sévère, intervention neurochirurgicale récente (< 6 mois) : avis neurochirurgical.

• Retard psychomoteur et/ou anomalie neurologique préexistante : surveillance en unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD) et/ou TDM cérébrale au moindre doute sur la récupération de l'examen neurologique de base.

• Trouble de l'hémostase congénital ou acquis : supplémentation systématique en urgence en facteur déficient, surveillance neurologique prolongée en UHCD ± TDM retardée après avis de l'hématologue référent.

• Fracture ouverte du crâne, plaie pénétrante : urgence neurochirurgicale.

• Polytraumatisme : prise en charge selon le protocole du *trauma center* référent.

Suspicion de maltraitance

Hospitalisation par mesure de protection immédiate devant toute suspicion de maltraitance (voir chapitre 107). Les indications de la TDM cérébrale en urgence sont identiques à celles d'un TC accidentel.

Prise en charge du traumatisme crânien selon sa gravité

Principes de prise en charge du traumatisme crânien grave (GCS $\leq$ 8)

La réanimation de l'enfant traumatisé crânien grave débute dès la phase préhospitalière pour prévenir ou corriger le plus précocement possible l'hypoxémie et l'hypotension. Le transfert précoce vers un centre spécialisé permet d'optimiser la lutte contre les agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS) ou intracrânienne (HTIC, modifications de la perfusion cérébrale, crise épileptique), de monitorer la pression intracrânienne, d'évacuer en urgence un saignement compressif et de lutter contre l'HTIC. Le bilan lésionnel initial est fait en urgence (TDM cérébrale sans injection et IRM).

Prise en charge du traumatisme crânien modéré (GCS 9–13)

Elle est fonction des données de la TDM en urgence systématique, de l'examen clinique initial et de son évolution surveillée en milieu hospitalier. La lutte contre les ACSOS reste la règle et l'avis du neurochirurgien doit être sollicité pour un éventuel transfert en unité de soins intensifs (USI) neurochirurgicaux.

Prise en charge du traumatisme crânien léger (GCS 14 ou 15)

L'évaluation clinique de la gravité potentielle fonde le choix du praticien entre les trois options que sont la TDM cérébrale d'emblée, une surveillance neurologique courte ou le retour à domicile immédiat (encadré 83.1).

L'objectif n'est pas d'identifier toutes les LIC mais de reconnaître sans délai les lésions dites « cliniquement significatives », c'est-à-dire relevant d'une prise en charge spécifique en unité neurochirurgicale (moins de la moitié des LIC identifiées sur TDM sont significatives et seules 10 à 15 % de ces LIC significatives requièrent une intervention neurochirurgicale).

L'évaluation de la gravité peut être guidée par des règles de décision clinique publiées. Recommandée par la Société française de médecine d'urgence pour la prise en charge du TCL de l'enfant, la règle américaine PECARN *(Pediatric Emergency Care Applied Research Network*) permet d'identifier les enfants à très faible risque de LIC avec une sensibilité excellente. Néanmoins plusieurs équipes ont démontré que l'application de la règle PECARN augmentait le taux de TDM guidée par leur seule analyse clinique sans améliorer leur sensibilité déjà proche de 100 %.

Encadré 83.1

Stratégie de prise en charge du traumatisme crânien léger de l'enfant*

Indications d'une TDM cérébrale en urgence

- GCS ≤ 13.
- Absence de normalisation du GCS, du tonus ou de l'interaction à H3 post-TC.
- Détérioration de l'état neurologique au cours d'une surveillance.
- Déficit focal neurologique.
- Bombement de la fontanelle, augmentation du PC au cours d'une surveillance.
- Convulsion, PC ou malaise secondaires (hors spasme du sanglot).
- Persistance de vomissements au-delà de H6 post-TC.
- Persistance de céphalées résistantes au paracétamol au-delà de H6 post-TC.
- Signe de fracture de la base, de fracture de la voûte avec enfoncement ou ouverte.

N.B. : l'échographie trans-fontanellaire ne peut être une alternative à la TDM en raison de la visibilité incomplète des espaces péricérébraux, du parenchyme périphérique et de la fosse postérieure.

Indications d'une surveillance courte en milieu hospitalier

- Âge < 3 mois.
- GCS =14 et/ou trouble de l'interaction et/ou hypotonie et/ou instabilité posturale et/ou trouble visuel (flou, diplopie) avant H3.
- Céphalhématome large suspect de fracture (sans enfoncement).
- PC immédiate.
- Crise épileptique à l'impact.
- Vomissements avant H6 : l'indication et la durée de surveillance de vomissement(s) isolé(s) précoce(s) doivent certainement tenir compte de l'âge et du délai d'apparition du premier épisode (au-delà de la 1re heure post-TC ?) plus que de leur nombre.
- Céphalées intenses avant H6 (résistantes au paracétamol).
- Défaut de surveillance adaptée possible au domicile ou d'accès rapide à l'hôpital.

N.B. : l'association de plusieurs de ces symptômes ne justifie pas davantage de TDM d'emblée (sauf vomissements répétés chez le moins de 3 mois).

* Sont exclus de ces indications les enfants ayant un antécédent neuro-chirurgical, un trouble neurologique préexistant, un trouble de l'hémostase, un polytraumatisme ou suspects de maltraitance.

La persistance d'un GCS < 15, d'une anomalie de l'interaction ou d'une hypotonie, un déficit focal, la survenue d'un malaise, d'une PC ou d'une convulsion à distance du TC, une fracture de la base du crâne ou une embarrure sont les seuls items isolément prédictifs de LIC significatives.

Un hématome > 5 cm fait suspecter une fracture de la voûte qui majore le risque de LIC lorsqu'elle croise un trajet vasculaire. La majorité des saignements intracrâniens associés à une fracture simple (fermée linéaire sans diastasis ni enfoncement) étant asymptomatiques, les enfants ayant un céphalhématome large sans autre anomalie neurologique peuvent rentrer au domicile après une courte observation, sans TDM.

Il a été démontré l'absence d'augmentation de l'incidence des LIC significatives lorsqu'un des cinq facteurs suivants est présent isolément :

- convulsion ;
- perte de connaissance initiale (toutes durées confondues) ;
- hématome du scalp ;
- mécanisme à haute énergie cinétique ;
- vomissements (quels que soient leur nombre, le délai du premier épisode post-TC, le délai du dernier épisode par rapport à l'évaluation).

Leur présence relève d'une surveillance hospitalière de quelques heures.

Le délai acceptable de résolution des symptômes d'une commotion cérébrale (supposée), tels que vomissements, confusion, désorientation, instabilité posturale, troubles visuels, léthargie, hypotonie, irritabilité, pleurs persistants ou céphalées, n'est pas établi. Il est usuel d'attendre une normalisation de l'examen neurologique et de l'interaction avant la fin des 3 premières heures post-TC, des vomissements dans les 6 heures. La persistance de ces signes ou leur aggravation doit faire suspecter une LIC ou la majoration d'un œdème cérébral lésionnel et impose une imagerie.

Le jeune âge (< 2 ans) est un facteur prédictif de LIC. Leur incidence dans les TCL des nourrissons est de 2,8 % *versus* 1,6 % chez l'enfant > 2 ans. Toutefois cette augmentation est le fait de lésions mineures non neurochirurgicales puisque les incidences de LIC significatives dans les TCL (GCS 14–15) restent similaires dans les deux tranches d'âge. La vigilance sera d'autant plus grande que l'enfant est plus jeune. Avant 3 mois, il est généralement difficile d'affirmer avec certitude que l'examen neurologique est strictement normal, une période d'observation est donc nécessaire.

Modalités de la surveillance neurologique de courte durée

Surveillance

- *Monitoring* horaire de :
  - fréquence respiratoire (FR), fréquence cardiaque (FC), tension artérielle (TA), coloration ;

  - examen neurologique :
    - conscience, score de Glasgow, interaction, tonus,
    - pupilles, signe focal, stabilité à la station debout et à la marche (si acquise),
    - bombement de la fontanelle.
- Mesure du périmètre crânien toutes les 3 heures.
- Noter la survenue de nouveaux symptômes :
  - convulsion ;
  - vomissement.
- Antalgie par paracétamol oral si nécessaire.
- Proposer systématiquement une alimentation : collation sucrée, biberon, tétée.
- Réhydratation IV.

Il peut être nécessaire, du fait du caractère itératif des vomissements, de perfuser l'enfant en respectant ses besoins hydriques journaliers. En l'absence de LIC identifiée (au-delà de 6 heures), on utilisera un soluté glucosé (polyionique G5) enrichi en chlorure de sodium (NaCl) afin de prévenir ou corriger une éventuelle cétose de jeune en tenant compte d'un potentiel syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (SIADH) et de son risque d'hyponatrémie. En l'absence d'imagerie ou si la TDM a été réalisée avant 6 heures, le soluté sera du sérum physiologique, une TDM normale précoce ne permettant pas d'éliminer un saignement intraparenchymateux veineux retardé.

Durée de la surveillance

La durée minimale de surveillance hospitalière est fonction de son indication, de l'âge de l'enfant, du délai de l'évaluation initiale, de la réalisation ou non d'une TDM, de son délai par rapport au TC, de ses résultats. Elle comprend : le temps d'observation nécessaire pour affirmer que l'examen neurologique d'un nouveau-né est et reste normal ; le temps de voir l'ensemble des signes neurologiques des plus grands se corriger ; le temps de s'assurer, après une TDM précoce normale, de l'absence de survenue de signes de LIC sur saignement veineux retardé. Dans la grande majorité des cas, des séjours en unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD) de moins de 24 heures permettent de préciser les lésions éventuelles, d'évaluer leur retentissement et d'autoriser le retour à domicile sous la surveillance d'un parent muni de consignes écrites de surveillance et averti des signes qui justifieraient une seconde consultation en urgence.

La poursuite de la surveillance à domicile jusqu'à 24 à 48 heures post-TC se justifie davantage par le risque de majoration d'un œdème lésionnel ou la survenue d'une convulsion révélant un hématome sous-dural ou une contusion cérébrale que par la crainte d'un hématome extradural d'expression retardée après un intervalle libre.

Consignes de récupération après une commotion cérébrale

La commotion cérébrale (CC) associe de façon variable des troubles psychiques, comportementaux, cognitifs et du sommeil qui s'installent dans les heures ou jours suivant un TCL avec ou sans PC immédiate. Le pronostic des CC est largement favorable avec une résolution des symptômes en 7 à 14 jours.

Bien que son existence soit controversée chez l'enfant (excepté chez l'adolescent sportif exposé à des CC répétées), la prévention du syndrome post-commotionnel, défini par la persistance de signes de CC au-delà du délai de résolution de 14 jours, justifie des consignes de récupération après la phase aiguë. Après un repos cognitif et physique de 24 à 48 heures au domicile, le retour à l'école est recommandé dès que la symptomatologie au repos est minimale, voire résolue. Ce n'est qu'en l'absence de symptômes depuis au minimum 7 jours que l'enfant peut reprendre ses activités sportives, de façon progressive.

84 Accidents vasculaires cérébraux de l'enfant, du nourrisson et du nouveau-né

M. Kossorotoff, T. Blauwblomme, S. Puget

Introduction

Chez l'enfant (nouveau-né inclus), les accidents vasculaires cérébraux (AVC) représentent un millier d'événements par an en France, soit une incidence comparable à celle des tumeurs cérébrales de l'enfant. Ils se répartissent pour moitié entre infarctus artériels (ou accidents ischémiques) et hémorragies cérébrales (ou accidents hémorragiques), avec une moindre incidence des thromboses veineuses cérébrales (TVC). La répartition des causes met en évidence des mécanismes typiquement pédiatriques chez le jeune enfant (artériopathie cérébrale focale d'origine post-infectieuse, cardiopathie malformative, malformation artérioveineuse, thrombose veineuse sur infection ORL de contiguïté), tandis qu'on glisse progressivement vers des causes plus proches de celles de l'adulte chez l'adolescent (dissection artérielle, syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible, anévrisme/cavernomes, thrombose veineuse en lien avec une maladie inflammatoire systémique).

Les manifestations des AVC de l'enfant sont aiguës et leurs conséquences graves : les deux tiers des patients garderont des séquelles et le risque de récidive en l'absence de prise en charge adaptée n'est pas négligeable. Un point majeur de la prise en charge en urgence des AVC de l'enfant est l'inclusion dans une filière « Alerte AVC », pré-établie dans l'établissement, connue des différents acteurs, permettant un accès rapide à l'imagerie et une prise en charge adaptée immédiate, en vue d'améliorer le pronostic de ces enfants et leur potentielle éligibilité à des thérapeutiques de revascularisation.

L'infarctus artériel cérébral périnatal a une présentation différente, une partie se révélant en période néonatale, l'autre à distance réalisant le tableau d'« hémiplégie cérébrale infantile ». Le risque de récidive pour l'enfant et pour des grossesses ultérieures est quasi nul si le bilan de thrombophilie de la mère est normal.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Définitions

Un infarctus artériel cérébral est l'atteinte ischémique aiguë de tout ou partie d'un territoire artériel cérébral due à l'interruption plus ou moins durable du flux sanguin dans cette artère (mécanisme « occlusif »), ou d'un territoire jonctionnel, c'est-à-dire à la jonction de deux territoires artériels, due à une diminution de la pression de perfusion dans ces artères cérébrales (mécanisme « hémodynamique » par hypodébit global ou sténose d'amont). Le terme d'hémorragie cérébrale (HC) concerne les hémorragies intraparenchymateuses, excluant les hémorragies méningées (sous-arachnoïdiennes), les hématomes sous-duraux et les hématomes extraduraux. Nous nous limiterons ici aux hémorragies cérébrales spontanées, excluant celles d'origine traumatique.

Présentation clinique des AVC et signes de gravité

Le diagnostic d'AVC de l'enfant est à la fois simple car les points d'appel sont très stéréotypés – typiquement hémiplégie aiguë ± troubles de conscience – et à la fois difficile du fait de plusieurs facteurs. La reconnaissance immédiate des signes de gravité est capitale.

Présentation clinique des AVC

L'apparition aiguë d'un signe neurologique focal doit faire évoquer en priorité le diagnostic d'infarctus ou d'hémorragie cérébrale. Si la présentation la plus fréquente reste une hémiparésie/hémiplégie aiguë, le tableau clinique peut être moins spécifique (atteinte isolée des nerfs crâniens), en particulier dans les infarctus artériels de la fosse postérieure et chez les nourrissons. Les crises convulsives à la phase aiguë ne sont pas rares en cas d'hémorragie cérébrale, mais aussi en cas d'infarctus cérébral chez les nourrissons. Ainsi, devant toute crise épileptique avec déficit moteur constaté en post-critique, notamment chez un enfant non connu comme épileptique et avec une crise brève, l'interrogatoire est primordial pour vérifier si ce déficit moteur préexistait ou non à la crise. Les céphalées sont également fréquentes à la phase aiguë des AVC de l'enfant.

Parfois, les signes neurologiques des infarctus cérébraux apparaissent et disparaissent pendant quelques minutes à quelques heures avant leur installation durable, réalisant un tableau de « claudication artérielle ». Les infarctus de la fosse postérieure ont souvent une installation en plusieurs temps, « en marches d'escalier », avec des signes focaux parfois transitoires, une atteinte des paires crâniennes, des troubles cognitifs et de l'humeur qui vont progressivement s'additionner. Une partie des infarctus cérébraux de l'enfant ont des signes cliniques de durée de moins de 24 heures, mais

restent néanmoins des infarctus constitués. Ainsi, même si les signes cliniques ont disparu, leur existence implique la nécessité d'un bilan diagnostique du fait du risque de récidive. Le diagnostic d'accident ischémique transitoire (AIT) impose la même prise en charge que celui d'un AVC, car il est le signe d'une atteinte vasculaire menaçante, avec un risque d'accident constitué dans les heures ou jours suivants. Sa gravité ne doit donc pas être sous-estimée.

Plus de la moitié des infarctus cérébraux et des hémorragies cérébrales de l'enfant surviennent sans pathologie connue préexistante. Cependant, les pathologies emboligènes (cardiopathies chroniques ou aiguës), inflammatoires (donc prothrombotiques), avec hypercoagulabilité (syndrome néphrotique), et la drépanocytose homozygote sont des terrains favorisant les événements ischémiques, alors qu'une hémophilie, par exemple, favorise les hémorragies.

À retenir

Il faut évoquer le diagnostic d'AVC (infarctus ou hémorragie) devant tout enfant de plus de 28 jours qui a, de façon aiguë, un ou plusieurs des signes suivants, avec ou sans trouble de conscience :

- déficit moteur complet ou partiel d'un membre ou d'un hémicorps ;
- paralysie faciale (voir plus bas), trouble du langage, trouble de l'équilibre, strabisme aigu ;
- crise épileptique non fébrile avec déficit post-critique persistant (chez un patient non connu comme épileptique).

Difficultés du diagnostic initial

Elles sont dues à plusieurs facteurs :

- *retard diagnostique du fait de la méconnaissance des AVC de l'enfant*, qui reste une pathologie méconnue du grand public, mais aussi des soignants, entraînant des délais diagnostiques longs, qui peuvent en grever le pronostic ;
- *répartition équitable des hémorragies et infarctus cérébraux* : les tableaux cliniques peuvent être moins tranchés que chez l'adulte et il peut être difficile de distinguer cliniquement un infarctus cérébral d'une hémorragie cérébrale. Si le tableau classique d'hémorragie cérébrale est l'apparition brutale de céphalées, associées à des signes neurologiques focaux, à des troubles de conscience et à des crises épileptiques focales, lorsqu'il n'y a pas de trouble de conscience, les signes d'une hémorragie cérébrale peuvent être les mêmes que ceux d'un infarctus cérébral. C'est donc l'imagerie qui permettra de confirmer le diagnostic ;

• la fréquence des diagnostics différentiels (voir plus loin) : l'AVC sera fréquemment suspecté mais ne sera pas, le plus souvent, le diagnostic final.

Signes de gravité

Les signes de gravité des AVC de l'enfant sont non spécifiques. Il s'agit de :
• *signes d'hypertension intracrânienne (HTIC) :* hémorragie étendue, infarctus étendu ou de la fosse postérieure, TVC ;
• *troubles de conscience :* en général liés à l'HTIC ;
• *dysautonomie :* atteinte du tronc cérébral.

La présence de ces signes de gravité impose l'hospitalisation immédiate en milieu de réanimation, proche d'un milieu neurochirurgical en cas d'HTIC (possibilité de geste chirurgical urgent : évacuation d'un hématome compressif, craniectomie décompressive). Ceci ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique (notamment l'anticoagulation des TVC).

Diagnostic positif et prise en charge en urgence : la filière AVC

Filière régionale « Alerte AVC de l'enfant »

Chaque région a une filière de prise en charge des AVC de l'enfant, sur le modèle des filières de l'adulte : régulation pré-hospitalière vers des centres hospitaliers identifiés (en général CHU), accès direct à l'imagerie en urgence sans passer par les urgences si régulation pré-hospitalière, sinon identification rapide aux urgences, prise en charge adaptée immédiate et hospitalisation initiale en unité de surveillance continue ou en réanimation. Cette filière de prise en charge doit faire l'objet d'un protocole local, intégré dans l'organisation régionale, élaboré par les différents acteurs impliqués et identifiés, tenant compte des ressources locales et connu de tous afin de favoriser sa mise en application en situation d'urgence.

Diagnostic positif : l'imagerie

L'imagerie est l'outil d'urgence diagnostique. La modalité de choix est l'IRM en urgence, avec des séquences adaptées à l'enfant (séquences rapides sans sédation) et à l'urgence.

Cependant, l'évaluation préalable de l'état clinique de l'enfant est nécessaire. En cas de non-disponibilité de l'IRM, un scanner avec angio-scanner peut être pratiqué en première intention, avec le risque de manquer le diagnostic d'infarctus cérébral et de retarder la prise en charge, donc l'accessibilité à des thérapeutiques de revascularisation.

En l'absence de trouble de conscience, qui serait signe de gravité faisant évoquer un potentiel geste chirurgical urgent, c'est l'IRM urgente qui

est l'examen de référence. La séquence de diffusion met en évidence l'infarctus cérébral en montrant l'atteinte cytotoxique avec diminution du coefficient de diffusion dans un territoire artériel, classiquement dès la deuxième heure, parfois plus tard chez l'enfant. L'étude du polygone de Willis au cours du même examen, par séquence angiographique avec ou sans injection, permet de préciser si une atteinte artérielle est visible : sténose, occlusion ou s'il existe un réseau vasculaire anormal. L'hémorragie cérébrale est, elle aussi, analysable en IRM, la séquence angiographique participant déjà au bilan étiologique en recherchant une malformation artérioveineuse (MAV), cause la plus fréquente des HC spontanées chez l'enfant. La présence de sang récent dans le parenchyme cérébral et/ou les ventricules cérébraux peut également être mise en évidence au scanner (hyperdensité spontanée). L'imagerie permet d'apporter des éléments du diagnostic de gravité : importance pronostique du volume de l'hématome, signes d'engagement radiologique, hydrocéphalie secondaire. On peut également visualiser un œdème, voire une ischémie périlésionnelle (en hypodensité scanographique, en hypersignal T2, Flair et diffusion en IRM), même si cette appréciation reste difficile en phase aiguë. La présence d'une lésion sous-jacente est difficile à mettre en évidence en phase aiguë, notamment lorsque l'hématome est volumineux, mais l'imagerie injectée peut montrer une MAV. Les séquences IRM en T2* peuvent permettre de suspecter un cavernome.

En cas de trouble de conscience, le scanner sans et avec injection (angioscanner) est privilégié, du fait de la courte durée de l'examen. Il montre l'hémorragie, éventuellement sa cause (MAV sur la séquence injectée), mais peut manquer un infarctus cérébral, notamment dans les premières heures et s'il est de petite taille ou localisé dans la fosse postérieure.

Infarctus artériel : prise en charge en urgence (figure e84.1)

La prise en charge à la phase aiguë est urgente. Des recommandations internationales ont été établies. Comme chez l'adulte, la reconnaissance précoce de l'infarctus et l'orientation vers une structure adaptée avec une surveillance intensive, qui s'adresse à tous, améliorent davantage le pronostic à l'échelle globale qu'un traitement de revascularisation, qui s'adresse à une minorité de patients. Un enfant avec infarctus cérébral doit donc être hospitalisé en unité de surveillance continue pédiatrique ou à défaut en réanimation pédiatrique. Pour les adolescents et en fonction des circonstances locales, l'admission en unité de soins intensifs neurovasculaires d'adultes peut être décidée. L'admission en réanimation pédiatrique est recommandée devant un coma, un état de mal épileptique, des signes d'HTIC ou d'engagement imminent.

Mesures thérapeutiques générales

L'homéostasie sera préservée, en prévention des agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS), notamment l'équilibre glycémique, thermique, ionique, respiratoire. Il est suggéré de respecter la pression artérielle jusqu'à + 2 DS pour l'âge, et si besoin de ne la diminuer que progressivement. La prévention des pneumopathies d'inhalation comprend un dépistage des troubles de déglutition et une réalimentation progressive en présence du personnel infirmier ou médical. La prophylaxie des thromboses veineuses profondes des membres inférieurs n'est pas recommandée chez l'enfant non pubère hémiplégique.

Certains infarctus sylviens malins, avec œdème cérébral majeur évolutif, peuvent nécessiter une prise en charge chirurgicale par volet de décompression. Les signes cliniques et radiologiques d'HTIC ou la simple constatation d'un infarctus étendu doivent mener à une discussion neurochirurgicale précoce, sans attendre l'aggravation clinique, mais il n'y a pas de recommandation pédiatrique sur le sujet.

Traitements spécifiques

Traitements de recanalisation : thrombolyse, thrombectomie

Si les patients de moins de 18 ans ne sont pas inclus dans les recommandations des traitements de recanalisation, il n'y a pas de rationnel non plus pour les en exclure, notamment pour les enfants les plus âgés. Il est recommandé de discuter de l'indication éventuelle d'une thrombolyse intraveineuse chez les enfants se présentant avec un infarctus artériel de moins de 4 h 30, en l'absence de contre-indication, au cours d'une discussion pluridisciplinaire incluant un neurologue vasculaire ou un neuropédiatre formé à la thrombolyse. L'administration du r-tPA IV se fera en USC ou réanimation, selon le protocole préétabli, y compris pour la surveillance des 24 premières heures.

La thrombectomie ne s'envisage qu'en cas de mise en évidence d'une occlusion de gros vaisseau avec un infarctus artériel cérébral de moins de 6 h (ou avec une imagerie évocatrice de lésion non constituée « Flair négatif »), notamment d'origine embolique. Elle peut être associée à la thrombolyse intraveineuse ou non. Les artériopathies intracrâniennes de l'enfant représentent une indication débattue aux gestes endovasculaires, du fait de l'inflammation de la paroi artérielle.

Antithrombotiques

Il s'agit de traitements de prévention secondaire, du fait du risque fréquent de récidive précoce des infarctus artériels cérébraux. L'aspirine est le traitement de choix des infarctus cérébraux liés à une vasculopathie cérébrale avérée ou suspectée, à une posologie de 5 mg/kg/j. En cas d'accident

embolique à point de départ cardiaque ou artériel (dissection artérielle, en particulier vertébrale), c'est l'héparine (non fractionnée ou de bas poids moléculaire) qui est le traitement de choix.

Cas particulier de l'enfant drépanocytaire

Les enfants drépanocytaires homozygotes ont un risque d'infarctus cérébral plus de 200 fois supérieur à celui des enfants non drépanocytaires. Pour limiter ce risque, à partir de l'âge de 2 ans, ces enfants suivent une stratégie de prévention primaire reposant sur une étude annuelle des flux intracrâniens par Doppler transcrânien. En cas d'accélération significative, un programme de transfusions itératives ou d'échanges transfusionnels est débuté. Cependant, même si cette stratégie diminue fortement le risque, l'infarctus cérébral peut survenir chez des enfants avec ou sans Doppler transcrânien pathologique.

Chez l'enfant drépanocytaire homozygote présentant un infarctus cérébral, il est recommandé de réaliser un échange transfusionnel en urgence, avec un objectif d'hémoglobine S (Hb S) < 30 %, afin d'améliorer la rhéologie intravasculaire. Cet échange transfusionnel sera réalisé au mieux en réanimation, sinon dans une unité de surveillance continue. La thrombolyse et la thrombectomie ne sont pas recommandées chez ces patients lorsque l'AVC est lié à l'artériopathie drépanocytaire. Il est recommandé d'instaurer et de maintenir par la suite un programme transfusionnel au long cours en prévention secondaire.

Hémorragie cérébrale : prise en charge en urgence

Un enfant présentant une hémorragie cérébrale symptomatique doit être hospitalisé à proximité d'une structure de neurochirurgie pédiatrique, dans une unité de soins continus, voire de réanimation (score de Glasgow < 8, hématome intracrânien compressif). La prévention des ACSOS chez l'enfant ne doit pas être retardée et n'est pas différente de celle réalisée en cas d'infarctus cérébral (voir plus haut).

Chez l'enfant, il n'existe pas de preuve du bénéfice de l'évacuation chirurgicale systématique d'un hématome cérébral. Chaque situation doit faire l'objet d'une évaluation personnalisée, en fonction de la tolérance clinique de l'hémorragie. Si l'évacuation neurochirurgicale urgente d'un hématome est parfois nécessaire, elle l'est presque toujours lorsqu'il existe un engagement responsable d'une compression du tronc cérébral, en particulier lors des hémorragies cérébelleuses mal tolérées (rapidement compressives, associées à une hydrocéphalie triventriculaire). En cas d'hydrocéphalie associée, la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe en urgence peut être nécessaire.

Lorsqu'il existe des troubles de conscience, la pose d'un capteur de pression intracrânienne peut aider au monitorage de réanimation, de même que

la réalisation d'un Doppler transcrânien. La suspicion de crises convulsives doit conduire à la réalisation d'un EEG, car la méconnaissance de crises dans ce contexte peut aggraver la morbidité.

L'artériographie cérébrale est le plus souvent nécessaire au diagnostic étiologique, le moment opportun de sa réalisation chez un patient instable est discuté. Elle est le plus souvent faite dans les 24 heures, en raison du risque de reprise précoce du saignement, sauf si une autre technique d'imagerie a établi le diagnostic étiologique. L'hématome pouvant comprimer et « cacher » la malformation sur les images précoces, il sera parfois nécessaire de répéter l'examen à distance.

Dans le cadre des hémorragies cérébrales avec composante sous-arachnoïdienne, la survenue d'un infarctus cérébral secondaire dû à un spasme artériel, bien que moins sévère et moins fréquent chez l'enfant, est également à craindre dans les 3 à 10 jours. Les antagonistes calciques (nimodipine) sont utilisés de manière empirique en prévention chez l'enfant.

Examens complémentaires en urgence

Ces examens sont à visée diagnostique ou (pré-)thérapeutique :

- imagerie : voir plus haut, IRM ou scanner ; échocardiographie pour éliminer une cause cardio-embolique, sans retarder la prise en charge ;
- biologie :
  - un bilan standard de coagulation – numération formule sanguine (NFS), plaquettes, taux de prothrombine (TP), temps de céphaline activé (TCA) – recherche un facteur favorisant évident : thrombopénie/thrombocytose, défaut de coagulation,
  - En cas d'hémorragie chez le garçon : dosage des facteurs VIII et IX (hémophilie) s'il n'a jamais été pratiqué,
  - un groupe sanguin avec recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) est également demandé en cas d'hémorragie cérébrale ;
- en cas de décision de thrombolyse, bilan de coagulation – TP, TCA, NFS, plaquettes, fibrinogène –, ionogramme sanguin avec fonction rénale et glycémie, groupe sanguin avec RAI.

Surveillance à la phase aiguë

Pour tous les enfants présentant un AVC récent, la qualité de la vigilance et les signes de gravité (voir plus haut) doivent être régulièrement évalués afin que l'orientation puisse être revue à tout moment. Il est recommandé d'hospitaliser en réanimation pédiatrique un enfant avec AVC présentant un coma, un état de mal épileptique, des signes d'HTIC ou d'engagement imminent. Lorsqu'un patient présente un score de Glasgow < 8 avec un hématome intracrânien compressif, il est recommandé qu'il soit transféré immédiatement en milieu neurochirurgical.

Diagnostics différentiels

Diagnostics cliniques

La proportion d'un AVC pour cinq alertes AVC de l'enfant est retrouvée de manière homogène dans la littérature pédiatrique. Les diagnostics différentiels sont donc fréquents.

Migraine accompagnée avec aura motrice

La présence de céphalées est un signe cardinal dans les hémorragies cérébrales et les thromboses veineuses cérébrales, alors qu'une migraine accompagnée avec aura motrice est très rare. S'il s'agit du premier épisode (critères de l'*International Headache Society*), il faut d'abord éliminer l'AVC en faisant l'IRM cérébrale en urgence. L'apparition progressive et successive des signes neurologiques ainsi que leur diversité recouvrant plusieurs territoires artériels (typiquement signes visuels, puis sensitifs, puis phasiques et moteurs) sont très évocatrices du diagnostic d'aura migraineuse.

Déficit post-critique

Un déficit moteur qui précède une crise épileptique ou qui persiste après une crise inaugurale n'est qu'exceptionnellement dû à la crise et justifie l'imagerie en urgence.

Paralysie faciale *a frigore*

Les critères cliniques de paralysie faciale (PF) *a frigore* aux urgences, permettant de ne pas réaliser l'imagerie en urgence, sont une PF périphérique (atteinte du territoire facial supérieur), isolée (pas de déficit moteur, pas de trouble oculomoteur, pas de trouble de déglutition), présente pour la première fois et depuis au moins 24 heures.

Épilepsie du nouveau-né

Les infarctus artériels cérébraux du nouveau-né sont relativement fréquents (environ 1/3000 naissances) et ce diagnostic est à évoquer en priorité, de même que l'infection materno-fœtale, devant une crise convulsive, notamment focale, de la première semaine de vie.

Diagnostics radiologiques

Si l'IRM cérébrale reste normale au moins 6 heures après le début du déficit (donc répétée au besoin), cela élimine un infarctus cérébral étendu ou une hémorragie. Il peut s'agir d'un accès de migraine accompagnée d'un déficit focal après une crise épileptique, d'un petit infarctus passé inaperçu ou d'une conversion psychosomatique. L'IRM peut redresser le diagnostic vers un infarctus veineux, un processus expansif/compressif (abcès, tumeur) ou un *stroke-like* dans le cadre d'une maladie métabolique (atteinte cytotoxique ne respectant pas un territoire artériel, en l'absence de thrombose veineuse).

Bilan étiologique des AVC, prise en charge à partir de H24

Le bilan étiologique a pour but d'évaluer le risque de récidive et d'adapter la stratégie thérapeutique en conséquence. Permettre le relais précoce vers la rééducation sera l'autre objectif de la prise en charge.

Infarctus cérébral

Vasculopathies cérébrales

Ce sont les causes les plus fréquentes (50 à 80 % des cas). Il s'agit d'une artériopathie cérébrale focale le plus souvent transitoire, affectant la terminaison de l'artère carotide interne ou des segments initiaux de ses branches (artère cérébrale moyenne, cérébrale antérieure). L'imagerie de contrôle à 6 mois, montrant une non-progression ou une régression de la sténose en comparaison avec l'imagerie au diagnostic, confirme le diagnostic, en l'absence d'autres causes retrouvées. L'artériopathie cérébrale focale est réactionnelle à une cause infectieuse récente (infections respiratoires ++) ou non (varicelle de moins de 1 an). La ponction lombaire peut montrer une réaction lymphocytaire.

Accidents emboliques

Il s'agit de cardiopathies malformatives avec shunt ou de myocardiopathie dilatée/myocardite, favorisant la constitution de thrombus intracardiaques. La chirurgie de ces malformations et la réalisation des cathétérismes cardiaques sont des circonstances à risque important d'embolie cérébrale. Les artériopathies ou dissections vertébrales représentent également une pathologie à haut risque de récidive d'infarctus de la circulation vertébro-basilaire. Les troubles du rythme cardiaque représentent une cause rare d'infarctus cérébral chez l'enfant.

Hémorragie cérébrale

Malformations artérioveineuses

Elles représentent les causes d'hémorragies cérébrales non traumatiques les plus fréquentes chez l'enfant (70 %). L'angio-scanner, l'angio-IRM ou l'artériographie met en évidence une communication anormale entre artères et veines, soit directe, soit par l'intermédiaire d'un lacis vasculaire. Elles sont rarement associées à une maladie plus diffuse (Rendu-Osler, Ehler-Danlos, neurofibromatose de type I, syndromes métamériques artérioveineux facio-cérébraux). Lorsqu'une MAV a saigné, son évolution naturelle est la récidive. Le risque de saignement est évalué à 2–5 % par an selon la présence d'un drainage profond, d'un anévrisme ou d'un traitement partiel. L'objectif du traitement ultérieur est donc l'éradication ou l'exclusion circulatoire de la malformation. Les moyens thérapeutiques sont la radiologie interventionnelle, la chirurgie et la radiothérapie. Le choix est discuté au cas par cas par

une équipe multidisciplinaire en fonction de la taille et de la localisation de la malformation.

Cavernomes

Ils sont constitués d'un ensemble de vaisseaux sanguins dystrophiques et ectasiques sans artère nourricière et sans interposition de tissu cérébral. Plus d'un quart des cavernomes sont diagnostiqués avant 18 ans. Ils sont congénitaux (révélation dans la première année de vie) ou acquis. Le risque de saignement augmente avec le nombre de lésions et la présence d'une anomalie génétique pour les cavernomatoses. Quasiment invisible à l'artériographie car circulant à bas débit, c'est l'image IRM en cocarde qui est typique du cavernome (centre hétérogène en hypersignal T1/hyposignal T2 entouré d'un anneau en hyposignal T2 correspondant au sang récent). La détection de ces lésions est sensibilisée par les séquences IRM en écho de gradient (T2*). Sur l'imagerie injectée, on peut également visualiser des angiomes veineux ou anomalies veineuses de développement souvent associés aux cavernomes. La juxtaposition de plusieurs lésions élémentaires cavernomateuses réalise des formations muriformes parfois volumineuses. Leur traitement est microchirurgical en raison du risque hémorragique élevé dans la population pédiatrique.

Anévrismes artériels

Contrairement à l'adulte, ils sont très rares en pédiatrie. Ces dilatations fusiformes ou sacculaires, situées le plus souvent sur les artères cérébrales proximales, sont idiopathiques ou d'origine traumatique, infectieuse (endocardite, VIH) ou encore associées à une pathologie systémique (polykystose rénale autosomique dominante).

Thromboses veineuses cérébrales

Présentation clinique

Les enfants avec TVC présentent des tableaux différents, parfois peu spécifiques : symptomatique ou non (par exemple, dépistée lors du bilan des complications d'une mastoïdite du jeune enfant), éventuellement associée à un infarctus parenchymateux (par engorgement), à une HTIC. Ainsi, on observe associés à des degrés divers des signes d'HTIC (altération de la vigilance, céphalées, vomissements, flou visuel, diplopie), des signes déficitaires focaux en cas d'infarctus veineux associé, des crises d'épilepsie et des symptômes liés à la cause de la thrombose (fièvre, signes généraux en cas d'infection). Les symptômes peuvent être d'installation brutale ou évoluer sur plusieurs jours ou semaines.

Chez l'enfant, la moitié des TVC survient sur une pathologie sous-jacente prédisposante (hyperviscosité des syndromes néphrotiques et des

hémopathies malignes, maladies inflammatoires…). Dans la quasi-totalité des cas, un facteur déclenchant est retrouvé, notamment infectieux (de voisinage ou général), traumatique ou une déshydratation. Ainsi les TVC associées à une otite, une mastoïdite ou une méningite sont particulièrement fréquentes chez les plus jeunes et systématiquement recherchées lors du diagnostic de mastoïdite.

Diagnostic radiologique (figures e84.2 et e84.3)

Le diagnostic de TVC est lui aussi radiologique. La thrombose occlut plus fréquemment un sinus superficiel (notamment longitudinal supérieur, latéral, sigmoïde) qu'une veine cérébrale profonde. Le diagnostic de TVC est faisable par le scanner. Les séquences non injectées ont un intérêt majeur. En effet, l'hyperdensité spontanée d'un sinus est un élément important, à corréler avec un défaut d'opacification luminale sur les séquences injectées, alors que les parois sont visibles (signe du delta vide) pour affirmer le diagnostic. La densité du vaisseau suspect est comparée à celle des autres vaisseaux cérébraux avant d'affirmer la thrombose focale (modification de la densité de tous les vaisseaux en cas d'anémie ou d'hyperviscosité). Des coupes cervicales sont effectuées si la limite inférieure de la thrombose n'est pas visible sur les clichés au niveau crânien. En IRM à la phase aiguë, la présence du thrombus se traduit par un hypersignal T1 et T2. Parfois, des artefacts de flux lent peuvent faire croire à tort à une occlusion du sinus et l'angio-scanner cérébral (temps veineux) peut alors être de meilleure sensibilité diagnostique. L'intérêt de l'IRM réside surtout dans l'exploration parenchymateuse : recherche d'infarctus veineux, souvent hémorragique, parfois bilatéral et ne respectant pas un territoire artériel. L'infarctus veineux, souvent hémorragique, est présent dans la moitié des cas et associé à une évolution neurologique plus défavorable. Les thromboses de veines corticales sont fréquentes dans les processus inflammatoires et infectieux, comme les méningites bactériennes. Elles seront suspectées devant des signes neurologiques focaux (crise convulsive focale lors d'une méningite à pneumocoque).

Prise en charge

Le traitement des TVC, comme celui de l'adulte, répond à trois objectifs. Le premier est d'activer les mécanismes de thrombolyse afin de limiter l'extension du thrombus et d'accélérer la reperméabilisation des sinus veineux, au moyen d'un traitement anticoagulant. Le deuxième est de limiter les complications liées à l'augmentation de la pression intracrânienne. Le troisième est de traiter la cause de la thrombose veineuse cérébrale si celle-ci a pu être identifiée.

Traitement anticoagulant

L'utilisation des anticoagulants améliore la mortalité et la morbidité et est devenue la base du traitement des TVC de l'adulte et, par analogie, de l'enfant, y compris dans des situations d'infarctus veineux hémorragique. En effet, le mécanisme principal de l'hémorragie associée à l'infarctus veineux est l'occlusion veineuse d'aval créant une surpression. D'autres techniques médicamenteuses (thrombolyse) ou de radiologie interventionnelle (thrombectomie, thrombolyse *in situ*) sont utilisées au cas par cas pour certaines TVC particulièrement sévères. Chez le nouveau-né, l'utilisation des anticoagulants pour les TVC est discutée si la thrombose est extensive.

Le risque de récidive des TVC est évalué entre 5 et 10 % ; il est maximal pendant les 6 premiers mois. Les enfants les plus à risque de récidive sont ceux ayant une pathologie sous-jacente à risque thrombogène persistant ou les adolescents sans cause retrouvée. Ceux-là devraient bénéficier d'un traitement anticoagulant prolongé. Pour ceux qui ont eu une maladie aiguë transitoire guérie (mastoïdite, méningite…) et qui ont reperméabilisé leur sinus veineux, une durée d'anticoagulation plus courte paraît justifiée : 3 mois, voire moins.

L'anticoagulation à la phase aiguë repose sur l'utilisation de l'héparine de bas poids moléculaire (HBPM), avec un relais par HBPM ou antivitamine K (AVK), selon les pratiques locales et les possibilités d'éducation thérapeutique et de suivi de la famille. Le rivaroxaban (anticoagulant oral direct) est également autorisé pour le traitement des TVC de l'enfant.

Limitation des complications de l'HTIC

Cet aspect de la prise en charge est particulièrement important, car l'évolution des TVC est le plus souvent bonne mais les complications liées à l'HTIC peuvent être redoutables et irréversibles. C'est pourquoi la prise en charge initiale des TVC de l'enfant, avec ou sans infarctus associé, comprend un fond d'œil dans les 48 premières heures, qui est régulièrement répété si le premier est anormal. L'atteinte ischémique du nerf optique du fait de l'HTIC peut aboutir à une cécité définitive en l'absence de traitement. Celui-ci comprend donc les mesures symptomatiques de contrôle de l'HTIC, l'utilisation des anticoagulants pour favoriser la reperméabilisation et la prescription éventuelle d'acétazolamide (Diamox®). Dans de rares cas, le traitement chirurgical d'une HTIC menaçante par volet décompressif peut être envisagé.

Traitement de la cause de la thrombose veineuse cérébrale

Dans ces situations d'infection ORL, l'antibiothérapie adaptée au germe retrouvé (paracentèse, ponction d'abcès) ou probabiliste (dans les mastoïdites : visant le pneumocoque et les anaérobies tels que *Fusobacterium necrophorum*) est indispensable, débutée par voie intraveineuse. Lorsqu'une

maladie de fond est présente et favorise la survenue de la thrombose (syndrome néphrotique, hémopathie maligne, maladie inflammatoire…), son équilibration fait partie de la prise en charge.

La recherche de thrombophilie constitutionnelle ou acquise comprend notamment le bilan de coagulation standard (taux de prothrombine, temps de céphaline kaolin, numération plaquettaire, dosage du fibrinogène et du facteur VIII), le dosage des protéines inhibitrices de la coagulation (protéine C, protéine S, antithrombine), la recherche d'anticoagulant circulant de type lupique et d'anticorps antiphospholipides (anticardiolipines et anti-β2GPI), la résistance à la protéine C activée (qui si elle est anormale fera rechercher la mutation Leiden du facteur V), la recherche de la mutation G20210A du gène de la prothrombine (facteur II), un dosage d'homocystéine plasmatique à jeun. Ce bilan est idéalement réalisé à distance d'un éventuel épisode infectieux. La question de la prise de contraceptifs oraux et d'une maladie sous-jacente sera posée.

AVC périnataux

Présentation clinique

La présentation clinique des infarctus artériels néonataux est typique, mais très différente de celle des infarctus de l'enfant et du nourrisson : crise(s) épileptique(s) focale(s) vers J2–J5 de vie, chez un nouveau-né sans histoire particulière. Cette présentation doit faire évoquer un infarctus cérébral en première hypothèse et mener à l'imagerie (après élimination d'une cause infectieuse). Il n'y a généralement pas de déficit moteur observé à cet âge. Au contraire, certains infarctus présumés périnataux ne sont pas symptomatiques à la période néonatale mais révélés par des signes moteurs chroniques dans la première année de vie, réalisant un tableau d'hémiplégie cérébrale infantile : sous-utilisation et raideur d'un hémicorps.

Diagnostic et prise en charge

Le bilan infectieux, avec notamment la ponction lombaire, est systématique devant le tableau clinique initial, qui peut faire évoquer une infection materno-fœtale. En cas de trouble de conscience ou de fontanelle bombante, la ponction lombaire peut être réalisée après l'imagerie. L'IRM est l'examen permettant de faire le diagnostic, montrant l'infarctus artériel cérébral récent en séquence de diffusion. Les séquences angiographiques sont souvent normales.

La prise en charge est symptomatique (voir plus haut) et les traitements de recanalisation ne sont pas indiqués. En cas d'hémorragie cérébrale, la conduite à tenir sera identique à l'enfant plus grand.

Le bilan étiologique en cas d'infarctus cérébral néonatal est très limité s'il n'y a pas de signe clinique cardiologique, car ne permettant que très rarement d'identifier une cause. En effet, ce sont davantage des causes obstétricales (dystocie) ou materno-fœtales (insuffisance vasculaire fœto-placentaire) qui sont suspectées dans cette circonstance, qui par définition ne se reproduiront pas pour cet enfant. En revanche, elles peuvent se reproduire chez la mère lors d'une grossesse ultérieure ou révéler des facteurs de risque vasculaires maternels, justifiant une prise en charge.

En cas d'hémorragie, chez le nouveau-né dont le taux de prothrombine est physiologiquement bas, le dosage des facteurs de coagulation est indispensable (recherche d'hémophilie, d'insuffisance hépatique, de carence en vitamine K), ainsi que la numération plaquettaire. En l'absence d'anomalie du nombre de plaquettes, une thrombopathie peut être recherchée : dosage d'anticorps anti-leucoplaquettaires chez la mère et l'enfant. On dose le facteur XIII et selon l'origine ethnique, la recherche d'une thrombasthénie de Glanzmann ou de maladie de Bernard-Soulier peut être effectuée.

Circonstances d'une seconde consultation aux urgences

Les enfants ayant présenté un AVC peuvent reconsulter aux urgences dans les jours, mois, voire années, suivants pour des événements aigus potentiellement liés à cette atteinte.

Crise épileptique, notamment focale

Il s'agit de crises lésionnelles sur la zone cicatricielle de l'AVC. Elles ne sont pas rares après une hémorragie cérébrale, du fait de l'atteinte fréquente du cortex et de l'effet « irritatif » de la composante hémorragique (un traitement antiépileptique prophylactique est fréquemment prescrit), ou un infarctus veineux. On les observe également après un infarctus artériel cérébral. Se méfier des spasmes infantiles dans la première année de vie après AVC néonatal, notamment hémorragique.

Nouvel accident hémorragique

En cas de MAV non (encore) traitée qui resaigne, de facteurs de risque constitutionnels (hémophilie, thrombopénie…), de cavernomes multiples (qui peuvent apparaître de manière progressive dans le temps).

Nouvel AVC (infarctus ou hémorragie)

Notamment sur des terrains de vasculopathie cérébrale chronique progressive, tels que l'angiopathie de moya moya ou la drépanocytose homozygote.

Surveillance ou accidents des anticoagulants

Hémorragie intra- ou extracrânienne liée à un surdosage en AVK, doute sur la conduite à tenir en cas d'*international normalized ratio* (INR) trop bas ou trop élevé.

Baisse d'acuité visuelle après TVC

Cette plainte doit être prise au sérieux car elle peut être le signe d'une neuropathie optique ischémique liée à la TVC, qui risque d'évoluer vers la cécité définitive. L'enfant bénéficiera donc d'un fond d'œil dans les 24 heures et en cas d'œdème d'une prescription d'acétazolamide (Diamox®) ainsi qu'un suivi ophtalmologique régulier.

Conclusion

Les accidents vasculaires cérébraux de l'enfant ne sont pas rares en pratique clinique. L'attention doit être attirée par tout signe neurologique focal d'apparition aiguë et l'imagerie permettra le diagnostic. Une prise en charge précoce et adaptée selon un protocole d'« alerte AVC » connu de tous les acteurs pré-hospitaliers et hospitaliers permettra la surveillance neurologique et hémodynamique en unité de surveillance continue, la recherche de la cause et des facteurs de risque de récidive, un traitement précoce lorsqu'il est nécessaire (médical ou chirurgical). Elle nécessite une coopération entre les différents intervenants, des urgences à la neuropédiatrie/neurochirurgie, en passant par la radiologie, la cardiologie, l'ophtalmologie…

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complement/477748 et suivez les instructions.

Figure e84.1. Infarctus artériel cérébral lenticulaire gauche (territoire profond de l'artère cérébrale moyenne) à la phase aiguë.

Figure e84.2. Thrombose veineuse cérébrale : aspects radiologiques.

Figure e84.3. Hémorragie cérébrale.

Pour en savoir plus

Centre national de référence de l'AVC de l'enfant. Recommandations du Centre national de référence de l'AVC de l'enfant. En ligne : http://www.cnravcenfant.fr/AVC_Phase_Aigue/Recommandations_Prise_En_Charge/Recommandations.html.

Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billinghurst L, Daniels SR, DeBaun MR, et al. Management of stroke in neonates and children : a scientific statement from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke 2019;50(3):e51-96.

Haute Autorité de santé. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations de bonne pratique. 2005. En ligne : https://www.has-sante.fr/jcms/c_272479/fr/prise-en-charge-de-la-drepanocytose-chez-l-enfant-et-l-adolescent.

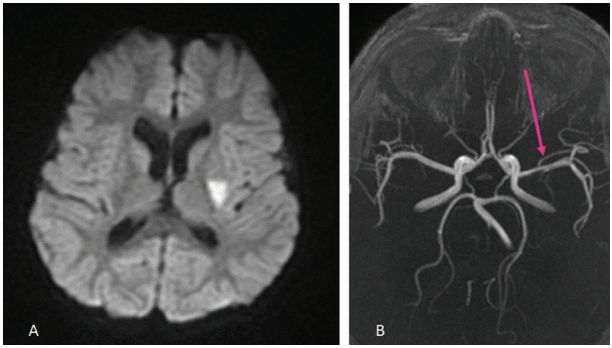


Figure e84.1. Infarctus artériel cérébral lenticulaire gauche (territoire profond de l'artère cérébrale moyenne) à la phase aiguë.
A. IRM séquence diffusion à 3 heures du début des signes : hypersignal en diffusion de la partie postérieure du noyau lenticulaire gauche, signant l'atteinte récente. B. Angio-IRM séquence 3D TOF (*time of flight* ou temps de vol) : artériopathie cérébrale avec sténose unifocale de l'artère cérébrale moyenne gauche (flèche).

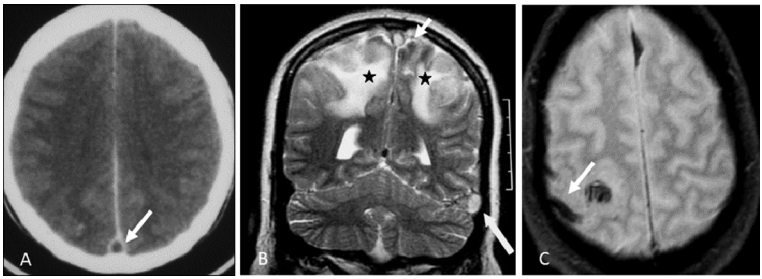


Figure e84.2. Thrombose veineuse cérébrale : aspects radiologiques.
A. Scanner encéphalique avec injection : thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur, avec défaut de rehaussement de la lumière du sinus : signe du « delta vide » (flèche).
B. IRM cérébrale en séquence T2 coronale. Thrombose étendue du sinus longitudinal supérieur et du sinus latéral gauche (flèches). Lésions parenchymateuses bilatérales d'infarctus veineux (étoiles). C. IRM en séquence T2* : bonne visibilité des thromboses associées de veines corticales, en hyposignal T2* (flèche).

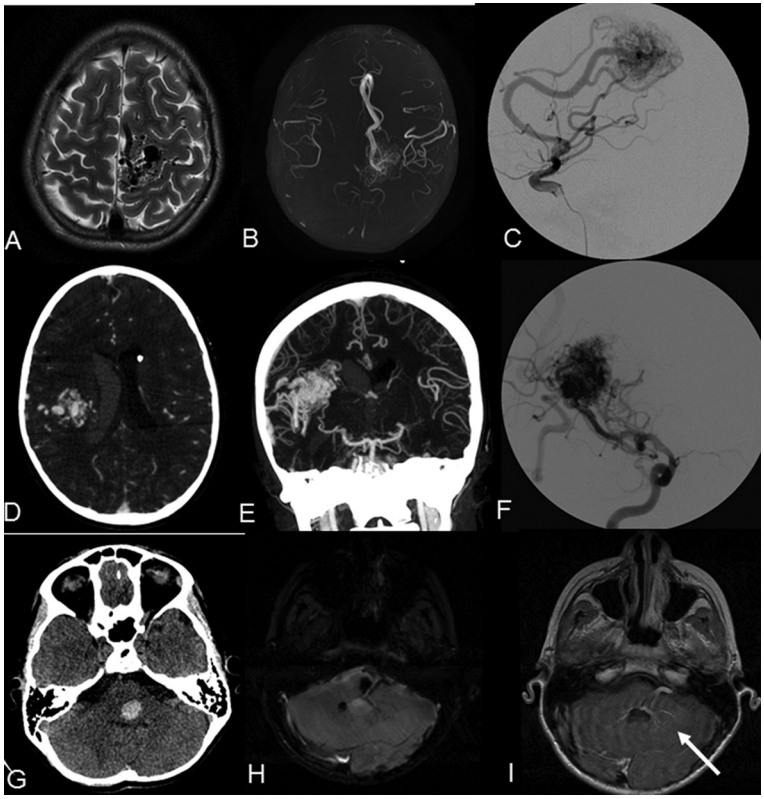


Figure e84.3. Hémorragie cérébrale.
Première ligne : malformation artério-veineuse rolandique gauche alimentée par des pédicules naissant de l'artère cérébrale antérieure gauche et de l'artère sylvienne homolatérale. A. IRM séquence T2 coupe axiale. B. Angio-IRM séquence 3D TOF (*time of flight* ou temps de vol). C. Artériographie de la carotide interne gauche.
Deuxième ligne : malformation artério-veineuse développée dans le centre semi-ovale droit. D. Scanner injecté montrant la malformation vasculaire, l'inondation ventriculaire et le cathéter de drainage externe pour l'hydrocéphalie. E. Reconstruction coronale de l'angio-TDM. F. L'artériographie montre qu'elle est développée à partir d'une branche de l'artère sylvienne droite, se drainant vers des veines superficielles et profondes.
Troisième ligne : hémorragie cérébrale par saignement d'un cavernome du tronc cérébral avec anomalie veineuse de développement associée. G. Scanner sans injection : hémorragie visible. H. IRM séquence T2*. I. IRM séquence T1 injectée : visualisation de l'anomalie veineuse de développement (flèche).

85 Glomérulonéphrite aiguë

G. Deschênes, J. Hogan

Définition

C'est une maladie rénale aiguë associant une atteinte glomérulaire (caractérisée par la présence d'albuminurie et d'hématurie) et un syndrome tubulaire (déséquilibre de la balance sodée par effondrement de la fraction d'excrétion du sodium, même lorsque la filtration glomérulaire n'est pas altérée), caractérisée par une activation du système complémentaire survenant au cours ou au décours d'un épisode infectieux aigu.

Appréciation clinique de la gravité

Les *formes peu ou pas symptomatiques* se traduisent par une hématurie microscopique, parfois macroscopique. La protéinurie est inconstante et modérée. Elles sont sans gravité et nécessitent une simple surveillance ambulatoire après avoir informé les parents des signes qui doivent inquiéter.

Un *syndrome néphrotique biologique* (protéinurie > 0,25 g/mmol de créatinine dans un échantillon urinaire et hypo-albuminémie < 30 g/L) est observé dans environ 30 % des cas et peut correspondre à une forme histologique agressive (prolifération extracapillaire) à explorer sans délai par une biopsie rénale. Une *insuffisance rénale* doit être recherchée systématiquement par le dosage de l'urée sanguine et de la créatininémie plasmatique. Elle est oligo-anurique dans 60 % des cas et nécessite une épuration extra-rénale dans 20 % des cas.

Les *symptômes cliniques de la rétention hydro-sodée* font la gravité de la maladie. Les œdèmes malléolaires sont souvent très modérés et c'est la mesure de la pression artérielle et la radiographie de thorax (épanchement pleural, cardiomégalie) qui permettent d'apprécier la sévérité de la rétention hydro-sodée. Il faut savoir reconnaître immédiatement des *situations cliniques menaçantes à traiter en urgence* : œdème aigu pulmonaire (crépitants bilatéraux), insuffisance cardiaque gauche (tachycardie, bruit de galop), hypertension artérielle menaçante avec ou sans œdème cérébral (coma, état de mal convulsif).

Prescriptions diagnostiques d'urgence

Diagnostic positif

Il repose sur l'abaissement des fractions complémentaires C3 et C4 qui a la signification d'une activation complémentaire par la voie principale.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Ces examens biologiques doivent être prélevés sans tarder en raison du caractère parfois fugace de cette anomalie. Récemment, des anticorps anti-facteur B ont été mis en évidence chez 91 % des patients mais ne font pas partie du bilan de routine. L'association des signes cliniques rénaux et des anomalies complémentaires est suffisante pour retenir le diagnostic de glomérulonéphrite aiguë sans recourir à une confirmation histologique. En revanche, une biopsie rénale est indispensable pour évaluer l'agressivité de la forme histologique en cas d'oligo-anurie d'une durée supérieure à 24 heures, d'insuffisance rénale d'une durée supérieure à 3 jours ou d'une protéinurie de type néphrotique d'une durée supérieure à 7 jours.

Diagnostic infectieux

Il repose sur la notion clinique d'une infection streptococcique antérieure et souvent guérie (pharyngite ou impétigo avec un intervalle libre, sérologies streptococciques) ou sur l'existence d'un syndrome infectieux contemporain de la maladie rénale : méningite ou septicémie à méningocoque ou à *Haemophilus influenzae*, septicémie, ostéomyélite ou dermatose staphylococcique.

Prescriptions thérapeutiques d'urgence

Diurétiques

Le *furosémide* est le diurétique de choix pour traiter la rétention sodée. Une injection intraveineuse de 2 à 3 mg/kg IVL/30 min (5 mg/kg IVL/1 heure en cas d'insuffisance rénale, renouvelable une fois en 24 heures) permet souvent de réduire les symptômes de la rétention hydro-sodée et de normaliser la pression artérielle. Une deuxième injection est parfois nécessaire pour être efficace. En cas d'anurie ou d'oligurie résistante à ce traitement, il est nécessaire de recourir à l'épuration extra-rénale.

Autres traitements symptomatiques

Le traitement de l'hypertension artérielle peut nécessiter l'utilisation de calcium bloqueur (nicardipine – Loxen® IVSE 1 à 4 µg/kg/min). Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont inefficaces et ne doivent pas être utilisés dans cette indication. Les bêta-bloquants ne doivent être utilisés qu'après s'être assuré de la fonction myocardique par une échocardiographie.

Épuration extra-rénale

Un seul des critères suivants est suffisant pour débuter une épuration extra-rénale :

- oligo-anurie de plus de 24 heures surtout en présence d'une surcharge hydro-sodée manifeste avec œdèmes ;

- hypertension artérielle et insuffisance cardiaque gauche ;
- taux d'urée sanguine supérieur à 30 mmol/L ;
- hyperkaliémie supérieure à 7 mmol/L ;
- association hyponatrémie–acidose.

La dialyse péritonéale intermittente est la technique la plus employée.

Antibiotiques

Il est clasique de traiter un antécédent de pharyngite ou d'impétigo par de la pénicilline (amoxicilline 50 mg/kg/24 h). Une infection à *Haemophilus influenzae*, à méningocoque ou à staphylocoque devra être traitée avec une antibiothérapie intraveineuse adaptée au germe.

Évolution et problèmes secondaires

L'évolution est spontanément favorable chez la plupart des malades. Les signes cliniques s'amendent en quelques jours et le complément revient à des valeurs normales en moins de 1 mois. Une hématurie microscopique peut persister pendant 18 mois sans signification pronostique particulière. Les formes menaçantes d'emblée répondent au traitement symptomatique de la rétention sodée et les formes glomérulaires sévères avec prolifération extra-capillaire répondent au traitement glucocorticoïde. Les séquelles rénales sont exceptionnelles et sont secondaires à de rares proliférations extra-capillaires non ou mal traitées.

La glomérulonéphrite aiguë peut récidiver en raison de la multiplicité des sérotypes streptococciques néphritogènes. C'est une indication systématique de la biopsie rénale pour confirmer le diagnostic. Le pronostic d'une deuxième poussée est identique à celui de la première.

Les glomérulonéphrites chroniques membrano-prolifératives peuvent initialement emprunter la forme clinique d'une glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse, y compris la consommation complémentaire. Une biopsie rénale est indispensable pour cette raison afin de redresser le diagnostic si la protéinurie reste supérieure à 1 g/L après le premier mois ou si l'abaissement du complément persiste au-delà du 3e mois d'évolution.

86 Hypertension artérielle menaçante chez l'enfant

G. Deschênes, J. Hogan

Une mesure de la pression artérielle est recommandée à chaque examen systématique après 3 ans, avant 3 ans si pathologie à risque (prématurité, retard de croissance intra-utérin, poids de naissance < 2,5 kg, cardiopathie, uropathie/néphropathie, exposition à des médicaments/toxiques) ou en cas de signe d'appel (céphalées, dyspnée, douleur thoracique, cassure de la croissance, polyuro-polydipsie, convulsion).

L'extrême sensibilité des enfants, plus particulièrement des nouveau-nés et des nourrissons aux complications neurologiques et cardiovasculaires d'une hypertension artérielle menaçante, la rapidité voire la brutalité avec laquelle peuvent s'installer des symptômes graves imposent une réplique thérapeutique urgente et adaptée à la situation clinique.

Définitions

Dans la période périnatale, des niveaux de tension artérielle (TA) systolique supérieurs à 95 mm Hg et diastolique supérieurs à 65 mm Hg sont pathologiques.

De la 8e semaine de vie à l'âge de 1 an, période où la TA est stable, un chiffre systolique supérieur à 115 mm Hg et diastolique supérieur à 75 mm Hg sont menaçants pour l'enfant.

De 1 à 18 ans, les normes de TA ont été établies en fonction de la taille et de l'âge[1]. Une TA normale est inférieure à la valeur du 90e percentile pour l'âge et la taille pour la TA systolique et pour la TA diastolique. Les valeurs comprises entre le 90e et le 95e percentile définissent le stade de pré-hypertension. Les valeurs comprises entre le 95e percentile et le 95e percentile + 12 mm Hg définissent l'hypertension artérielle (HTA) de stade I. Les valeurs supérieures au 95e percentile + 12 mm Hg définissent l'HTA de stade II. Chez les adolescents de plus de 13 ans, une TA supérieure à 130/80 mmHg est une HTA de stade I et une HTA supérieure à 140/90 mm Hg est une HTA de stade II. Une table simplifiée utile pour le dépistage de l'HTA chez l'enfant a été publiée (tableau 86.1).

1. Flynn JT, *et al*. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2017 ; 140(3) : e20171904.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 86.1. Repères tensionnels simplifiés pour la détection d'une hypertension artérielle en fonction de l'âge et du sexe

Âge (années)	Pression artérielle (mm Hg) 90ème percentile pour un enfant au 5ème percentile de taille			
	Garçons		Filles	
	PAS	PAD	PAS	PAD
1	94	49	97	52
2	97	54	100	57
3	100	59	100	61
4	102	62	101	64
5	104	65	103	66
6	105	68	104	68
7	106	70	106	69
8	107	71	108	71
9	109	72	110	72
10	111	73	112	73
11	113	74	114	74
12	115	74	116	75
13	117	75	117	76
14	120	75	119	77
15	122	76	120	78
16	125	78	121	78
17	127	80	122	78

PAD : pression artérielle diastolique ; PAS : pression artérielle systolique.
Source : Société française d'hypertension artérielle. HTA de l'enfant et de l'adolescent – Consensus d'experts. Novembre 2020. Ce tableau indique le 90ème percentile de la pression artérielle pour l'âge chez un enfant situé au 5ème percentile pour la taille, dont les données sont extraites d'après (Réf : « National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents. Pediatrics. *(2004) 114:555–76. » doi: 10.1542/peds.114.2.S2.555)*

Démarches cliniques en fonction de la gravité

Hypertension artérielle de stade I

C'est une situation sans urgence dont les investigations sont limitées dans un premier temps à la répétition des mesures (trois visites) complétée si besoin d'un examen Holter pour en confirmer le caractère limite, permanent ou transitoire. Ces enfants doivent être adressés secondairement en consultation spécialisée de néphrologie pédiatrique pour un premier bilan

simplifié. L'HTA de stade I symptomatique justifie une hospitalisation et un traitement immédiat.

Hypertension artérielle de stade II

C'est une situation sans danger immédiat mais qui doit faire adresser l'enfant dans un service hospitalier entraîné à l'exploration des HTA pour réaliser le bilan étiologique et débuter un traitement oral (tableau 86.2).

Tableau 86.2. Anti-hypertenseurs par voie orale les plus utilisés chez l'enfant (en mg/kg/j)

Nom commercial	DCI	Dose initiale	Dose maximale	Nombre de prises
Diurétiques				
Esidrex®	Hydrochloro-thiazide	0,5 à 1 mg/kg/j	3 mg/kg/j ou 50 mg/j	1
Lasilix®	Furosémide	0,5 à 1 mg/kg/dose	6 mg/kg/j	2
Bêta-bloquants sympathiques				
Sectral®	Acébutolol	1,5 à 3		
Trandate®	Labétalol	5 à 15	5 à 15 mg/kg/j	2
Alpha et bêta-bloquants				
Trandate®	Labétalol	1 à 3 mg/kg/j	10 à 15 mg/kg/j (max. 1200 mg/j)	2
Alpha-bloquants				
Minipress®	Prazosine	0,051 à 0,1	0,5 mg/kg/j (max. 20 mg/j)	2 à 3
Alpress LP®	Prazosine	0,051 à 0,1	0,5 mg/kg/j (max. 20 mg/j)	2 à 3
Inhibiteurs enzyme de conversion				
Lopril®, Captolane®, Noyada®	Captopril	1re dose : 0,2 mgk/kg	3 mg/kg/j (max. 150 mg/j)	1 à 3
Renitec®	Énalapril	0,1 mg/kg/dose	0,8 mg/kg/j	1
Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2)				
Aprovel®	Irbesartan	2 mg/kg/j	< 35 kg : 75–150 mg/j > 35 kg : 150–300 mg/j	1
Calcium bloqueurs				
Adalate®	Nifédipine	1 à 3 mg/kg/j		3
Loxen®	Nicardipine	0,5–3 mg/kg/j		2
Amlor®	Amlodipine	0,1 mg/kg/j	0,6 mg/kg/j	1

Hypertension artérielle de stade II symptomatique ou hypertension artérielle menaçante

L'HTA menaçante est définie par une tension supérieure au 95e percentile + 30 mm Hg (ou > 180/120 mm Hg chez les adolescents). Les symptômes fréquemment associés sont : céphalées, bourdonnements d'oreille, brouillard visuel, impression de mouches volantes, paresthésies diverses. En première intention, un traitement par inhibiteur calcique oral – nifédipine (Adalate®) 1 à 3 mg/kg/j en deux à trois prises ou nicardipine (Loxen®) 0,5–3 mg/kg/24 h en deux prises – peut être administré. En cas d'efficacité immédiate, un traitement oral de relais sera immédiatement débuté.

En cas d'échec, il est légitime de débuter une monothérapie parentérale continue, telle qu'elle est décrite plus loin par nicardipine IVSE. Quel que soit le traitement adopté, la surveillance de son efficacité par la multiplication des mesures tensionnelles, au mieux faites par un appareil automatique, est indispensable. La répétition des mesures à court terme (toutes les 5 ou 10 min) permet d'adapter le traitement soit vers un accroissement en cas d'efficacité trop partielle, soit vers une réduction en cas de chute tensionnelle trop rapide.

Encéphalopathie hypertensive aiguë et défaillance cardiaque gauche d'origine hypertensive

Encéphalopathie hypertensive

Son début est souvent brutal, marqué par des céphalées intolérables, puis une prostration qui précède un coma dont l'aggravation est rapide. Un état de mal convulsif et un syndrome déficitaire ne sont pas rares. En l'absence de traitement, la mort survient en quelques heures ou jours. En raison de la résistance habituelle de ce type d'HTA au traitement conventionnel, *cinq règles thérapeutiques sont à observer* :

- les traitements sont à administrer par voie parentérale (tableau 86.3) ;

Tableau 86.3. Anti-hypertenseurs IV

Nom commercial	DCI	Doses
Calcium bloqueur		
Loxen®	Nicardipine	Perfusion continue 1 à 5 µg/kg/min
Diurétique		
Lasilix®	Furosémide	Charge : 2 à 3 mg/kg/IVL/30 min
Alpha et bêta-bloquants		
Trandate®	Labétalol	Perfusion continue 2 à 20 mg/kg/h

- l'association de plusieurs médicaments si nécessaire ;
- la surveillance continue de la pression artérielle se fait par mesure automatique et répétée toutes les 5, 10 ou 15 minutes en début de traitement ;
- il faut diminuer les chiffres de TA systolique et diastolique de 25 % en 8 heures puis viser une normalisation progressive en 24 heures ;
- l'enfant est hospitalisé en milieu de soins intensifs ou en réanimation.

Le traitement doit privilégier les vasodilatateurs en première intention :

- un calcium bloqueur injectable : nicardipine IV 1 à 5 µg/kg/min en perfusion continue ;
- un alpha- et bêta-bloquant injectable : labétalol IV 2 à 20 mg/kg/h en perfusion continue. Ce traitement est contre-indiqué en cas de symptomatologie clinique d'insuffisance cardiaque ;
- le furosémide peut être débuté à la dose est de 1 à 5 mg/kg IVL/30 min en cas de surcharge hydrosodée et/ou de défaillance cardiaque gauche. Il ne doit pas être utilisé par excès car une déshydratation extracellulaire trop importante peut induire des thromboses artérielles en aval d'une sténose serrée. Une épuration extra-rénale est nécessaire en cas d'insuffisance rénale oligo-anurique.

Défaillance cardiaque gauche d'origine hypertensive

Elle a un début aigu chez le nouveau-né et le jeune nourrisson et à un âge plus avancé dans les glomérulonéphrites aiguës post-infectieuses. Elle se traduit par un œdème aigu pulmonaire, une oligo-anurie, un bruit de galop gauche à l'auscultation précordiale. Le diagnostic est aisément confirmé par l'échocardiographie cardiaque. Cette situation peut être associée à une encéphalopathie hypertensive. Son traitement est conduit avec les mêmes principes : urgence, association médicamenteuse et voie parentérale. Cependant, *les bêta-bloquants sont formellement contre-indiqués* dans cette situation car ils aggravent la dépression myocardique et sont à l'origine d'arrêts cardiovasculaires irrécupérables. Le traitement de première intention associe un vasodilatateur par voie parentérale (nicardipine IV), un traitement diurétique (furosémide) ainsi qu'un traitement inotrope (dobutamine) si nécessaire.

Une fois le danger écarté, on recherchera une cause (tableau 86.4) et le relais sera pris par un traitement oral (tableau 86.2).

Le bilan étiologique initial doit inclure :

- bilan sanguin (ionogramme, urée, créatininémie, calcémie) ;
- bilan urinaire (hématurie, protéinurie, ionogramme) ;
- une échographie Doppler des artères rénales ;
- une échographie cardiaque et aortique ;
- rénine/aldostérone, bilan thyroïdien ;
- dosage des catécholamines urinaires.

Tableau 86.4. Hypertension artérielle : orientations étiologiques cliniques

Rechercher	Présentation clinique	Évoquer
Antécédents familiaux	Maladie de Recklinghausen	Sténose de l'artère rénale
	Néphropathie familiale ou héréditaire Hypertension artérielle	Syndrome d'Alport, polykystoses
Antécédents personnels	Souffrance fœtale aiguë	Nécrose corticale
	Déshydratation sévère	Nécrose corticale
	Syndrome hémolytique et urémique	Réduction néphronique
	Uropathie malformative	Rein cicatriciel
	Reflux vésico-urétéral Transplantation rénale, épuration extra-rénale	Rein cicatriciel
Traitement en cours	Prednisone, ciclosporine Calcitonine, vitamine D Gouttes nasales (sympatho-mimétiques) Œstroprogestatif	
Examen clinique	Troubles vaso-moteurs	Phéochromocytome
	Tachycardie/éréthisme cardiovasculaire	Phéochromocytome, hyperthyroïdie, intoxication au mercure, chirurgie de redressement ou d'allongement des membres
	Acrodynie	Intoxication au mercure
	Asymétrie pulsatile et tensionnelle	Coarctation de l'aorte
	Souffle systolique (irradiation dorsale)	Coarctation de l'aorte
	Souffle abdominal, para-ombilical	Sténose de l'artère rénale
	Absence de pouls périphérique	Poly-artérite inflammatoire
	Taches café au lait	Maladie de Recklinghausen
	Pseudo-xanthomes cutanés	Artériopathie calcifiante diffuse
	Détresse respiratoire	Hypercapnie
	Dysmorphie	Syndromes de Williams-Beuren, de Turner, de Marfan
	Bandelettes urinaires	Glomérulonéphrite
	Néphromégalie	Jonction pyélo-urétérale, polykystose récessive
	Contexte neurologique	Hypertension intracrânienne, syndrome de Guillain-Barré, dysautonomie familiale

Quelques situations particulières

• *Phéochromocytome :* le traitement conventionnel associe labétalol et prazosine (*per os*) ; un pic hypertensif mal toléré doit être traité par du labétalol IV.

• *Nouveau-né :* l'utilisation de nifédipine immédiat et de prazosine (Alpress®) LP est contre-indiquée ; une vasodilatation brutale a conduit à des collapsus mortels ; on lui préfère la nicardipine injectable en perfusion continue ;

• *Troubles métaboliques (hypercapnie, hypercalcémie) :* ils peuvent participer à l'aggravation d'un coma et doivent être traités parallèlement à la normalisation de l'HTA.

• *Hypertension intracrânienne :* elle peut être à l'origine d'une HTA ; son traitement passe avant celui de l'HTA ; il serait imprudent de provoquer une modification de l'hémodynamique cérébrale alors que les résistances vasculaires intracrâniennes sont très élevées.

87 Infections urinaires

N. Bocquet

Épidémiologie

Les infections urinaires sont des infections bactériennes fréquentes qui touchent 2 à 10 % des enfants. Elles sont beaucoup plus fréquentes chez la fille que chez le garçon, sauf au cours des premiers mois de vie, du fait de la présence d'un prépuce « physiologiquement » serré, facteur de risque de prolifération bactérienne.

Physiopathologie et clinique

L'infection se fait par un germe de la flore digestive. Dans 85 à 90 % des cas, c'est un bacille à Gram négatif, et dans plus de 80 % des cas, le germe responsable de l'infection urinaire est un *Escherichia coli*. Il colonise la sphère péri-uréthrale, puis par voie ascendante, il infecte la paroi urothéliale vésicale et provoque une cystite, se manifestant par brûlures mictionnelles (chez le nourrisson, les parents peuvent signaler des pleurs au moment des mictions), dysurie, pollakiurie, énurésie secondaire, urines mal odorantes, hématurie macroscopique, douleurs abdominales, hypogastriques. En cas de cystite, il n'y a en règle pas de fièvre (< 38,5 °C).

Après infection vésicale, la progression ascendante du germe dans le ou les uretères, éventuellement favorisée par la présence d'un reflux vésico-urétéral, peut atteindre le(s) rein(s) et causer une pyélonéphrite. L'enfant est fébrile, avec une fièvre souvent mal tolérée, des frissons, une anorexie, des troubles digestifs, plus rarement des douleurs lombaires spontanées ou déclenchées par la palpation lombaire.

Plus l'enfant est jeune, plus il faut penser à évoquer le diagnostic de pyélonéphrite chez un enfant consultant pour une fièvre isolée, mal tolérée.

Dans le cas particulier du nouveau-né, la présentation clinique est souvent différente. Il peut être apyrétique, voire hypotherme, et les symptômes cliniques sont parfois des troubles hémodynamiques, une mauvaise prise des repas, un ralentissement ou une non-prise de poids, ou un ictère.

En cas d'infection urinaire fébrile, seuls 60 à 65 % des enfants ont une atteinte du parenchyme rénal à la phase aiguë identifiée par une scintigraphie au DMSA.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Diagnostic

L'infection urinaire est définie par la présence d'une leucocyturie > 10^4/mL ($10/mm^3$) associée à la présence en culture d'un germe unique > 10^4–10^5 UFC/mL. Ces valeurs sont variables en fonction du terrain, notamment de l'âge, et de la méthode de recueil des urines. Les auteurs retiennent un seuil de bactériurie significative de 10^4 pour des urines recueillies chez le garçon en milieu de jet, ou pour des urines recueillies par cathétérisme, et de 10^2 pour des urines recueillies par ponction sus-pubienne. La bactériurie peut être également plus basse en cas d'antibiothérapie préalable, de présence d'antiseptique – liée à un mauvais rinçage lors de la toilette – dans le pot de recueil d'urines, ou de mictions fréquentes empêchant la stagnation des germes et leur multiplication dans la vessie, ce qui est fréquemment le cas chez les plus jeunes.

Dans tous les cas, le recueil dans un pot stérile est fait après toilette périnéale d'abord non stérile (eau et savon), puis stérile (chlore : Amukine® ou Dakin®). Elle est réalisée d'avant en arrière chez la fille, et si possible après rétraction du prépuce chez le garçon.

Le recueil se fait en milieu de jet, ou chez l'enfant n'ayant pas encore acquis la propreté, par cathétérisme vésical. Un recueil par poche comporte un risque de souillure important (30 à 60 % des cas), la poche devant être au mieux changée toutes les 30 minutes. Le prélèvement par ponction sus-pubienne (écho-guidée) n'est pas de pratique courante.

L'examen cytobactériologique des urines (ECBU) est apporté au laboratoire le plus rapidement possible, idéalement dans la glace, dans un délai de 1 heure, ou gardé au réfrigérateur à 4° pendant 12 à 24 heures.

L'examen d'urines commence par une bandelette urinaire (BU) :

- le test aux nitrites est positif s'il y a dans les urines un germe producteur de nitrites réductases : *E. coli*, *Proteus*, *Klebsiella* ;
- le test aux nitrites est négatif :
  - si les urines sont restées peu de temps dans la vessie,
  - avec certains régimes alimentaires de l'enfant (allaitement maternel exclusif),
  - les cocci à Gram positif (entérocoque et staphylocoques), de même que les pyocyaniques, ne fabriquent pas de nitrites réductases ;
- le test aux leucocytes est positif s'il y a plus de 10^4 GB/mL.

La valeur prédictive négative (VPN) de l'association des deux tests pour les nitrites et les leucocytes est > 95 %. La valeur prédictive positive (VPP) est, en revanche, de 25 à 75 % en raison du risque de souillure pour les leucocytes.

Il faut confirmer le diagnostic d'infection urinaire par un ECBU en laboratoire (direct « immédiat », culture et identification du germe après 24 ou 48 heures, antibiogramme après 72 heures). L'intérêt de l'examen direct est de confirmer la présence d'une leucocyturie significative et d'un germe (unique) avant de débuter le traitement antibiotique.

L'ECBU doit être demandé :
- si la BU est positive pour les leucocytes et/ou pour les nitrites ;
- si l'enfant a moins de 1 mois (quel que soit le résultat de la BU).

Il n'est pas nécessaire d'envoyer l'ECBU au laboratoire si la BU est négative, même si l'enfant reçoit des antibiotiques. Quelques exceptions :
- les nouveau-nés ;
- les immunodéprimés.

Examens complémentaires

Biologie

Il n'est pas utile dans une cystite simple de demander d'examens biologiques.

En cas de pyélonéphrite, l'existence d'un syndrome inflammatoire permet de confirmer l'infection bactérienne.

Numération formule sanguine (NFS) et *C reactive protein* (CRP)

Une CRP élevée reste un excellent élément pour prédire l'atteinte parenchymateuse à la phase aiguë, mais sa VPP est insuffisante. Il peut exister d'authentiques pyélonéphrites aiguës (PNA) avec des CRP basses et des « cystites » avec des CRP élevées. Plus le seuil fixé de CRP est élevé, plus la spécificité (Sp) pour suspecter une atteinte parenchymateuse à la phase aiguë est élevée, mais plus la sensibilité (Se) diminue : pour un seuil de CRP de 20 mg/mL, Se et Sp sont respectivement de 89 % et 25 %, pour un seuil de 40 mg/mL, de 90 % et 36 %, pour un seuil de 67 mg/mL, de 67 et 68 %, et pour un seuil de 141 mg/mL, de 35 % et 97 %.

Procalcitonine

La procalcitonine (PCT) est un marqueur plus sensible et plus spécifique pour le diagnostic d'atteinte parenchymateuse. Lorsqu'elle est inférieure à 0,5 ng/mL, le risque d'atteinte parenchymateuse est inférieur à 10 % alors que, quand elle est supérieure à 0,5 ng/mL, le risque est supérieur à 80 %. La PCT est aussi corrélée au risque de cicatrice rénale à distance.

Radiologie

Il faut connaître le résultat des échographies anténatales. Même si des uropathies sévères peuvent encore être révélées par un premier épisode d'infection urinaire, la majorité des uropathies est maintenant dépistée sur les échographies anténatales.

Une échographie est demandée lors de l'épisode infectieux pour rechercher une dilatation des cavités pyélocalicielles et/ou urétérales, un abcès rénal qui modifieraient le traitement.

La cystographie n'est pas systématique. Elle est nécessaire en cas de récidive de pyélonéphrite ou de dilatation pyélocalicielle ou urétérale.

La scintigraphie au DMSA n'est en règle pas nécessaire. C'est l'examen de référence pour le diagnostic de pyélonéphrite à la phase aiguë et pour le diagnostic de cicatrice rénale au décours.

Traitement

Le traitement est adapté au résultat de l'examen direct : bacille à Gram négatif (BGN) ou cocci à Gram positif (CGP) et tient compte de l'écologie bactérienne française. Plus de 80 % des infections urinaires sont dues à des *E. coli* ; plus de 50 % de ces germes sont résistants à l'amoxicilline, 50 % à l'amoxicilline–acide clavulanique, 40 % au cotrimoxazole. Depuis 2014, on estime entre 5 et 10 % le pourcentage d'*E. coli* BLSE (sécréteur de êlactamases à spectre étendu), donc résistants au céfixime, et l'émergence de ces germes résistants doit conduire à une certaine vigilance, notamment en l'absence de réponse au traitement dans les délais usuels.

Les facteurs de risque d'être porteurs de germes BLSE sont :

- un antécédent d'hospitalisation dans les 3 mois précédents ;
- une prise d'antibiotique (notamment céphalosporines) dans les 3 à 6 mois précédents ;
- un antécédent de colonisation à germe BLSE dans les 3 mois précédents.

88 Traitement des pyélonéphrites et cystites

N. Bocquet

Pyélonéphrite

Prise en charge

Les modalités du traitement antibiotique des pyélonéphrites ont beaucoup évolué au cours des 15 dernières années, mais de manière très dispersée. Elles restent en effet très variables selon les sociétés « savantes », les établissements hospitaliers, les pays. Les éléments de variablité tiennent bien entendu à l'écologie bactérienne locale, mais aussi aux schémas ambulatoires ou en hospitalisation conventionnelle, à la monothérapie *versus* la bithérapie, aux durées de traitement (14, 10 ou 7 jours), aux voies d'administration parentérale ou orale, aux tranches d'âge auxquelles s'applique tel ou tel protocole.

En 2007, le traitement par voie injectable comportait une céphalosporine de 3e génération (C3G) pendant 2 à 4 jours suivie d'un relais *per os* pour un total de 10 à 14 jours.

Un aminoside était associé à la céphalosporine dans les pyélonéphrites sévères (< 3 mois, uropathie malformative, septicémie, immunodéprimé). L'aminoside était prescrit en monothérapie en cas d'allergie aux céphalosporines, si la fonction rénale était normale et en association à l'amoxicilline (100 mg/kg/j en trois à quatre injections sans dépasser 4 g) en cas d'infection à entérocoque.

Le relais oral reposait sur :

- Cotrimoxazole® (contre-indication : enfant < 1 mois) 30 mg/kg/j de sulfaméthoxazole–triméthoprime en deux prises ;
- céfixime (autorisation de mise sur le marché pour enfant > 6 mois) 8 mg/kg/j en deux prises ;
- ciprofloxacine en cas de germe résistant chez l'enfant prépubère, ou en première intention chez l'adolescent pubère.

À la même période (1998–2008), les recommandations américaines et anglaises proposaient un traitement par voie orale d'emblée dès l'âge de 2 ou 3 mois, en l'absence de troubles hémodynamiques, d'uropathie connue ou de troubles digestifs pouvant empêcher la bonne prise du traitement, et quatre études randomisées prospectives multicentriques montraient que la défervescence thermique, la stérilisation des urines, l'évolution à court

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

terme et le risque de cicatrices rénales ne différaient pas entre traitement parentéral et traitement oral.

Ainsi en 2014, le Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) a proposé des recommandations tenant compte de l'émergence de germes BLSE (bêtalactamases à spectre étendu) :

- une antibiothérapie parentérale ceftriaxone ou céfotaxime + amikacine IV pendant 2 à 3 jours, avec un relais oral fonction de l'antibiogramme pour l'enfant < 3 mois, en cas d'uropathie, ou de sepsis sévère ;
- une monothérapie chez l'enfant > 3 mois, sans uropathie ni sepsis :
  - amikacine ou ceftriaxone IV/relais *per os*,
  - ou ceftriaxone IM/relais *per os*,
  - ou céfixime *per os* d'emblée.

Selon la dernière revue *Cochrane* (2014)[1], il est possible, au moins pour le premier épisode infectieux, de recourir à un traitement oral dès l'âge de 1 mois, en l'absence d'uropathie dilatante.

En l'absence de consensus, il est important cependant de tenir compte :

- du terrain : âge, uropathie, antécédents de pyélonéphrite ;
- d'hospitalisation ou d'antibiothérapie récente qui exposent à des infections avec des germes résistants aux antibiotiques habituels.

Évolution

Les pyélonéphrites font courir un risque septique (surtout chez l'enfant < 3 mois ou en cas d'uropathie) à la phase aiguë, et de cicatrice rénale à distance.

L'apyrexie doit être obtenue en moins de 72 heures. La persistance d'une fièvre au-delà de ce délai doit faire rechercher une résistance du germe traité (antibiogramme) ou une complication (rétention purulente d'urines, abcès). Dans ce cas, un contrôle des marqueurs biologiques (numération formule sanguine, *C reactive protein* ou procalcitonine) doit être fait de même qu'une échographie rénale, voire un TDM avec injection (l'échographie ayant une sensibilité médiocre pour le diagnostic d'abcès).

La présence d'un reflux vésico-urétéral (RVU) de grade ≥ III expose à un risque de récidive infectieuse et de cicatrice rénale. Il conduit parfois à la prescription d'une antibioprophylaxie. Les furanes (furandantine, furantoïne) ne sont plus recommandés en raison de leurs toxicités potentielles hépatique et pulmonaire. On a recours au cotrimoxazole à la dose de 5 à 10 mg/kj/j en une prise journalière le soir de préférence, après l'âge de 1 mois.

Quelles que soient les modalités de traitement, le risque de cicatrice rénale est de l'ordre de 20 à 40 % après un premier épisode de pyélonéphrite.

1. Strohmeier Y, Hodson EM, Willis NS, Webster AC, Craig JC. Antibiotics for acute pyelonephritis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2014 ; (7) : CD003772.

Les cicatrices rénales sont le plus souvent sans conséquence sur la fonction rénale, car généralement peu étendues, mais elles seraient un risque de développer une hypertension artérielle ou une toxémie gravidique.

La récidive de pyélonéphrite et la découverte d'une uropathie chez un enfant pris en charge pour pyélonéphrite nécessitent une surveillance en consultation spécialisée.

Cystite

Le traitement « minute » n'est pas recommandé en pédiatrie, du fait du risque accru de récidives. La durée de traitement est de 5 jours. On a recours à l'amoxicilline–acide clavulanique 80 mg/kg/j en trois prises, au céfixime (4 mg/kg 2 fois/j) ou au cotrimoxazole (15 mg/kg 2 fois/j) pour les infections à bacilles à Gram négatif (BGN), à l'amoxicilline 70–100 mg/kg/j en trois prises pour les infections à cocci à Gram positif (CGP).

Pour le traitement des cystites à BGN producteurs de BLSE, les concentrations urinaires intravésicales de l'association amoxicilline–acide clavulanique sont élevées, et suffisent le plus souvent à guérir l'infection. En cas d'amélioration des symptômes urinaires, il semble inutile de changer d'antibiotique, quel que soit le résultat de l'antibiogramme.

Prise en charge des facteurs favorisant les infections urinaires

Qu'il s'agisse d'une cystite ou d'une pyélonéphrite, il faut rechercher et prendre en charge les facteurs favorisant les infections urinaires :

- prépuce serré : les infections urinaires sont plus fréquentes chez les enfants non circoncis surtout avant l'âge de 6 mois. La circoncision systématique n'est pas la règle en France, mais peut se discuter en cas de récidive d'infection urinaire, ou chez le garçon ayant une uropathie découverte lors d'un premier épisode d'infection urinaire ;
- mauvaise discipline mictionnelle, notamment chez la fille, qui se retient de vider sa vessie, avec des mictions très espacées, incomplètes, responsables de fuites urinaires, d'impériosités mictionnelles ;
- constipation ;
- boissons insuffisantes.

Les conseils sont de s'essuyer d'avant en arrière après être allé aux toilettes, de boire beaucoup d'eau, et de vider sa vessie régulièrement et complètement toutes les 3 heures.

Évolution

Hormis l'inconfort, la cystite ne fait courir aucun risque.

89 Syndrome néphrotique

G. Deschênes, J. Hogan

Définition

Le syndrome néphrotique est défini par une protéinurie supérieure à 0,20 g/mmol de créatininurie sur un échantillon urinaire et une albuminémie inférieure à 30 g/L. Les autres anomalies biologiques (hypertriglycéridémie, hypercholestérolémie, hyper-α2globulinémie) sont secondaires et n'entrent pas dans la définition. Il est toujours le signe d'une maladie glomérulaire.

Mode de découverte

Il se traduit cliniquement par une prise de poids et des œdèmes déclives à début apparemment aigu : bouffissure des paupières et impression dorsale du pli des draps le matin au réveil, œdème blanc mou et prenant le godet aux membres inférieurs en fin de journée. Un état d'anasarque complique parfois les œdèmes ; on peut observer ascite et épanchement pleural bilatéral. Une hydrocèle isolée est parfois le seul symptôme de la rétention sodée.

Le syndrome néphrotique n'a pas toujours de traduction clinique. La découverte fortuite d'une protéinurie au cours d'une action de prévention doit faire rechercher systématiquement une hypo-albuminémie. Exceptionnellement, un syndrome néphrotique peut être découvert secondairement au dépistage d'une hypercholestérolémie.

Conduite clinique pratique

La démarche initiale est subordonnée aux résultats des analyses biologiques.

Protéinurie abondante mais isolée

La première cause de syndrome néphrotique chez l'enfant est le syndrome néphrotique idiopathique. Les éléments suivants doivent être réunis pour poser le diagnostic :

- âge typique de 2 à 10 ans ;
- atteinte isolée : créatininémie normale, absence d'hématurie (à noter qu'une insuffisance rénale aiguë ou une hématurie microscopique peuvent être présentes même dans les formes idiopathiques) ;
- absence d'hypertension artérielle : mesurer la pression artérielle ;

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

• élimination des diagnostics différentiels : exploration du complément (C3, C4), sérologies pour les virus des hépatites B, C et le VIH (pour éliminer une exceptionnelle glomérulopathie d'origine virale).

Il faut rechercher une prédisposition à une complication thrombotique :

• faire un dosage du fibrinogène, des D-dimères et de l'antithrombine III ;
• évaluer le degré de l'hypo-albuminémie.

La conduite du traitement par prednisone dépasse une simple consultation d'urgence. Le premier contact doit cependant être mis à profit pour :

• expliquer le caractère récidivant ou chronique de cette affection chez 80 % des enfants ;
• donner les règles principales d'un régime peu salé (exclusion de tous les aliments à goût salé, mais aussi du pain et des pâtisseries du commerce ou de l'industrie) ;
• mettre en route un traitement anticoagulant préventif par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) si l'albuminémie est < 20 g/L, le fibrinogène > 6 g/L, les D-dimères > 2 µg/mL ou l'antithrombine III < 70 % ;
• informer les parents qu'ils doivent consulter en urgence en cas de fièvre, de malaises avec ou sans vomissements et de douleurs thoraciques ;
• organiser une consultation avec un pédiatre entraîné au traitement de cette maladie. Les glucocorticoïdes (Prednisone – Cortancyl® 2 mg/kg/j sans dépasser 60 mg/j) ne sont pas un traitement urgent. Le traitement par prednisone ne doit pas être commencé sans une explication complète sur les évolutions possibles (cortico-sensibilité, cortico-résistance, risque de rechute) de cette maladie et l'organisation de son traitement. L'hospitalisation est généralement nécessaire même en l'absence des complications afin d'éduquer les familles au régime et à la surveillance des bandelettes urinaires à domicile.

Protéinurie abondante associée à une hématurie micro- ou macroscopique

Cette situation est également compatible avec le diagnostic de syndrome néphrotique idiopathique mais d'autres causes doivent être discutées : maladie de Berger, glomérulonéphrite post-infectieuse, glomérulonéphrite chronique ou microvascularite nécrosante ou glomérulopathie héréditaire. Avant l'âge de 1 an et après l'âge de 10 ans, la fréquence des syndromes néphrotiques secondaires augmente. Les causes avant l'âge de 1 an incluent les infections congénitales à toxoplasme, à tréponème (syphillis congénitale) ou à cytomégalovirus, les syndromes néphrotiques génétiques (syndrome de Denys-Drash, syndrome néphrotique congénital de type finlandais). Leur prise en charge doit être obligatoirement assurée par une équipe de néphrologie pédiatrique.

La démarche initiale doit rassembler de nombreuses données cliniques :
- peser l'enfant, mesurer sa pression artérielle sont les éléments de base d'une première consultation pour un problème néphrologique ;
- chercher des antécédents familiaux d'hématurie, d'insuffisance rénale et de surdité ;
- confirmer le syndrome néphrotique : rapport protéine sur créatinine urinaire sur une miction ou protéinurie des 24 heures et une albuminémie ;
- évaluer sans retard la fonction rénale avec un dosage de l'urée sanguine et de la créatinine plasmatique ;
- débuter les investigations diagnostiques par un prélèvement pour le dosage des fractions complémentaires (C3, C4 et CH50) et une sérologie des virus B et C de l'hépatite ;
- prendre conseil auprès d'une unité de néphrologie pédiatrique, sans délai en cas d'insuffisance rénale même modérée, sinon dans les 48 heures avec les premiers résultats ;
- évaluer le risque thrombotique ;
- informer les parents de la possibilité d'une biopsie rénale en fonction des résultats et de la discussion avec une équipe spécialisée. Une protéinurie abondante, un syndrome néphrotique, une hypertension artérielle ou une insuffisance rénale sont des critères de mauvais pronostic quelle que soit la maladie glomérulaire en cause, à l'exception du syndrome néphrotique idiopathique. L'analyse histologique du rein est seule à même de préciser le diagnostic et les indications thérapeutiques.

La conduite thérapeutique doit comprendre en urgence :
- un régime hyposodé ;
- l'équilibre d'une hypertension artérielle par un traitement approprié (voir chapitre 86) ;
- le traitement d'un état infectieux ;
- une épuration extra-rénale en milieu spécialisé en cas d'insuffisance rénale grave.

Œdèmes et protéinurie nulle

Il ne s'agit pas d'une pathologie rénale. Les causes d'œdèmes sont résumées dans le tableau 89.1.

Les œdèmes sont traités de façon symptomatique par un régime hyposodé systématique.

Les substances natriurétiques sont utilisables dans les états d'anasarque, en l'absence de signes d'hypovolémie (pression artérielle pincée, tachycardie, extrémités froides). Les principaux médicaments sont le furosémide (Lasilix® 1 à 3 mg/kg/j en une prise), l'amiloride (Modamide® 0,25 à 0,5 mg/kg/j en une prise, contre-indiqué en cas d'insuffisance rénale en raison du risque d'hyperkaliémie).

Tableau 89.1. Causes extra-rénales des œdèmes

Causes hépatiques	Insuffisance hépato-cellulaire chronique Syndrome de Budd-Chiari
Causes digestives	Entéropathie exsudative Lymphangiectasies intestinales Malnutrition
Causes cardiaques	Insuffisance cardiaque globale Insuffisance cardiaque droite Péricardite constrictive
Causes autres	Purpura rhumatoïde Œdème angioneurotique héréditaire Béribéri Lymphœdèmes congénitaux

Le traitement des œdèmes par les substances natriurétiques est contre-indiqué en cas de signes cliniques ou biologiques (hématocrite > 45 %) d'hypovolémie.

Situations urgentes

Les œdèmes ou l'état d'anasarque œdémato-ascitique sont inesthétiques mais ne présentent aucun danger immédiat. Les complications du syndrome néphrotique sont les suivantes.

Fièvre

Les enfants atteints de syndrome néphrotique sont particulièrement sensibles aux infections bactériennes à *Streptococcus pneumoniae* et à *Escherichia coli*. L'évolution vers un choc septique avec collapsus est parfois brutale et rapide. Toute fièvre élevée chez un enfant en poussée de protéinurie doit être rattachée de principe à une infection bactérienne à pneumocoque (bactériémie, pneumopathie ou péritonite médicale) ou à *E. coli* (bactériémie, appendicite ou parfois péritonite médicale). Les prélèvements bactériologiques (hémoculture, numération globulaire, prélèvement d'un épanchement pleural ou d'une ascite) doivent être faits avant la mise en route de l'antibiothérapie intraveineuse (ceftriaxone 50 mg/kg/j seule ou en association avec de l'amikacine 15 mg/kg/j).

Choc et collapsus cardiovasculaires

Toute détresse hémodynamique doit être traitée en urgence par un remplissage vasculaire (NaCl 0,9 % ou albumine 5 % : 10 mL/kg). Elle peut être simplement secondaire à un déséquilibre oncotique brutal au début d'une

poussée de protéinurie mais aussi à un choc septique (voir plus haut) ou à une thrombose veineuse pulmonaire en l'absence de traitement anticoagulant préventif. L'absence de douleur thoracique n'élimine pas le diagnostic d'embolie pulmonaire. Une radiographie du thorax (épanchement pleural unilatéral, image en foyer toujours tardive), des gaz du sang (hypocapnie) et un électrocardiogramme (axe droit) peuvent orienter le diagnostic dont la confirmation par un angio-scanner est indispensable.

En cas de signes d'hypovolémie plus modérés – douleur abdominale, tachycardie isolée, cœur fin à la radiographie de thorax –, une perfusion lente d'albumine 20 % (1 g/kg sur 6 heures) peut être réalisée.

90 Syndrome hémolytique et urémique

S. Nathanson

Définition

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est défini par la triade anémie hémolytique par fragmentation (présence de schizocytes), thrombopénie et insuffisance rénale aiguë. Il touche classiquement le nourrisson de moins de 2 ans chez lequel il constitue la première cause d'insuffisance rénale aiguë.

Physiopathologie

Il s'agit d'une maladie de l'endothélium vasculaire.

Dans les formes aiguës, elle est secondaire à une infection à *Escherichia coli* producteur de shigatoxines (*shiga-toxin-producing Escherichia coli* ou STEC). Les shigatoxines produites ont un pouvoir cytopathogène sur les cellules endothéliales, les cellules épithéliales glomérulaires et tubulaires. Après avoir franchi la barrière intestinale, elles sont responsables d'altérations des cellules endothéliales vasculaires rénales. Rarement, la lésion endothéliale peut être liée à la neuraminidase produite par le pneumocoque.

Les formes chroniques ou récidivantes sont plus rares. Elles sont héréditaires dans la majorité des cas et sont majoritairement secondaires à une anomalie de la voie alterne du complément. Elles peuvent être également d'origine auto-immune.

Dans tous les cas, la lésion histologique pathognomonique de l'affection est la microangiopathie thrombotique associant un œdème de la cellule endothéliale et un épaississement du subendothélium.

Épidémiologie des *Escherichia coli* vérotoxiques

Le sérotype le plus fréquent est *E. coli* O157 :H7. Les vecteurs de ce colibacille sont les troupeaux d'animaux domestiques. Le mode de contamination le plus souvent rapporté est l'ingestion de viande de bœuf hachée insuffisam-

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ment cuite. Les autres modes de contamination sont l'ingestion de produits laitiers non pasteurisés, d'eau contaminée, de boissons non stérilisées. Une contamination interhumaine est également possible.

Appréciation clinique de la gravité du SHU aigu vérotoxique

La phase prodromique non spécifique est faite d'une diarrhée glairo-sanglante, fébrile le plus souvent qui doit faire systématiquement rechercher l'atteinte rénale. Il s'agit de la phase la moins grave de la maladie malgré le risque de nécrose digestive.

La phase d'état est marquée par une pâleur brusque conduisant à réaliser une numération globulaire en urgence. Cette pâleur est liée à une anémie hémolytique avec présence de schizocytes (> 1 %). Cette anémie est souvent profonde et peut être mortelle. Elle est associée à une thrombopénie.

L'atteinte rénale survient quelques jours après le début de la phase digestive et se traduit par une atteinte glomérulaire : hématurie micro- ou macroscopique quasi constante, protéinurie, insuffisance rénale aiguë (IRA), hypertension artérielle (HTA). Une anurie existe dans 40 % des cas. Sa durée est un facteur pronostique important puisque les séquelles rénales seront d'autant plus graves que l'insuffisance rénale a été prolongée.

Diagnostic

L'association anémie hémolytique avec shizocytose et insuffisance rénale aiguë suffit à porter le diagnostic de SHU. La biopsie rénale n'a qu'un intérêt pronostique.

Les infections à STEC peuvent être mises en évidence au niveau des selles par :

- *polymerase chain reaction* (PCR) des gènes de virulence des toxines stx1, stx2 et eae ;
- coproculture et identification d'*E. coli* : il existe plusieurs sérotypes d'*E. coli* producteur de STEC, les plus fréquents en France étant O157 :H7, ECEH O26 et O80.

En cas de suspicion de SHU apytique, une activation de la voie alterne du complément doit être recherchée : consommation du C3, présence d'anticorps antifacteur H, anomalie quantitative ou qualitative des protéines régulatrices de la voie alterne (facteur H, facteur B, facteur I, protéine membranaire).

Évolution rénale du SHU aigu vérotoxique

La maladie digestive dure 8 à 15 jours. L'anémie dure 15 à 20 jours. La thrombopénie est souvent plus brève.

La maladie rénale a une évolution plus variable. L'anurie persiste :

- moins de 8 jours dans 1/3 des cas ;
- entre 8 et 15 jours dans 1/3 des cas ;
- plus de 15 jours dans le dernier tiers ;
- définitivement dans 1 % des cas.

L'évolution à long terme de ces malades montre qu'un tiers d'entre eux garde des séquelles rénales. La réduction néphronique survenue à la phase aiguë va évoluer pour son propre compte et être responsable d'une insuffisance rénale chronique. Ces malades doivent donc avoir une surveillance prolongée de leur pression artérielle et de leur créatininémie.

Atteintes extra-rénales

Certaines formes peuvent être multi-viscérales, avec notamment une atteinte digestive, hépatique, pancréatique, cérébrale ou cardiaque. Le bilan complet à la phase aiguë doit donc comporter un bilan extensif des atteintes qui peuvent altérer le pronostic fonctionnel ou même vital : atteintes neurologiques, myocardiques (troponine), digestives (échographie abdominale, bilan hépatique, lipase).

Traitement

Il doit être conduit en milieu spécialisé.

Il est uniquement symptomatique :

- traitement d'une éventuelle déshydratation post-gastro-entérite ;
- transfusions de culots globulaires lorsque le taux d'hémoglobine est inférieur à 7,5 g/dL ;
- traitement de l'hypertension artérielle par des inhibiteurs calciques et bêtabloquants en l'absence de défaillance cardiaque ;
- épuration extra-rénale par dialyse péritonéale le plus souvent. Elle est indiquée en cas d'oligurie ou anurie, d'hyperkaliémie, de surcharge hydrosodée, d'urée supérieure à 35 mmol/L.

L'administration de ralentisseurs du transit et d'antibiotiques est contre-indiquée chez les sujets atteints de diarrhée dans l'entourage de sujets atteints de SHU, et chez les sujets atteints de SHU.

Les mesures préventives doivent être respectées : il ne faut pas donner à de jeunes enfants du steack haché insuffisamment cuit ou totalement cru,

des produits laitiers non pasteurisés et des produits issus de la culture des coquillages.

À distance de l'épisode aigu, il est indispensable de mettre en route des traitements néphroprotecteurs par blocage du système rénine–angiotensine (inhibiteur de l'enzyme de conversion ou sartan) chez les enfants qui gardent des séquelles rénales. Le suivi néphrologique à long terme est alors recommandé.

Le *traitement des formes chroniques ou récidivantes* a été révolutionné par les inhibiteurs du complexe d'attaque membranaire (anticorps monoclonaux anti-C5) mais ne peut être conduit qu'en milieu spécialisé.

91 Dysménorrhée

M. Bidet

Épidémiologie

La dysménorrhée touche 60 à 93 % des adolescentes. Dans la très grande majorité des cas, la dysménorrhée est fonctionnelle, dite primaire ou essentielle.

Clinique

Dysménorrhée primaire

La dysménorrhée apparaît souvent 6 mois à 1 an après l'installation des premières règles. Il s'agit d'une douleur pelvienne et/ou lombaire, irradiant parfois dans les cuisses, de survenue précoce, électivement la veille ou le premier jour des règles, durant en général 24 heures, d'intensité variable, allant de la simple gêne à la douleur violente nécessitant l'alitement. D'autres symptômes tels que nausées, diarrhées, céphalées, lipothymies peuvent lui être associés. Cette douleur est contemporaine du début des règles, le reste du cycle se déroulant sans symptôme douloureux.

Dysménorrhée secondaire

- La dysménorrhée n'est pas calmée par le traitement bien conduit.
- Les douleurs sont apparues dès les premières règles et durent plusieurs jours, évoquant une possible malformation utéro-vaginale.
- Des douleurs pelviennes existent en dehors des règles évoquant une origine organique (type kyste de l'ovaire ou endométriose).

Examens complémentaires

Examen clinique et imageries ne sont pas nécessaires en cas de dysménorrhée primaire.

Ces examens et un avis spécialisé sont nécessaires si une dysménorrhée secondaire d'origine organique est évoquée.

Traitement

Le *paracétamol* est donné en première intention en cas de dysménorrhée modérée, son efficacité peut être améliorée par l'adjonction de *spasmolytiques*.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Tableau 91.1. Traitements de la dysménorrhée

Produits	Posologie journalière
Acide méfénamique 250 mg (Ponstyl®)	500 mg, 1 à 3 fois/j
Ibuprofène 200 mg et 400 mg (Advil®, Nurofen®, Brufen®)	400 mg, 1 à 3 fois/j
Flurbiprofène 100 mg (Antadys®, Cebutid®)	100 mg, 2 à 3 fois/j
Naproxène 500 mg (Naprosyne®)	500 mg, 1 à 3 fois/j
Naproxène sodique 550 mg (Apranax®)	550 mg, 1 à 3 fois/j

Si cela s'avère insuffisant, les *anti-inflammatoires non stéroïdiens* (AINS) représentent le traitement de choix de la dysménorrhée primaire (tableau 91.1). Il est conseillé de commencer la veille ou le premier jour des règles, et d'employer une dose de charge (le double de la dose habituelle) suivie de la posologie recommandée.

La prise d'un progestatif du 16e au 25e jour du cycle peut renforcer l'effet des AINS, par exemple la *dydrogestérone* (Duphaston® 10 mg 2 fois/j) ou l'*acétate de chlormadinone* (Lutéran® 5–10 mg/j). L'utilisation d'une *pilule œstro-progestative* n'a pas de justification en cas de dysménorrhée isolée en première intention. Elle est conseillée s'il existe une demande de contraception, ou si les AINS se sont avérés insuffisants.

Le recours à un avis spécialisé est souhaitable devant une dysménorrhée rebelle à toute thérapeutique, afin de s'assurer de l'absence de pathologie organique.

92 Hémorragies génitales prépubertaires

M. Bidet

Définition

Il s'agit d'un saignement d'origine génitale, quelles que soient son abondance, sa durée et sa fréquence, survenant avant le démarrage pubertaire.

Trois questions simples permettent d'orienter la démarche diagnostique :

- Le saignement est-il vulvaire ?
- Le saignement est-il vaginal ?
- Et dans ce cas, est-il ou non accompagné de signes hormonaux ?

Clinique

L'examen clinique consiste en : un examen général avec évaluation du stade pubertaire, recherche de signes d'imprégnation hormonale ; un examen de la vulve, du méat urétral, de l'orifice vaginal par traction douce en dehors des grandes lèvres (figure 92.1) ; un toucher rectal rarement.

Saignements d'origine vulvaire

Les causes suivantes sont recherchées :

- vulvites intenses avec lésions de grattage ;
- traumatismes vulvaires : chute à califourchon ;
- prolapsus de l'urètre (figure 92.2) ;

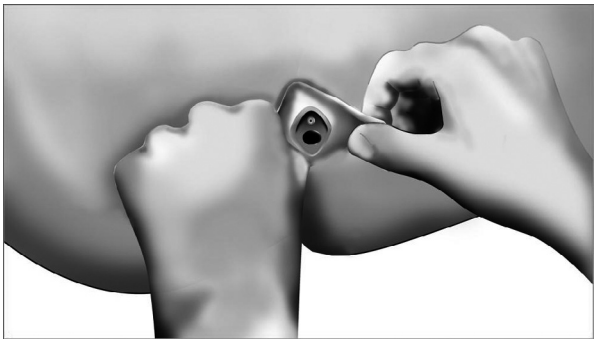


Figure 92.1. Examen de l'hymen et du vagin de l'enfant.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Figure 92.2. Prolapsus de l'urètre.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Figure 92.3. Lichen scléreux vulvaire.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

- lichen scléreux vulvaire (figure 92.3) ;
- dysplasies vasculaires, condylome (figure 92.4).

Saignement d'origine vaginale sans signe hormonal

L'infection vaginale, en lien ou non avec un corps étranger, doit être évoquée en premier. Les saignements sont alors mêlés de leucorrhées souvent fétides.

Figure 92.4. Condylomes vulvaire et péri-anal.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Les tumeurs cervico-utérines ou vaginales sont rares (rhabdomyosarcome, tumeurs du sac vitellin, papillomes mulléricns, adénocarcinomes à cellules claires, sarcome de l'utérus).

Saignement d'origine vaginale avec signe hormonal

Le saignement vaginal peut être accompagné de signes hormonaux. Il faut systématiquement les rechercher : bourgeon mammaire, pigmentation des aréoles, épaississement de la muqueuse vulvaire, leucorrhées claires, voire accélération de la vitesse de croissance. Les signes peuvent être d'apparition récente, voire être découverts à l'occasion de l'examen clinique motivé par les saignements. Trois causes sont à rechercher : un kyste ovarien sécrétant, une tumeur de la granulosa juvénile ou une puberté précoce centrale.

Examens complémentaires

En cas de saignement d'origine vaginale répété sans cause locale mise en évidence, une échographie pelvienne est demandée en première intention, qui peut être complétée d'une IRM pelvienne et d'un examen clinique endoscopique sous anesthésie générale.

Enfin, il n'est pas rare qu'un épisode de saignement reste sans cause authentifiée, en particulier lorsqu'il s'agit d'un saignement ponctuel, peu abondant, non constaté par le médecin. Il est alors important de réévaluer cliniquement ces patientes en cas de récidive du saignement.

93 Métrorragies pubertaires

M. Bidet

Épidémiologie

Les méno-métrorragies de la période pubertaire sont une anomalie du cycle dont la fréquence est estimée entre 2 et 5 % d'une population d'adolescentes bien portantes dans les deux années suivant les premières règles (encadré 93.1). Elles sont définies par des saignements utérins anormaux par leur abondance, leur durée ou leur fréquence sans anomalie anatomique ou organique ; dans la plupart des cas, elles surviennent dans l'année suivant la ménarche.

Étiologie

- La cause la plus fréquente de métrorragies pubertaires est l'*anovulation fonctionnelle*. En effet, 55 à 82 % des cycles sont anovulatoires les deux premières années après la ménarche.
- Les *anomalies sévères de la coagulation* sont généralement diagnostiquées dans l'enfance. Toutefois les métrorragies pubertaires, souvent d'installation précoce, peuvent révéler une maladie de l'hémostase dans une forme modérée ; selon les études, 19 à 28 % des adolescentes hospitalisées pour des métrorragies hémorragiques ont des troubles de la coagulation. On trouve le plus fréquemment une dysfonction plaquettaire dans 20 à 30 % des cas et une maladie de Willebrand dans 13 à 17 % des cas, les autres déficits étant déjà connus car plus sévères. Toutefois, ni la gravité du saignement, ni sa précocité ne sont prédictifs d'une anomalie de l'hémostase.
- D'autres *causes hormonales* comme l'hypothyroïdie et l'hyperandrogénie peuvent interférer avec l'ovulation.

Encadré 93.1

Cycle menstruel normal

- Ménarche (âge moyen) : 12,6 ans.
- Durée moyenne du cycle : 32,2 jours la 1re année.
- Durée du cycle : 21 à 35 jours.
- Durée des règles : 2 à 7 jours.
- Nombre de protections : 3 à 6 serviettes ou tampons par jour.
- Pertes sanguines (en moyenne) : 30 mL par cycle.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Encadré 93.2

Prise en charge des métrorragies pubertaires fonctionnelles ou dues à une anomalie de l'hémostase

Formes mineures (hémodynamique stable, flux léger à modéré, Hb > 11 g/dL)

- Éducation et réassurance.
- ± Traitement hormonal pendant plusieurs mois :
  - progestatif du 16e au 25e jour du cycle ;
  - pilule estroprogestative si contraception nécessaire.
- ± Antifibrinolytiques pendant les règles : acide tranexamique (Exacyl®) 3 à 6 cp/j répartis en 3 fois dans la journée.
- Supplémentation ferrique si anémie ferriprive.
- Calendrier menstruel.
- Suivi trimestriel.

Formes modérées (hémodynamique stable, flux modéré à abondant, 8 < Hb ≤ 11 g/dL)

- Traitement hormonal :
  - pilule estroprogestative à 30–35 mg d'éthinylestradiol (ex. : Minidril®), à raison de 1 cp/j pendant 21 jours durant 1 à 3 mois, puis un progestatif du 16e au 25e jour du cycle ;
  - progestatif en aigu (si contre-indications aux estrogènes par exemple) : acétate de chlormadinone (Lutéran®) 10 à 20 mg/j jusqu'à l'arrêt des saignements.
- ± Antifibrinolytiques pendant les règles : acide tranexamique (Exacyl®) 6 cp/j répartis en 3 fois dans la journée.
- Supplémentation ferrique.
- Calendrier menstruel.
- Réévaluation à 1 mois.

Formes sévères (hémodynamique instable, flux abondant, Hb ≤ 8 g/dL)

- Hospitalisation, perfusion ± transfusion sanguine.
- Traitement hormonal :
  - pilule estroprogestative à 30 mg d'éthinylestradiol (Minidril®) 3 à 5 cp/j jusqu'à arrêt des saignements (pas plus de 3 jours), puis relais par 1 cp/j pendant 2 à 3 plaquettes, puis 1 cp/j pendant 21 jours/28 pendant 1 à 3 mois, puis un progestatif du 16e au 25e jour du cycle ;
  - progestatif en aigu (si contre-indication aux estrogènes par exemple) : acétate de nomégestrol (Lutényl®) 10 mg/j jusqu'à l'arrêt des saignements.
- ± Antiémétiques.
- ± Antifibrinolytiques intraveineux en aigu (ex. : acide tranexamique – Exacyl® 2 à 4 g/24 h), puis *per os* pendant les règles.
- Supplémentation ferrique.
- Calendrier menstruel.
- Réévaluation à 1 mois.

• Les *causes organiques* sont rares et facilement identifiables par le clinicien car les circonstances de survenue et les caractéristiques du saignement sont bien différentes. Ce sont les rares tumeurs cervico-vaginales ou tumeurs sécrétantes de l'ovaire, les complications de la grossesse et de la contraception ou les infections génitales hautes.

Examens complémentaires

Les examens initiaux consistent en une numération formule sanguine (NFS), un dosage de β-hCG (*human chorionic gonadotropin*) et une échographie pelvienne. D'autres explorations seront réalisées en fonction de l'orientation clinique ; ainsi, on demandera en plus de la NFS et des plaquettes, taux de prothrombine (TP), temps de céphaline activé (TCA) et fibrinogène à la recherche de maladies de la coagulation, suivi d'une prise en charge par un hématologue si ce bilan de première intention est anormal ou s'il existe des antécédents personnels ou familiaux évocateurs.

Traitement

Le traitement des métrorragies pubertaires dépend avant tout de la cause et de la sévérité des saignements. Les saignements dus à l'anovulation fonctionnelle ou à des troubles de l'hémostase peuvent être traités selon l'encadré 93.2. L'hémodynamique et la profondeur de l'anémie définissent le degré d'urgence de la prise en charge. Dans tous les cas, une correction de la carence martiale est à entreprendre pendant 2 à 3 mois. Enfin, la réalisation d'un calendrier menstruel peut être utile afin d'évaluer l'efficacité et la tolérance des traitements.

94 Vulvites et vulvovaginites prépubertaires

M. Bidet

Épidémiologie

Il s'agit d'un motif fréquent de consultation en gynécologie pédiatrique. Le plus souvent, l'enfant présente une vulvite simple, beaucoup plus rarement une vulvovaginite. Dans la majorité des cas, les vulvovaginites sont dues à des germes variés non pathogènes. Les erreurs d'hygiène en sont la cause la plus fréquente. C'est entre 3 et 6 ans que les vulvites sont les plus fréquentes.

Clinique

Vulvites et vaginites sont révélées par les mêmes symptômes : brûlures ou prurit vulvaire, leucorrhées parfois striées de sang, dysurie.

Vulvites

Elles sont révélées par des brûlures ou un prurit vulvaire, avec ou sans leucorrhée, alternant avec des épisodes de rémission complète. Les leucorrhées sont d'aspect et d'abondance variable ; elles peuvent contenir des traces de sang. À l'examen, il existe un érythème vulvaire pouvant atteindre le périnée, l'anus et les plis génito-cruraux. La muqueuse est recouverte d'une sérosité louche. La lumière vaginale est libre de toute sécrétion. Les vulvites sont fréquentes, bénignes, souvent récidivantes.

Vaginites

Qu'elles soient isolées ou associées à une vulvite, les vaginites sont beaucoup plus rares. Les leucorrhées sont constantes, d'abondance et d'aspect variables, parfois striées de sang ; brûlures et prurit sont inconstants ; il n'y a pas de rémission spontanée. L'érythème vulvaire est inconstant ; la lumière vaginale est le siège d'un écoulement purulent. En l'absence de corps étranger, un prélèvement bactériologique est nécessaire. Le toucher rectal peut être utile pour palper le vagin, percevoir un corps étranger, voire l'extraire.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Corps étranger

Cette cause représente 5 % des vulvovaginites, mais est une cause fréquente de vaginite. La vaginite est au premier plan avec leucorrhées abondantes, fétides, striées de sang. Si une antibiothérapie par voie générale a été précédemment prescrite, les écoulements cessent et reprennent dès l'arrêt du traitement.

Infections spécifiques

Les mycoses sont très rares avant la puberté. Les mycoses de l'enfant sont associées à un facteur favorisant : antibiothérapie, diabète, déficit immunitaire.

Les streptococcies et staphylococcies réalisent un érythème vulvaire intense à bord net, persistant malgré des soins locaux adaptés. Les lésions vulvaires sont isolées ou plus souvent associées à des lésions périnéo-fessières (figure 94.1).

Il faut aussi rechercher des agents pathogènes dont la transmission peut être sexuelle. Ils doivent être recherchés chaque fois qu'une enfant a été victime de sévices sexuels. Leur mise en évidence à l'examen bactériologique d'une vaginite apparemment banale doit faire rechercher l'origine de la contamination.

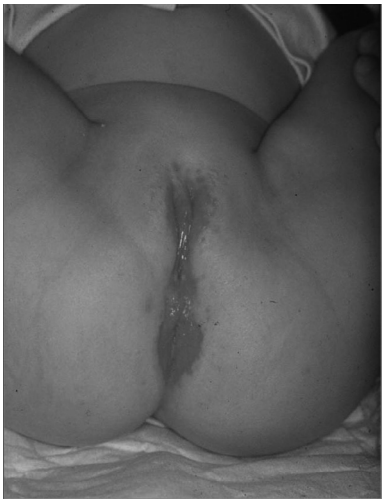


Figure 94.1. Vulvite et anite streptococciques.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

Dermatoses vulvaires : diagnostic différentiel

Lichen scléreux vulvaire

Le prurit est intense. L'aspect clinique de la vulve est caractéristique : aspect pâle, blanc nacré, brillant, hypochromique, avec des lésions hémorragiques sous-épithéliales du bord libre des petites lèvres, de la face interne des grandes lèvres ou du périné.

Coalescence des petites lèvres (figure 94.2)

Elle s'observe habituellement entre 1 et 4 ans. Il s'agit d'un accolement du bord libre des petites lèvres. Du fait de l'œstrogénisation, elle n'existe pas chez le nouveau-né et régresse à la puberté. Une douce traction latérale met en évidence l'accolement sous l'aspect d'une fine ligne médiane translucide.

Examens complémentaires

Ils sont le plus souvent inutiles.

• *En cas de vulvite :* les prélèvements vulvaires n'ont d'intérêt que si on cherche une infection spécifique : mycose, streptococcie ou staphylococcie habituellement associées à une dermatose.

Figure 94.2. Coalescence des petites lèvres.
(Voir cahier couleur en fin d'ouvrage.)

- *En l'absence de contexte clinique évocateur :* il faut tenir compte du fait que la vulve est le siège d'une flore microbienne non pathogène.
- *En cas de vaginite et d'absence de corps étranger :* un prélèvement est nécessaire.
- *Examens d'imagerie (radiographie, échographie) :* ils sont rarement utiles. En effet, les corps étrangers sont souvent radiotransparents.

Traitement

Une *vulvite simple* doit céder à une toilette vulvaire correctement faite.

Les recommandations d'usage concernant l'essuyage après chaque miction et après les selles d'avant en arrière sont utiles à rappeler.

En cas d'irritation importante, l'application d'un antiseptique local (chlorhexidine + hexamidine + chlorocresol : Cytéal®) ou d'une crème antibiotique (acide fucidique) peut accélérer la guérison et être prescrite quelques jours.

Il n'y a pas de mycose avant la puberté, l'application de crèmes antifongiques devant une irritation vulvaire chez l'enfant n'a donc pas lieu d'être.

L'utilisation de traitements intravaginaux à cet âge n'est pas conseillée, car inutile et d'utilisation trop délicate.

Il est essentiel de prévenir les parents de la fréquence des récidives au moindre relâchement de l'hygiène locale. Ces récidives doivent avoir la même prise en charge que l'épisode initial.

Un traitement antiparasitaire (flubendazole : Fluvermal®) est prescrit dès le premier épisode de vulvite pour ne pas méconnaître une oxyurose associée.

En cas de vaginite associée, un traitement antibiotique par voie orale est souhaitable.

On choisit un antibiotique à large spectre pour une durée de 8 jours, ou on se laisse guider par l'antibiogramme réalisé sur le germe prédominant sur le prélèvement.

Une consultation en gynécologie pédiatrique sera nécessaire si les symptômes persistent malgré une prise en charge correcte.

Index

A

Abcès
– du cerveau, 652
– froid staphylococcique, 743
– rétropharyngé, 479
– sous-périosté, 185
Absence, 634
Accident
– d'exposition virale, 473
– vasculaire cérébral, 667, 760
– – périnatal, 680
Acide tranexamique (Exacyl®), 793
Acidocétose
– détresse neurologique, 606
– diabétique, 575, 576
Acidose lactique, 610
Acrodermatite
– entéropathique, 736
– papuleuse infantile, 51
Activité électrique sans pouls, 378
Adénoïdectomie, 498, 506
Adénophlegmon, 900
Adénosine triphosphate, 359
Adrénaline, 338
Aérateur transtympanique, 498
Agression
– à caractère sexuel, 873, 879
– cérébrale secondaire d'origine systémique, 672
Agueusie, 389
Aimant, 512
Alpha-1 antitrypsine, déficit en, 98
Anaphylaxie, 332
Anémie, 749
– aiguë, 761
– de Blackfan-Diamond, 750
– de Fanconi, 750
– hémolytique, 710, 752
– inflammatoire, 751
– liée à un défaut de production, 750
– nutritionnelle, 752
Anévrisme coronaire, 431
Angine, 416, 479
– de Vincent, 481
Anosmie, 389
Anthrax, 227
Aplasie cutanée congénitale, 739
Apley, critères d', 41
Appendicite aiguë, 269
Apport hydro-électrolytique, 585
Arbovirose, 50
Arrêt cardiaque, 369
– extrahospitalier, 369
– intrahospitalier, 370
Arthrite
– aiguë bénigne, 242
– inflammatoire, 188
– réactionnelle, 188
– septique, 183, 240
– virale, 188
Asthme, 32, 303
– aigu grave, 304, 309
Astrocytome kystique du cervelet, 651
Asystolie, 378
Atrésie des voies biliaires, 96
Atteinte extra-rénale, 711

B

Bartonella henselae, 436
Bébé secoué, 26
Bêta-oxydation des acides gras, 613
Bézoards, 513
Bloc auriculo-ventriculaire, 366
BNP, 352
Boiterie, 238
Bordetella pertussis, 411
Borrelia burgdoferi, 440
Bradycardie, 120, 365
Brief resolved unexplained events, 112
Bronchiolite, 315
– aiguë, 31
– – virale, 318
Bronchite aiguë, 314
Brûlure, 815
– oculaire, 797

C

Canal artériel, 345
Canalopathie, 357
Candidose cutanée congénitale, 735
Cardiopathie congénitale, 345

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Carence, 872
– martiale, 752
Cellulite, 896
– d'origine dentaire, 897
– de la face, 898
– orbitaire, 898
Céphalée, 15
– de tension, 20
– vasculaire, 16
Chant du coq, 414
Chikungunya, 50
Chlamydia, 407
– *pneumoniae*, 407
– *psittaci*, 408
– *trachomatis*, 407
Choc
– anaphylactique, 939
– cardiogénique, 934, 940
– dissociatif, 934, 943
– distributif, 934, 937
– électrique externe, 379
– hémorragique, 935
– hypovolémique, 934
– neurogénique, 939
– obstructif, 934, 942
– septique, 399, 937
Cholangite sclérosante à début néonatal, 97
Cholestase, 93
– hépatocytaire génétique, 99
– liée à une infection, 101
– maladies métaboliques et, 101
– néonatale transitoire, 101
Classification de Salter et Harris, 255
Clinical dehydration score, 517
Clostridium difficile, 416
Coagulation, troubles de la, 789
Coalescence des petites lèvres, 725
Cocaïne, 868
Collapsus, 345
Coma, 21
Conjonctivite, 809
Convulsions, 619
– d'origine métabolique, 623
– généralisées, 620
– pyridoxino-sensibles, 612
Coqueluche, 411, 416
– maligne, 413
Corps étranger, 32
– digestif, 509
– intragastrique, 512
– intra-œsophagien, 512
– manœuvre d'expulsion, 485
Cortisol, déficit en, 101
COVID long, 392
CPAP, 321
Craniosténose, 654
CRC, 4
Crise
– atonique, 620, 634
– convulsive simple, 621
– épileptique, 116
– fébrile, 621
– – complexe, 621
– fronto-temporale, 634
– motrice bravais-jacksonnienne, 634
– non épileptique psychogène, 118
– occipitale, 635
– partielle, 620
– temporale, 635
– tonico-clonique, 620, 634
Cyanose du nourrisson, 30, 33
Cystite, 703
Cytomégalovirus, 50
Cytopathie mitochondriale, 109
Cytostéatonécrose, 745

D

Défaillance
– cardiaque, 613
– hépatique, 612
– viscérale, 612
Défibrillation, 380
Démarche diagnostique, 9
– probabilité pré-test, 11
– rapports de vraisemblance, 12
Dengue, 50
Dermatite atopique, 737
Dermatomyosite, 58
Dermatose
– bipolaire néonatale, 736
– bulleuse néonatale, 730
– pustuleuse néonatale, 732
– transitoire bénigne, 730
Dermite séborrhéique infantile, 736
Déshydratation, 583
Desmopressine, 793
Détresse
– neurologique
– – avec acidocétose, 606
– – avec hyperammoniémie, 611
– – isolée, 612

– respiratoire, 345
– – du nourrisson, 30
Diarrhée, 710
– aiguë, 516
– chronique, 525
Diphtérie, 416
Disjonction cranio-faciale, 912
Diverticule de Meckel, 277
Doigt de porte, 236
Douleur
– abdominale, 35
– – aiguë, 35
– – chronique et/ou récurrente, 41
– fonctionnelle, 929.e3
– liée aux soins, 929.e16
– mixte, 929.e4
– neuropathique, 929.e3
– par excès de nociception, 929.e3
Drépanocytose, 758
– crise douloureuse, 764
DRESS, 399
Dysménorrhée, 715
Dyspnée inspiratoire, 490
Dystocie des épaules, 192

E

Échelle
– de Glasgow, 659
– – pédiatrique, 22
– de visages FPS-R, 929.e6
– EVENDOL, 929.e8
– visuelle analogique, 929.e7
Échographie transfontanellaire, 156
Ecstasy, 869
Énanthème, 424
Encéphalite, 625
– à anticorps anti-NMDA-R, 632
– à réplication virale, 622, 628
– aiguë, 460
– – primitive, 629
– herpétique, 628
– médiée par des anticorps, 632
– post-infectieuse, 630
Encéphalopathie aiguë nécrosante, 630
Entéropathie, 527
Épidermolyse aiguë staphylococcique, 738
Épiglottite, 31
Épilepsie, 633
– absence, 635
– généralisée, 634
– – idiopathique, 636
– myoclonique
– – juvénile, 635
– – sévère de Dravet, 636
– partielle, 634
Épiphysiolyse de hanche, 241
Epstein-Barr virus, 49, 458
Éruption
– bulleuse, 64
– vésiculeuse, 58
Érythème
– migrant, 441
– morbilliforme, 44, 50
– noueux, 68
– polymorphe, 65, 422
– – mineur, 65
– scarlatiniforme, 52, 53
– toxidermique, 55
– toxique, 730
– urticariforme, 54
Érythroblastopénie, 761
– aiguë, 750
Érythrodermie
– de Leiner-Moussous, 736
– néonatale, 738
Érythropoïétine, 751
Escherichia coli vérotoxique, 709
État
– d'agitation, 824
– de mal épileptique, 638
Ethmoïdite, 900
– aiguë, 500
Examen cytobactériologique des urines, 698
Exanthème
– fébrile, 43
– périflexural asymétrique, 51
– subit, 48

F

Facteur Willebrand, 788
Fasciite nécrosante, 60
Fibrillation ventriculaire, 379
Fibromatosis colli, 263
Fièvre
– aiguë du nourrisson, 72
– – de moins de 3 mois, 77
– avant 3 mois, 885
– boutonneuse méditerranéenne, 54
– prolongée de l'enfant, 80
Fissure anale, 530
Fistule congénitale cervicale, 902

Flutter, 359
Fond d'œil, 811
Fracture
– alvéolodentaire, 918
– centro-faciale, 912
– de Chance, 253
– de l'apophyse odontoïde, 249
– de l'atlas, 250
– de l'épicondyle médial, 210
– de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras, 221
– de l'humérus, 196
– – diaphyse, 197
– – obstétricale, 198
– – proximal, 196
– de l'olécrane, 214
– de l'orbite, 910
– de l'os zygomatique, 911
– de la cheville, 254
– de la clavicule, 192
– – diaphyse, 192
– – obstétricale, 192
– – quart externe, 193
– – quart interne, 193
– de la mandibule, 909
– décollement épiphysaire du radius distal, 221
– dentaire, 918
– des deux os de l'avant-bras, 215
– des os de la face, 908
– des os propres du nez, 912
– du col et de la tête du radius, 212
– du condyle latéral, 207
– du coude, 201
– en bois vert, 215
– en motte de beurre, 221
– métaphysaire distale, 221
– supracondylienne, 203
– triplane, 254
Fructosémie, 108, 612

G

Galactosémie, 108, 612
Gale, 416
Gastrite, 533
Gastro-entérite, 416
– aiguë, 516
Gingivo-stomatite, 418
– aiguë, 62
– herpétique, 418
Glaucome, 809
Gliome du tronc cérébral, 651
Glomérulonéphrite aiguë, 687
Glossite exfoliatrice marginée, 425
Glucagon, 590–592
Gravité, signes d'évaluation, 3

H

Helicobacter pylori, 534
Hémangiome infantile, 740
Hématémèse, 535
Hématome sous-dural, 653
Hématurie microscopique, 569
Hémochromatose, 109
Hémophilie
– A, 792
– B, 792
Hémorragie
– cérébrale, 673, 676
– digestive, 535
– – basse, 538
– – haute, 535
– génitale prépubertaire, 717
– sous-conjonctivale, 809
Hémostase primaire, 789
Hépatite
– A, 416, 541
– aiguë, 549
– – chez le nourrisson, 553
– – chez le nouveau-né, 553
– B, 544
– C, 546
– chronique, 555
– D, 548
– E, 548
– fulminante, 543, 546, 550
– virale, 541
Herpangine, 422
Herpès
– cutané, 63
– généralisé, 63
– néonatal, 63, 734
Hydrocéphalie, 654
Hyperammoniémie, 611
Hyperhémie conjonctivale, 807
Hypersensibilité immédiate, 332
Hypertension
– artérielle, 690, 710
– intracrânienne, 15, 16, 21, 28, 646, 658
– – médicale, 654
Hypertrophie des végétations adénoïdes, 504

Hypoglycémie, 118, 614, 615
– de l'enfant diabétique, 588
Hypoplasie du muscle triangulaire des lèvres, 657
Hypovolémie, 34

I

Ictère, 88, 549
– à bilirubine
– – conjuguée, 93
– – libre, 89
Impétigo, 64, 416, 731
Infarctus
– artériel, 671
– – néonatal, 680
– cérébral, 676
Infection, 762
– à cytomégalovirus, 50
– invasive à méningocoque, 127, 417, 454
– néonatale, 295
– – bactérienne précoce, 295
– – bactérienne tardive, 299
– ostéo-articulaire, 183
– urinaire, 697
Inhibiteur de la pompe à protons, 534
Insuffisance
– cardiaque, 34, 345, 353, 357
– – aiguë, 354
– – de l'enfant, 347
– – du nourrisson, 346
– hépatocellulaire, 107, 612
– pancréatique exocrine, 528
– rénale aiguë, 709, 710
– surrénale périphérique, 595
– surrénalienne, 595
– – aiguë hypothalamo-hypophysaire, 596
Intervention de Kasai, 96
Intolérance héréditaire au fructose, 108
Intoxication aiguë, 835
– acide
– – fort, 857
– – méfénamique, 842
– agent tensio-actif, 856
– antidépresseur
– – non tricyclique, 846
– – tricyclique, 844
– anti-inflammatoire non stéroïdien, 841
– antimites, 858
– antipsychotique, 846
– base forte, 857
– benzodiazépine, 843
– bêta-bloquant, 847
– buprénorphine, 867
– cannabis, 866
– charbon activé, 870
– chlore gazeux, 865
– codéine, 849
– combustible, 857
– désodorisant pour cuvette, 856
– dextrométhorphane, 849
– eau de Javel, 854
– éphédrine, 844
– épuration
– – des toxiques, 869
– – rénale, 870
– ibuprofène, 841
– inhibiteur calcique, 846
– lavage gastrique, 870
– médicament
– – à effet stabilisant de membrane, 848
– – opiacé, 849
– métaldéhyde, 858
– méthadone, 866
– monoxyde de carbone, 861
– paracétamol, 838
– paradichlorobenzène, 856
– plantes, 858
– produit
– – caustique, 857
– – de lavage, 854
– – irritant, 854
– – ménager, 852
– sels régénérants, 856
– sirop antitussif, 844
– stupéfiants, 866
– toxidromes, 862
– tramadol, 850
– vasoconstricteur nasal, 844
Invagination intestinale aiguë, 36, 280
IRM cérébrale, 166

K

Kaliémie corrigée, 577
Kératite, 809
Kyste du cholédoque, 103

L

Langue géographique, 425
Laryngite sous-glottique, 31
Lésion intracrânienne, 658
Leucocidine de Panton Valentine, 322
Lichen scléreux vulvaire, 725

Lipothymie, 116
Lithiase de la voie biliaire principale, 102
Lupus érythémateux aigu, 58
Luxation
– C2-C3, 251
– dentaire, 918
– rotatoire C1-C2, 251
Lymphangiome, 743

M

Maladie
– cinquième maladie, 47
– cœliaque, 527
– de Behçet, 423
– de Byler, 99
– de Lyme, 440, 657
– de Still, 57
– de Willebrand, 792
– de Wilson, 551
– des griffes du chat, 436
– inflammatoire chronique intestinale, 528
– métabolique héréditaire, 602
– sérique, 56
– sixième maladie, 48
– systémique, 57
Malaise, 357
– du nourrisson, 112
– grave, 113
Malformation lymphatique, 903
Maltraitance, 790, 872
– signalement, 877
Manœuvre
– de Heimlich, 487
– vagale, 358
Mastocytome, 744
Mastoïdite aiguë, 495
Mauvais traitement psychologique, 873
Médicament à visée ORL, 844
Médulloblastome, 651
Mégalérythème épidémique, 47
Méléna, 535
Méningite
– à *Haemophilus*, 417
– à pneumocoque, 417
– aseptique, 460
– purulente, 445
Méningocoque, 454
Mesures d'éviction, 416
Méthamphétamine, 869
Métrorragie pubertaire, 720
Migraine, 19
– basilaire, 619
MIS-C, 392, 393, 430
Mononucléose infectieuse, 49, 458
Morphine, 929.e11
Mort
– inattendue du nourrisson, 883
– subite du nourrisson, 883
Mucoviscidose, 98
Muguet, 425
Mycoplasma pneumoniae, 462
Mycoplasme, 50, 328
Myélodysplasie, 780
Myoclonie, 620, 634

N

Nécrolyse épidermique
– staphylococcique, 67
– toxique, 65
Négligence, 872
Neisseria meningitidis, 446
Neuro-imagerie, 151
Neutropénie, 779
– acquise, 780
– auto-immune, 781
– – primitive, 780
– d'origine infectieuse, 780
– génétique, 781
– médicamenteuse, 780
– subaiguë ou chronique, 780
Nikolsky, signe de, 67
Nomogramme de Rumack et Matthew, 839
NT-proBNP, 352

O

Occlusion intestinale, 36
Œdème aigu hémorragique, 68
Osmothérapie, 28
Ostéochondrite primitive de hanche, 241
Ostéomyélite, 241
– aiguë, 184
Otite moyenne aiguë, 657
Oxygénothérapie à haut débit, 321

P

Paludisme, 465
Panaris, 227
– herpétique, 231
– pulpaire, 229

Paralysie faciale périphérique, 656
Périonyxis, 227, 228
– mycotique, 231
Péritonite appendiculaire, 275
Perte de connaissance, 116
Phénomène
– d'Arlequin, 730
– de Kasabach-Merritt, 743, *Voir aussi* Syndrome de Kasabach-Merritt
– paroxystique du sommeil, 619
Phéochromocytome, 17
Phlegmon
– des gaines, 227
– périamygdalien, 479
Pile miniaturisée, 512
PIMS, 393, 430
Pityriasis rosé de Gibert, 52
Plaie
– de la cavité buccale, 906
– de la face, 905
– des mains, 234
– du globe oculaire, 803
– palpébrale, 805
– par morsures, 906
Plasmodium falciparum, 465
Pleurésie, 322
Pneumocoque, 327, 328
Pneumonie, 327
Polype juvénile, 538
Polyradiculonévrite, 643
Priapisme, 760
Primo-infection herpétique, 62, 421
Probabilité
– post-test, 11
– pré-test, 11
Pronation douloureuse, 219
Protéinurie, 704
Pseudo-syncope psychogène, 118
Purpura, 68, 124
– fébrile, 124
– fulminans, 125, 127
– non thrombopénique, 125
– rhumatoïde, 68, 127, 565
– thrombopénique, 124
– – auto-immun, 769
– – immunologique, 126
Pustulose
– céphalique, 730
– mélanique transitoire, 730
Pyélonéphrite, 701

R

Radiographie
– d'abdomen sans préparation, 143
– standard
– – du crâne, 154
– – du thorax, 137
Réanimation cardio-pulmonaire, 379
Rectorragie, 535
Règle de Carvajal, 821
Réhydratation orale, 520
Rhume de hanche, 242
Roséole infantile, 48
Rougeole, 45, 417
Rubéole, 46
Rythme défibrillable, 379

S

SARS-CoV-2, 385, 392, 430
Scanner cérébral, 159
Scarlatine, 52, 416, 424
– staphylococcique, 53
Schizocytes, 709, 710
SCIWORA, 248, 940
SCIWORET, 940
Score
– *bacterial meningitis score*, 451
– clinique de gravité, 306
– de déshydratation clinique, 583
– de gravité de Buchanan, 126
– de Kobayashi, 432
– hémorragique de Buchanan, 774
Séquestration splénique, 761
Shigatoxines, 709
Shigelles, 416
Signalement d'un enfant en danger, 878
Signe
– de Charles Bell, 656
– de Darier, 744
Sinusite maxillaire, 500
Soluté de réhydratation orale, 516, 585
Spasme, 634
– du sanglot, 115, 119, 619
– épileptique, 620
Sténose du pylore, 144
– hypertrophique, 131
Stomatite, 420
– aphteuse, 423
– érythémateuse, 424
Streptococcus pneumoniae, 447
Stridor, 490

Subluxation dentaire, 917
Surrénales
– hyperplasie congénitale des, 595
– hypoplasie congénitale des, 595
Swischuk, ligne de, 250
Syncope, 116, 118, 358, 619
– cardiaque, 120
– réflexe, 119
– sur hypotension orthostatique, 120
– vaso-vagale, 119
Syndrome
– *blueberry muffin baby*, 745
– d'activation macrophagique, 395, 780, 781
– d'Alagille, 97
– d'apnée–hypoventilation obstructive du sommeil, 504
– d'encéphalopathie postérieure réversible, 17
– d'entérocolite induite par les protéines alimentaires, 337
– d'hémolyse post-transfusionnelle, 762
– de Barth, 782
– de Brugada, 121, 357
– de choc toxique, 394
– – staphylococcique, 53
– – streptococcique, 53
– de Crigler-Najjar, 92
– de détresse respiratoire aiguë, 393
– de Doose, 636
– de Dubin-Johnson, 110
– de Gianotti-Crosti, 51
– de Gilbert, 91
– de Grisel, 265
– de Guillain-Barré, 460, 643, 657
– de Kaposi-Juliusberg, 63
– de Kasabach-Merritt, 752, *Voir aussi* Phénomène de Kasabach-Merritt
– de Kawasaki, 394, 424, 426
– de Lennox-Gastaut, 636
– de Lyell, 65, 67, 423
– de Mallory-Weiss, 129, 538
– de Miller-Fisher, 644
– de Netherton, 739
– de pénétration, 484, 486
– de Pierre Robin, 504
– de Reye, 49
– de Rotor, 111
– de Sandifer, 263
– de Shwachman, 750, 782
– de Stevens-Johnson, 65, 66, 423
– de West, 636
– de Wolff-Parkinson-White, 362
– DRESS syndrome, 56
– du choc toxique, 739
– du QT long, 121, 357, 366
– épileptique
– – focal, 637
– – généralisé, 635
– hémolytique et urémique, 709
– hémorragique, 788
– inflammatoire multisystémique
– – lié au COVID-19, 392, 393
– – pédiatrique, 85, 392
– néphrotique, 570, 704
– NISCH, 97
– occlusif, 284
– papulo-purpurique gants et chaussettes, 48
– pied–main–bouche, 50, 64, 421
– thoracique aigu, 759
Synovite aiguë transitoire de hanche, 242

T

Table de Lund et Browder, 816
Tachycardie
– atriale, 359
– – chaotique, 360
– hissienne, 364
– jonctionnelle réciproque, 360
– supraventriculaire, 121, 358
– ventriculaire, 358, 365, 379
– – catécholergique, 121
Tachysystolie, 360
Teigne, 417
Temps
– de céphaline activé, allongement du, 791
– de Quick, allongement du, 791
Tentative de suicide, 889
Thorax, 137
Thrombopénie, 709, 710, 768
– centrale, 126
– constitutionnelle, 777
– immune, 777
Thrombose veineuse cérébrale, 677
Torsion
– d'annexes chez la fille, 289
– de l'hydatide, 287, 288
– de l'ovaire, 289
– des gonades, 287
– du testicule, 287
Torticolis, 260
– musculaire congénital, 261

– paroxystique bénin, 263
– postural, 261
– traumatique, 263
Tourniole, 227
Traumatisme
– crânien, 658
– de la cheville, 254
– de la face, 904
– dentaire, 915
– des annexes oculaires, 805
– du rachis, 246
– – cervical, 249
– – thoraco-lombaire, 252
– obstétrical, 657
– oculaire, 800
Triangle d'évaluation pédiatrique, 4
Troponine, 352
Trouble
– de l'hémostase, 787
– de la coagulation, 789
– du rythme, 357
Tuberculose, 417
Tumeur
– de la fosse postérieure, 650
– vasculaire, 743
Typhoïde, 417
Tyrosinémie, 109, 613

U

Uvéite antérieure, 809

V

Vaginite, 723
Varicelle, 58, 417, 422
VIH, 473
Violence physique, 872
Virus
– *herpes simplex virus*, 62, 418
– respiratoire syncitial, 318
Voie biliaire
– autres atteintes, 103
– dilatation congénitale de la, 103
Volvulus, 36
– du grêle, 285
Vomissement, 129
– acétonémique, 136
– cyclique, 136
Vulvite, 723
Vulvovaginite prépubertaire, 723

X

Xanthogranulome juvénile, 744

Z

Zika, 50
Zona, 61, 417, 657
– de l'enfant immunodéprimé, 62
– du ganglion géniculé, 62
– du nourrisson, 62
– ophtalmique, 62
Z-score, 432

Cahier couleur

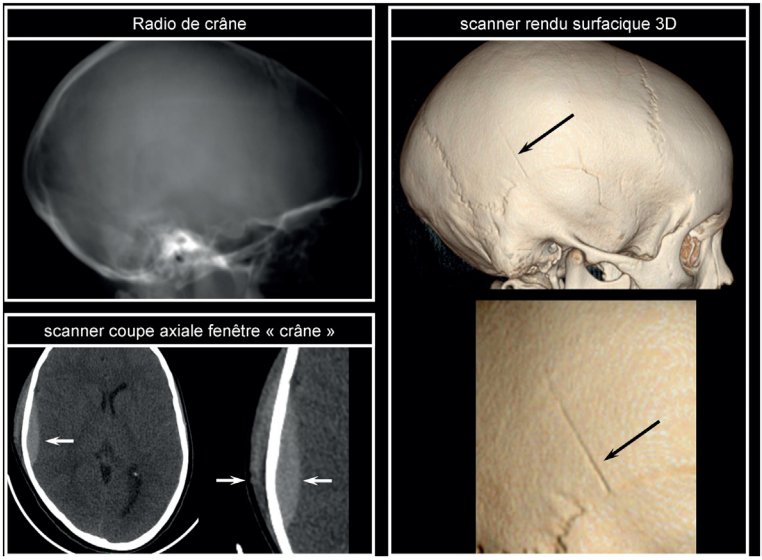


Figure 16.1. Fracture du crâne, radiographie.
A. Radiographie du crâne. B. Scanner rendu surfacique 3D. C. Scanner coupe axiale fenêtre « crâne ».

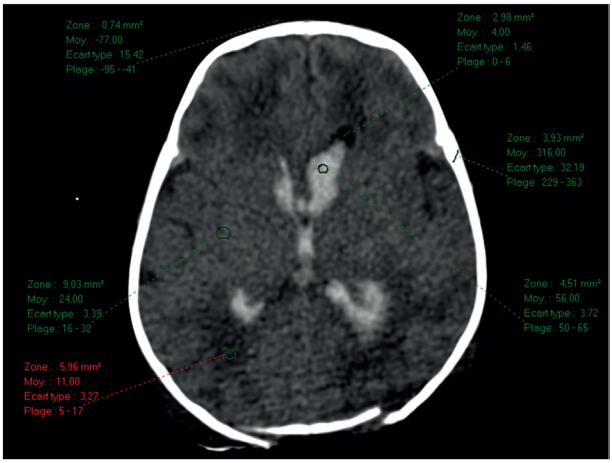


Figure 16.3. Scanner : les structures cérébrales.
Scanner au contraste suffi sant entre les différentes structures.

© 2023 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

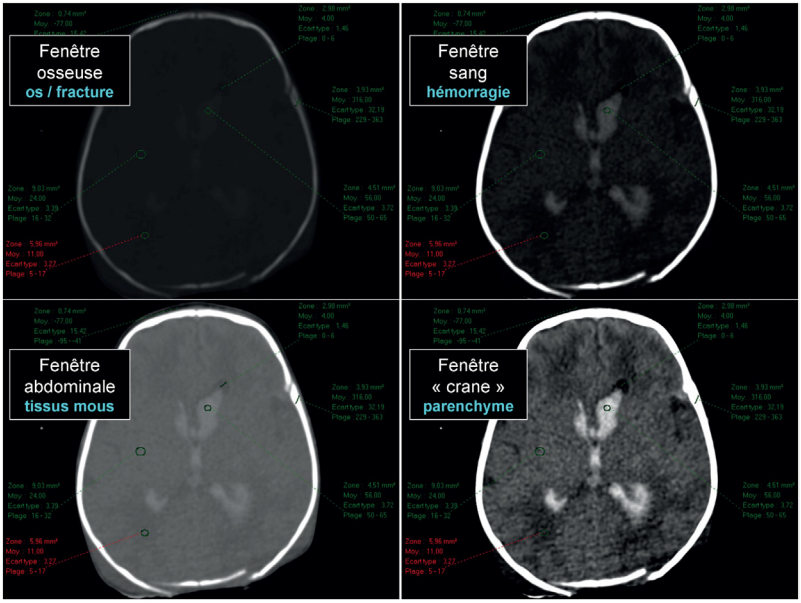
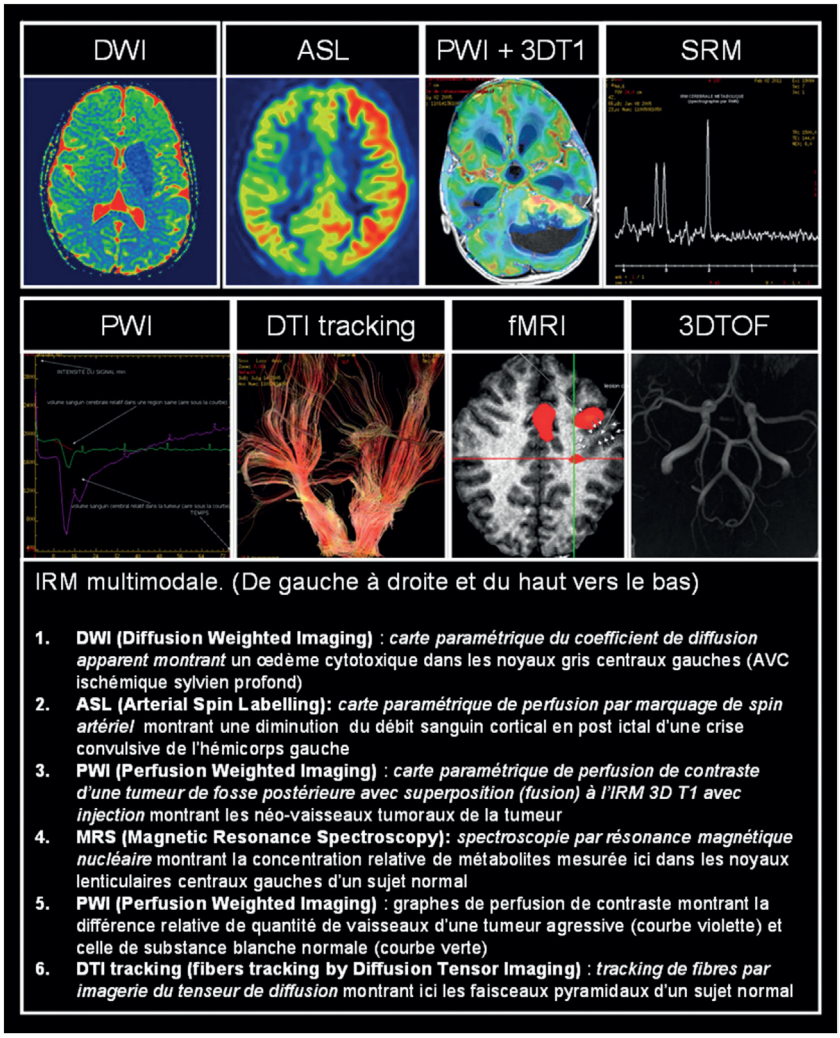


Figure 16.4. Scanner cérébral : les fenêtres de lecture.
Fenêtre de lecture : elle permet de défi nir les limites d'unités Hounsfi eld entre lesquelles toute l'échelle de niveaux de gris est appliquée.



IRM multimodale. (De gauche à droite et du haut vers le bas)

1. **DWI (Diffusion Weighted Imaging)** : *carte paramétrique du coefficient de diffusion apparent montrant* un œdème cytotoxique dans les noyaux gris centraux gauches (AVC ischémique sylvien profond)
2. **ASL (Arterial Spin Labelling):** *carte paramétrique de perfusion par marquage de spin artériel* montrant une diminution du débit sanguin cortical en post ictal d'une crise convulsive de l'hémicorps gauche
3. **PWI (Perfusion Weighted Imaging)** : *carte paramétrique de perfusion de contraste d'une tumeur de fosse postérieure avec superposition (fusion) à l'IRM 3D T1 avec injection* montrant les néo-vaisseaux tumoraux de la tumeur
4. **MRS (Magnetic Resonance Spectroscopy):** *spectroscopie par résonance magnétique nucléaire* montrant la concentration relative de métabolites mesurée ici dans les noyaux lenticulaires centraux gauches d'un sujet normal
5. **PWI (Perfusion Weighted Imaging)** : graphes de perfusion de contraste montrant la différence relative de quantité de vaisseaux d'une tumeur agressive (courbe violette) et celle de substance blanche normale (courbe verte)
6. **DTI tracking (fibers tracking by Diffusion Tensor Imaging)** : *tracking de fibres par imagerie du tenseur de diffusion* montrant ici les faisceaux pyramidaux d'un sujet normal

Figure 16.8. IRM multimodale.

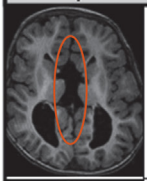
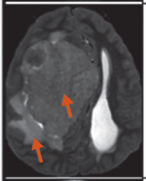
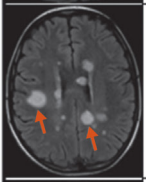
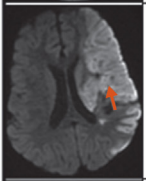
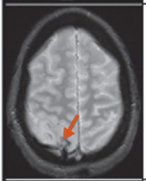
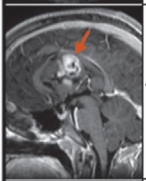
Séquences classiques	Exemples d'informations données
 T1	Morphologie
 T2	Œdème, inflammation, tumeur, abcès
 FLAIR	Œdème, inflammation, tumeur, abcès
 diffusion	AVC ischémique +++
 T2*	Sang, thrombose
 T1 avec injection	Tumeur, abcès
angiographie	thrombose

Figure 16.9. Les séquences d'IRM cérébrale.

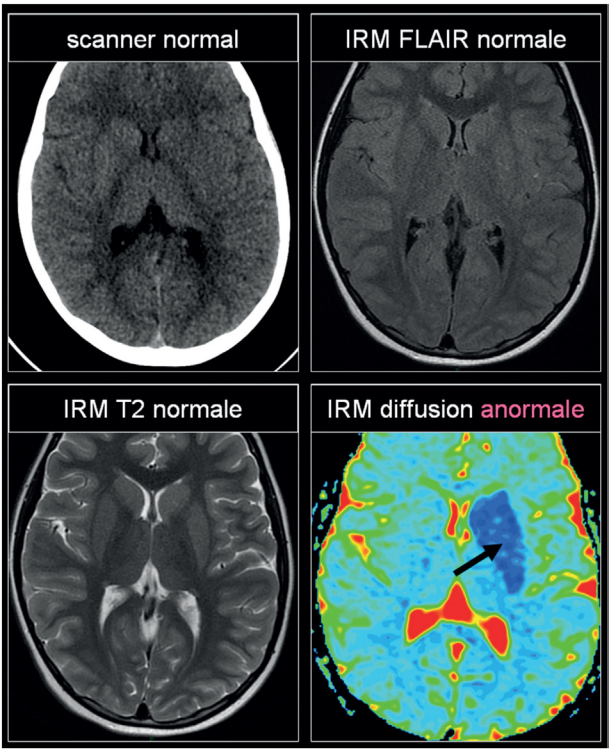


Figure 16.10. AVC ischémique sylvien profond gauche.

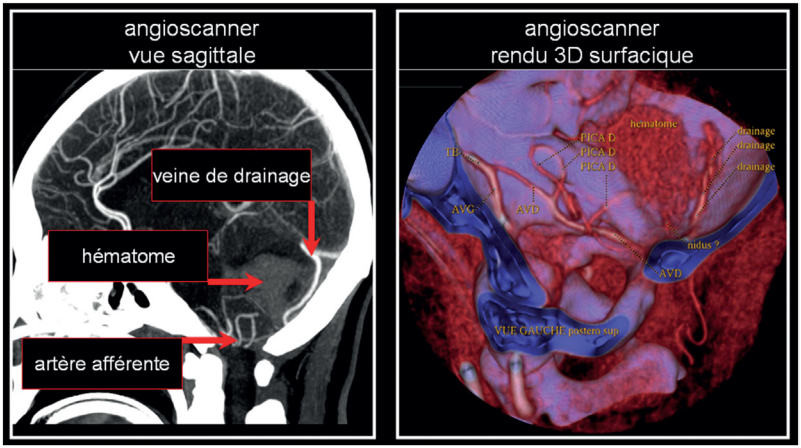


Figure 16.11. AVC hémorragique par rupture de MAV en fosse postérieure.

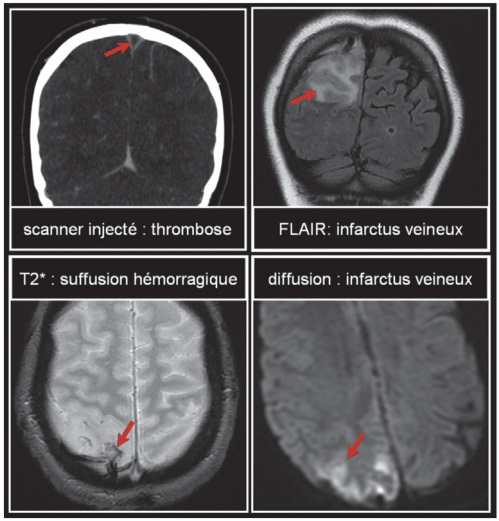


Figure 16.12. IRM : infarcissement veineux.

Figure 24.1. Périonyxis sur ongle incarné.

Figure 24.2. Périonyxis aigu, phase de début, inflammatoire.

Figure 24.3. Périonyxis collecté.

Figure 24.4. Panaris collecté en bouton (A) et panaris collecté (B).

Figure 24.5. Panaris pulpaire : oedème inflammatoire de la pulpe, perte de la fluctuation pulpaire.

Figure 24.6. Panaris pulpaire.

Figure 24.7. Périonyxis candidosique.

Figure 24.8. Panaris herpétique de la deuxième phalange (A), en regard de l'interphalangienne distale (B).

Figure 29.1. Aspect au scanner 3D d'un torticolis sans signe de gravité : subluxation des articulaires C1-C2.

Figure 31.1. Diverticule de Meckel non compliqué.

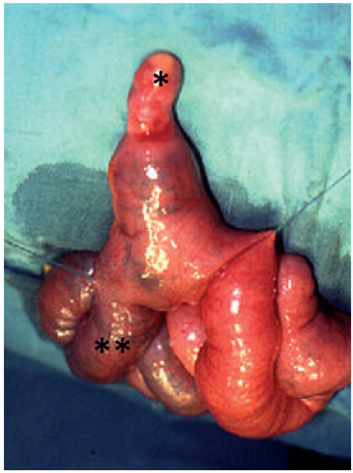


Figure 31.2. Diverticule de Meckel compliqué d'hémorragie.
*Zone d'hétérotopie gastrique. **Anse grêle au contenu hémorragique.

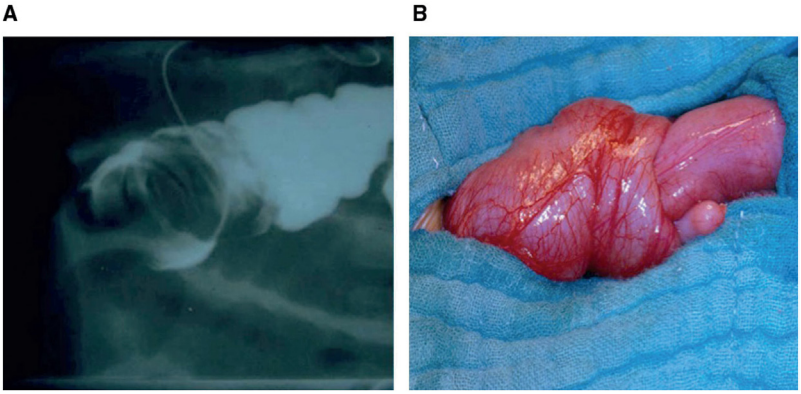


Figure 32.1. Invagination intestinale aiguë.
A. Lavement opaque, image en pince de crabe. B. Vue opératoire de l'invagination iléo-cæcale transvalvulaire.

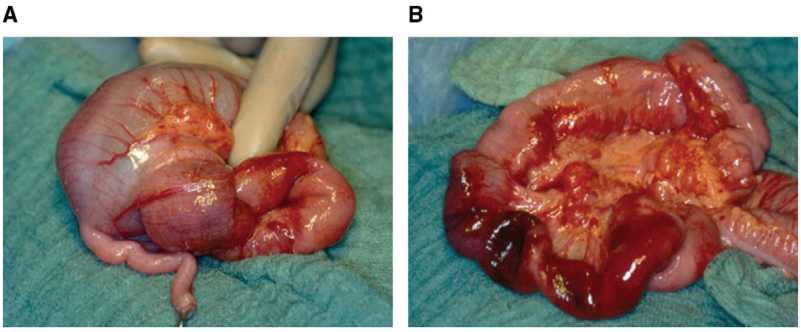


Figure 32.2. Invagination intestinale aiguë.
A. Désinvagination par pression manuelle du boudin. B. Aspect ischémique du grêle après désinvagination.

Figure 33.1. Nécrose quasi complète de l'intestin grêle par volvulus sur mésentère commun.

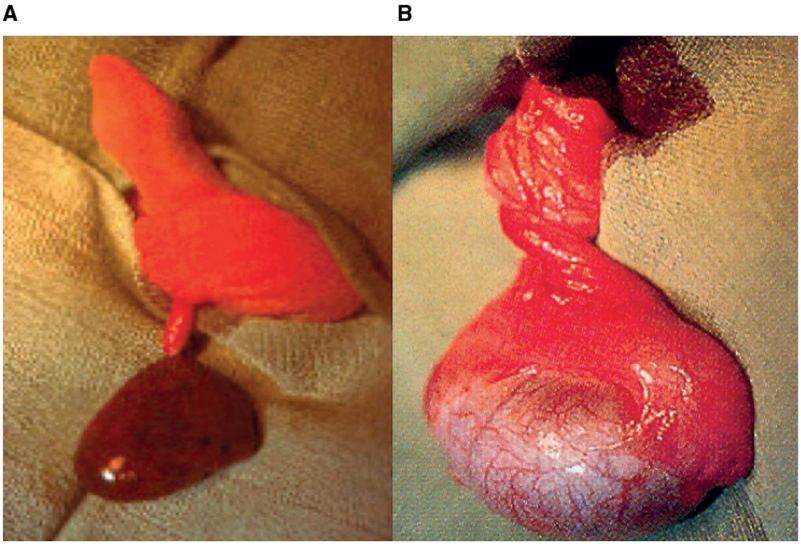


Figure 34.1. Torsion du pédicule spermatique.
A : torsion supravaginale néonatale, le testicule nécrosé ; B : torsion intravaginale du jeune adolescent vue à temps.

Figure 34.2. Torsion d'annexe folliculaire non tumorale.

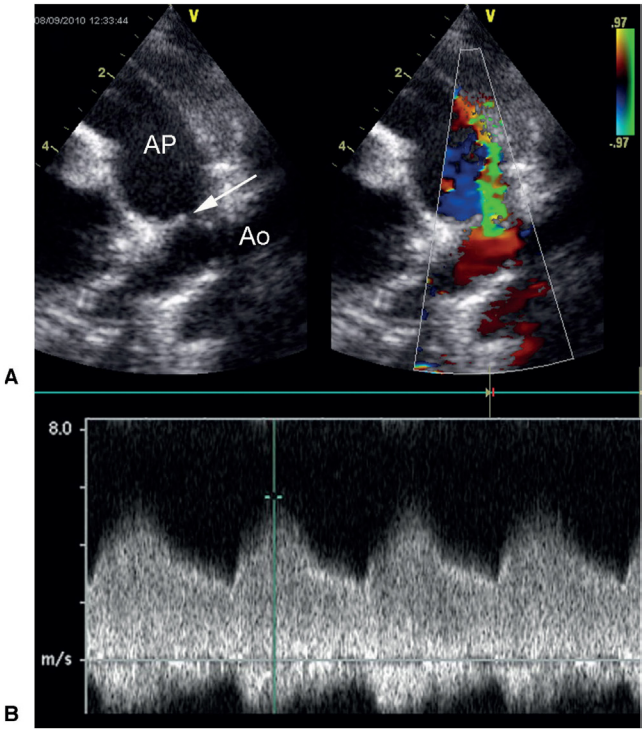


Figure 42.1. Canal artériel persistant.
A. Échocardiographie bidimensionnelle montrant une vue sagittale du canal artériel. AP : Artère pulmonaire, Ao aorte thoracique descendante. La flèche montre le canal artériel. Sur la partie droite de A, flux doppler couleur du canal artériel codé en rouge allant de l'aorte descendante vers l'artère pulmonaire. B. Flux du canal artériel en doppler continu. Ce flux est véloce car le canal artériel est restrictif et les résistances pulmonaires sont basses.

Figure 42.3. Coarctation de l'aorte en scanner 3D.
La flèche indique la zone de coarctation isthmique.

Figure 54.1. Angine érythémato-pultacée et pétéchies du palais dans le cadre d'une MNI.

Figure 54.2. Adénopathies cervicales dans le cadre d'une MNI.

Figure 54.3. Éruption morbilliforme d'une MNI.

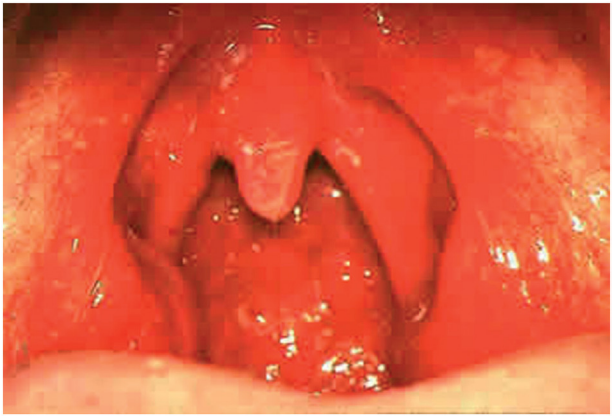


Figure 58.1. Aspect d'angine érythémateuse.

Figure 58.2. Aspect d'angine érythémato-pultacée.

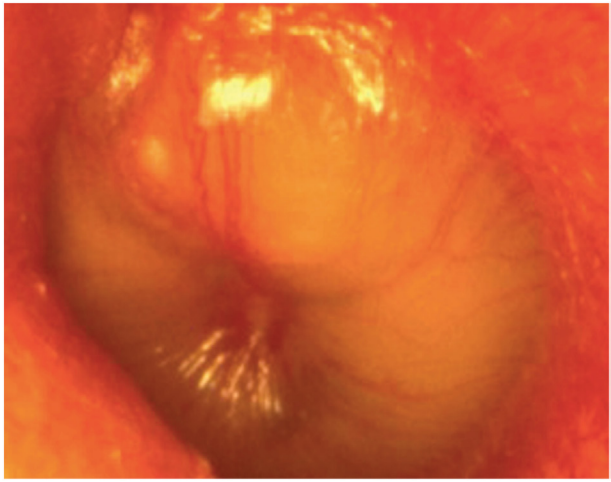


Figure 61.1. Otite moyenne aiguë collectée gauche.

Figure 61.2. Otite séro-muqueuse gauche avec bulle rétrotympanique.

Figure 62.1. Œdème palpébral interne au cours d'une éthmoïdite gauche.

Figure 71.1. Purpura vasculaire déclive parfois confluent, bilatéral, symétrique.

Figure 71.2. Purpura déclive, symétrique.

Figure 71.3. Purpura associé à un oedème douloureux périarticulaire des chevilles.

Figure 71.4. Purpura avec aspect ecchymotique.

Figure 92.2. Prolapsus de l'urètre.

Figure 92.3. Lichen scléreux vulvaire.

Figure 92.4. Condylomes vulvaire et péri-anal.

Figure 94.1. Vulvite et anite streptococciques.

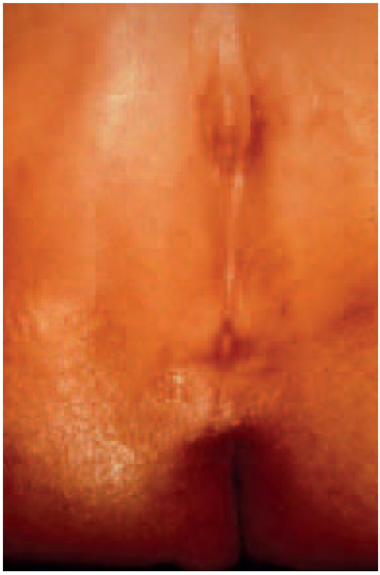


Figure 94.2. Coalescence des petites lèvres.

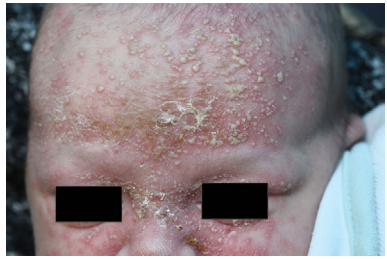


Figure 95.1. Pustulose céphalique.

Figure 95.2. Épidermolyse bulleuse héréditaire avec aplasie cutanée congénitale ou syndrome de Bart.

Figure 95.3. Acropustulose palmoplantaire dans un contexte de gale.

Figure 95.4. Herpès néonatal.

Figure 95.5. Candidose cutanée congénitale.

Figure 95.6. Dermite séborrhéique.

Figure 95.7. Acrodermatite entéropathique.

Figure 95.8. Dermatite atopique impétiginisée.

Figure 95.9. Épidermolyse aiguë staphylococcique.

Figure 95.10. Hémangiome superficiel volumineux ulcéré du siège.

Figure 95.11. Hémangiome profond parotidien.

Figure 95.12. Hémangiomatose miliaire.

Figure 95.13. Phénomène de Kasabach-Meritt.

Figure 95.14. Lymphangiome.

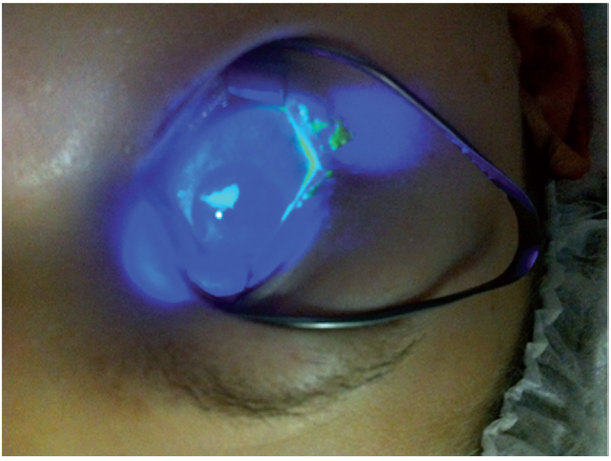


Figure 101.1. Brûlure oculaire avec zones cornéennes désépithélialisées prenant la fluorescéine et apparaissant en vert.

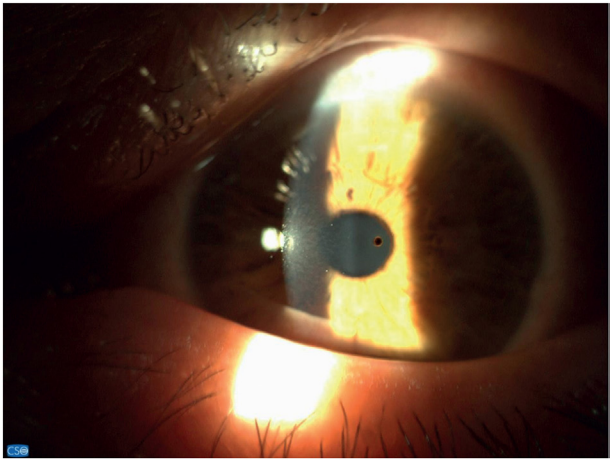


Figure 102.1. Corps étranger intracornéen.

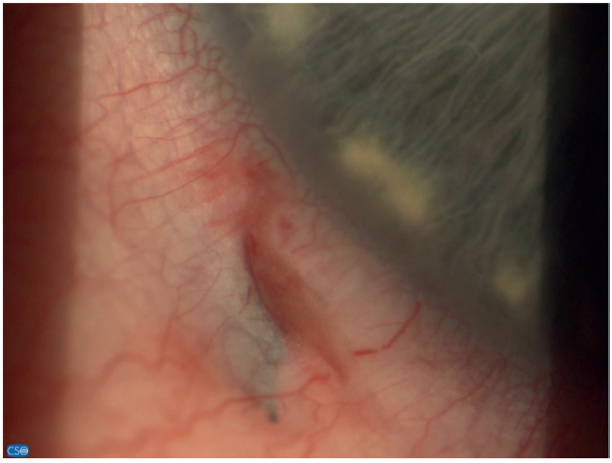


Figure 102.2. Corps étranger intra-oculaire intrascléral.

Figure 102.3. Hémorragie sous-conjonctivale.

Figure 102.4. Plaie des voies lacrymales sur plaie de paupière supérieure.

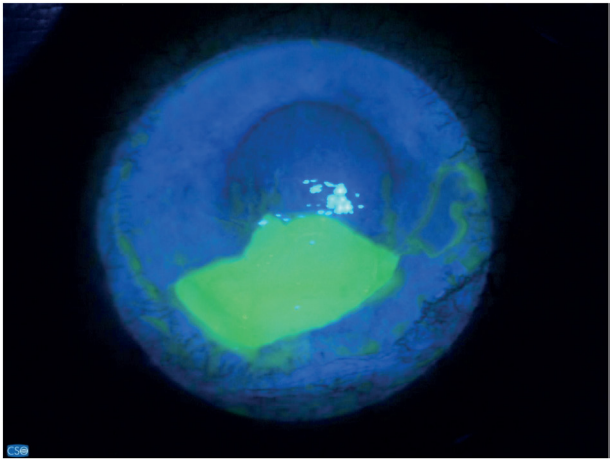


Figure 102.5. Ulcère de cornée post-traumatique.

Figure 102.6. Plaie scléro-cornéenne ouverte du globe.

Figure 103.1. Rougeur oculaire diffuse marquée.

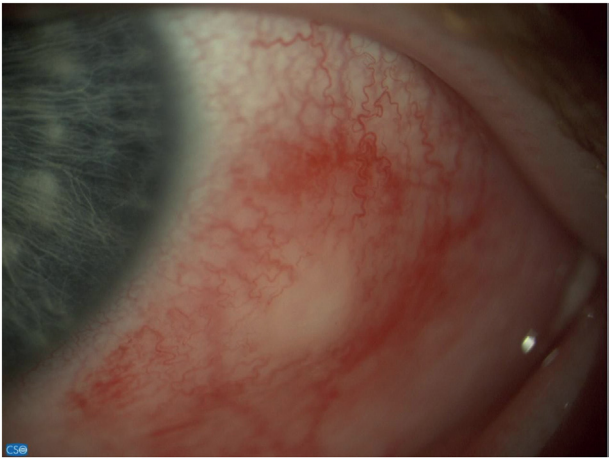


Figure 103.2. Sclérite.

Figure 103.3. Rougeur oculaire diffuse sur conjonctivite.

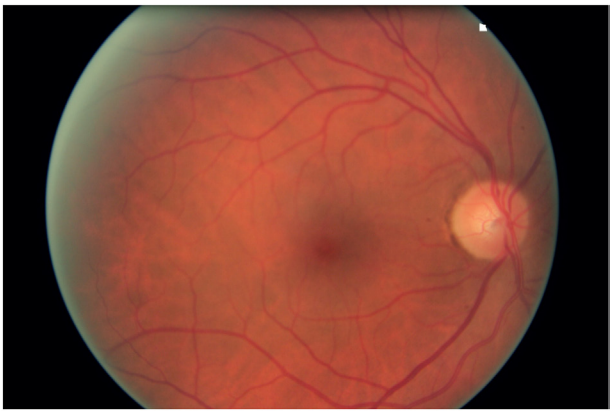


Figure 103.6. Fond d'oeil normal.

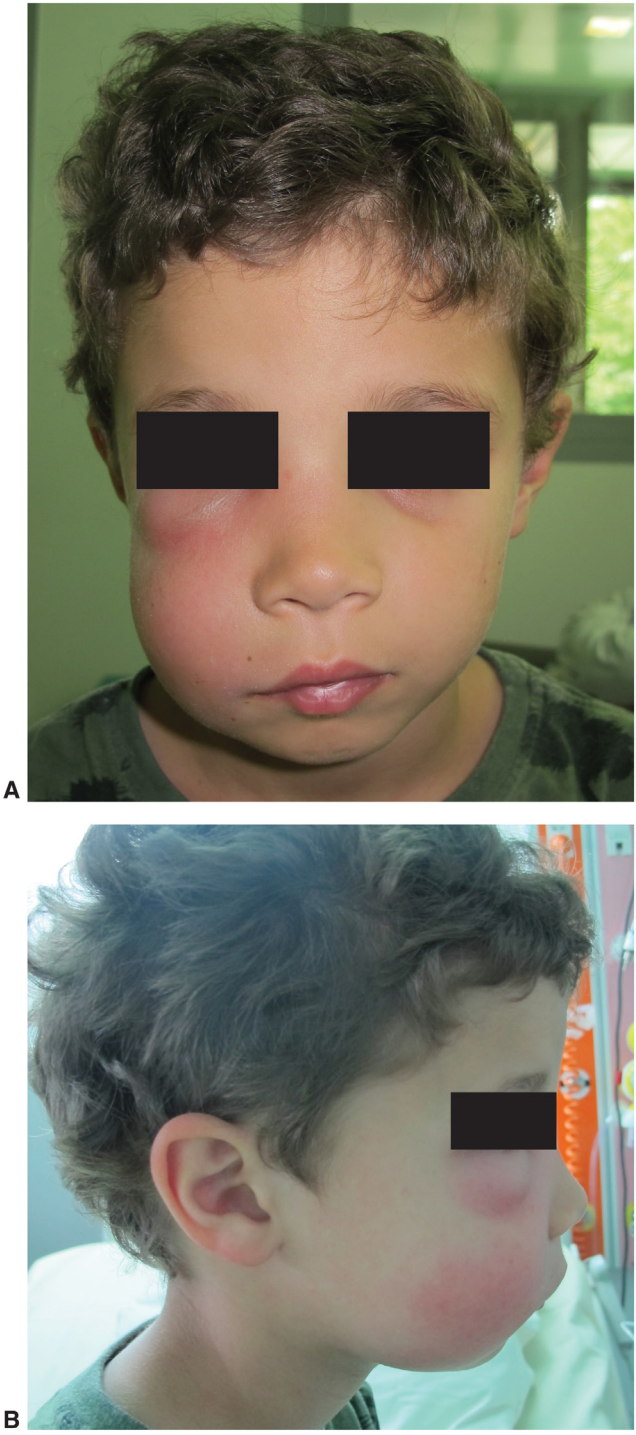


Figure 111.1. Cellulite faciale avec oedème de la paupière inférieure non péjoratif.

Figure 111.2. Infection sur une fi stule congénitale du dos du nez.

Figure 112.5. Maltraitance.

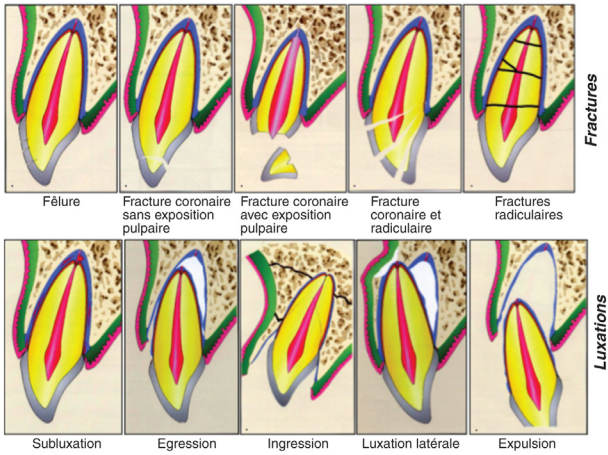


Figure 113.3. Différentes lésions traumatiques dentaires.

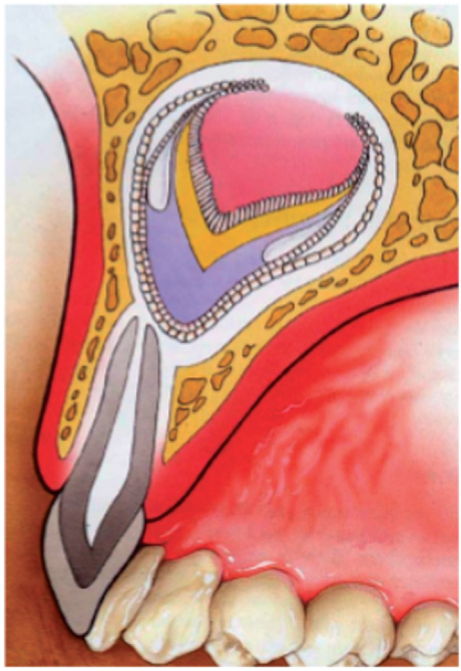


Figure 113.4. Dent successionnelle.