

Carnet de pédiatrie :

« Mon compagnon pour le stage en pédiatrie »

A l'attention des étudiants en médecine
Et
Aux soignants intéressés
par la pédiatrie, y compris en pays défavorisés

Professeur Oreste Battisti
Faculté de Médecine, Université de Liège

A mon épouse,

Mes enfants,

A tous les enfants et leurs parents,

Mes perpétuels enseignants.

Merci également à mes collègues du Canada, de France, d'Angleterre et d'Afrique.

Table des matières

A mon épouse,	2
Mes enfants,.....	2
A tous les enfants et leurs parents,.....	2
Mes perpétuels enseignants.	2
Merci également à mes collègues du Canada, de France, d'Angleterre et d'Afrique.....	2
Introduction	6
Mortalité et morbidité de la population pédiatrique	6
Mortalité	6
Schéma des différentes périodes de la grossesse et de la première année	7
La santé des enfants dans le monde	8
Sémiologie et propédeutique générale	10
Entretien et examen pédiatrique	11
Conditions de l'examen pédiatrique	12
Aspects généraux de la relation au cours de la consultation.....	13
Contacts avec l'enfant.....	13
La Période néonatale (et même avant...)SOINS ESSENTIELS DU NOUVEAU-NE A LA NAISSANCE.....	14
SOINS ESSENTIELS DU NOUVEAU-NE A LA NAISSANCE	15
LES SOINS IMMEDIATS A LA NAISSANCE	17
L'Examen clinique du nouveau-né	24
EXAMEN SYSTEMATIQUE DU NOUVEAU NE	25
Objectifs du premier examen : recherche d'informations sur le nouveau-né et sa mère	35
Score de détermination de l'âge gestationnel selon Finnström	38
o Extrémité céphalique	39
-	39
Score de détermination de l'âge gestationnel selon Dubowitz	44
Lorsqu'une réanimation néonatale doit être faite.....	53
REANIMATION DU NOUVEAU-NE EN SALLE DE NAISSANCE.....	54
ETAPES DE LA REANIMATION DU NOUVEAU-NE	57
SOINS A PRODIGUER AU NOUVEAU-NE	65
APRES LA REANIMATION ET CRITERES DE REFERENCE	65
Les soins essentiels du nouveau-né	68
Les soins essentiels du nouveau-né	69
PRINCIPES DE LA QUALITE DES SOINS.....	69
L'ALLAITEMENT MATERNEL.....	74
LA PERIODE NEONATALE	74
PRISE EN CHARGE DU NOUVEAU-NE MALADE	82
SIGNES DE DANGER	82
NOUVEAU- NES DE MERES ATTEINTES DE PATHOLOGIES SPECIFIQUES.	94
Appréciation du développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant	99
I. Le développement psychomoteur normal de l'enfant	100
II. Installation de la relation précoce mère-enfant et son importance	102
III. Le sommeil.....	103
IV. Troubles de l'alimentation	105
V. Contrôle sphinctérien	105
VI. Troubles psychomoteurs.....	106
VI. Troubles du développement du langage	109
VII. Troubles affectant globalement le développement	110
SIGNES D'ALERTE D'AUTISME. INQUIETUDES PARENTALES	111
DÉPISTAGE DE L'AUTISME	114
La croissance de l'enfant	116
Dépistage visuel et auditif Dépistage visuel et auditif	129
Dépistage visuel et auditif.....	130

Le 1er examen avant le 8 ^{ème} jour de vie	130
Les examens mensuels au cours des quatre premiers mois	130
De quatre à huit mois	131
4) Examen du neuvième mois	131
Evolution de 9 à 24 mois	134
Examen du 24 ^{ème} mois	135
L'enfant de 2 à 5 ans	137
L'enfant d'âge scolaire	139
Examens « à la demande »	140
Interventions en situation d'urgence	140
L'adolescence	141
Définition	141
La contraception :	143
LA MEDECINE SCOLAIRE	146
LE CARNET DE SANTE	146
Le dépistage des troubles de la vue	147
Examen de la vision au cours de la première année de vie	148
Mesure de l'acuité visuelle	149
Examen de la vision des couleurs	152
Dépistage du strabisme	152
Le dépistage des troubles de l'audition	156
Examen de l'audition à la naissance	156
Après la naissance	157
TESTS DE DEPISTAGE DES TROUBLES DU LANGAGE	163
La nutrition	165
Besoins alimentaires	166
LE LAIT MATERNEL	179
GUIDE DE PRESCRIPTION DES LAITS ARTIFICIELS	188
1 SITUATION : NOURRISSON SAIN	188
2 SITUATIONS PATHOLOGIQUES	189
LA DIVERSIFICATION	192
EXEMPLE d'un CONDUITE PRATIQUE DE LA DIVERSIFICATION	193
La néonatalogie et la pédiatrie classée par ordre alphabétique	200
NOUVEAU-NÉ PREMATURE	220
HYPOTROPHIE FŒTALE	226
RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN : RCIU	228
PATHOLOGIE INFECTIEUSE DU FŒTUS ET DU	230
INFECTION BACTERIENNE MATERNO-FOETALE (IMF)	242
INFECTION POST-NATALE BACTERIENNE ET VIRALE	246
ICTERES NEONATALS	247
DETRESSES RESPIRATOIRES DU NOUVEAU-NE	253
VOMISSEMENTS DU NOURRISSON	262
LE REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN CHEZ L'ENFANT	265
STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE	275
DIARRHEE AIGUE DU NOURRISSON	278
DÉSHYDRATATION AIGUË DU NOURRISSON	289
DIARRHEES CHRONIQUES DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT	296
LES OCCLUSIONS DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON	303
LES INVAGINATIONS INTESTINALES AIGUES	308
LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG	312
HERNIE INGUINALE DE L'ENFANT	317
APPENDICITE AIGUE ET DOULEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT	321
TROUBLES FONCTIONNELS DIGESTIFS	327
ALIMENTATION DU NOURRISSON NORMAL	333
PRÉVENTION DU RACHITISME	347
L'INFECTION URINAIRE CHEZ L'ENFANT	350
ANOMALIES DE LA MICTION	358

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE PROTEINURIE -	362
UNE HEMATURIE	362
GLOMERULONEPHRITE AIGUE POST INFECTIEUSE	368
LE SYNDROME NEPHROTIQUE DE L'ENFANT	374
INSUFFISANCE RENALE AIGUE	384
LE SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE.....	385
GLOMERULONEPHRITE AIGUE POST INFECTIEUSE	389
DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DE L'ENFANT	392
ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN RETARD DU DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL.....	396
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (OU ERREURS A NE PAS COMMETTRE).....	398
CONVULSIONS DU NOURRISSON ET CONDUITE À	404
TENIR EN URGENCE.	404
EPILEPSIES ETIOLOGIE, DIAGNOSTIC, EVOLUTION, PRONOSTIC, PRINCIPES DU TRAITEMENT	414
HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE DE L'ENFANT	428
SÉVICES A ENFANTS	436
DIFFICULTES SCOLAIRES	442
HEMOGRAMME NORMAL ET PATHOLOGIQUE CHEZ L'ENFANT.....	449
ANEMIE PAR CARENCE OU DEPERDITION MARTIALE DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT	462
.....	462
DREPANOCYTOSE DE L'ENFANT	470
PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE (PTI) DE L'ENFANT.....	484
PURPURA RHUMATOIDE	490
LEUCEMIES AIGUES LYMPHOBLASTIQUES DE L'ENFANT	495
ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ADENOPATHIE SUPERFICIELLE DE L'ENFANT	507
PARTICULARITES DE LA MALADIE DE HODGKIN CHEZ L'ENFANT	512
TUMEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT	514
A - NEPHROBLASTOME OU TUMEUR DE WILMS	515
B - NEUROBLASTOMES OU SYMPATHOBLASTOMES.....	518
C - LYMPHOMES MALINS NON HODGKINIENS (LMNH)	526
TUMEURS GERMINALES MALIGNES DE L'ENFANT	529
BOITERIES DE L'ENFANT	531
FRACTURES DE LA PALETTE HUMERALE DE L'ENFANT	536
INFECTIONS OSTEO-ARTICULAIRE DE L'ENFANT	542
LA LUXATION CONGENITALE DE LA HANCHE	551
LES POLYARTHRISES INFANTILES ET JUVENILES.....	557
RETARD DE CROISSANCE	560
DEPISTAGE NEONATAL DE L'HYPOTHYROÏDIE CONGENITALE	572
CONDUITE A TENIR DEVANT UN NODULE THYROIDIEN DE L'ENFANT	578
SYNDROME DE TURNER ET DE KLINEFELTER	581
SYNDROME DE TURNER.....	581
SYNDROME DE KLINEFELTER	584
I Rappel de la physiologie pubertaire.....	586
II Pathologies pubertaires.....	591
IV) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE D'UNE AVANCE PUBERTAIRE	626
PATHOLOGIE DES SURRENALES CHEZ L'ENFANT	628
Insuffisances surrénales de l'enfant.....	629
I Centrales.....	631
II Comment prévenir ou limiter les effets délétères des corticothérapies.....	639
BRONCHOALVEOLITE DU NOURRISSON DIAGNOSTIC/PRINCIPES DE TRAITEMENT	644
TUBERCULOSE DE L'ENFANT	662

Introduction

Mortalité et morbidité de la population pédiatrique

La santé de l'enfant concerne un vaste domaine où à côté du médecin interviennent d'autres personnels et les familles.

Les soins aux enfants représentent 20 à 40 % de l'activité du médecin généraliste. Les taux de mortalité et de morbidité constituent d'excellents indicateurs de l'état de santé d'une population.

Mortalité

La mortalité des enfants se concentre principalement sur la première année de vie. Il s'agit de **la mortalité infantile**, qui constitue un bon indice du niveau de santé d'un pays. Son taux est calculé par le nombre de morts au cours de la première année de vie rapporté à 1000 enfants nés vivants. Très élevé dans les pays sous-équipés (150-300 pour mille), il s'est fortement abaissé dans les pays occidentaux (moins de 5 pour mille).

En dehors des décès liés aux problèmes périnataux et aux malformations, la mort subite du nourrisson représente près de 10 % des causes

La mortalité infantile se différencie en:

- en mortalité néonatale de 0 à 27 jours
- et mortalité post-néonatale de 28 à 365 jours.

Cette distinction repose sur les causes différentes de ces deux types de mortalité.

La mortalité post-néonatale est due principalement aux maladies infectieuses et à la malnutrition, elles-mêmes liées à la pauvreté et à l'ignorance. Ces causes, dites « exogènes », restent majoritaires dans les pays sous-équipés mais, bien connues, elles peuvent être efficacement combattues par une meilleure hygiène de vie, l'éducation sanitaire, les vaccinations, les antibiotiques, les lois sociales. L'importante baisse de la mortalité infantile dans la première moitié du XX^{ème} siècle est due avant tout à la baisse de la mortalité post-néonatale et dans les pays industrialisés, c'est la mort subite du nourrisson qui représente maintenant la première cause de cette mortalité.

La mortalité néonatale, au contraire, relève surtout de causes dites « endogènes », dont les principales sont la prématurité, les malformations, le mauvais déroulement de l'accouchement. Cette mortalité concerne les décès des enfants nés vivants et morts entre 0 et 27 jours révolus. Elle est elle-même subdivisée en **mortalité néonatale précoce** entre 0 et 6 jours révolus et **mortalité néonatale tardive** entre 7 et 27 jours révolus. La grande majorité des morts se produit pendant les premiers jours de la vie.

Les causes de la mortalité néonatale précoce étant souvent les mêmes que celles entraînant la mort in utero au cours du dernier trimestre de la grossesse (**mortalité fœtale tardive ou mortinatalité**), il est commode de regrouper les deux et d'étudier **la mortalité périnatale** en les rapportant au nombre de naissances totales.

On entend par né vivant tout enfant qui respire ou manifeste tout autre signe de vie à la naissance, et ceci indépendamment de sa durée de gestation. On entend par mort-né tout enfant n'ayant manifesté aucun signe de vie à la naissance. L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS)

recommande de prendre en compte tous les fœtus ou enfants pesant au moins 500 grammes à la naissance et/ou mesurant au moins 25 cm et/ou d'âge gestationnel 22 semaines d'aménorrhée.

Un certificat de décès permet de préciser les causes fœtales (ou néonatales) et obstétricales (ou maternelles) déterminantes du décès.

Schéma des différentes périodes de la grossesse et de la première année

GROSSESSE		NAISSANCE		1 ^{ère} ANNEE		1 AN		
1er trimestre Embryon	2 ^{ème} trimestre Fœtus	3 ^{ème} trimestre Fœtus	0	6j	7j	27j	28j	365j
Avortement		Mortalité fœtale tardive	Mortalité néonatale		Mortalité post- Néonatale			
			Mortalité périnatale					
							Mortalité infantile	
Mortalité fœto-infantile								

La santé des enfants dans le monde

Sur une population mondiale de 6 milliards et demi, 29 % sont âgés de moins de 15 ans.

1) Santé des enfants de moins de 5 ans

Les progrès spectaculaires observés dans la réduction de la mortalité chez les moins de cinq ans au cours des dernières décennies devraient se poursuivre selon les projections de l'OMS. En 1997, environ 10 millions d'enfants de ce groupe sont morts, contre 21 millions en 1955.

Le taux de mortalité infantile était de 148 en 1955, de 59 en 1995, de 51 en 2005 et devrait être de 29 en 2025 selon les projections. S'il est très faible en Finlande et au Japon (3 pour mille en 2005), il reste supérieur à 150 pour 1000 dans plusieurs pays africains et certains pays asiatiques.

Le taux de mortalité des moins de 5 ans pour 1 000 naissances vivantes est un des indicateurs les plus importants de l'état de bien être des enfants : 46 pays dans le monde ont un taux supérieur à 100 pour mille dont 39 pays africains, 24 autres pays ont un taux compris entre 50 et 100 pour 1000. Il est de 6 pour 1000 dans les pays industrialisés, 83 dans les pays en développement, 153 dans les pays les moins avancés.

On comptera encore 5 millions de décès chez les enfants de moins de 5 ans en 2025 ; 97 % d'entre eux se produiront dans les pays en développement et la plupart auront pour cause des maladies infectieuses, comme la pneumonie ou la diarrhée, associées à la malnutrition. La probabilité de mourir avant l'âge de 5 ans est 10 fois plus élevée en Afrique qu'en Europe.

Chaque année 24 millions de nourrissons naissent encore avec une insuffisance pondérale. Le risque de mort précoce est plus grand pour eux. Dans les pays sous-équipés, 32 % des moins de 5 ans en 2005 (soit 178 millions d'enfants) présentaient une insuffisance pondérale. Si celle-ci est sévère, le taux de mortalité est cinq fois plus élevé que pour les enfants de poids normal. Environ 50 % des décès chez les moins de 5 ans sont associés à la malnutrition. 5,6 millions d'enfants meurent annuellement de malnutrition.

On pourrait éviter chaque année au moins deux millions de morts chez les enfants de moins de 5 ans à l'aide des vaccins existants. La plupart des autres décès sont évitables par d'autres moyens. A noter que le VIH/sida est la cause de 6,8 % des décès des enfants de moins de 5 ans en Afrique et de 0,2 % dans la région européenne de l'OMS (50 pays).

2) Santé des enfants d'âge scolaire et des adolescents

La propagation continue du VIH/sida fera courir aux enfants l'un des plus grands risques du 21^{ème} siècle. En 2005, on estime que 2 300 000 enfants de moins de 15 ans sont porteurs du VIH et que 15 200 000 sont orphelins à cause du SIDA. Cette maladie pourrait remettre en question certains des principaux progrès observés en santé infantile au cours des 50 dernières années.

Pour beaucoup, le passage de l'enfance à l'âge adulte sera marqué dans les prochaines années par des "étapes" qui leur feront courir un danger mortel : violence, délinquance, drogue, alcool, accidents de la circulation, risques liés à la vie sexuelle (VIH et autres maladies sexuellement transmissibles). Ceux qui grandiront dans les zones urbaines démunies seront probablement les plus exposés.

Concernant les pathologies infectieuses, notons qu'il y a une recrudescence de la tuberculose et de la syphilis, et que la malaria reste une pathologie fort répandue.

Le nombre des jeunes femmes âgées de 15 à 19 ans passera de 251 millions en 1995 à 307

millions en 2025. En 1995, ce groupe de femmes a donné naissance à 17 millions d'enfants. A cause de la croissance démographique, ce chiffre ne devrait pas beaucoup diminuer : on s'attend à ce qu'il soit de 16 millions en 2025. La grossesse et l'accouchement chez les adolescentes exposent aussi bien les mères que les enfants à des risques plus élevés.

Enfin dans de nombreux pays, les enfants sont partie prenante et /ou victimes des guerres. L'Unicef estime que dans les dix dernières années 20 millions d'enfants ont du quitter leurs maisons en raison des conflits, et vivent comme réfugiés dans les pays voisins. Pendant la même période, deux millions sont morts de ces conflits, 6 millions ont été gravement blessés ou handicapés de manière irréversible, 1 million ont été séparés de leur famille ou sont devenus orphelins. De 8000 à 10 000 enfants sont tués ou blessés en sautant sur des mines chaque année. On estime aussi que 300 000 enfants soldats (filles et garçons de moins de 18 ans) sont impliqués dans plus de 30 conflits.

Sémiologie et propédeutique générale

Entretien et examen pédiatrique

Anamnèse pédiatrique

- Une anamnèse est une enquête qui
 - doit être réfléchie et patiente pour contextualiser la plainte
 - évalue le degré d'urgence de la situation
 - permet souvent d'atteindre un diagnostic
 - sinon oriente l'examen clinique et les examens complémentaires
 - permet d'éviter des agressions techniques inutiles ou superflues
 - doit transmettre un sentiment de confiance à la famille (nécessite que le médecin se présente et affiche une certaine confiance en soi pour rassurer)
 - il faut observer, écouter, évaluer, interroger et comprendre les familles en les respectant et en appliquant les techniques de l'entretien médical : présentations, questions ouvertes, questions directes (Où ? Quand ? Comment ? Combien ?), silences, empathie, interprétation

- L'observation médicale pédiatrique comprendra:
 - motif d'hospitalisation
 - histoire de la maladie
 - antécédents personnels (carnet de santé + anamnèse)
 - Grossesse
 - Antécédents périnataux : Poids, taille, périmètre crânien à la naissance. Cri immédiat, score d'APGAR, expulsion du méconium. Séjour en maternité -néonatalogie. Ictère ? photothérapie. Coloration des selles. Poids à la sortie de maternité : normalement, après une perte de poids initiale <10%, l'enfant regagne son poids de naissance au 5ème-7ème jour.
 - Alimentation : lait maternel, lait adapté, diversification. Age d'introduction du gluten. Liens entre symptômes et aliments.
 - Histoire médicale & chirurgicale : maladies, interventions chirurgicales, traitements actuels
 - Vaccinations
 - Allergies : croûte de lait, diarrhée, eczéma, bronchites spastiques, asthme, rhinites, allergies médicamenteuses ...
 - Croissance et développement : poids et taille, courbes de croissance, développement psychomoteur (test de Denver).
 - antécédents familiaux (arbre généalogique)
 - Origine ethnique
 - Consanguinité des parents
 - Etat de santé parents, grand parents, causes de décès
 - Fratrie
 - environnement familial et social (situation familiale, ethnie, professions des parents, logement...)
 - Etat général actuel

- revue des systèmes (exploration sémiologique appar I par appar I : cardio, pneumo,...) avec s'il y a lieu analyse au lit du malade des éléments de la pancarte comprend : température, tension artérielle, taille, poids, pouls, traitements, bandelette urinaire,...
- regroupement syndromique des signes sémiologiques qui doit précéder l'abord diagnostics, la prescription des examens complémentaires, l'évaluation pronostique, l'attitude thérapeutique.

Conditions de l'examen pédiatrique

- L'examen clinique d'un enfant doit toujours être complet, orienté en fonction de l'âge, en écoutant les parents.
- Il est souhaitable d'appeler l'enfant par son prénom, d'identifier les accompagnants (père, amie, grand mère...), de vérifier si le patient est connu.
- Chronologiquement il est souhaitable d'identifier le motif de consultation dès le début de l'entretien (préciser la plainte : ancienneté, fréquence, durée, intensité, retentissement sur activité et sommeil, caractère permanent ou intermittent, circonstances favorissantes, essais thérapeutiques et leur efficacité)
- L'évaluation du développement demande une coopération parfaite de l'enfant. Il faut donc le laisser en sécurité, dans les bras de sa mère, et commencer l'examen par des jeux en réservant l'examen neurologique plus formel et l'examen général à une phase ultérieure de la consultation. Il faut d'abord dialoguer avec les parents, les interroger sur les antécédents familiaux, sur le déroulement de la grossesse, sur les conditions de l'accouchement, les questionner sur les réalisations de l'enfant. En s'aidant du carnet de santé, les principales étapes du développement sont repérées dans le temps.
- L'observation :
 - L'idéal est de commencer à observer le petit enfant sur les genoux de sa mère, ce qui le rassure, et permet d'observer comment elle le tient. Ecouter et regarder sont les deux premières étapes fondamentales de toute consultation ; elles apportent 90 % des informations
 - Apprécie couleur, respiration, tonus général.
 - Il vaut mieux ausculter le cœur d'un enfant calme à travers une épaisseur de vêtement, que s'acharner à percevoir les battements cardiaques d'un nourrisson tout nu et criant sur la table d'examen.
- On demandera ensuite à sa mère de le déshabiller progressivement et totalement, ce qui permettra de le peser, de le mesurer et prendre son périmètre crânien.
- Le report des valeurs obtenues sur le carnet de santé donne une idée immédiate du bon développement de l'enfant.
- Si les petits nourrissons sont en général assez faciles à rassurer, certains enfants entre un et trois ans ne coopèrent pas du tout car ils sont trop inquiets ; il faut savoir prendre son temps.
- L'examen clinique proprement dit ne vient que vérifier les hypothèses faites d'après l'anamnèse et l'observation à la recherche d'arguments supplémentaires. Les examens instrumentaux (abaisse langue, otoscope) sont gardés pour la fin.
- Très tôt, il faut être respectueux de la pudeur de l'enfant, et en approchant de

l'adolescence, lui demander s'il souhaite ou non que ses parents assistent à l'examen.

Aspects généraux de la relation au cours de la consultation

Sentiments éprouvés par les familles

Relation à trois (médecin, l'enfant, le ou les parents): Elle diffère de la relation médecin-patient adulte. L'histoire, le vécu du patient sont rapportés par une tierce personne qui les interprète.

Anxiété : La maladie de l'enfant est très anxiogène, elle entraîne chez celui-ci un sentiment d'impuissance, de détresse.

Demande de soins et protection maternelle : La maman - les parents - peuvent être partagés entre le désir de soigner leur enfant et celui de le protéger contre l'agression médicale. Les examens complémentaires, bien indiqués, doivent être limités au nécessaire et bien expliqués (indication, déroulement).

Culpabilité : La mère peut éprouver un sentiment de culpabilité par rapport à la maladie de l'enfant. Ce sentiment peut être celui d'avoir transmis une maladie infectieuse, d'avoir consulté trop tard, de ne pas avoir remarqué un signe que le médecin évoque. Ceci est une préoccupation nécessaire et primordiale pour le médecin.

Sentiment d'échec : La maladie surtout chronique, d'un enfant peut être une grande frustration dans une famille alors que tout semblait parfait (« grain de sable dans l'engrenage »).

Contacts avec l'enfant

Présentation - Mise en confiance : Il faut mettre l'enfant en confiance, ne pas l'ignorer mais ne pas non plus s'imposer à lui. Il est utile de le saluer par son prénom, de l'accueillir par un petit mot gentil tout en le rassurant, de s'adresser régulièrement à lui, de lui expliquer ce qui se passe et ce dont on parle bien sûr sans se fâcher. Il est souhaitable de reprendre les parents si ceux-ci vous prêtent un rôle désagréable (« si...le docteur te fera une piqûre »). En présence de stagiaires ceux-ci doivent être introduits comme étant des étudiants et collègues.

Garder le contact physique de l'enfant avec les parents : Il est important de laisser toujours l'enfant au contact direct d'un de ses parents. S'il est craintif, il est préférable de ne pas s'approcher trop vite trop près. On peut par exemple laisser la maman le prendre, le déshabiller, le peser elle-même. Lui expliquer ce que l'on fait. Ne pas se précipiter. Ne pas se fâcher, ne pas menacer.

Contact avec les parents : Il faut s'adresser aux parents en adultes. Le sérieux du médecin doit être perçu afin que les parents sentent que le problème est bien pris en charge.

Langage compréhensible : « mal au ventre » plutôt que douleur abdominale, « mal de tête » plutôt que céphalées, aspect bleuâtre plutôt que cyanose...

Ecoute et ouverture d'esprit : Ne pas ignorer les plaintes qui ne correspondent pas à nos propres repères et prendre en considération les affirmations ou suggestions des parents.

La Période néonatale (et même avant...)

SOINS ESSENTIELS DU NOUVEAU-NE A LA NAISSANCE

Des services de base essentiels doivent être disponibles pour tout nouveau-né à la naissance. S'assurer que l'accouchement a été préalablement préparé : environnement, équipement et matériel nécessaires pour les soins du nouveau-né à la naissance

Ces services comportent :

- Les mesures de protection thermique
- Les soins immédiats à la naissance
- L'examen systématique du nouveau-né
- Soins postnatals du nouveau-né

Les mesures de protection thermique

o Définition

Ensemble des mesures prises à la naissance et dans les premiers jours de vie pour protéger le nouveau-né du froid et de la chaleur et pour qu'il maintienne sa température corporelle dans les valeurs normales, entre **36,5° et 37,5° C**.

On parle **d'hypothermie**, quand la température du nouveau-né est en dessous de 36,5°, et **d'hyperthermie** quand la température corporelle du nouveau-né dépasse 37,5°C. L'hyperthermie n'est pas aussi courante que l'hypothermie, mais est elle autant dangereuse. La température de l'enfant peut être mesurée à l'aide d'un thermomètre axillaire pendant 2 minutes. Il faut noter la température dans la fiche du nouveau-né et préciser que c'est une température axillaire. La température rectale comporte un risque élevé d'infection. En routine il faut prendre la température axillaire des nouveau-nés puisque c'est plus simple et plus sûr.

o Importance du maintien de la température du nouveau-né

Au moment de sa naissance, le système de régulation de la température corporelle du bébé est encore très immature. Il a une capacité très restreinte pour maintenir une température normale dans des conditions ambiantes adverses. Il se refroidit très vite, et l'hypothermie accroît le risque de maladies et de décès. Donc la conservation de la température est un aspect extrêmement important de tous les soins au nouveau-né, et surtout chez ceux de petit poids de naissance ou ayant présenté une asphyxie.

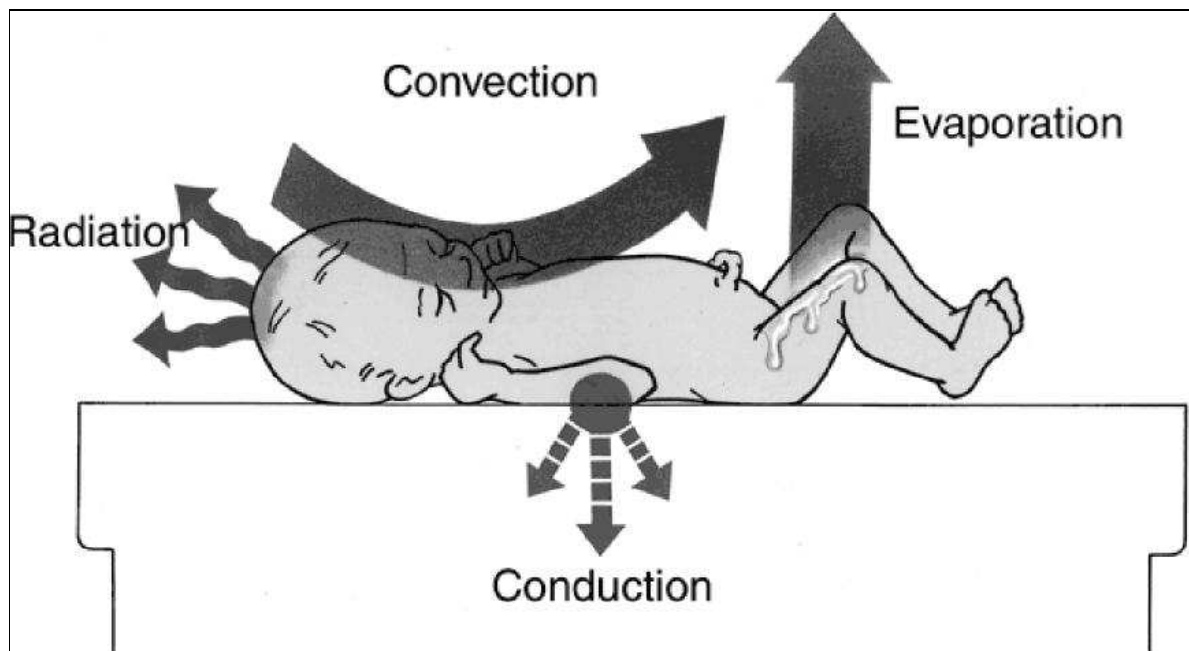
La régulation thermique du nouveau-né est beaucoup moins efficace que celle de l'adulte et les pertes de chaleur se produisent plus facilement. Il faut donc le protéger du froid et de la chaleur excessifs.

o Comment le nouveau-né se refroidit

La température à l'intérieur de l'utérus de la mère est de 38 °C. Lorsqu'il quitte la chaleur de ce milieu à la naissance, le nouveau-né se retrouve mouillé dans un environnement beaucoup plus froid et perd immédiatement de la chaleur . Le nouveau-né perd sa chaleur de quatre manières différentes :

- ☒ **Evaporation** du liquide amniotique sur son corps : perte principale
- ☒ **Conduction** lorsqu'on le dépose nu sur une surface froide (par exemple une table, une balance ou un matelas froid)
- ☒ **Convection** s'il est exposé nu à de l'air ambiant plus froid
- ☒ **Radiation**, la chaleur se propageant de l'enfant vers les objets froids à proximité (par exemple un mur froid ou une fenêtre), même s'il ne les touche pas.

Les pertes thermiques s'accroissent avec les mouvements de l'air et un nouveau-né peut se refroidir même dans une pièce dont la température est de 30 °C s'il y a des courants d'air.



Les quatre manières pour un nouveau-né de subir des pertes thermiques

o **Prévention des pertes thermiques au moment de la naissance par le maintien de la Chaîne du chaud :**

La chaîne du chaud est un ensemble de **dix mesures** interdépendantes à accomplir à la naissance et au cours des premiers jours de vie pour minimiser le risque d'hypothermie du nouveau-né.

Avant la naissance :

1- Salle d'accouchement chaude (**25-28°**) et à l'**abris des courants d'air**. Si on expose le nouveau-né nu dans une pièce entre 22 - 24°C, sa température peut baisser de 37° à 33° en 15 minutes

A la naissance :

- 2-** Dès la naissance du nouveau-né, il faut immédiatement le sécher et le couvrir avant même la section du cordon ombilical
- 3-** Pendant qu'on sèche le nouveau-né, il doit reposer sur une surface chaude, par exemple sur la poitrine ou le ventre de sa mère : c'est le **contact peau à peau**

Après la naissance :

- 4-** Report du bain du nouveau-né d'au moins 6 heures
- 5-** L'allaitement maternel peut être commencé
- 6-** Envelopper nouveau-né de la tête aux pieds, vêtements et literies adaptés en fonction de la température ambiante
- 7-** Dans les jours suivant la naissance, on peut éviter l'hypothermie en **gardant la mère et le nouveau-né ensemble**
- 8-** Transport au chaud
- 9-** Réanimation au chaud
- 10-** Formation et sensibilisation

Il faut rappeler que les nouveau-nés de faible poids, asphyxiés ou malades sont les plus vulnérables à l'hypothermie. Les méthodes pour empêcher ces nouveau-nés à risque de se refroidir comprennent les soins « Kangourou » : contact peau à peau 24 heures sur 24 entre la mère et l'enfant, les salles chaudes, les sources de chaleur, et il faut surveiller fréquemment la température corporelle de nouveau-né (voir chapitre prise en charge du nouveau-né de faible poids).

En conclusions, alerter le personnel sur les risques de l'hypothermie, enseigner les principes de la protection thermique du nouveau-né, et enfin, s'assurer que les 10 mesures de la chaîne du chaud sont intégrées dans les soins systématiques apportés aux nouveau-nés.

LES SOINS IMMEDIATS A LA NAISSANCE

A la naissance, le nouveau-né qui était totalement dépendant de la mère dans sa vie intra-utérine, doit vite s'adapter à la vie extra-utérine. L'organisme du nouveau-né subit beaucoup de changements. Le premier changement le plus

important est de **commencer à respirer**. Cet instant critique nécessite des soins adéquats, précis et de qualité.

- ▣ **Réception et évaluation initiale** : Recevoir le bébé dans un linge propre et sec et l'essuyer rapidement. S'il fait frais dans la salle, le linge doit être pré-chauffé comme indiqué plus haut. Enlever le linge mouillé et envelopper le bébé, y compris la tête, dans un linge (ou plusieurs linges au besoin) sec et propre, pour maintenir la chaleur corporelle.

- ☒ **Vérifier si le nouveau-né crie et respire bien.** Faire une évaluation immédiate des fonctions vitales du bébé (respiration, circulation, tonus et réactivité).
- > la coloration du nouveau-né est normalement rosâtre
 - > le cri du nouveau-né doit être fort et vigoureux
 - > la fréquence respiratoire : observer les mouvements respiratoires du nouveau-né: fréquence normale est de 30 à 60 mouvements par minute.
 - > le tonus musculaire : mouvements spontanés actifs et symétriques de tous les membres du nouveau-né. Le nouveau-né a tendance à garder ses membres en position de flexion.

Si le **nouveau-né** crie bien, le cordon, assurer les mesures de protection thermiques (séchage, contact peau à peau) et procéder aux autres soins de base et mettre le nouveau-né à côté sa mère

Si le **nouveau-né** ne crie pas, regarder la poitrine pour voir s'il y a des mouvements respiratoires adéquats. S'il ne respire pas bien, pincer et couper vite le cordon, et suivre le protocole de **réanimation**, décrit plus loin.

Le score d'APGAR peut être utilisé pour l'évaluation du nouveau-né à la naissance, mais en cas d'asphyxie, c'est souvent la mise en place des gestes d'urgence qui prime.

☒ **Dégager les voies aériennes (seulement au besoin !) :**

- > Si le **nouveau-né** crie bien
- > En cas de difficulté mineure, placer le nouveau-né dans une position de déclivité partielle pour permettre un drainage postural. L'aspiration des sécrétions ne doit donc pas être systématique, sauf sur indication (en cas de blocage ou de liquide amniotique teinté).
- > S'il y a des sécrétions qui bloquent la bouche et les narines, les aspirer avec une sonde d'aspiration (de taille française # 8 ou #10) stérile relié à un aspirateur de faible pression. S'il n'y a pas d'aspirateur de faible pression, utiliser un aspirateur de type adulte mais pincer légèrement le tube de sorte que toute la pression négative ne s'applique pas au nouveau-né, étant donné qu'une pression élevée peut causer des problèmes et même un arrêt respiratoire. Si aucun aspirateur n'est disponible, alors qu'il y a un liquide amniotique teinté ou des sécrétions très épaisses qui bloquent la bouche, essuyez doucement la bouche avec une compresse ou un morceau de tissu doux et propre, bien que cette dernière méthode ne soit pas très efficace, et risque de blesser la muqueuse buccale. Pour plus de sécurité, placer le nouveau-né couché sur un côté avec la tête légèrement mais pas excessivement déclive. La suspension du nouveau-né par les pieds, la tête en bas, est déconseillée.

- > s'il n'y a pas de blocage de sécrétions, l'aspiration de la gorge et du nez est non seulement inutile mais peut causer la chute du rythme cardiaque et traumatiser les muqueuses bucco-pharyngées.

- ☒ **En cas de liquide amniotique teinté** de méconium et épais, il faut être prêt à aspirer les sécrétions du nez et de la bouche du bébé **dès que la tête se présente à la vulve**, c'est à dire avant la sortie des épaules. Si la tête et le corps sont expulsés d'un seul coup, aspirer le plus vite possible le méconium de la bouche et

du nez du bébé, avant de stimuler le premier cri. Il est souhaitable et très utile dans cette situation de se faire assister d'une deuxième personne comme aide.

☒ **Placer le nouveau-né sur le ventre de la mère.**

Après la naissance, avant même que le cordon ne soit coupé, le nouveau-né doit immédiatement être séché avec un linge propre et sec. Pendant cette opération, le nouveau-né doit être mis **en contact direct peau à peau** sur le ventre ou la poitrine de la mère pour avoir de la chaleur. Changer le linge mouillé, couvrir ensemble le nouveau-né et la mère avec un autre linge propre et sec pour qu'il ne se refroidisse pas.

☒ **Ligaturer et couper le cordon**

Il n'y a pas d'urgence pour couper le cordon d'un nouveau-né normal, pour autant que l'on évite une spoliation (vers le placenta) ou une autotransfusion (venant du placenta). On peut attendre que les pulsations du cordon s'arrêtent.

Avoir toujours des pinces stériles disponibles, appliquer deux pinces sur le cordon avec un petit espace entre les deux. Il faut couper le cordon entre les deux avec une paire de ciseaux stériles ou avec une lame stérile (lame de bistouri). Si on coupe avec une lame, couper toujours de bas en haut : c'est à dire, ne jamais couper **vers** le corps du nouveau-né, pour ne pas risquer de le blesser avec la lame. Puis, ligaturer le cordon **de préférence avec un clamp de bar**. A défaut, ligaturer le cordon avec du **fil stérile** en « bouchon de champagne » ou en faisant un nœud plat serré à environ deux doigts de la peau du nouveau-né, couper de nouveau le cordon entre la pince et la ligature.

En l'absence de pinces, il faut ligaturer le cordon à deux doigts de la peau avec du une pince ou un fil **stériles** et placer une autre ligature à deux doigts, ou plus loin, de la première et couper le cordon entre les deux ligatures, vérifier qu'il n'y a pas d'hémorragie.

Eviter le jet du sang au moment de la section du cordon (prévention de transmission d'infections) : Si le **nouveau-né** crie bien (n'a pas besoin de réanimation), attendre que le cordon cesse de battre avant de faire la ligature. Placer alors la première pince à deux ou trois doigts de la peau, puis faire traire le sang du cordon au-delà de la pince vers le placenta (jamais vers le nouveau-né, car cela risque de lyser les globules rouges du bébé et aggraver l'ictère physiologique) ; placer la deuxième pince dans la partie exsanguie (blanche) du cordon, à peu près à 10 cm de la première pince. Couper le cordon entre les deux pinces. Couvrir le cordon avec une compresse stérile pendant qu'on le coupe, afin d'éviter le jet du sang, qui pourrait exposer au VIH.

☒ **Soins du cordon**

Se conformer aux procédures du Ministère de la Santé. La recommandation de l'Organisation Mondiale de la Santé est de n'appliquer aucun produit ou pansement sur le cordon et le garder seulement propre et sec. Le cordon sèche mieux si on le laisse à l'air libre.

☒ **Identification du nouveau-né**

Dans une structure où il y a un nombre important d'accouchements, il faut songer à l'identification immédiate de chaque nouveau-né afin d'éviter de les confondre. Une possibilité c'est d'appliquer un bracelet d'identification au bébé au moment de l'accouchement.

Il y a peu de risque de confondre deux nouveau-nés si on ne sépare pas la mère de son enfant pendant leur séjour à la maternité. Si vous avez plusieurs accouchements à la fois dans la même salle, il est conseillé de placer chaque enfant sur l'abdomen de sa mère pour qu'elle le tienne pendant que vous le soignez ou pendant que vous soignez une autre femme. Si vous placez plusieurs bébés à la fois sous une seule lampe chauffante ou sur une table de soins, vous risquez de les confondre.

- **Peser le nouveau-né:**

Le bébé devrait être pesé immédiatement après la naissance. Tarer la balance à zéro avec un linge propre sur le plateau. Placer le bébé nu (déjà séché) sur le linge propre dans le plateau. Prendre son poids rapidement pour éviter son refroidissement, puis l'envelopper vite dans un linge propre et sec et le rendre à sa mère. Inscrire le poids sur la fiche **du nouveau-né** et dans le registre de la salle d'accouchements et informer la mère. Essuyer le plateau de la balance avec une solution de décontamination après chaque pesée.

- **Soins des yeux**

Pour éviter une infection sévère des yeux, il faut soigner les yeux de chaque nouveau-né avec une dose unique de médicament antibiotique ou antiseptique, **dans la première heure qui suit la naissance**. Avant de soigner les yeux, enlever les gants, se laver de nouveau les mains avec de l'eau et du savon et s'essuyer les mains avec une serviette propre.

Procéder comme ceci :

Poser d'abord le nouveau-né (enveloppé pour qu'il ne se refroidisse pas) sur une surface propre et stable (un lit ou une table ou la poitrine de sa mère). Essuyer le visage du nouveau-né, y compris les yeux, avec un morceau de tissu propre (stérile si possible).

Ouvrir le flacon d'**Argyrol** (Nitrate d'Argent 1%) en faisant attention à ne toucher que l'extérieur de la bouteille et du bouchon, sans toucher au tube du compte-gouttes.

Tenir le compte-gouttes dans une main et avec les doigts de l'autre main, ouvrir l'œil du nouveau-né en faisant tomber une goutte du produit dans l'œil. Ouvrir ensuite l'autre œil et procéder de la même manière.

Pendant cette manœuvre, faire attention à ne pas toucher au compte-gouttes.

Le compte-gouttes ne doit pas toucher l'œil ou la peau du nouveau-né : s'il touche les yeux, une infection peut être transmise au nouveau-né qui sera ultérieurement traité par le même flacon ; jeter toute bouteille dont le compte-gouttes a été en contact avec un œil infecté. Après l'administration des gouttes, remettre soigneusement le compte-gouttes dans la bouteille et le visser pour bien la refermer.

En l'absence de médicament, la mère peut faire couler quelques gouttes de colostrum dans chacun des yeux du nouveau-né (le colostrum est un milieu fortement concentré en immunoglobulines).

☒ **Administration vitamine K**

Il est recommandé de donner de la vitamine K à la dose de 1 mg (ou 0,5 mg pour les nouveau-nés de faible poids) en gouttes ou en injection intramusculaire dans la zone antéro latérale de la cuisse à tous les nouveau-nés à la naissance.

☒ **Enregistrer le nouveau-né** dans le registre de la structure d'accouchement. ☒ **Faciliter l'allaitement maternel précoce**

Encourager la mère à mettre le **nouveau-né** au sein dans les 30 minutes qui suivent l'accouchement, avant de la quitter. Observer cette première tétée pour vérifier que la bouche du bébé s'attache bien au sein de la mère (il devrait saisir une bonne bouchée de l'aréole, et pas seulement le bout du sein), que le nouveau-né suce bien et avale des gorgées de lait (de colostrum). Expliquer à la mère que le premier lait (le colostrum) donne une protection spéciale contre les infections au bébé. Dire particulièrement à la mère de donner des tétées fréquentes, de jour comme de nuit, à la demande du bébé, et de ne pas donner de l'eau, du miel ou d'autres aliments ou décoctions. Des détails complémentaires sont donnés dans le chapitre sur l'allaitement maternel

☒ **Différer le bain de 6 heures après l'accouchement à cause des risques d'hypothermie**

Ne pas laver le nouveau-né juste après la naissance, car cela peut provoquer un refroidissement dangereux chez le nouveau-né. N'utiliser que de l'eau tiède ou chaude, et jamais d'eau froide même pendant la saison chaude. Sécher et couvrir l'enfant immédiatement après l'expulsion est très important. Le bain devrait être différé pour au moins six heures, de préférence jusqu'au lendemain.

☒ **Garder le nouveau-né à côté de sa mère**

Avant la naissance, l'environnement intra utérin assure la stabilité de la température du fœtus. Dès la naissance, le contact direct avec la mère (peau à peau sous une couverture) est la méthode la plus efficace, la moins chère, toujours disponible, facile, et évidente pour aider la stabilisation de la température du nouveau-né. Ne séparer les nouveau-nés de leurs mères que quand c'est absolument nécessaire (cf. mesures de protection thermique).

POINTS IMPORTANTS (« red points » ou « touch points »)

1. Les mesures de protection thermiques commencent avant la naissance par la préparation de l'environnement et du matériel de prise en charge du nouveau-né

2. La surveillance du maintien de la température du nouveau-né est indispensable. Le personnel de santé devrait prendre toutes les précautions nécessaires et s'assurer que les 10 mesures de la chaîne du chaud sont intégrés dans les soins systématiques apportés aux nouveau-né né

3. Les soins immédiats du nouveau-né est l'ensemble des gestes et actes réalisés juste après la naissance (au cours des 6 premières heures de vie) pour améliorer la survie du nouveau-né. Ils comprennent les étapes suivantes:

- Recevoir le nouveau-né dans un linge chaud, sec et propre
- Evaluer la coloration et la respiration du nouveau-né
- Maintenir la température du nouveau-né (mettre le nouveau-né sur le ventre de la mère par le contact peau à peau, le sécher tout en le stimulant, changer le linge mouillé, l'envelopper de la tête aux pieds avec un autre linge propre et sec et aider la mère à allaiter son enfant en gardant le contact peau à peau sur sa poitrine, différer le premier bain)
- Procéder autres soins de base : section et soins propres du cordon ombilical, soins des yeux par l'instillation de collyres antiseptiques, administrer de la Vitamine k1 systématique à tous les nouveau-nés ou au besoin aux nouveau-nés à risque
- Peser le nouveau-né
- Ne pas oublier d'identifier et d'enregistrer le nouveau-né
- Mettre le nouveau-né à côté de sa mère et mieux en contact peau à peau.

L'Examen clinique du nouveau-né

Dans les pays plus favorisée

EXAMEN SYSTEMATIQUE DU NOUVEAU NE

Un examen systématique du nouveau né doit être fait le plus tôt possible après la naissance. Son but est de :

- ☒ D'apprécier la bonne adaptation à la vie extra utérine ou de dépister précocement toute affection anormale,
- ☒ Dépister une malformation congénitale,
- ☒ Vérifier le terme et la croissance du nouveau-né,
- ☒ Favoriser le contact avec la mère, lui faire des recommandations et lui donner des conseils.

Cet examen exige certaines conditions :

- ☒ Un local bien éclairé, à l'abri des courants d'air,
- ☒ Le maintien de la température du nouveau né pendant toute la durée de l'examen : n'exposer qu'une petite partie du corps à la fois, pour que le nouveau-né ne se refroidisse pas pendant l'examen.
- ☒ Le lavage des mains : se laver les mains avant et après l'examen de chaque nouveau-né.
- ☒ La présence de la mère à chaque fois que cela est possible

Il comprend :

- ☒ L'accueil de la mère
- ☒ Un examen physique
- ☒ Des mensurations
- ☒ Des recommandations et conseils

ACCUEIL

Le prestataire commence par accueillir la mère, la saluer , la mettre en confiance ,et lui expliquer le but de l'examen qu'il va faire.

L'interrogatoire va porter sur les antécédents familiaux (père, mère, fratrie)et les antécédents obstétricaux de la mère (anténataux et périnataux) : déroulement de la grossesse et de l'accouchement.

Examen général :

L'examen général qui va apprécier, la coloration des téguments , la posture et l'activité spontanée.

- ☒ **La coloration de la peau :** Observer la couleur de la peau du nouveau-né. Regarder particulièrement les paumes et les plantes des pieds.

Est-il bien rosâtre, même jusqu'aux mains et aux pieds ? Paraît-il cyanosé (bleuâtre), pâle, ou ictérique (jaunâtre)? Des tâches bleuâtres sur le dos, les fesses, les jambes ou les pieds sont normales et peuvent persister pendant plusieurs mois. C'est à distinguer de la cyanose périphérique due à l'hypoxie ou à l'hypothermie. Des tâches et traits rougeâtres (nommés télangiectasie) sont fréquentes sur le front au-dessus de l'arrête du nez, sur les paupières, sur la lèvre supérieure, ou sur la nuque. Toutes ces tâches ont tendance à disparaître après plusieurs semaines ou des mois et n'ont pas d'importance

- ☒ **Le vernix caseosa ;**

Le lanugo

- ☒ **La température :** vérifier la température. Poser la main sur l'abdomen du nouveau-né, puis sur ses pieds. L'abdomen et les pieds, sont-ils bien chauds ? L'hypothermie étant un signe d'alerte. Avec un thermomètre, mesurer la température axillaire pendant deux minutes. La température axillaire normale est de 36,5° C. Ne pas prendre de thermomètre rectale.
- ☒ **Le visage :** yeux, oreilles, nez, bouche et langue. On peut observer sur le visage, un purpura pétéchiol témoin d'un cordon serré du cordon, des grains de milium, un angiome plan
- ☒ La région lombo-sacrée peut être le siège d'une tâche mongoloïde
- ☒ Posture et activité spontanée : les différentes postures dépendent souvent de la présentation : céphalique, de la face , de siège mouvements spontanés, alternatifs de flexion-extension des membres.

2) Examen physique :

- Recherche de malformations congénitales
- Examiner de la tête au pied
- rassurer les parents

☒ Examen morphologique

○ Crâne et face :

- Penser à une imperforation choanale en cas de respiration buccale
 - Aspect du menton : recherche de micrognathisme (Pierre Robin)
- Cavité buccale : fausses dents néonatales, frein de langue trop étendu, fente du palais ou palais ogival
- Au niveau des oreilles : apprécier la situation (basse éventuellement), la taille, la morphologie des pavillons
- Au niveau du cou : un hématome du muscle sterno-cléido-mastoïdiens, la brièveté du cou (Klippel-Feil)

○ Examen des membres

- Rechercher une luxation congénitale de la hanche : fait partie de tout examen de routine du nouveau-né
- Rechercher une déformation des membres (varus, équin, valgus, pied bot, polydactylie, syndactylie...)
- Rechercher une fracture de la clavicule

☒ Examen des appareils

○ Examen de l'abdomen

- Un diastasis des grands droits
- Vérifier la perméabilité de l'orifice anale : si le liquide amniotique est teinté (jaunâtre ou jaune), ou quand le nouveau-né émet du méconium à la naissance, on sait que l'anus est ouvert. S'il n'y a pas un de ces signes, demander à la mère de préciser quand est ce que le nouveau-né a fait ses premières selles. Il faut penser à un anus imperforé si le nouveau-né n'émet pas de méconium dans les 48 heures ou s'il y a un ballonnement abdominal. Confirmer le diagnostic d'imperforation anale si l'orifice anal n'admet pas un thermomètre lubrifié. (Faire doucement cette épreuve, et seulement en cas de suspicion d'imperméabilité!) ; ne pas alimenter le nouveau-né par la bouche.
- Le foie déborde normalement de 1 à 2 cm du rebord costal droit

○ Examen des organes génitaux externes et des glandes mammaires

- Chez la fille, l'existence d'une sécrétion vaginale (leucorrhée) est la traduction d'une crise génitale
- On peut noter aussi chez le nouveau-né, une hypertrophie mammaire associée à une sécrétion lactée appelée « lait de sorcière ». La régression est lente et se poursuit sur plusieurs semaines

○ Examen de l'appareil respiratoire

- La fréquence respiratoire de repos varie entre 30 et 60 par minute. On ne doit noter ni tirage, ni battement des ailes du nez, ni gémissements. On peut noter parfois un rythme irrégulier, avec de petites pauses n'excédant pas 15

secondes

- L'examen doit rechercher des anomalies du rythme respiratoire.

○ **Examen cardio-vasculaire**

- Apprécie le rythme cardiaque et ses anomalies, recherche des bruits surajoutés (souffles..).
- La palpation des pouls est systématique aux membres supérieurs et inférieurs. - Il faudra apprécier le temps de recoloration capillaire (normalement inférieur à 3 secondes)

○ **Examen de la colonne vertébrale**

- Tourner le nouveau-né et regarder le dos, pour voir s'il n'y a pas de tumeur, de zone déprimée, ou une touffe de cheveu dans la région de la colonne vertébrale. Ceux-ci suggèrent le spina-bifida avec méningocele/méningomyelocèle.

○ **Examen neurologique**

l'examen neurologique va apprécier le tonus , la vigilance et les réflexes.

- **le tonus musculaire (actif et passif)**: Observer le niveau de tonus musculaire du nouveau-né. Fait-il des mouvements actifs et symétriques de tous ses membres ? A-t-il tendance à garder ses membres en position de flexion ? **Tonus passif** : normalement il existe une hypertonie physiologique en flexion aux 4 membres. **Tonus actif** : il s'agit de mettre l'enfant dans une situation active et d'étudier les redressements des différents segments

- **l'éveil et la vigilance** : le nouveau né est sensible à la lumière, au bruit, surtout à la voix de sa mère

- **les réflexes archaïques** :

- Réflexe de succion : le réflexe de succion est le plus important des réflexes ; il est vigoureux dès la naissance. Si on introduit le petit doigt dans la bouche de l'enfant, on vérifie le synchronisme de la succion et de la déglutition permettant une alimentation normale
- Réflexe des quatre points cardinaux : il est facilement obtenu par stimulation au doigt des commissures ou de la zone médiane des lèvres
- Réflexe du Grasping : le nouveau-né à terme a un grippement très vif de l'index d'un examinateur placé dans ses paumes
- Réflexe de Moro : l'enfant en décubitus dorsal est soulevé de quelques cm par légère traction sur les deux mains, membres

supérieurs en extension : lorsque ses mains sont brusquement lâchées, il retombe sur le plan de l'examen et le réflexe apparaît : abduction des bras avec extension des avant-bras et ouverture complète des mains : premier temps ; adduction des bras et flexion des avant-bras (embrassement) : 2ème temps ; le 3ème temps est un cri

- Réflexe de la Marche automatique : l'enfant est maintenu en position verticale pour obtenir le redressement global du tronc, légèrement penché en avant. On déclenche ainsi une succession de pas liée au contact du pied sur la table d'examen
- Réflexes ostéotendineux : recherchés systématiquement sont normalement vifs.

o Recherche de malformations majeures

Atrésie de l'œsophage : L'atrésie de l'œsophage (avec ou sans fistule) peut être soupçonnée si le volume utérin était excessif (hydramnios), ou si le nouveau-né a des sécrétions excessives qui tendent à s'accumuler dans la gorge même après une aspiration adéquate. Si le prestataire a reçu une formation pour faire passer une sonde d'alimentation, le diagnostic peut être fait quand la sonde ne peut pas être introduite dans l'estomac. Un enfant avec ce défaut nécessite un transfert immédiat et rapide dans une structure de santé de référence et ne doit rien prendre par la bouche. Pendant le transport, en plus des autres précautions signalées dans le chapitre sur le transport, garder le nouveau-né couché sur un côté et si possible continuer à aspirer les sécrétions au besoin.

Une perfusion devrait être mise en place si possible avant le transfert.

Fente labiopalatine : Regarder à l'intérieur de la bouche du nouveau-né après la naissance pour détecter des problèmes tels que le palais fendu, qui peut ou non s'associer à une lèvre fendue. Un nouveau-né avec ce défaut peut souvent s'adapter et bien téter malgré son défaut, mais parfois il aura du mal à téter. Dans le cas où il le faut, on peut aussi le nourrir en donnant le lait maternel exprimé avec une cuillère (voir Chapitre 7). Référez l'enfant présentant une fente palatine au niveau de la structure de référence pour évaluation par le chirurgien. S'il tète bien, la référence n'est pas urgente, mais s'il n'arrive pas à s'alimenter (avalier du lait), la référence doit être immédiate.

o Manifestations normales et/ou mineures

☐ **Le méconium** : Les premières selles juste après la naissance sont composées de méconium. Le méconium est noir et très gluant. Pendant la première semaine, le méconium noir et collant se transforme progressivement en des selles plus légères et verdâtres, pour devenir finalement jaune clair.

L'émission de méconium doit se faire dans les 2 à 3 premiers jours.

- ☒ **Les selles de transition** : Il est normal que le nouveau-né fasse plusieurs selles de petite quantité, composées de portions aqueuses et caillées distinctes, accompagnées parfois de gaz . Ce sont les « selles de transition », et elles ne devraient pas être confondues avec une vraie diarrhée. Ne pas donner de SRO (Solution de Ré-hydratation Orale) au nouveau-né avec des selles de transition. Il faudra seulement rassurer la mère.
- ☒ **Les selles du nourrisson** : Après la première ou seconde semaine, le nouveau-né fait des selles légères jaunes, qui n'ont pas de mauvaise odeur, avec une fréquence individuelle normale qui varie entre 6 – 8 fois par jour jusqu'à une seule fois tous les 2 – 3 jours. Certains nouveau-nés ont tendance à se tordre et à rougir durant le passage des selles, sans raison apparente. Généralement, s'il n'y a pas de distension abdominale, il n'y a pas de problème. Rassurer la mère, lui déconseillé de donner au nouveau-né, le mélange miel beurre.
- ☒ **Les urines** : A-t-il uriné à la naissance ou après ? Mouille-t-il ses couches au moins six fois par jour? S'il est nourri exclusivement au sein, cela indique qu'il reçoit une quantité suffisante de lait. Certains nouveau-nés n'urinent pas pendant les 02 premiers jours. Ne pas donner de l'eau au nouveau-né. Si le nouveau-né n'a pas uriné après 48 heures, il faut l'envoyer dans une structure de référence.
- **Vomissements** : Les vomissements sont fréquents pendant les premiers jours, et ne sont pas un signal d'alarme tant que le nouveau-né sort du méconium et qu'il n'a pas de ventre ballonné **et ne perd pas de poids**. En outre, les nourrissons sortent souvent de petites quantités de lait. A moins que ces vomissements ne deviennent excessifs, persistants, ou de couleur jaune foncé, vert, noir, ou rouge, ils n'ont pas d'importance. Se souvenir que le lait maternel est de couleur jaune clair pendant la première semaine, et par conséquent les vomissements peuvent aussi avoir cette couleur.
- **éruptions** : Une éruption rougeâtre (érythème toxique), parfois avec des boutons, apparaît souvent sur le visage ou le corps du nouveau-né. Cela est fréquent et ne demande aucun traitement. Apprendre à distinguer l'éruption commune des furoncles.
- **Crise génitale** : Chez les nouveau-nés de sexe féminin la membrane hyménale peut-être saillante et un petit bout peut être protubérant. La fille peut avoir des pertes vaginales blanches ou parfois hémorragiques. Cette situation est due à des hormones provenant de la mère. Généralement ces symptômes disparaissent tout seuls au bout de 4 ou 5 jours. Si l'hémorragie

est excessive, alors il faudra l'envoyer à l'hôpital. Si possible, donnez-lui une injection de vitamine K 1mg intra musculaire avant le transfert et notez le traitement donné dans la fiche d'évacuation.

- **Engorgement mammaire du nouveau-né** : Les nouveau-nés des deux sexes peuvent présenter des engorgements des seins et même des pertes de lait à cause des hormones maternelles, qui peuvent disparaître spontanément en quelques jours. Conseillez aux mères de ne pas presser le sein pour essayer d'extraire le lait car cela peut blesser la peau et causer une infection. Cependant, s'il y a rougeur de la peau autour des mamelons, cela indique la présence d'infection, ce qui nécessite des antibiotiques et une évacuation vers l'hôpital.
- **Hémorragie sous-conjonctivale** : L'hémorragie sous-conjonctivale se présente comme des traits ou des petites taches rouges dans la partie blanche de l'œil. Elle est commune juste après la naissance, due à un traumatisme mineur au cours de l'accouchement. Il faut juste rassurer la mère
- **Des coliques dites souvent « idiopathiques peuvent inquiéter les parents**
- **Un ictère peut être noté à la 48 ème heure. Il est souvent physiologique.**

MENSURATIONS

- ▣ **Poids** : peser d'abord le nouveau-né (voir chapitre 8), en faisant toujours attention à ne pas laisser se refroidir l'enfant. L'enfant est à risque élevé s'il pèse moins de 2,5 kilos ou plus de 4 kilos. Si le nouveau-né pèse moins de 2,5 kilos, évaluer le nodule du sein et les plis de la plante de pied pour déterminer l'âge gestationnel (voir Chapitre 8).
- ▣ **Taille et périmètre crânien** : leur mesure permet de détecter les cas de microcéphalie (petite tête), de macrocéphalie ou de nanisme (nouveau né trop court)
 - Le périmètre crânien normal est compris entre 32 et 37 cm
 - La taille normale est comprise entre 42 et 55 cm
- ▣ **Périmètre thoracique** : le périmètre thoracique comparé au périmètre crânien est un argument intéressant pour diagnostiquer un retard de croissance intra utérin.

RECOMMANDATIONS ET CONSEILS :

- ☒ Au terme de cet examen, si le nouveau-né est normal, il faut encourager la mère, lui faire des recommandations sur le maintien de la température, les soins du cordon, l'allaitement maternel exclusif, les vaccinations, la reconnaissance des signes de danger et la recherche de soins précoces, et lui donner un rendez-vous.
- ☒ S'il présente des malformations majeures, un faible poids de naissance ou des SIGNES DE DANGER, évacuer le nouveau-né rapidement dans la structure la mieux appropriée.

o **Les principaux signes de danger sont :**

1. Difficulté ou refus de téter ;
2. Léthargie ;
3. Difficulté respiratoire : respiration rapide (>60/min), respiration lente (<30/min), ou s'il y a geignement ou tirage intercostal ou battement des ailes du nez;
4. Hypothermie / hyperthermie : Incapacité à maintenir la température corporelle malgré des efforts pour réchauffer le bébé ;
5. Infections ombilicales : Rougeur, enflure, pus ou mauvaise odeur de la base du cordon ombilicale ;
6. Vomissements persistants/ ballonnement abdominal
7. convulsions

o **En cas de faible poids de naissance :**

Il ne sera pas pratique d'évacuer tous les nouveau-nés qui pèsent moins de 2500 grammes, cependant, tout nouveau-né qui pèse moins de 1800 grammes devrait être transféré au niveau de la structure de référence à la naissance. Si le nouveau-né pèse entre 1800 et 2500 grammes, s'il maintient sa température corporelle avec un petit support (contact direct avec la mère par la méthode de mère Kangourou par exemple) s'il tète bien, et s'il n'a aucun signe de danger, on peut le prendre en charge au niveau local, avec des pesées et des examens de contrôle fréquents. Si l'enfant présente un signe de danger ou s'il ne prend pas de poids, l'évacuer au niveau de la structure de référence.(cf. algorithme de prise en charge du nouveau-né en annexes)

o **Donner des conseils sur le maintien de la température**

- **Différer le premier bain**

Il est préférable de différer le premier bain au moins 6 heures ou jusqu'au lendemain de la naissance. Pour les nouveau-nés de faible poids à la naissance et les prématurés on peut attendre encore plus

- **Habillement du nouveau-né**

Conseiller aux mères de mettre autant de vêtements que nécessaires pour garder l'enfant bien au chaud (ni trop chaud ou froid). En temps frais, utiliser des chaussettes, et une casquette ou un bonnet le nouveau-né

pouvant perdre beaucoup de chaleur si la tête est exposée

- Education de la mère sur la température

Enseigner à la mère comment évaluer la température du nouveau-né en posant sa main sur l'abdomen et ensuite sur les extrémités des pieds. L'abdomen, les mains et les pieds devraient être tièdes mais pas trop chauds. Si le ventre est tiède et les pieds froids, cela indique que le nouveau-né essaie de conserver la température mais qu'il a froid, et on doit alors le garder encore plus au chaud. Si les pieds restent froids après avoir réchauffé la pièce ou ajouté des habits au nouveau-né, cela peut signifier que le nouveau-né est malade. Il faut l'envoyer tout de suite à la structure de référence car c'est un signe de danger important.

- Hyperthermie (température élevée)

Les enfants ayant une température élevée (hyperthermie) ont aussi des problèmes. Parfois c'est dû à un climat très chaud et/ou à un habillement excessif. S'il fait extrêmement chaud, le bébé peut faire une hyperthermie et devenir léthargique. Cependant, il n'est pas toujours évident d'éliminer un signe de danger devant une hyperthermie et il convient donc de commencer par appliquer le protocole du nouveau-né malade.

Si on suspecte fortement une hyperthermie liée à l'environnement, déshabillez-le et épongez-le avec de l'eau à la température ambiante. Prenez sa température toutes les quinze minutes pendant cet essai et s'il ne se porte pas mieux après 60 minutes, l'envoyer rapidement à la structure de santé de référence la plus proche, car l'incapacité à maintenir la température du corps (température basse ou élevée) est un signe de danger, le plus souvent d'infection.

POINTS IMPORTANTS

1. Tout nouveau-né quel que soit son état initial à la naissance doit bénéficier d'un examen systématique à la recherche de malformations congénitales mais aussi pour apprécier sa capacité d'adaptation à la vie extra utérine
2. Le nouveau-né peut présenter certains signes qui apparaissent étranges mais qui sont des caractéristiques normales dans la période néonatale. Il faut savoir reconnaître ces signes normaux et ne pas donner de médicament ou de traitement superflu.
3. Il est d'une importance capitale de conserver la température corporelle du nouveau-né pendant l'examen.
4. Il faut toujours se laver les mains avant et après l'examen d'un nouveau-né
5. L'examen systématique du nouveau-né à la naissance est l'occasion pour prodiguer des conseils en matière d'alimentation et d'hygiène du nouveau-né

Objectifs du premier examen : recherche d'informations sur le nouveau-né et sa mère

- Diagnostic précoce
 - o Recherche de malformations
 - o Gestion de pathologies
- Echanges avec les parents et évaluation des interrelations mère-enfant
- Ouverture du carnet de santé
- Orientation du suivi pédiatrique
- Conseils de santé publique (diététique, prévention de la mort subite, hygiène, vaccination, suivi médical).

Conditions d'examen

- Un nouveau-né doit s'examiner au calme en présence de la mère (et du père).
- L'examen doit être systématisé et relativement rapide pour ne pas refroidir ou fatiguer le nouveau-né
- Cet examen est réalisé au minimum
 - o à la naissance (sage-femme ou médecin) où sont surtout vérifiés les aspects externes et l'absence de malformation. L'évaluation neuro-musculaire est souvent difficile pendant les premières 24h, elle sera refaite un peu à distance.
 - o avant la sortie de la maternité ou est effectuée une évaluation complète permettant d'établir le certificat de santé dit du « huitième jour » (cf chapitre carnet de santé).
- Il faut prendre le temps de l'observation qui est l'élément fondamental de l'examen d'un nouveau-né:
 - o Observation du nouveau-né : appréciation de la coloration, de la respiration, du tonus, de l'éveil, des interactions avec son entourage.
 - o Observation de la mère pour évaluer les interrelations mère-enfant : il se fait pendant le déshabillage de l'enfant qui doit être complet et au cours de l'examen clinique du nouveau-né. Il peut si besoin être complété pendant l'allaitement ou l'alimentation au biberon.
- Il est important d'avoir des mesures exactes de poids, taille, périmètre crânien (33-38 cm à terme). Les mensurations doivent être évaluées en centiles (courbes ou analyses multivariées).
- Pour manipuler l'enfant il faut contenir ses zones d'instabilité (bas du dos et base de la nuque)
- L'examen de l'œil et de la vision se font en lumière tamisée pour éviter l'éblouissement
- Les trois éléments les plus difficiles à examiner chez un enfant qui pleure sont la palpation des pouls fémoraux, la palpation abdominale et l'auscultation : ces trois étapes devront plutôt être réalisées en début d'examen.

Anamnèse

ATCD familiaux : maladies héréditaires (hémophilie, polykystose rénale...), malformations, déficit sensoriel...

ATCD maternels : âge (<18A, >35 ans), groupe sanguin, transfusions, pathologie maternelle (diabète, HTA, maladie auto-immune, infectieuse, psychiatrique, troubles auditifs,

troubles de la réfraction oculaire...), condition socio-économique, tabac, alcool, addiction, prise médicamenteuse...

ATCD obstétricaux : malformation utérine, grossesse et accouchements antérieurs, devenir néonatal (ictère, apnées, malformations...)

Grossesse : suivi, datation de la grossesse, pathologie, hospitalisation, médicaments (lithium, magnésium, bêta bloquants..), recherche d'agglutinines irrégulières, prélèvement vaginal, échographies (quantité de liquide, malformations, Doppler...), amniocentèse.

Accouchement : présentation, voie (basse ou césarienne), anesthésie, durée de la rupture de la poche des eaux (>12h ?, >18h ?), liquide amniotique (teinté, méconial, hydramnios, oligoamnios), fièvre maternelle (début ou fin de travail ?), antibiotiques, déroulement du travail (durée, dystocie dynamique ou mécanique), rythme cardiaque fœtal, manœuvre d'extraction (siège, forceps, ventouse..), placenta et annexes (hématome rétro-placentaire, procidence du cordon...), corticothérapie en cas d'accouchement prématuré ?

Naissance :

Adaptation à la vie extrautérine (score d'Apgar), réanimation à la naissance, mensuration (poids, taille, PC), terme de naissance. Le score d'Apgar (coté de 0 à 10) se mesure à 1 et 5 minutes (également à 10 minutes si le score reste inférieur ou égal à 6 à 5 minutes).

Le score de Virginia Apgar

Paramètres	0	1	2
Battements	Absents	< 100/mn	> 100/mn
Mouvements respiratoires	Absents	Lents, irréguliers	Vigoureux, avec cri
Tonus musculaire	Nul	Faible : légère flexion des extrémités	Fort : quadriflexion, mouvements actifs
Réactivité à la stimulation	Nulle	Faible : grimace	Vive : cri, toux
Coloration	Globalement bleue ou pâle	Corps rose, extrémités bleues	Totalement rose

Début du séjour en maternité ou en néonatalogie :

courbe de poids, mictions, émission du méconium et transit, alimentation et tétées, comportement, ictère, interrelations parent-enfant, dépistages systématiques (phényl-cétonurie, hypothyroïdie, mucoviscidose, hyperplasie congénitale des surrénales auxquels s'ajoute la drépanocytose si les deux parents sont originaires de zone à risque), dépistage auditif.

Inspection

Inspection générale

- Semble t'il malade ?
- Activité normale ?
- Cri normal ?
- Aspect douloureux ? (pleurs, anomalies du tonus, du comportement, scores d'inconfort)
- Anomalie de la mobilité spontanée (hypotonie, paralysie faciale ou de plexus bracial..)

Peau et muqueuses

- Coloration : rose, érythrose (polyglobulie : Ht>65% ?), pâleur (anémie ?), ictère (bilirubinémie libre et conjuguée), cyanose (centrale ou périphérique touchant alors les extrémités et la zone péribuccale, réponse à l'oxygène), couleur du cordon (jaune évoque liquide méconial ou hémolyse intra-utérine)
- Anomalies « physiologique »
 - o Vernix caseosa : enduit blanc recouvrant la peau à la naissance (d'autant plus que prématuré)
 - o Lanugo : fine pilosité sur les épaules et le dos
 - o Taches mongoloïdes : large taches pigmentées bleutées en région lombo-sacrée et fessières chez les enfants de couleur
 - o Milium : papules blanches en tête d'épingle surtout sur nez, joues persistant pendant quelques semaines
 - o Kystes sébacés
 - o Les pétéchies d'origine mécanique de la face et du scalp après voie basse

en présentation céphalique (mécanisme d'hyperpression)

- Miliaire sudorale : obstruction des canaux sudoraux donnant de petites vésicules en tête d'épingle prédominant sur la partie antérieure du scalp et disparaissant en moins d'1 semaine
- Pustulose néonatale transitoire : petites vésicules (< 5mm) contenant des globules blancs sans germes souvent présentes dès la naissance sur le torse et les fesses et pouvant laisser des croûtelles après perforation.
- Peies palatines
- Angiome capillaire : paupières supérieures, région frontale médiane sus nasale, nuque et région sacrée.
- Mamelons surnuméraires
- Bulle de succion : effet de la succion du nouveau-né sur sa peau (main).
- Erythème dit « toxique » : très fréquent, maculo erythémateuses avec présences de papules en têtes d'épingle à contenu jaunâtre prédominant sur le tronc de localisation variables d'un jour à l'autre et disparaissant en quelques jours.
- Présence de dent vestigiale (1/2000 naissance)

- Anomalies pathologiques

- Angiomes plans ou tubéreux
- Tâches café au lait (font suspecter une neurofibromatose si elles sont nombreuses et de grandes tailles)
- Noevi
- Œdème traumatique, pétéchies, ecchymose

Score de détermination de l'âge gestationnel selon Finnström

- Taille du sein :

1=diamètre <5mm; 2=de 5 à 10 mm; 3= > 10mm

- Aréole :

1=aréole absente; 2=plane; 3=surélevée

- Vaisseaux de l'abdomen :

1=veines, collatérales et veinules; 2=veines et collatérales; 3=quelques gros vaisseaux; 4=gros vaisseaux absents ou peu distincts

- Cuir chevelu :

1=fins, laineux, agglomérés; 2=épais, soyeux, individualisés

- Pavillon de l'oreille :

1=cartilage absent; 2=cartilage présent dans antitragus; 3=cartilage présent dans anthélix; 4=cartilage complet dans hélix

- Ongles aux orteils :

1=pas aux extrémités; 2=jusqu'aux extrémités; 3=durs et dépassant extrémités

- Sillons plantaires :

1=pas de sillons larges; 2=sillons sur le 1/3 antérieur; 3=sur les 2/3 antérieurs; 4=sur toute la plante

- Total du score de Finnström :

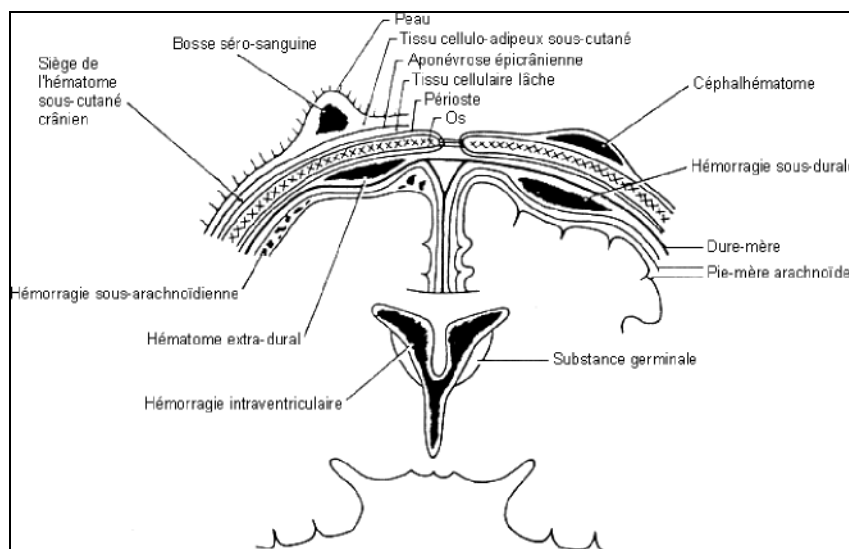
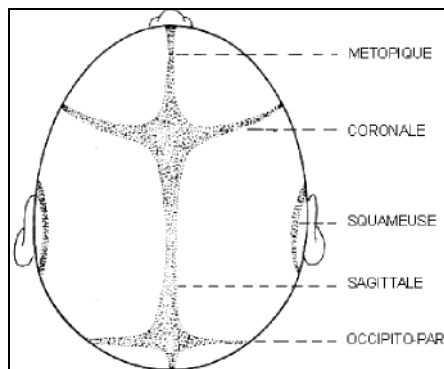
- Age gestationnel = $0.93 \times \text{Score} + 20.83$

- Remarque :

- **Extrémité céphalique**

- Crâne

- Forme
- Fontanelles (trop large, > 3 cm : en cas d'hypothyroïdie, d'hydrocéphalie, de carence en vitamine D ou de maladie osseuse)
- Sutures : mobilité, bourrelet (craniosténose, 1/2000 naissances), chevauchement (le chevauchement des sutures disparaît en 4-5 jours)



- Yeux : on peut faire ouvrir les yeux d'un nouveau-né en effectuant des mouvements alternatifs de flexion-extension de la tête.

- Une impression de strabisme est souvent retrouvée chez le nouveau-né du fait d'un repli épicanthal important (une bonne coordination des mouvements oculaires doit être acquise entre 3 et 6 mois, la persistance d'un strabisme au-delà de cet âge nécessite une évaluation)
- Orientation des fentes palpébrales, écart inter-orbitaire (11mm)
- Taille du globe
- Reflet pupillaire blanc (leucocorie) impose une consultation ophtalmologique rapide :

- anomalie du cristallin (cataracte : 0.4% des nouveau-nés), du vitré ou de la rétine
- Réflexe photomoteur
- Suivi oculaire et occulo-céphalogyre : utilisation d'une cible (image en cercles concentriques noirs et blancs dite aussi « œil de bœuf ») placée à environ 30cm des yeux après avoir immobilisé l'enfant dans un linge. Les nouveau-nés n'ont pas encore une très bonne acuité visuelle (optimisation en 2-3 ans) et accommodent mal les distances avec un punctum remotum aux alentours de 30 cm. Ils ne perçoivent que les contrastes importants et perçoivent mieux les horizontales que les verticales, ils ont peu de vision périphérique. L'étude du suivi oculaire teste aussi l'attention et la réactivité à l'environnement.
- En spontané le regard d'un nouveau-né ne doit pas être fixe
- Réflexe photomoteur
- Réflexe d'attraction à la lumière douce : le nouveau-né maintenu est mobilisé dans l'espace, son regard est attiré par une source de lumière douce (comme la lumière du jour dans une pièce)
- anomalies iriennes
 - ☒ Colobome (fente sur l'iris ou absence totale ou partielle d'un tissu oculaire)
 - ☒ Aniridie
 - ☒ Hétérochromie
- Nystagmus ou mouvement erratique des globes oculaires sont souvent associés à des déficits visuels. Il faut vérifier la taille pupillaire et la réactivité à la lumière.
- L'œdème palpébral et les conjonctivites sont fréquents (souvent à germe banal elles sont parfois dus à gonocoque, chlamidiae ou herpes virus)
- L'hémorragie sous conjonctivale après voie basse est également fréquente et en règle non pathologique.

- Oreilles

- Implantation (basse si en dessous du niveau du cantus externe de l'œil), position, aspect du cartilage (dépistage urinaire)
- Existence d'un petit appendice prétragien (fibrochondrome): dépistage auditif
- Fistule borgne: bénigne
- L'examen de l'audition peut se compléter surtout en cas d'antécédents familiaux ou de facteurs de risque par une étude des potentiels évoqués auditifs ou des oto-émissions-acoustiques (dépistage auditif)

- Bouche

- Recherche fente ou pertuis du palais (bien examiner en avant du palais)
- Frein de langue court
- Macroglossie (grosse langue)
- Micrognathie (petit menton)

- Nez

- Perméabilité des choanes (obstruction alternative des narines : miroir, fil de coton, auscultation) : dans l'atrésie des choanes le cyanose disparaît classiquement aux cris. En cas de doute il faut passer une petite sonde pour vérifier la perméabilité.
- Le nouveau-né a une respiration nasale quasi exclusive jusque l'âge de 4 mois.

- Face

- Recherche de paralysie faciale (souvent après forceps avec compression du nerf facial) : œil restant ouvert du côté paralysé, attraction de la bouche vers le côté sain avec aggravation de cette attraction avec les cris

- Cou

- Torticolis congénital (étudier en faisant tourner la tête)
 - ▣ Palpation pour rechercher hématome du sterno-cléido-mastoïdien ou un hygroma kystique
- Goître ou autre masse cervicale (vasculaire, tératomes..)
- Fracture clavicule (fréquent chez les macrosomes, diagnostic clinique sur craquement ou irrégularité de contour)
- Fistule cervicale
- Excès de peau en cervical (évoque Syndrome de Turner surtout si associé à lymphoedème)

Examen cardio-vasculaire (radiographie pulmonaire est d'indication facile) -

Coloration

- Temps recoloration cutané (< 3-4 sec)
- Auscultation cardiaque (souffle ?)
 - rythme régulier ? (extrasystoles possibles: transitoire)
 - évaluer FC (90-160 bpm)
 - Souffle (canal artériel, malformation cardiaque, souffles fonctionnels)
- Palpation des pouls périphériques à la recherche notamment de signes de coarctation de l'Aorte ou d'interruption de l'arche aortique (pouls fémoraux++/ pouls radiaux et huméraux) : si doute prendre pression artérielle aux 4 membres.
- Recherche hépatomégalie, oedèmes
- Auscultation fontanelle antérieure
- Insuffisance cardiaque : polypnée, pâleur, cyanose, galop, hépatomégalie, difficultés d'alimentation, cardiomégalie
- Diminution de perfusion périphérique : extrémités froides, cyanose des extrémités, marbrures, allongement du temps de recoloration cutané. Peut traduire une vasoconstriction périphérique et/ou un bas débit cardiaque.

Examen respiratoire

- Morphologie et ampliation thoracique (pectus carinatum et pectus excavatum sont en règle sans conséquences), écartement des mamelons (sd de Turner et de Noonan) - Coloration (paleur, erythrose, cyanose)
- Bruits respiratoires anormaux (stridor inspiratoire, grunting, geignement expiratoire) - Rythme respiratoire (irrégulier, apnées, respiration périodique). En période néonatale précoce il est normal d'observer des irrégularités respiratoires et des apnées.
- FR (30-60/min)
 - >60 polypnée, tachypnée
 - <20-30 craindre apnée -

Auscultation

- MV présent et symétrique
- Pas de bruit surajouté (râles, stridor) -

Signes de lutte

- Score de Silverman

Signe \ Cotation		0	1	2
Insp.	Tirage intercostal	Absent	Modéré	Intense et sus-sternal
	Entonnoir xyphoïdien	Absent	Modéré	Intense
	Balancement thoraco-abdominal	Respiration synchrones	Thorax immobile	Respiration paradoxale
	Battement des ailes du nez	Absent	Modéré	Intense
Exp.	Geignement	Absent	Audible au stéthoscope	Audible à l'oreille

Tableau 1 – Le score de Silverman

Examen abdominal

- Aspect

- Abdomen volontiers légèrement météorisé : abdomen plat évoque la possibilité d'une hernie diaphragmatique, distendu évoque une pathologie digestive.
 - Diastasis des droits : défaut médian antérieur de plan musculaire
 - Cordon ombilical (deux artères et une veine) propre, sèche en deux trois jours, chute vers 8-10j - Auscultation
 - Bruits hydroaériques diffus et répartis sur tout TD - Palpation facilitée en relevant les membres inférieurs du nouveau-né
 - Abdomen souple, indolore, pas de masse
 - Le foie peut déborder de 1 à 2 cm le rebord costal droit
 - Rechercher splénomégalie (normalement la rate n'est pas palpée)
 - Fosses lombaires (rein normalement non palpés mesurent 4,5-5 cm à terme). La palpation se fait à deux mains entre l'angle vertébrocostal postérieur en arrière et l'abdomen en avant
- Anus (position, recherche de fistule)
- Orifices herniaires (recherche de hernies aux orifices inguinaux et ombilical) - Le test à la seringue (injection d'air dans la sonde gastrique avec auscultation concomitante de l'ère gastrique) doit être réalisée si hydramnios, contexte malformatif, , gêne respiratoire, toux au premier biberon. Tout doute impose une radiographie avec sonde oesophagienne en place.

Examen des organes génitaux

- Chez le garçon

- Longueur de la verge (2.5 à 4 cm avec diamètre de 1.1 ± 0.2 cm)
- Position du méat
 - ☑ Bien centré
 - ☑ Hypospadias (méat mal positionné en ventral) post-balanique souvent associé à un prépuce « en tablier »
 - ☑ Epispadias (rare, méat dorsal) imposent exploration de l'arbre urinaire et avis spécialisé
- Jet urinaire
- Palpation testicules (trajet inguino-scrotal)

- ☒ Palpation des bourses en bloquant l'anneau pour empêcher la remontée des testicules (« testicule ascenseur »)
 - ☒ Cryptorchidie/ectopie
- Hydrocèle vaginale banale, régresse avant 6-12 mois (transilluminable) - Chez la fille
- Crise génitale possible jusqu'à 8-10j : pertes blanchâtres avec parfois des traces de sang.
- Clitoris <4mm (au dessus : ambiguïté ?) mais peut être très apparent et un peu proéminent surtout chez le prématuré
- Kystes ? fusion des petites lèvres ?
- Ambiguïté sexuelle
- Les cristaux d'urates contenus dans les urines peuvent normalement donner une tache rouge orangée dans les couches.

Appareil locomoteur

- Anomalies traumatiques ou congénitales -

Rachis

- palpation au doigt de la ligne des épineuses
- Anomalie de courbure => Rx rachis
- Inspection région sacro-coccygienne (spina bifida..., anomalie impose de vérifier le PC)
- Aspect pli interfessier
- Fossette, touffe de poils, tuméfaction, angiome => Echographie médullaire (une anomalie cutanée est retrouvée dans 50-80% des anomalies spinales) - Membres
- Fracture, malformation, paralysie
- Palpation des clavicules -

Extrémités

- Pieds : arrière et avant pied (anomalie réductible ou non signifiant alors pied bot), pli anormal avec recherche de talus valgus, pied varus équin, pied creux.
.Metatarsus adductus
- Une polydactylie bilatérale post axiale avec fin pédicule est fréquente chez les sujets de race noire (en règle bénin autosomique dominant).
- Main : hypoplasie, syndactylie, clinodactylie

- Hanches (enfant calme, parfaitement détendu, cet examen peut être sensible et est généralement pratiqué en fin d'examen)

- Facteurs de risques (échographies conseillée à 1 mois):
 - ATCD familiaux de luxation congénitale des hanches (parents, fratrie, gds-parents)
 - Sexe féminin
 - siège, gémellité
 - Malposition des pieds, genu recurvatum, torticollis
 - Oligoamnios, RCIU
 - Origine géographique
- Attitude spontanée des membres inférieurs
- Posture spontanée/ pli inguinal
- Définir l'abduction et l'adduction (recherche de limitation)
- Manœuvres de Barlow et Ortolani (recherche de ressaut, 1/100 a une hanche instable, 1/800 à 1/1000 luxation, sexe ratio 9 fille pour 1 garçon)

- En cas d'examen clinique pathologique: échographie précoce et consultation orthopédique

Examen neurologique

Score de détermination de l'âge gestationnel selon Dubowitz

- Oedème :
0=oedèmes évidents aux mains et aux pieds; 1=pas d'oedèmes évidents, mais godet + sur le tibia; 2=pas d'oedème
- Texture de la peau :
0=très fine, gélatineuse; 1=fine et lisse; 2=lisse, épaisseur intermédiaire, éruption ou desquamation; 3=épaississement modéré, fissures superficielles et desquamation; 4=épaisse, parcheminée, fissures
- Coloration cutanée :
0=rouge vif; 1=rose partout; 2=rose pâle et variations sur le corps; 3=pâle, rose sur les oreilles, lèvres, paumes et plantes
- Vaisseaux au tronc :
0=nombreux petits vaisseaux visibles sur tout l'abdomen; 1=veines et vais. affluents visibles; 2=qques gros vaiss. sur l'abdomen; 3=qques gros vaiss. diffic. visibles sur l'abdomen; 4=pas de vaiss. visibles
- Lanugo :
0=pas de lanugo; 1=abondant sur tout le dos; 2=clairsemé surtout sur le bas du dos; 3=peu abondant, plaques dénudées; 4=>1/2 dos dégarني de poils
- Plis plantaires :
0=pas de stries; 1=marques rouges mal distinctes transversales 1/2 antérieure; 2=marques rouges bien distinctes >1/2, sillon sur le 1/3 ant.; 3=sillons >1/3 ant.; 4=sillons profonds >1/3 ant
- Formation du mamelon :
0=pas d'aréole, mamelon à peine visible; 1=mamelon bien défini, aréole plate <7.5mm; 2=aréole grenue, non surélevée >7.5mm; 3=aréole grenue, bords surélevés et >7.5mm
- Taille du sein :
0=pas de tissu mammaire palpable; 1=tissu mammaire d'1 ou 2 côtés, < 0.5cm; 2=tissu mammaire des 2 côtés de 0.5 à 1 cm; 3=idem mais >1 cm
- Forme du pavillon de l'oreille :
0=lobe plat, bord pas ou peu incurvé; 1=bord partiellement ourlé; 2=partie supérieure du lobe partiellement ourlée; 3=totalement ou bien ourlée
- Consistance du pavillon :

0=lobe mou, facilem. pliable, ne reprend pas sa forme; 1=mou, pliable, reprend lentem. sa position; 2=cartilage présent, mou par endroits, reprend facilem. sa pos.; 3=cartil. ferme, reprend instantaném. sa pos.

- Organes génitaux masculins :

0=testicules non présents; 1=un testicule au moins haut placé dans le scrotum; 2=un testicule au moins en place

- Organes génitaux féminins :
0=grandes lèvres bien séparées, petites lèvres dépassant; 1=grandes lèvres recouvrent presque les petites lèvres; 2=grandes lèvres recouvrent complètement les petites lèvres
- Posture :
0=bras et jambes en extension; 1=jambes en légère flexion; 2=jambes en semi flexion; 3=bras légèrement fléchis et jambes fléchies; 4=bras et jambes bien fléchis
- Angle poignet fléchi/avant bras :
0=angle de 90°; 1=angle de 60°; 2=angle de 45°; 3=angle de 30°; 4=angle quasiment nul
- Angle pied fléchi/jambe :
0=angle de 90°; 1=angle de 75°; 2=angle de 45°; 3=angle de 30°; 4=angle quasiment nul
- Angle du repli du bras :
0=angle de 180°; 1=angle entre 90 et 180 °; 2=angle < 90°
- Angle du repli de la jambe :
0=angle de 180°; 1=angle entre 90 et 180°; 2=angle < 90°
- Angle poplité :
0=angle de 180°; 1=angle de 160°; 2=angle de 130°; 3=angle de 110°; 4=angle de 90°; 5=angle < 90°
- Talon à l'oreille :
0=talon à l'oreille; 1=jambe étendue sans arriver à l'oreille; 2=jambe presque en extension; 3=jambe en semi-flexion; 4=jambe reste en flexion
- Signe de l'écharpe :
0=bras dépasse largement la ligne médiane; 1=bras dépasse légèrement la ligne médiane; 2=bras arrive à la ligne médiane; 3=bras n'arrive pas à la ligne médiane
- Position tête en tiré vertical :
0=tête reste ballante vers l'arrière; 1=tête reste hésitante vers l'arrière; 2=tête dans l'axe du tronc; 3=tête en légère flexion
- Suspension ventrale :
0=membres et tête ballants; 1=membres légèrement fléchis et tête ballante; 2=membres fléchis et tête hésitante; 3=membres fléchis et tête dans l'axe du corps; 4=membres bien fléchis et tête en extension
- Total du score de Dubowitz :
- Age gestationnel = $0.26 \times \text{Score} + 24.584$
- Remarque :

Il est influencé par l'âge gestationnel, l'âge postnatal, l'éveil et les événements périnataux : il faudra tenir compte de tous ces éléments pour l'interpréter.

- Inspection (enfant éveillé, calme)

- Vigilance (excitable-hyperactif ou hypoactif-peu réactif)
- Posture
 - position normale à terme : quadrifléchi, cuisse en abduction, bras en adduction, poignets fléchis, doigts couvrant les pouces. Cette attitude traduit l'association d'une hypertonie périphérique et d'une hypotonie axiale.
- Motricité (examens des mouvements « généraux »)
 - Les mouvements sont normalement asymétriques, variés, harmonieux, non stéréotypés
 - Il existe des ouverture spontanée des mains avec mouvements déliés des doigts mais la motricité fine n'est pas encore accessible.
 - Il existe des mimiques faciales et des expressions variées
- Réactivité
- Contact, aptitude à être consolé, capacité d'auto-apaisement
- Recherche de mouvements anormaux :
 - Clonies (surtout au niveau des membres) : saccade avec un temps lent et un temps rapide non calmé par la préhension ou la flexion du membre ont valeurs de crise épileptique sauf si surviennent en sommeil profond

☒ Trémulations : mouvements fins à type de tremblements des extrémités influencés par les stimulations et se calmant avec la préhension, elles ont valeur d'hyper excitabilité.

- Tonus passif

Périphérique

Manœuvre du foulard

Mesure des angles :

Angle poplité 90°

Dorsiflexion du pied 0°

Talon-oreille 0° Adducteurs 70°

Axial

Quand l'enfant est porté en décubitus ventral main sur la poitrine les extenseurs du cou peuvent normalement maintenir la tête pendant 3 sec (équivalent de l'étude du relevé de la tête sur un enfant en décubitus ventral)

Maintien de la tête au passage d'avant en arrière et d'arrière en avant à l'issue du tiré-assis

- Tonus actif

- Tiré-assis (tonus des épaules, tonus axial)
- Redressement des MI

- Réflexes archaïques ou automatismes primaires (d'autant plus nets que le nouveau-né est à terme) :

les réflexes doivent être symétriques, leur persistance avec le développement (au-delà des premiers mois) inquiète plus que leur absence.

- Points cardinaux, succion
- Grasping main-pied
- Moro
- Marche automatique

- Allongement croisé
- Réflexes ostéo-tendineux (rotuliens : L2-L4, bicipital : C5-C6, Anal : S4-S5, incurvation du tronc : T2-S1) : se recherchent en percutant au doigt, ils ne sont pas toujours facile à trouver mais sont généralement vifs.
- Le réflexe de Babinski est normalement présent à la naissance (myélinisation non achevée)
- Vision/audition

Réflexe	Description	Durée	Anomalies
Babinski	Stimulation du bord externe du pied du talon vers les orteils	Disparaît vers 8mois-1 an	Son absence à la naissance est anormale
Babkin	La pression palmaire bilatérale entraîne la fermeture des yeux, l'ouverture de la bouche et la rotation de la tête sur un côté	Disparaît avant 3-4 mois	Son absence à la naissance ou sa réapparition traduisent une anomalie neurologique
Yeux de poupée	Index de l'examineur dans les mains du nouveau-né, tiré assis : les yeux s'ouvrent avec la verticalisation (yeux de poupée), la tête reste en arrière puis le nouveau-né utilise ses épaules pour la redresser.	Disparaît normalement à 1 mois	Sa persistance traduit une anomalie neurologique
Galant Ou réflexe du nageur	Le nouveau-né est porté par le ventre, la stimulation d'un côté entraîne une flexion homolatérale du tronc.		Son absence à la naissance est anormale
Moro	Déclenché par le bruit ou l'extension brutale de la tête associe extension des bras, ouverture des mains, extension des jambes suivi de pleurs	Apparaît à 28-30 SA, maximum à terme, disparaît entre 1 et 5 mois	Incomplet ou absent en cas d'anomalies neurologiques
Grasping	Réflexe de flexion des doigts ou orteil à la stimulation palmaire ou plantaire	Apparaît à 28SA, maximum à 32 SA, disparaît à 3 mois	Incomplet ou absent en cas d'anomalies neurologiques
Marche automatique	Maintenu par le thorax en position verticale légèrement penché en avant les pieds au contact du plan de la table le nouveau-né ébauche des mouvements de marche	Disparaît à 1-2mois	Sa réapparition ou sa non disparition à 3 mois traduit une anomalie neurologique
Allongement croisé	Stimulation de la plante du pied sur un membre inférieur en extension et adduction entraîne l'allongement croisé doigts de pied en éventail du membre controlatéral	Apparaît dès la naissance et disparaît à 1 mois	
Réflexe de Babkin	Si on chiquenaude la joue du nouveau-né ou que l'on place l'index dans sa main le nouveau-né amène son pouce vers la bouche et peut le sucer		
Réflexe de protection	Un textile est posé sur la face, le nouveau-né étend le cou et bouge la tête des deux côtés		
Points cardinaux et succion	Stimulation de la région péri-buccale entraîne des mouvements d'orientation		

	de la tête		
Réflexe tonique de la nuque	Nouveau-né en décubitus dorsal, la tête est tournée à G, le bras G ébauche une supination-extension et le bras D une flexion au dessus de la tête (réflexe à l'inverse si tête tournée à D)	Apparaît à 35 SA, maximum à 1 mois, disparaît en 5 à 6 mois	
Réflexe du crawl	Placé en position ventrale le nouveau-né fléchit les jambes sous lui et commence à bouger les pieds		

Relation poids-terme

Restriction de croissance (hypotrophie R Retard de croissance intra-utérins)

- Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est un terme générique qui regroupe les altérations et cassures de la courbe de croissance intra-utérine.

- L'hypotrophie est définie par un poids de naissance trop faible pour l'âge gestationnel (généralement < 10^{ème} percentile, sévère si < 3^{ème} percentile).

- en référence aux courbes de la population concernée
- en tenant compte du potentiel de croissance constitutionnel (sexe, taille parentale, ethnie..)

- On oppose classiquement deux types d'hypotrophie :

L'hypotrophie disharmonieuse ou asymétrique (70% des cas)

- Avec croissance cérébrale relativement conservée
- Le périmètre crânien est normal tandis que le poids, le périmètre abdominal et parfois la taille sont diminués (< 10^{ème} percentile)
- Ces retards résultent le plus souvent d'une pathologie vasculaire (Doppler utérins pathologiques, pré-éclampsie) qui altère la croissance f^otale en fin de grossesse (dernier trimestre).

L'hypotrophie harmonieuse ou symétrique (30% des cas)

- Le périmètre crânien, la taille, le périmètre abdominal et le poids sont altérés (< 10^{ème} percentile)
 - Ces RCIU résultent généralement d'une pathologie de début de grossesse retentissant sur l'ensemble de la croissance et nécessitent une enquête étiologique (recherche de malformation, d'anomalies chromosomiques et de foetopathie infectieuse, de prise de toxiques, de pathologies et de traitements maternels)
 - Pronostic à long terme réservé (altération précoce de croissance cérébrale)

●

● Limites de cette classification

- Poids de naissance < 2500g chez 6-8% dans les pays occidentaux contre 25-30% dans certain pays en développement
- Devant un RCIU harmonieux sans oligoamnios il faut éliminer une erreur de datation de la grossesse et un foetus génétiquement petit (taille parentale)
- Les pré-éclampsies sévères peuvent donner un RCIU harmonieux.
- La croissance des grossesses gémellaires est similaire à celle des grossesses simples jusque 31-34 semaines d'aménorrhées (SA), n RCIU avant 31 SA doit donc motiver une enquête étiologique.
- Le RCIU est à différencier des problèmes posés par la découverte d'un fémur court isolé et d'une anomalie de longueur ou d'échostructure osseuse globale, qui orienteront vers un nanisme ou une anomalie chromosomique.(trisomie 21)

Macrosomie

- On parle de macrosome quand le poids est supérieur au 90^{ème} percentile du terme

Prématurité

Définition

- La prématurité se définit par une naissance avant 37 semaines d'aménorrhée (SA), soit avant 259 jours en comptant depuis le premier jour des dernières règles.

- Il existe une classification de la prématurité en fonction de l'âge gestationnel qui est rendue nécessaire par les différences physiologiques et pronostiques entre les différents degrés d'immaturation:

- Prématurité simple: terme compris entre 32 et 36 SA
- Grand prématuré : terme < 32 SA
- Prématurissime : terme < 28 SA
- La limite de viabilité se situe en pratique à 23-24 SA
- Les déclaration de naissance se font en référence aux critères de l'OMS :
 - Terme > 22 SA
 - Poids > 500 g

- Devant une prématurité il faut, comme chez le nouveau-né à terme, évaluer la trophicité (poids, taille, périmètre crânien) en référence aux normes établies pour le terme dans la population correspondant à celle de l'enfant étudié. On peut ainsi définir si le prématuré est eutrophique, hypotrophe (poids inférieur au 3^{ème}, 5^{ème}, ou 10^{ème} percentile) ou macrosome (poids supérieur au 90^e percentile).

- Il existe deux types de prématurité:

- Prématurité « provoquée » ou médicalement consentie (indications foetale comme l'extraction d'un foetus hypotrophe en danger vital, indications maternelles comme une hypertension artérielle mal contrôlée).
- Prématurité spontanée

Epidémiologie

- La prévalence de la prématurité est en diminution en France est d'environ 6 % avec une prévalence de 0,5-1 % pour les prématurés de moins de 32 SA. Cette incidence varie selon les pays, les régions et les conditions socio-économiques.

- Environ 45 % des naissances prématurées résultent d'une prématurité médicalement consentie.

- La procréation médicalement assistée est responsable d'un certain nombre d'accouchements prématurés car elle induit une augmentation du taux de grossesses multiples.

- La prévalence de la prématurité dans les pays du tiers monde est d'environ 10-12%
- La prématurité est responsable de la moitié de la mortalité périnatale et de la moitié des infirmités motrices cérébrales d'origine périnatale. Les progrès réalisés au cours des dernières années contribuent à faire régulièrement diminuer les taux de complications et de séquelles.
- La mortalité et le risque de séquelles varient beaucoup avec l'âge gestationnel : -
 24-25 SA : environ 30-50% de survie sans séquelles (mortalité : 20-40%) - 26-32 SA : environ 70-85% de survie sans séquelles (mortalité : 10-15%) - 32-37 SA : environ 95% de survie sans séquelles (mortalité : 2-4%)

Diagnostic

L'évaluation de l'âge gestationnel se fait sur deux types de critères

- Anténataux surtout :
 - Datation précise des dernières règles (problème des cycles irréguliers) +++
 - Echographie précoce : 12-14 SA +++ (précision de l'ordre de 2-3 jours)
 - Evaluation du morphogramme foetal sur des échographies plus tardives (moins précis)
 - Diamètre péri ombilical maternel et hauteur utérine à un moindre degré
- Post nataux moins fiables :
 - Critères morphologiques : il repose sur le score de Farr qui donne une évaluation approximative de l'âge gestationnel à partir de l'étude de l'évolution de la morphologie clinique. Les critères étudiés ne sont pas affectés par l'hypotrophie, ce sont :
 - Aspect et texture des téguments (lanugo, phanères, vernix)
 - Aspect des mamelons
 - Etude du cartilage des oreilles
 - Etude des crêtes (ou plis) plantaires
 - Etude des organes génitaux externes
 - Critères neurologique (uniquement valable chez un nouveau-né présentant une intégrité de son système nerveux) : L'examen neurologique est à apprécier vers J2, J3. Il permet une estimation du terme par l'appréciation des tonus périphériques et axiaux qui sont diminués chez le prématuré, il peut être complété par un EEG (précision de l'ordre de la semaine).

Post-maturité : terme atteint à 41SA+1, terme dépassé à 42 SA

Lorsqu'une réanimation néonatale doit être faite

REANIMATION DU NOUVEAU-NE EN SALLE DE NAISSANCE

Au moment de sa naissance, le nouveau-né a une tâche prioritaire: c'est l'initiation d'une respiration autonome. La plupart des nouveau-nés accomplissent ce miracle sans aucune assistance : choqués par l'expulsion rapide de l'environnement maternel, ils ouvrent la bouche pour protester, et en lançant leur cri, ils inspirent. Le premier cri du nouveau-né est un signal puissant de sa santé, et tout le monde se réjouit de la nouvelle vie.

Cependant, environ 10% des nouveau-nés qui naissent n'ont pas la capacité d'initier une respiration autonome efficace et en l'absence d'intervention, vont présenter une asphyxie. En effet, on dénote près de 5 millions de décès de nouveau-nés dans le monde dont le 1/5 en Afrique et l'asphyxie néonatale serait responsable de 20% d'entre eux. Le pronostic de ces nouveau-nés ne peut être amélioré que par une meilleure pratique et une généralisation des soins de réanimation en salle de naissance.

PRINCIPALES CAUSES D'ASPHYXIE DU NOUVEAU-NE A LA NAISSANCE ET IMPORTANCE DE LA PREPARATION DE L'ACCOUCHEMENT

Causes d'asphyxie du nouveau-né à la naissance

Certains enfants courent un risque élevé d'asphyxie : entre autres, on peut citer les prématurés, les jumeaux, les gros bébés (poids >4 kilos), ceux qui naissent par césarienne, par forceps ou ventouse, ceux qui se présentent en siège, ou qui naissent après un travail prolongé ou une expulsion difficile ou prolongée. Dans ces conditions, une souffrance fœtale aigüe est souvent détectée pendant le travail (BCF<120 ou >160, liquide amniotique teinté), et une réanimation à la naissance programmée.

> Causes maternelles

- Pré-éclampsie et éclampsie
- Saignement anormal (placenta previa ou décollement du placenta)
- Travail prolongé
- Infection sévère : Paludisme, Tuberculose, VIH, Syphilis
- Grossesse post terme (après 42 semaines)

> **Causes per ou post natales**

- Nouveau-né prématuré
- Accouchement difficile (siège, naissance multiple, dystocie des épaules, extraction par ventouse, forceps)
- Anomalies congénitales ou génétiques
- Inhalation de liquide amniotique
- Administration de médicaments (analgésiques ou sédatifs)

> **Causes ombilicales**

- Circulaire du cordon
- Prolapsus du cordon
- Cordon court
- Nœud du cordon

Importance de la préparation de l'accouchement

Il y a des nouveau-nés qui naissent asphyxiés sans avoir donné aucun signe prédictif de leur état de souffrance; d'où l'importance de se tenir prêt à réanimer l'enfant devant toute naissance, les situations à risque n'étant pas toujours prévisibles.

L'anticipation des problèmes, une planification et une préparation adéquate du personnel et du matériel sont les conditions indispensables pour réussir une bonne réanimation.

Instaurer également une communication entre les prestataires chargés des soins pour la mère et le nouveau-né à chaque fois qu'une situation à risque se présente.

A chaque fois que c'est possible, pratiquer la réanimation dans un local chaud et bien éclairé, et sur une table de réanimation (table chauffante, si possible). Idéalement, comme nous l'avons déjà dit plus haut, **un coin de la salle d'accouchement doit être aménagé et adapté au nouveau-né.**

Le personnel doit être prêt et entraîné à la réanimation :il est toujours nécessaire d'avoir une 2^{ème} personne disponible pour le nouveau-né. En cas de grossesse multiple, l'idéal serait d'avoir autant de personnes supplémentaires que de nouveau-nés. Enfin, il faut que tout le personnel qui assiste aux accouchements soit formé, et apte à commencer une réanimation, à savoir dégager les voies respiratoires et pratiquer une ventilation au masque et que tous suivent le même protocole, détaillé ci-dessous.

Pour d'autres mesures, en particulier pour une intubation, l'aide une personne formée en réanimation (Pédiatre néonatalogue) doit être sollicitée.

Ainsi, il est important et nécessaire qu'un personnel compétent et un équipement technique adéquat soient prêts pour une éventuelle réanimation lors de chaque naissance.

+ Équipement et matériel pour la réanimation du nouveau-né

Équipement minimum de réanimation :

- Source de chaleur : table chauffante
- Aspirateur de mucosité manuel ou électrique
- Sondes d'aspiration de sécrétions : taille française n° 8 et n°10
- Ballon de ventilation auto gonflable
- Masques de visage avec deux tailles : n° 00 pour nouveau-nés de faible poids et n°01 pour nouveau-nés de poids normal
- Cupules, Gants stériles, eau distillée, seringues 1ml, 2ml, 5ml, chronomètre

Autre équipement et matériel de réanimation, voir chapitre préparation accouchement.

+ Préparation du matériel de Réanimation Préparer et garder tout le matériel nécessaire pour la réanimation sur un plateau propre, et vérifier quotidiennement que tout le matériel est prêt, propre, disponible, et fonctionnel. Ne rien poser d'autre sur ce plateau, car en situation d'urgence, il est très facile de se tromper :

- Maintenir la salle d'accouchement à une température entre 25 et 28 °
- Chauffer la table de réanimation
- Revoir les documents médicaux maternels et juger si la situation pourrait nécessiter la présence d'une personne expérimentée pour la prise en charge du nouveau-né
- Vérifier tout le matériel de réanimation
- Se laver les mains, porter des gants
- Enclencher le **chronomètre** lorsque le nouveau-né est complètement dégagé.

IDENTIFICATION DU NOUVEAU-NE ASPHYXIE

L'évaluation clinique de l'adaptation néonatale est basée sur une triade de critères que sont la **respiration, la couleur de l'enfant et sa fréquence cardiaque**

Il faut d'abord pouvoir reconnaître les nouveau-nés qui ont besoin d'assistance.

- **Respiration** : la plupart des nouveau-nés sains respirent ou crient dans la première minute de vie ; il y a asphyxie lorsque cette respiration est absente ou entrecoupée de gémissements ou de gasps.
- **Coloration** : les nouveau-nés sont souvent pâles ou cyanosés au moment de la naissance, mais au bout de 2 à 3 minutes, l'ensemble du corps devrait devenir rose en l'absence d'asphyxie.
- **Fréquence cardiaque** : elle s'évalue par le stéthoscope ou en palpant la base du

cordon ombilical. La fréquence cardiaque normale doit être > à 100 battements par minute à la naissance. Une fréquence cardiaque (F.C) < à 60 battements par minute traduit une asphyxie très sévère.

Un nouveau-né normal naîtra plus ou moins bleu (en raison d'une perfusion cutanée encore réduite), mais aura un bon tonus, criera dans les quelques secondes qui vont suivre la naissance, aura une bonne fréquence cardiaque, et deviendra rapidement rose.

Un nouveau-né présentant une souffrance modérée sera bleu à la naissance, aura un tonus moins bon, pourra avoir une fréquence cardiaque basse (moins de 100 battements par mn), une respiration rapide ou lente.

Un nouveau-né malade ou asphyxié sera pâle et hypotonique, sans mouvements respiratoires ou avec des gasps et aura une fréquence cardiaque basse(moins de 100 battements par mn).

L'identification de signes d'asphyxie doit déclencher aussitôt une séquence de manœuvres bien ordonnées, effectuées dans une chronologie précise, sans précipitation, ni brusquerie, avec comme objectif prioritaire d'assurer une ventilation alvéolaire efficace.

ETAPES DE LA REANIMATION DU NOUVEAU-NE

Les manœuvres importantes de la réanimation consistent à prévenir les **déperditions de chaleur**, à **dégager les voies aériennes** et à **ventiler** en pression positive dans la minute qui suit la naissance.

Les éléments les plus fondamentaux du protocole présenté ici s'inspirent du consensus se dégageant de l'International Liaison Committee on Resuscitation.

- ☒ **T** Maintenir une **Température** correcte du nouveau-né.
- ☒ **A** Assurer que les voies **Aériennes** sont libres ou perméables par l'**Aspiration** de la bouche et du nez et une position correcte du nouveau-né
- ☒ **R** Assurer une **Respiration** adéquate par la stimulation tactile et la ventilation au ballon et au masque
- ☒ **Ci** Assurer la **Circulation** par le massage **Cardiaque** externe
- ☒ **M** Utiliser des **Médicaments** (dans de rares cas)

La ventilation est l'étape clé de la réanimation. En général, les trois (3) premières étapes suffisent pour assurer une réanimation adéquate du nouveau-né asphyxié

1. Maintien d'une température correcte (Entre 36° 5 et 37°5)

Immédiatement après la naissance, sécher le corps très rapidement et envelopper le nouveau-né dans un autre linge propre et sec, préchauffé si possible. Tout en séchant le nouveau-né, évaluer la couleur de la peau, la respiration, et la fréquence cardiaque. Placer le nouveau-né sous une lampe chauffante si possible (la source de chaleur est allumée 10 à 15 minutes avant la naissance) ou utiliser le contact peau à peau sur le ventre ou la poitrine de la mère. **Ne pas oublier de garder le nouveau-né au chaud tout au long de la réanimation et dans une salle chaude à l'abris des courants d'air (environnement: température 25-28°).** Seuls le visage et la poitrine doivent être exposés pendant la réanimation. Le reste du corps du nouveau-né devrait rester couvert.

2. Libération des voies aériennes

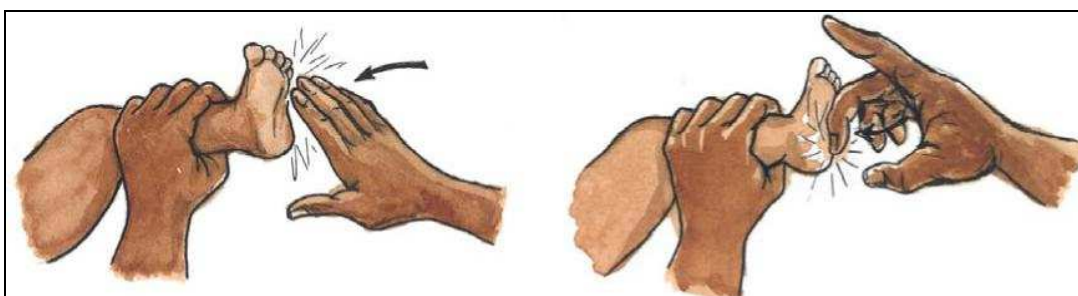
La libération des voies aériennes supérieures est possible par un bon maintien de la tête en position neutre et par l'aspiration des sécrétions :

- ☒ Bonne position : mettre le nouveau-né en décubitus dorsal sur une surface plate, et soulevez les épaules du nouveau-né d'environ 2-3 cm en plaçant un petit rouleau de linge (billot) en dessous, pour étendre légèrement le cou.
- ☒ L'aspiration doit être effectuée soigneusement, doucement et rapidement. Elle constitue une stimulation de plus pour la respiration. Aspirer les sécrétions de la bouche d'abord, en introduisant la sonde à 5cm environ et en retirant lentement. Aspirer les sécrétions des narines ensuite en introduisant la sonde à 3cm environ et en retirant lentement. Aspirer avec une sonde d'aspiration stérile (de taille française n° 8 ou 10), relié à un aspirateur de faible pression ou un aspirateur d'adulte. A manipuler avec prudence, de sorte que la pression négative ne s'applique pas au nouveau-né
- ☒ Essayer doucement la bouche avec une compresse ou un morceau de tissu doux, stérile ou propre
- ☒ En cas de présence de méconium épais dans le liquide amniotique, aspirer la bouche et le pharynx dès l'apparition de la tête à la vulve, avant la sortie des épaules, si possible, et avant toute stimulation. Si aucun aspirateur n'est disponible alors qu'il y a du liquide amniotique teinté ou des sécrétions très épaisses qui bloquent la bouche, essuyer doucement la bouche avec une compresse ou un morceau de tissu doux et stérile.
- ☒ Après l'accouchement, si le nouveau-né ne respire toujours pas, aspirer le méconium aussi loin que possible dans le pharynx avant de stimuler le nouveau-né ou avant de le ventiler au masque (ce qui propagerait le méconium dans les voies respiratoires périphériques).

3. Etablissement de la respiration

Il se fait par des stimulations tactiles et par la ventilation au masque

- **Si le nouveau-né ne respire pas malgré la libération des voies aériennes**, le stimuler en lui frottant doucement le dos ou en lui tapotant les plantes des pieds une ou deux fois, sans agir trop fort ou de façon répétée. Respiration satisfaisante (30 à 60 battements par minute), bonne coloration, procéder aux soins de base



Les méthodes de stimulation tactile de la respiration

- **Si le nouveau-né ne respire toujours pas ou gaspe ou si la fréquence cardiaque reste inférieure à 100/minute, instaurer une ventilation au masque.** Le masque devrait être placé correctement pour couvrir le menton, la bouche et le nez, mais sans les yeux.
 - ☑ Placer le masque sur le visage entre l'arcade du menton et le visage
 - ☑ S'assurer que le nez et la bouche sont ouverts et qu'il n'y a pas de fuite d'air
 - ☑ Avec le ballon de ventilation, insuffler l'air dans les poumons en pressant le ballon 30 à 40 fois par minutes ; compter un, deux, trois en pressant le ballon à chaque « un ». (il est conseillé de pratiquer cette

technique à l'avance avec seulement le ballon et une montre pour s'entraîner et s'habituer ainsi à la fréquence).

☑ Observer la poitrine du nouveau-né pour s'assurer que la ventilation est efficace : la ventilation est efficace si la cage thoracique se soulève symétriquement à chaque insufflation, que l'enfant se recoloré et que la fréquence cardiaque s'élève à plus de 100/minute.

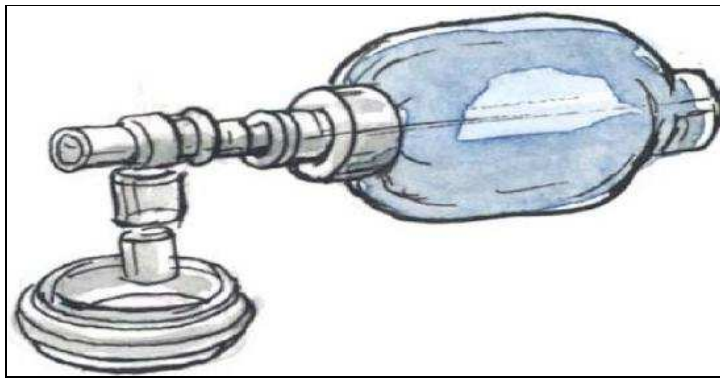
☑ Évaluer la respiration au bout d'une minute

☑ Respiration normale : 30 à 60 battements par minutes, procéder aux soins de base

☑ Respiration ne s'améliore pas, continuer la ventilation

- Évaluer la respiration chaque minute

- Arrêter la ventilation si respiration normale ou si le nouveau-né ne respire pas après 20 minutes



Ballon auto dilatable de ventilation manuelle

POSITION DU MASQUE



CORRECTE



INCORRECTE

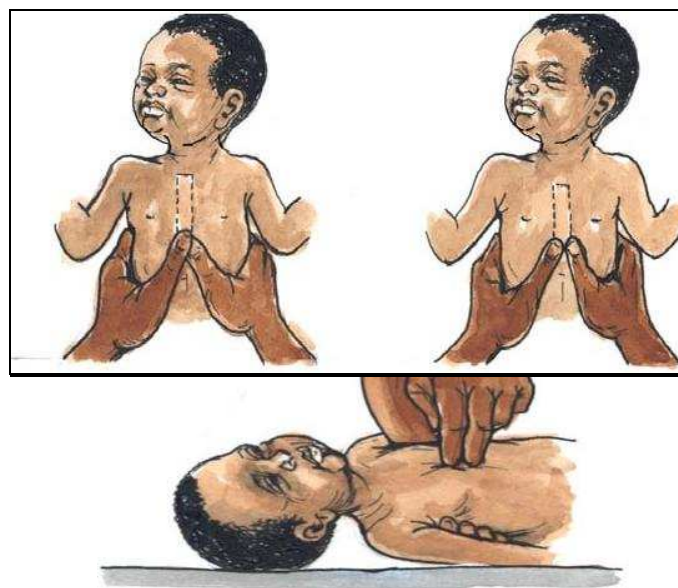


Les parties du visage du nouveau-né que le masque devrait couvrir

- Il est conseillé d'utiliser un ballon auto gonflable de type AMBU d'au moins 750 ml ainsi qu'un masque facial avec collerette pour favoriser une meilleure étanchéité et une meilleure adhésion de la face.
 - Si non, vérifier s'il n'y a pas de sécrétions épaisses, repositionner la tête et le masque et essayer encore.
- Les toutes premières ventilations peuvent exiger une plus grande pression que les suivantes. Si la ventilation doit durer plus de 2 minutes, enlever l'excès d'air de l'estomac en exerçant une pression douce sur l'estomac ou si possible en posant une sonde orogastrique.

4. Assurez la circulation

- vérifiez le rythme cardiaque. Si le rythme cardiaque est au-dessous de 100/minute, continuer la ventilation jusqu'à l'établissement d'une respiration autonome.
- **Si la fréquence cardiaque est inférieure à 60 battements /minute, le massage cardiaque externe s'impose tout en maintenant la ventilation.** Deux méthodes possibles sont indiquées dans les images ci-dessous.



Massage cardiaque externe 1

- ☐ Lorsque une deuxième personne est disponible pour aider à la réanimation, la meilleure méthode consiste à empaumer le thorax du nouveau-né avec ses mains, les deux pouces placés sur la partie inférieure du sternum, les autres doigts sous le dos du nouveau-né, et à

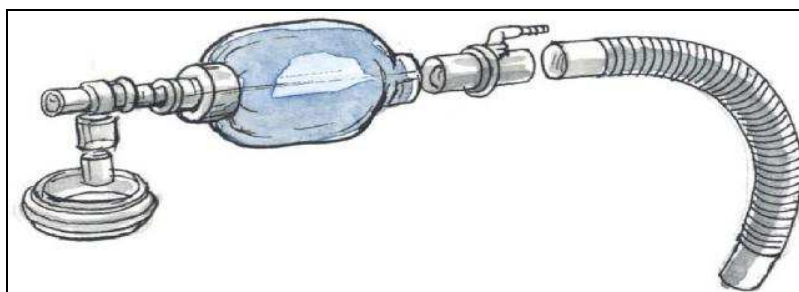
effectuer des pressions sternales avec les pouces, environ quatre fois pour chaque insufflation donnée par l'assistant avec le ballon. Ne déprimez pas la poitrine plus de 1,5 cm à chaque pression

☐ La seconde méthode consiste à insuffler les poumons le ballon dans une main, pendant que l'autre main fait le massage cardiaque : placer l'index et le majeur d'une main sur la partie inférieure du sternum et de presser de façon rythmique, toujours en alternant quatre compressions car diaques rapides avec une insufflation des poumons. Le nouveau-né doit être posé sur un plan dur. Cette méthode est plus difficile, mais est faisable avec un peu de pratique.

- Fréquence cardiaque supérieure à 60 battements, arrêter le massage cardiaque et poursuivre la ventilation jusqu'à respiration spontanée et coloration normales
- Fréquence cardiaque toujours inférieure à 60 après 30 secondes de massage cardiaque et de ventilation, administrer l'adrénaline

On peut réussir la plupart des réanimations sans oxygène.

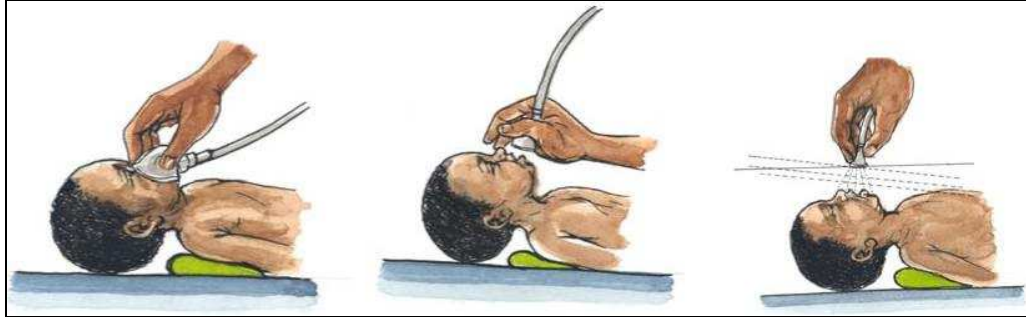
S'il y a de l'oxygène disponible, on l'utilisera seulement en cas de cyanose persistante ou lorsque la réanimation est difficile et prolongée. Dans ces cas, le tube délivrant l'oxygène du cylindre peut être relié directement à la canule du ballon. Ne pas oublier que l'oxygène n'est transmis au nouveau-né que quand on presse le ballon.



Ballon de ventilation avec tube d'oxygène attaché à sa canule

Lorsque le nouveau-né parvient à respirer spontanément mais que le rythme cardiaque reste lent, ou s'il est toujours cyanosé, l'oxygène est indiqué

Dans ces cas, on peut l'administrer en plaçant le bout du tube entre ses mains en cornet autour du visage du nouveau-né ou en utilisant un masque à oxygène approprié. La concentration d'oxygène livrée dépendra de la distance entre le bout du tube et le visage du nouveau-né.



**Une tube d'oxygène entre les mains du réanimateur
en cornet autour du visage du bébé**

5. Utilisation des médicaments

Ne se fait qu'au niveau des structures de santé de référence. Il faut se rappeler que les médicaments sont utiles pour traiter des problèmes spécifiques mais qu'une utilisation inutile et inappropriée peut être nuisible au nouveau-né. **La plupart des réanimations devraient pouvoir se faire sans administration de médicaments.**

Le médicament usuellement employé dans la réanimation d'un nouveau-né présentant une asphyxie sévère est l'**Adrénaline**.

Ainsi, seule l'adrénaline est utilisée en routine. Il n'est plus recommandé d'administrer du bicarbonate de sodium dans la période postnatale immédiate si aucune acidose métabolique n'est documentée. Il ne faut donc pas en administrer systématiquement aux nouveau-nés qui ne respirent pas.

- **Adrénaline** (1 :10.000 solution, 0,1ml/kg à travers la veine ombilicale) est indiqué, en même temps que le massage cardiaque, quand il y a une bradycardie sévère ou un arrêt cardiaque. Comme l'adrénaline est généralement seulement disponible en solution de 1 :1000, la dilution exacte est extrêmement importante
- **Serum glucosé 10%** : 2- 3ml/kg IV (traitement de l'hypoglycémie)
- **Vitamine K1**: 1mg pour nouveau-né de poids normal, 0,5 mg pour nouveau-né de faible poids ; Ampoule de 1 ml
- **Autres médicaments**: la Naloxone n'est pas indiquée dans la plupart des cas. C'est l'antidote seulement pour la morphine ou ses dérivées. Il ne joue pas de rôle d'antidote pour le nouveau-né qui est déprimé par l'anesthésie, ni pour le nouveau-né avec souffrance due à un accouchement difficile ou prolongé.
Bicarbonate de sodium. **A utiliser seulement en cas d'acidose confirmée**. Souvent disponible en ampoules de 10 ml de solution semi molaire de 4,2 % (1 ml = 0,5 mmol).

S'il est donné sans ventilation, il fera monter le taux de gaz carbonique du sang.

La dose est de 2 meq/kg, c'est à dire 4 ml/kg i.v. Pour un nouveau-né normal à terme (poids normal, 3 kg), 10 –12 ml de la solution semi-molaire peut être administrée. Le mieux est de le mélanger avec du glucosé (de 5 %) pour en faire une solution M/6. (C'est à dire, diluer le dose de Bicarbonate avec une quantité de glucosé pour en faire 3 fois le volume.) Par exemple, avec une dose de 10 ml de bicarbonate de sodium semi-molaire, ajouter 20 ml de glucosé pour augmenter le volume total à donner jusqu'à 30 ml. Administrez cette solution en perfusion lente (durant 4 – 6 heures) en intraveineuse avec un micro perfuseur pédiatrique , si disponible.

- Dans un cas d'urgence extrême et quand on ne dispose pas de matériel de perfusion, on peut donner le bicarbonate de sodium dans la veine ombilicale de la manière suivante : prenez 10 ml de bicarbonate à 4,2% dans une seringue de 10 ml . Injectez alors ces 10 ml de solution très lentement (pendant deux minutes) dans la veine ombilicale.

S'il n'y a pas de respiration après 20 minutes ou s'il n'y a que quelques gaps après 30 minutes, arrêtez la ventilation étant donné que le cerveau du nouveau-né a probablement été endommagé : il est considéré comme mort.

SOINS A PRODIGUER AU NOUVEAU-NE

APRES LA REANIMATION ET CRITERES DE REFERENCE

Tout nouveau-né réanimé doit faire l'objet d'une surveillance rigoureuse et régulière toutes les 15 minutes pendant 4 heures.

Soins du nouveau-né après la réanimation

☐ Éléments de surveillance du nouveau-né réanimé

- Respiration
- Fréquence cardiaque
- Température
- Tétée

- Vérifier fréquemment que la respiration est adéquate (30 à 60 battements /mn).
- Maintenir la température du nouveau-né. Différer le bain du nouveau-né jusqu'au lendemain. Garder le nouveau-né avec sa mère, de préférence en contact peau à peau direct. Utiliser des couvertures propres pour bien couvrir ensemble les deux.
- Allaitement maternel dès la stabilisation
- Procéder aux soins de base du nouveau-né (soins du cordon, soins des yeux ..etc)
- Rechercher les autres signes de danger

- Si la réanimation est simple et rapide, si le nouveau-né tète bien et ne présente aucun signe de danger et si le centre de référence est très loin, on peut le prendre en charge au centre de santé.
- Après la réanimation, soigner la mère (délivrance du placenta, toilette vulvaire, contrôle de la TA, suture de déchirures, etc.) et explique-lui ce qui c'est passé avec la réanimation du nouveau-né.
- Après avoir soigné la mère, ré-examiner le nouveau-né . Vérifier s'il maintient sa température, respire normalement sans geignement, ni battement des aile du nez, ou tirage intercostale. Si le nouveau-né ne maintient pas sa température, le référer ; il devrait rester en contact direct avec la mère, couvert d'une couverture additionnelle pendant l'évacuation au centre de référence (cf. mesures de protection thermiques)
- Toujours appliquer les principes de la prévention des infections.
- Enregistrer les gestes effectués, la durée et les résultats de la réanimation
- Après chaque réanimation, le matériel doit être décontaminé, nettoyé, désinfecté/stérilisé pour attendre la prochaine réanimation

Critères de référence

- Tous les nouveau-nés réanimés de préférence devraient être évacués au centre de référence pour observation pendant les premières 48 heures
- Les nouveau-nés dont la réanimation a été longue et difficile doivent être référés au niveau de la structure de référence (hôpital) pour un suivi médical
- Les nouveau-nés réanimés qui présentent un signe de danger tel que la léthargie, difficultés respiratoires, convulsions, difficulté ou refus de téter doivent également être référés au niveau de la structure de référence pour un suivi médical
- Respecter les conditions de référence. La mère doit l'accompagner. Le nouveau-né devrait rester en contact direct avec la mère, couvert d'une couverture additionnelle pendant l'évacuation au centre de référence.

Réanimation quand il n'y a pas d'équipements

- Maintenir la température
- Placer le nouveau-né de côté, avec la tête et les épaules en position déclive pour faire sortir une partie des sécrétions
- Noter que la pratique d'enrouler la compresse stérile sur le doigt pour enlever les sécrétions n'est pas toujours efficace, mais peut être d'un grand secours. Il faut la pratiquer doucement, car elle peut blesser la muqueuse buccale du nouveau-né
- La stimulation tactile peut être pratiquée :
 - En lui frottant le dos
 - En tapotant les plantes des pieds

Gestes nuisibles à éviter :

Ne pas suspendre le nouveau-né par les pieds la tête en bas. Ne pas taper sur les fesses du nouveau-né. Ne pas asperger le corps du nouveau-né avec de l'eau froide. Ne pas frotter le corps du nouveau-né avec de l'alcool, de l'eau froide, ou du parfum. Ne pas donner de bain froid.

POINTS IMPORTANTS

- 1.** La réanimation du nouveau-né est l'ensemble des procédures utilisées pour restaurer les fonctions vitales du nouveau-né
- 2.** L'anticipation des problèmes, une planification et une préparation adéquate du personnel et du matériel sont les conditions indispensables pour réussir une bonne réanimation
- 3.** La ventilation demeure l'étape clé de la réanimation
- 4.** Tout nouveau-né dont la réanimation a été longue, difficile et qui présente un signe de danger doit être référé au centre de référence pour un suivi médical
- 5.** Après 20 minutes de réanimation, si le nouveau-né ne respire pas, il faut arrêter la réanimation
- 6.** Communiquer avec les parents afin de leur expliquer la situation
- 7.** Enregistrer les gestes effectués, la durée et les résultats de la réanimation
- 8.** Après chaque réanimation, le matériel doit être décontaminé, nettoyé, désinfecté/stérilisé pour attendre la prochaine réanimation

Les soins essentiels du nouveau-né

Les soins essentiels du nouveau-né

La santé du nouveau-né étant influencée par celle de la mère, les soins doivent couvrir toute la période allant de la conception à la grossesse, l'accouchement et la période post natale. Ainsi, **le paquet de soins essentiels du nouveau-né** dont l'efficacité a été prouvée par la mise en œuvre d'interventions peu coûteuses, réalisables avec des investissements additionnels relativement faibles doit être disponible et accessible pour tous les nouveau-nés à tous les niveaux : poste de santé, centre de santé, hôpital régional, hôpital national, secteur privé et public.

- **Avant la conception** : Soins appropriés aux jeunes femmes y compris l'alimentation, l'éducation et les soins de santé
- **Avant l'accouchement** : Activités anténatales préventives et plan d'accouchement, identification des signes de dangers de la grossesse et recherche précoce de soins appropriés au niveau des structures de santé de référence
- **A l'accouchement** : Prévention des infections, accouchement propre et sain, soins de base à la naissance, prise en charge des nouveau-nés vulnérables : asphyxiés, infectés, de faible poids à la naissance, de mère séropositives Identification des signes de danger et recherche précoce de soins appropriés
- **Après l'accouchement** : Suivis post natals de la mère et de l'enfant, identification des signes de danger et affections mineures, recherche précoce de soins adéquats, vaccinations, administration de la vitamine A à la mère, PTME, conseils sur la Planification Familiale, l'alimentation, l'utilisation continue de fer et d'acide folique, utilisation de Moustiquaires Imprégnées ...(cf. paquet de soins essentiels en annexes).

PRINCIPES DE LA QUALITE DES SOINS

L'amélioration de la qualité des soins repose sur quatre principes qui sont valables pour toutes les activités d'assurance qualité:

- Une focalisation sur le client : COPE (**C**lient, **O**riented, **P**rovider, **E**fficient). Les services devraient être conçus de manière à répondre aux besoins et aux attentes des clients et de la collectivité
- Comprendre que le travail est un ensemble de processus et de systèmes : les prestataires doivent comprendre le système de soins et ses principaux processus de services afin de les améliorer
- Les données sont collectées et utilisées pour analyser les processus, identifier les problèmes et déterminer si les changements ont engendré des améliorations
- Le travail en équipe : le meilleur moyen d'obtenir une amélioration est par le biais d'une approche en équipe pour la résolution de problèmes et

l'amélioration de la qualité.

Ainsi, la qualité des soins en santé périnatale et néonatale va se baser sur les directives des normes et protocoles nationales de la Santé de la Reproduction autour des axes suivants :

- Communication avec la Patiente et son accompagnant
- Gestion et standards de services en santé périnatale et néonatale
- Prévention des infections et précautions universelles

COMMUNICATION AVEC LA PATIENTE ET SON ACCOMPAGNANT

La communication doit occuper une place importante dans l'administration des soins. La dimension de l'humanisation des soins ne peut se faire sans l'intégration systématique de la communication dans la pratique quotidienne des soins.

1 Principes de la communication interpersonnelle :

- Souhaiter la bienvenue à la cliente
- Aider la cliente à se sentir à l'aise en expliquant pourquoi on doit lui poser des questions
- Etre gentil et respectueux, sans aucun jugement
- A chaque examen, ou avant chaque procédure, demander la permission et l'informer de ce que vous allez faire. La traiter avec respect
- Utiliser un langage simple, clair, compréhensible
- Encourager à poser des questions
- Ecouter attentivement toutes les réponses
- L'aider et l'encourager à comprendre et à prendre des décisions appropriées

2 Confidentialité et discrétion :

- Organiser le lieu du travail de manière à assurer la confidentialité et la discrétion
- S'assurer de son niveau de compréhension quand on aborde les sujets sensibles pour éviter une mauvaise compréhension ou malentendu
- S'assurer que tous les documents confidentiels sont gardés à un lieu sûr

3 Prescriptions , recommandations et conseils:

- Expliquer à la femme de quoi s'agit le traitement et pourquoi elle doit le suivre
- Lui expliquer que le traitement ne va pas lui porter préjudice ni à elle , ni à son enfant et le fait de ne pas le respecter peut être dangereux et aggraver la maladie
- Donner des instructions claires et sûres de comment il faut prendre le médicament
- Effectuer une démonstration si possible de la prise et vérifier la compréhension de la femme ou client
- Demander de revenir en cas d'effets secondaires éventuels

- Expliquer l'importance d'acheter les médicaments
- Orienter sur comment et où se procurer les médicaments
- Donner des conseils sur les soins essentiels du nouveau-né de base
- Expliquer à la mère l'importance de reconnaître les signes de dangers de la grossesse et du nouveau-né et la recherche de soins précoces à la structure de santé appropriée
- Utiliser si possible les cartes conseils pour vérifier la compréhension de la mère
- Expliquer à la mère quand revenir pour la prochaine consultation

GESTION ET STANDARDS DE SERVICES EN SANTE PERINATALE ET NEONATALE

a) Organisation du lieu de travail

- Donner des indications sur les heures d'ouvertures, les prix des services offerts. Respecter les heures de travail et de rendez vous avec les malades. Etre à l'heure et s'excuser d'un éventuel retard
- Respect des normes et protocoles de services et définition des standards de services.
- Avant de commencer le service, vérifier que l'équipement est disponible, fonctionnel, propre et prêt à l'emploi et que les médicaments et autres matériels et consommables sont disponibles et en place
- Organisation personnel : description de postes et répartition de tâches dans la gestion des services
- Avant et après chaque service, maintien de l'hygiène et de la propreté des locaux 24 h/24. Assurer la propreté des locaux et du matériel et des équipements et éliminer les déchets (compresses, seringues à usage unique selon les normes)
- Faire la passation du service à la prochaine équipe qui monte la garde en leur fournissant les informations clés
- Avoir une bonne connaissance des méthodes de prévention des infections

b) Tâches administratives

- Planification des activités : formations, réunions, communication interpersonnelle, services de garde, inventaire,
- Vérifier le stock du matériel une fois par semaine : faire l'inventaire du matériel /équipements, des médicaments et vaccins, des fournitures de bureau pour éviter les ruptures de stock . Commandes de médicaments, réapprovisionnement
- Tenue à jour des dossiers du système d'information et de gestion. Tenue de réunions périodiques sur les données de services (naissances, décès, cas de référés, état de prise en charge des cas) et résolution des problèmes avec toute l'équipe
- Ténue des dossiers médicaux et des patients : observation et traitement. Faire attention aux informations confidentielles

c) Circuit de la mère et du nouveau-né

Définition du circuit de la mère et du nouveau-né : bon accueil et action immédiate dès l'arrivée de chaque mère et de son nouveau-né

- Si urgence : signes de danger, prise en charge immédiate selon les normes et protocoles en vigueur
- Si suivi post natal précoce ou suivi du faible poids de naissance: examen et prise en charge immédiate
- Si vaccination ou autre suivi : salle d'attente

d) Organisation de la référence

- Faire le traitement pré transfert. Respecter les conditions de référence selon les cas
- Etablir une fiche de liaison/référence
- Avertir la structure de référence (disposer si possible des n° de téléphones)
- Accompagner si possible la mère et/ou son enfant
- Solliciter un feed back

PREVENTION DES INFECTIONS ET PRECAUTIONS UNIVERSELLES

1. Prévention des infections

☒ Les infections constituent une des causes majeures de mortalité et de morbidité néonatale dans nos pays et leur prise en charge passe avant tout par leur prévention, surtout pendant l'accouchement. Le nouveau-né est plus vulnérable aux infections du fait de l'immaturation de son système immunitaire. Plus le nouveau-né est petit et plus il présente des facteurs de haut risque (ex : prématurité), plus tout le monde doit faire attention à la propreté et appliquer de manière rigoureuse les principes de la prévention des Infections.

☒ **Les « cinq propres »** résument les mesures d'asepsie à prendre au moment de l'accouchement. Ils comprennent les rubriques suivantes :

a. Mains propres : Toutes les personnes qui assistent à l'accouchement et aux soins du nouveau-né doivent se laver les mains avec de l'eau et du savon, tout en prenant soin de parcourir les étapes indiquées dans le diagramme ci-dessous. Le lavage des mains est le plus important parmi les techniques de prévention des infections. Dans cette perspective, quelques éléments importants pour les accoucheurs doivent être pris en compte :

- les ongles de l'accoucheur devraient être courts et propres.
- on devrait enlever bagues, montres et bracelets avant de se laver les mains pour faire un accouchement.
- sécher les mains avec une serviette stérile ou à l'air libre avant de mettre les gants.
- si on touche à un objet hors du champ propre de l'accouchement, se relaver les mains et mettre de nouveaux gants stériles
- On devrait toujours porter des gants à usage unique, ou au moins neufs ou à défaut désinfectés à haut niveau, pour faire chaque accouchement. Ne jamais utiliser des gants troués ou déchirés. Il faut toujours bien se laver les mains avant de mettre les gants, et encore une fois après leur retrait.

b. Surfaces et linges propres : Les surfaces sur lesquelles se couche la mère et tous ses linges, en particulier ceux qui touchent le périnée et les seins, ou qui sont en contact avec le nouveau-né doivent être au moins propres (essuyées avec solution chlorée, lavées au savon et séchées au soleil).

c. Instruments stériles : Ciseaux ou lames stériles pour la section du cordon. Au niveau des structures, le cordon ne doit être coupé qu'avec des ciseaux stériles. Gardez toujours quelques lames de bistouri stériles (dans leur emballage original) en réserve en cas de manque d'instruments stériles (coupure d'électricité/de gaz, excès d'accouchements, etc.). La lame et son emballage ne doivent pas être tachées de rouille ou de sang.

d. Soins du cordon propre

Au niveau des structures de santé, le cordon ne devrait être ligaturé qu'avec un instrument stérile : clamp de bar.

e. Cordon propre et sec jusqu'à cicatrisation

Le cordon et la plaie résiduelle après la chute du cordon devraient toujours être tenus propres et secs (sans pansement), jusqu'à cicatrisation. La mise en place d'un pansement favorise l'humidité et augmente le risque de surinfection lorsqu'il n'est pas changé régulièrement. Si on ne veille pas à la propreté du cordon et de la plaie ombilicale, ils peuvent facilement s'infecter et même entraîner une septicémie avec de sérieuses conséquences.

☒ **Décontamination Nettoyage et Stérilisation des instruments :**

Les prestataires de soins doivent se familiariser aux techniques de décontamination, au nettoyage et à la stérilisation des instruments après usage, selon les normes et standards en vigueur

☒ **Décontamination :**

C'est un procédé qui consiste à inhiber ou à détruire les micro-organismes sur les objets inanimés afin de les rendre moins dangereux à manier pour le personnel .

Instruments médicaux

Après emploi, les instruments de l'accouchement doivent être plongés doucement dans une solution de décontamination fraîchement préparée chaque jour (solution chlorée à 0,5% de préférence) et trempés pendant 10 minutes.

Linge souillé :

Le linge souillé (champs, draps, serviettes etc.) devrait également être décontaminé en le trempant dans la solution chlorée pendant 10 minutes avant de le laver à l'eau chaude et détergente ; bien rincer, sécher et passer à l'autoclave si possible.

Autres objets et surfaces souillés :

Tout l'équipement qui entre en contact avec l'accouchée ou le nouveau-né doit être décontaminé en l'essuyant avec la solution chlorée : surfaces des tables, sol, paille, matelas souillés , bassines, plateaux.

L'ALLAITEMENT MATERNEL

L'allaitement maternel est le meilleur mode d'alimentation du nouveau né. **Le personnel de santé** joue un rôle essentiel lors des **premières tétées** en **assistant** la mère et en lui prodiguant des conseils. Il est toujours plus facile et plus efficace de prévenir les problèmes que de les traiter. Certaines femmes auront besoin d'encouragement et d'assistance pour allaiter, surtout si c'est la première fois.

AVANTAGES ET RECOMMANDATIONS POUR UNE BONNE PRATIQUE DE L'ALLAITEMENT MATERNEL.

AVANTAGES

Avec sa composition, le lait maternel assure une alimentation adaptée à l'âge du nouveau né du point de vue nutritionnel, anti-infectieux, physiologique, du développement, et l'allaitement maternel est le meilleur mode d'alimentation pour la mère du point de vue pratique, financier, et contraceptif.

RECOMMANDATIONS POUR UNE BONNE PRATIQUE DE L'ALLAITEMENT MATERNEL

1 Mise au sein précoce

Il est très important d'initier l'allaitement maternel exclusif le plus tôt possible après l'accouchement, de préférence dans les 30 minutes qui le suivent. Observez cette première tétée pour voir si tout va bien, notamment pour évaluer la prise du sein et la position d'allaitement, et pour donner des conseils au besoin.

- ☒ Le bébé qui commence à téter immédiatement après la naissance bénéficiera des avantages du **colostrum**, qui est le premier lait, de couleur jaunâtre, et aura une meilleure adaptation à la vie extra-utérine.

Le colostrum est extrêmement riche en anticorps et contient assez de calories, donc très important pour la protection du bébé contre les infections et d'autres complications néonatales telles que l'hypoglycémie. On dit que le colostrum constitue le premier vaccin du bébé.

- ☒ Une autre raison de l'importance de la première tétée réside dans **l'accélération de la montée laiteuse** (stimulation de la production du lait maternel). La mère produit du lait en réaction à la stimulation de la succion du bébé. C'est une relation symbiotique: la mère aura du lait en abondance pour le bébé qui tète fréquemment, à la demande.
- ☒ **Les réflexes du nouveau-né pour téter** : Dans les 30 minutes immédiatement après la naissance, le bébé normal est éveillé et, avec les yeux ouverts. Si on le met au sein pendant cette période, il réagira en l'explorant, d'abord

avec sa langue, et finalement, lorsque le bout du sein chatouille ses lèvres ou sa joue, il tournera la tête vers la source du chatouillement et ouvrira sa bouche par réflexe pour saisir le mamelon et ensuite pour le sucer. En raison de ce réflexe, on ne devrait pas presser la joue opposée, cela risquant d'amener le bébé à se détourner du sein. Cette exploration initiale prenant parfois du temps, il faut être patient pendant que le bébé apprend à téter.

2 Téter à la demande, de jour comme de nuit.

- ☒ **Fréquence des tétées** : L'allaitement à la demande du bébé est préférable, surtout dans les premières semaines. La fréquence de la demande peut-être très variable. Dans les deux premières semaines un bébé peut chercher à téter 15 fois ou plus par 24 heures. Cela est normal et n'indique pas que le lait est inadéquat. Cela en fait permet d'augmenter la production de lait, de prévenir l'engorgement des seins, et favorise l'involution de l'utérus.
- ☒ **Tétées nocturnes** : L'allaitement à la demande du bébé se fait de nuit comme de jour. Pendant les premières semaines beaucoup d'enfants tètent plus la nuit que le jour. Ne séparez pas le nouveau-né de sa mère, surtout pas pendant la nuit. Pour la mère, les tétées nocturnes peuvent être plus faciles si le bébé partage son lit. Il n'y a pas d'inconvénient à cela.
Les tétées nocturnes favorisent la montée laiteuse.

3 Allaitement maternel exclusif

- ☒ L'allaitement maternel exclusif consiste à ne donner au nouveau né que du lait maternel de la naissance à l'âge de 6 mois, sans aucun autre aliment.
- ☒ Les bébés nourris exclusivement au sein n'ont pas besoin d'eau ou d'autres suppléments. L'eau comporte par ailleurs un très haut risque de contamination et peut entraîner une diarrhée : **il ne faut donc donner au nouveau-né que le lait maternel.**
- ☒ L'introduction du biberon est absolument déconseillée pendant la période néonatale. Les tétines ne doivent pas être utilisées non plus.

EVALUATION DE LA TETEE

Lors de cette première tétée, il est important d'observer que le bébé saisit bien non seulement le mamelon, mais aussi l'aréole (la partie brune de la peau autour du mamelon) La manière dont le bébé saisit le mamelon est importante pour prévenir des problèmes tels que les mamelons douloureux, les fissures, ou la mastite. Quand le bébé ouvre très grand la bouche, la mère devrait prendre soin à introduire le mieux possible l'aréole dans la bouche. Téter tout juste le mamelon anatomique est non seulement insatisfaisant pour le bébé, mais aussi douloureux pour la mère.

1 Signes d'une bonne prise du sein par la bouche du bébé :

- La bouche du bébé est grande ouverte.
- Le mamelon et une grande partie de l'aréole sont dans la bouche, surtout la partie de l'aréole qui est en bas (aréole mammaire plus visible en haut qu'en bas).

- Le menton du bébé touche ou touche presque le sein.
- La lèvre inférieure du bébé est éversée vers l'extérieur.
- La mère ne devrait sentir aucune douleur au mamelon pendant la tétée -- quelques petits pincements internes douloureux à l'intérieur du sein ou dans le bas-ventre sont normaux.

.2 Positions de la mère et du bébé :

La femme peut adopter toute position qu'elle juge confortable. Elle devrait tenir le bébé dans une position où il est en face du sein afin qu'il ne soit pas forcé de trop tourner le cou, dans sa tentative de saisir le bout du sein. Plusieurs positions sont possibles.

Evaluation de la qualité de la succion :

Quand le bébé tète bien, on peut voir qu'il suce lentement (avec des pauses) et entendre le bruit du lait dégluti quand il avale des gorgées de lait.

METHODE ALLAITEMENT MATERNEL AMENORRHEE

☒ Avantages contraceptifs

- Efficace (1 à 2 grossesses pour 100 femmes au cours des premiers 6 mois d'utilisation)
- Efficace immédiatement
- N'interfère pas avec le rapport sexuel
- Pas d'effets secondaires systémiques
- Pas besoin de supervision médicale
- Pas besoin de fournitures
- Aucun coût

☒ Mécanismes

- La fréquence de tétées intenses perturbe la sécrétion de l'hormone gonadotrophine (GnRH)
- La sécrétion irrégulière de GnRH interfère avec la libération de l'hormone folliculo-stimulante (FSH) et de l'hormone lutéinisante (LH)
- La diminution de la FSH et de la LH perturbe le développement folliculaire dans l'ovaire pour supprimer l'ovulation

Bien que les bienfaits de l'allaitement au sein soient reconnus universellement, beaucoup de gens sont encore sceptiques quant à son utilité comme méthode de planification familiale.

Suite à la réunion d'un groupe international de scientifiques (Aôut 1988 à Bellagio en Italie) (ref), un consensus a été trouvé concernant les conditions dans lesquelles l'allaitement peut être considéré comme méthode de planification familiale sûre et efficace.

Le consensus était que : l'Allaitement Maternel à un effet contraceptif maximum chez la femme qui allaite complètement (AME avec des tétées fréquentes à la demande de jour comme de nuit) ou presque son enfant et qui reste en aménorrhées

(saignement du 56e jour du post partum étant ignoré). Si ces deux conditions sont remplies, l'allaitement offre une protection d'au moins 98% contre la grossesse pendant les 6 premiers mois après l'accouchement.

Pour son adoption comme méthode de contraception, un certain nombre de questions devrait être posées à la femme . Si la réponse à ses questions est « oui », le risque de grossesse n'est que de 2% .En ce moment la mère n'a pas besoin d'une méthode complémentaire de PF.

PREVENTION ET TRAITEMENT DES PROBLEMES COURANTS Mamelons

douloureux

☒ Prévention et traitement

-prise correcte

La douleur des mamelons peut être évitée par une prise correcte du sein par la bouche du bébé. C'est la raison pour laquelle il faut bien observer les premières tétées, afin de corriger les problèmes éventuels au début. Si la mère se plaint des tétées douloureuses, une fois qu'on lui montre comment corriger la prise du sein par le bébé , elle constatera sur-le-champ la diminution nette, ou même la disparition totale, de la douleur. L'intervention la plus importante dans la prévention et le traitement des problèmes des seins est la prise correcte du sein par le bébé lors des tétées.

-technique de retrait du mamelon : Si l'enfant s'endort au cours de la tétée, le bout du sein ne doit pas être arraché de sa bouche (pour ne pas blesser le mamelon). On devrait plutôt presser la mâchoire inférieure de l'enfant pour ouvrir la bouche avant de retirer le sein.

- application de lait maternel : La mère ne doit rien mettre sur les mamelons ; excepté un peu de son propre lait à la fin de la tétée. Elle doit toujours laisser les mamelons sécher à l'air après les tétées.

☒ Fissures des mamelons

La mère ne doit pas se laver les seins avant ou après chaque tétée, parce que ça peut assécher la peau et provoquer des fissures des mamelons. Les sécrétions des tubercules de Montgomery (les glandes situées dans la peau de l'aréole) ont des propriétés anti-infectieuses et protectrices. La plupart des fissures du mamelon guérissent vite une fois qu'on montre à la mère comment aider son bébé à bien prendre le sein pour téter. L'hygiène corporelle joue aussi un rôle dans la prévention. La mère doit se laver avec de l'eau et du savon chaque jour et porter des vêtements propres. S'il y a une fissure saignante, ce n'est pas une indication pour interrompre les tétées ,mais si cela s'avère nécessaire, il faut prendre soin d'exprimer le lait régulièrement pour le donner au nouveau-né.

☒ Muguet

Le muguet peut être une cause de mamelons douloureux. Si l'enfant a un muguet (signalé par une rougeur et des taches blanches adhérentes dans la bouche), on peut traiter le bébé avec la Nystatine (Mycostatine), ou appliquer une solution de violet de gentiane (1%) sur les mamelons de la mère et dans la bouche du bébé pendant cinq jours.

☒ **Engorgement des seins**

L'engorgement des seins est une situation douloureuse qui se présente souvent au moment de la montée laiteuse, ou plus tard quand le bébé commence à dormir pendant une période prolongée la nuit. On peut facilement prévenir ce problème par l'initiation précoce de l'allaitement (dans les 30 minutes qui suivent la naissance), les tétées fréquentes (de nuit comme de jour) à la demande sur les deux seins, en vidant un sein avant de passer à l'autre, et la prise correcte du sein.

☒ **La montée laiteuse** se déroule pendant les deux ou trois premiers jours après l'accouchement. Parfois la femme fait une fièvre transitoire (durant moins de 24 heures) au moment de la montée laiteuse mais celle-ci n'a pas d'importance. Avant la montée laiteuse, beaucoup de femmes n'initient pas tout de suite les tétées, ou ne font pas de tétées rapprochées, pensant à tort qu'il n'y a pas de sécrétion de lait tout simplement parce que leurs seins sont trop 'légers' : il s'en suit un engorgement.

☒ **Traitement** : Quand l'engorgement commence, le sein et l'aréole s'enflent, distendus de lait, deviennent chauds et douloureux, et ainsi l'enfant n'est pas en mesure d'avoir une prise correcte sur l'aréole pour téter. Donc en cas d'engorgement, la mère devrait exprimer un peu de lait de chaque sein avant chaque tétée, pour dégonfler l'aréole et faciliter la prise correcte du sein. Ceci est d'autant plus important que le bébé est de petit poids de naissance, à cause de la petite taille de sa bouche. Si l'engorgement est excessif, des compresses chaudes ou froides peuvent soulager la douleur, avant de faire l'expression manuelle d'un peu de lait avant la tétée.

☒ **Mastite**

La prise correcte du sein, l'hygiène corporelle, la prévention et le traitement précoce de seins engorgés peuvent prévenir l'infection du sein.

En cas de mastite déclarée, la mère devrait continuer de donner le sein au bébé. Arrêter les tétées ne fait qu'aggraver le problème, et la poursuite de l'allaitement ne comporte pas de risque pour le bébé. Un traitement antibiotique approprié est indiqué pour la mère (Flucloxacillin 250 mg p.o. toutes les 6 heures pendant 7 – 10 jours, ou Erythromycine 250 – 500 mg toutes les 6 heures pendant 7 – 10 jours).

☒ **Abcès du sein**

Donner des antibiotiques (voir ci-dessus) et inciser l'abcès. Alors qu'en théorie la mère peut bien continuer d'allaiter, en cas d'abcès, il est parfois difficile de le faire parce que les antibiotiques ou l'infection peuvent changer le goût du lait; et en plus quand on incise

l'abcès, la douleur, l'écoulement de pus et la présence d'un pansement entravent

l'allaitement. En présence de pus dans le lait, bien que ce ne soit pas obligatoire, on peut arrêter de donner le lait du sein infecté au bébé pendant les premières 24 heures du traitement antibiotique. Cependant la mère devrait extraire fréquemment le lait de ce sein jusqu'à ce que le bébé recommence à téter des deux côtés.

Difficulté ou refus de téter

Le nouveau-né normal passe une grande partie de son temps à téter, avec plaisir. Mais il arrive parfois qu'un nourrisson refuse de sucer le sein. Ce problème peut survenir si on a donné un biberon à l'enfant ; il est différent du refus de téter observé en cas de maladie ou de la difficulté de téter des nouveau-nés de faible poids.

Conduite à tenir : Une attitude calme et confiante de la part du personnel médical, de la maman ou des autres membres de la famille est fondamentale. En essayant de le forcer, on le fera crier davantage et on risque aussi de provoquer de fausses routes. Si on recourt à donner des biberons, on ne fera qu'aggraver le problème. On doit calmer gentiment le bébé en le mettant à l'épaule. Une fois les cris arrêtés, la mère peut essayer de nouveau de donner le sein. Avec patience, après quelques essais, le bébé acceptera le sein s'il a assez faim. Parfois le bébé acceptera plus facilement le sein si la mère extrait un peu de lait juste avant d'offrir le sein au bébé. Ainsi le bébé sentira l'odeur du lait en présence du sein, et en plus le lait coulera plus facilement dans sa bouche quand il se met à sucer. Il est indispensable que tous ceux qui sont concernés restent calmes avec une détermination de réussir l'allaitement maternel. A la longue, cela s'avèrera meilleur que de donner un biberon à la hâte.

Quantité insuffisante de lait

Les mères, les parents, et le personnel médical ont fréquemment des doutes sur la suffisance du lait maternel quand le nouveau-né réclame fréquemment des tétées. La quantité de lait est suffisante si l'enfant mouille ses couches au moins 6 fois par jour, se porte bien, et prend du poids. Une insuffisance biologique réelle est rare. La taille du sein n'a aucune relation avec sa capacité de production de lait. Le sein volumineux contient plus de graisse, pas plus de glandes lactifères. La femme bien nourrie et motivée est bien capable d'allaiter des jumeaux, même des triplés, exclusivement au sein.

Causes et prévention d'une insuffisance réelle

Malheureusement, une insuffisance secondaire est parfois causée par des facteurs évitables. La cause principale est la succion inadéquate du bébé ou une mauvaise prise du sein, causant des problèmes secondaires. Les facteurs chez le nouveau-né comprennent la succion faible due à un faible poids de naissance, la naissance prématurée, l'asphyxie, une maladie grave, des malformations locales telles que le palais fendu ou une période de croissance accélérée. Les causes maternelles comprennent : une faible motivation, un mauvais emplacement de la bouche de l'enfant dû à l'ignorance, une maladie maternelle, un excès d'anxiété, une fatigue excessive, la sédation (aussi influence le bébé), des problèmes locaux du sein tels que des mamelons douloureux, et des médicaments tels que les contraceptifs oraux. Parmi les problèmes environnementaux, la séparation de la mère et du bébé pendant la période néonatale, une

mauvaise assistance du personnel de la santé, des membres de la famille et de l'entourage, et une introduction précoce d'autres laits ou du biberon.

☒ **Conduite à tenir :**

Les étapes principales du traitement sont :

- Une assistance à, et motivation de, la mère à continuer l'allaitement maternel.
- Des tétées fréquentes, 10 fois par jour ou plus et prolongées sur les deux seins, de jour comme de nuit, avec une bonne prise du sein.
- Des conseils pour un régime alimentaire équilibré avec des fluides abondants, du repos pour la mère.

- Interdiction de donner le biberon ou les tétines **7-5**

EXTRACTION MANUELLE DU LAIT MATERNEL

Nécessité et technique d'extraction

L'extraction du lait est parfois nécessaire, par exemple en cas d'engorgement des seins ou quand le bébé n'est pas capable de sucer. L'extraction manuelle est plus sûre et comporte un moindre risque d'infection que l'extraction par pompe.

Enseignez la **méthode d'extraction manuelle** à la mère :

1. Si le lait extrait doit être donné au bébé, recueillez-le dans une tasse stérilisée par l'ébullition, préalablement lavée avec de l'eau chaude et du savon, et rincer juste avant l'extraction avec de l'eau bouillante.
2. Lavez-vous les mains avec de l'eau et du savon à chaque extraction.
3. Placez le pouce d'une main au-dessus du mamelon sur la marge de l'aréole et les autres doigts sur la marge de l'aréole sous le sein. Tenez la tasse dans l'autre main en position pour recevoir le lait. Presser en direction de la paroi thoracique.
4. Tirez doucement le bord de l'aréole vers l'arrière ; puis pincez doucement l'aréole entre le pouce et l'index. Ne pas tirer ni pincer sur le mamelon. La pression des doigts ne doit pas être douloureuse pour la mère. Maintenez cette pression pendant quelques secondes pendant que des gouttes ou un jet de lait s'écoule.
5. Lâchez la pression ; puis reprendre et répéter l'étape précédente. Lâchez ; pressez. Lâchez ; pressez, ainsi de suite.
6. Répéter la technique sur l'autre sein.

☒ **Temps requis**

Quand on recueille du lait pour le donner au bébé, il faut vider le sein le plus complètement possible ; ceci stimule la production de lait, et en plus, le dernier lait est plus riche en matières grasses et est bon pour le bébé. L'extraction du lait devrait prendre environ 20 – 30 minutes au total (environ 15 minutes de chaque côté), 6 à 8 fois par jour. Faites 5 –10 minutes d'un côté jusqu'à ce que l'écoulement diminue, puis changez de côté et faites la même chose. Ensuite répétez des deux côtés.

☒ **Conservation du lait maternel**

Le lait maternel peut être conservé à l'ombre à la température ambiante pendant 6

heures, ou dans un réfrigérateur pendant 24 heures. Cependant, là où il y a un réfrigérateur, conservez-le dedans, dans un récipient couvert. Le lait peut-être réchauffé avant de le donner au bébé en mettant le récipient dans un bol d'eau chaude (mais pas bouillante).

Ne jamais trop chauffer le lait pour ne pas détruire ses facteurs immunologiques.

☒ **Importance de laisser le bébé sucer le sein**

Quand la condition du bébé le permet, il devrait sucer le sein vide après l'extraction, avant de lui donner le lait extrait par sonde nasogastrique. Cela stimulera le réflexe de succion du nourrisson et favorisera la production de lait chez la maman. Toute petite quantité de lait avalée sera le dernier lait le plus riche (« le lait de fin de tétée »).

☒ **Extraction du lait pour réaliser l'allaitement :**

Si la condition du nouveau-né empêche qu'il tète le sein dès la naissance, il faut enseigner et aider la mère à commencer l'extraction manuelle le plus tôt possible après l'accouchement (dès les premières douze heures) pour établir l'allaitement. Pour stimuler une bonne production de lait, il faut vider les seins entre 6 – 8 fois par jour. Commencez l'allaitement maternel direct sur demande dès que le bébé est capable de le faire.

CAS PARTICULIERS

La pratique de l'allaitement maternel se discute parfois lorsque le nouveau-né naît d'une mère atteinte de certaines pathologies spécifiques : VIH/Sida , hépatite B, Tuberculose, syphilis. En présence de VIH Sida, il faut éclairer la mère et lui laisser le choix. Pour les trois autres pathologies, il n'y a pas de contre indication absolue (voir chapitre 8 pour de plus amples informations)

POINTS IMPORTANTS

- 1) L'allaitement maternel est une nécessité pour les nouveau-nés et devrait débiter le plutôt possible après la naissance, de préférence dans les 30 minutes après l'accouchement.
- 2) La mère devrait donner des tétées fréquentes à la demande de jour comme de nuit. La mère et le nouveau-né ne doivent pas être séparés.
- 3) Tout le personnel de santé devrait savoir comment aider la mère lors des premières tétées, surtout comment conseiller la mère sur l'attachement correct du bébé au sein.
- 4) Le nouveau-né nourri exclusivement au lait maternel sur demande n'a pas besoin d'eau, ou d'autres liquides ni d'autre nourriture pendant les premiers six mois.

PRISE EN CHARGE DU NOUVEAU-NE MALADE

PARTICULARITES DE LA PATHOLOGIE NEONATALE ET LES FACTEURS FAVORISANT LE RISQUE INFECTIEUX

La pathologie du nouveau-né comporte quelques particularités par rapport au nourrisson, au grand enfant et à l'adulte. Il faut noter entre autres :

☒ Absence de spécificité des signes pour une pathologie donnée

le nouveau né réagit de manière globale, c'est à dire avec tout son corps, ce qui explique la grande variabilité des symptômes, parce que tous les systèmes et les organes sont affectés.

☒ Immaturité du système immunitaire du nouveau né,

avec une très grande susceptibilité aux infections, et une capacité limitée à localiser une infection. Leur petite taille et résistance font qu'une infection mineure peut se transformer en quelques heures en septicémie sévère . C'est ce qui explique la fréquence et la gravité de l'infection néonatale, qui constitue une des plus grandes causes de mortalité néonatale(méningites, septicémies, pneumopathies....) .

☒ Facteurs de risque d'infection:

Le nouveau-né a un risque élevé d'infection s'il a eu un travail prolongé (plus de 24 heures) et difficile, une rupture prématurée des membranes (plus de 24 heures avant la naissance), un accouchement dystocique, infection ou fièvre maternelle lors de l'accouchement, liquide amniotique teinté de méconium ou petit poids à la naissance. De même, les manipulations intempestives, sans asepsie, constituent un grand facteur de risque d'infection, d'où l'obligation , pour le personnel de santé ,de se laver les mains chaque fois après un contact avec un nouveau-né suspect d'infection pour ne pas être le vecteur d'infection d'autres enfants (**appliquer les « 5 propres »**). **Traiter les infections uro-génitales au cours de la grossesse et instituer une antibio prophylaxie au cours de l'accouchement en cas de Rupture Prématurée des Membranes (RPM).**

☒ En l'absence de prise en charge précoce,

Toute pathologie néonatale peut entraîner précocement la mort ou à distance, l'installation de séquelles définitives.

Tout ceci explique qu'on ne doit pas attendre un diagnostic précis avant de traiter le nouveau né (surtout que les examens de laboratoire font souvent défaut). Au contraire, il faut avoir une approche **holistique**, basée sur les signes et les symptômes.

SIGNES DE DANGER

Il est urgent d'identifier très vite **les signes de danger**, de les prendre en charge, par un traitement stabilisateur si possible, et par un transfert rapide du nouveau-né dans une structure mieux appropriée.

- Difficulté ou refus de téter, succion faible

- Inactivité, léthargie (difficile de se réveiller)
- Respiration rapide(>60 mouvements respiratoires /mn) ou lente (<30 mouvements respiratoires/mn)ou s'accompagnant de geignement ou de tirage intercostal.
- Hypothermie ou fièvre
- Base du cordon rouge, enflée, dégageant du pus ou sentant très mauvais.
- Vomissements persistants avec distension abdominale.
- Convulsions

Chacun de ces signes peut être un signe d'appel **d'une infection néonatale**

Parmi ceux-ci, les quatre premiers sont les plus importants, surtout la difficulté ou le refus de téter.

REFERENCE D'UN NOUVEAU NE MALADE

Le nouveau-né présentant un signe de danger devrait être envoyé le plus vite possible au niveau de la structure de référence (l'hôpital) pour une prise en charge par le Pédiatre. Sa condition peut se détériorer très vite, donc il est préférable qu'il aille directement à l'hôpital au lieu de passer d'abord au poste ou centre de santé le plus proche. La mère devrait l'accompagner pour continuer l'allaitement maternel et le réchauffer au besoin.

Initier les antibiotiques : Si le transfert à l'hôpital prend plus de deux heures avant que le nouveau-né ne soit vu par le Pédiatre , il faut donner une première dose d'antibiotiques avant le transfert d'un nouveau-né .

Ampicilline ou Amoxicilline : 100mg/kg :en 2 fois

Gentamicine : 3-5 mg/kg/en 1 ou 2 fois

Pour un nouveau-né de trois kilos, on pourra donner par exemple 150 mg d'Ampicilline i.m. associé à 7,5 mg de Gentamycine i.m. (voir tableau des médicaments en annexes)

Autres antibiotiques couramment utilisés en milieu hospitalier pour le traitement des infections sont : Claforan :100mg/kg/j en 2 fois ; Rocéphine ou Mespurin 75 - 100mg/kg/jour en 1 fois

Attention aux injections ! Chez les nouveau-nés, on devrait faire les injections dans les régions antérolatérales des cuisses, et pas dans les fesses. A cause du poids relativement petit du nouveau-né, il y a un risque très élevé de blesser le nerf sciatique si on lui fait des injections dans les fesses. Utiliser des aiguilles de calibre approprié pour éviter des risques hémorragiques.

MODALITES DE TRANSPORT D'UN NOUVEAU-NE MALADE

☒ Le transport prénatal

Au cas où on peut détecter un risque élevé d'avoir un problème néonatal avant la naissance, il est toujours mieux d'évacuer une mère à haut risque vers la structure de santé de référence (l'hôpital)avant l'accouchement. Cependant, ce n'est pas toujours pratique si l'accouchement est imminent (dans la phase d'expulsion). Prise de contact avec structures d'accueil et préparer l'accueil du nouveau-né.

☒ **Le moyen de transport**

Tenir compte de la logistique du système de santé et organiser un transfert accessible. Utiliser le moyen de transport le plus rapide et disponible. Garder une réserve de carburant et des fonds pour les cas urgents et imprévus. Toute personne responsable des gardes de nuit devrait avoir accès à cette réserve en cas d'urgence.

☒ **La mère doit accompagner le nouveau-né**

Il est indispensable d'envoyer la mère avec le nouveau-né. Dire à la mère d'allaiter le nouveau-né pendant le transport si l'enfant accepte, au sein ou avec une tasse, afin **d'empêcher la chute du taux de glycémie** pendant le voyage. Cependant, expliquer à la mère de ne pas forcer le lait dans la bouche du nouveau-né car il pourrait l'inhalier.

☒ **Le maintien de la température pendant le transport**

Les nouveau-nés malades ont besoin d'une chaleur supplémentaire pendant le transport, sauf s'ils ont de la fièvre. **Utiliser la méthode kangourou pour le transport.** C'est la méthode la plus simple, sûre et efficace dans cette situation. Envelopper bien le nouveau-né et la mère ensemble. (chaîne de thermorégulation)

☒ **Renseignements à envoyer avec le nouveau-né**

Envoyez une fiche de référence avec le nouveau-né. Inclure le nom de la mère, et celui du père, la date et l'heure de la naissance, les détails de la naissance s'ils sont connus, une liste des problèmes du nouveau-né, et une liste des médicaments déjà donnés à l'enfant et à la mère. Appeler avant d'effectuer le transfert

☒ **Orienter les membres de la famille**

Donner aux membres de la famille une explication du problème du nouveau-né et une idée générale de ce qu'ils vont trouver au niveau du centre de référence. Leur expliquer le risque couru pendant le transfert, car il est possible qu'un nouveau-né gravement malade meurt pendant le transfert. Leur expliquer aussi que nouveau-né gravement malade ne peut pas être traité dans les centres périphériques ou dans la communauté.

TABLEAU DES SIGNES DE DANGER

SIGNES DE DANGER	IDENTIFICATION	PRISE EN CHARGE
1. Difficultés respiratoires	Respiration > 60 mouvements/mn battement des ailes du nez, geignement,	- donner la première dose d'antibiotique - donner la vitamine K1 chez les FPN ou bébé réanimé si non fait à la naissance - Référer l'enfant <ul style="list-style-type: none"> • Conseiller la famille • Expliquer les raisons de la référence • Appliquer l'allaitement maternel exclusif si possible • Maintenir la température (Méthode mère Kangourou) • Expliquer l'importance d'accompagner le nouveau-né par la mère, et ou un membre de la famille, un agent de santé communautaire • Contacter la structure de référence si possible avant que le malade ne quitte le centre ou le poste de santé. - rédiger une note sur l'état du nouveau-né <ul style="list-style-type: none"> • Etat civil des parents • Date, heure et lieu de naissance • Antécédents pré natal : asphyxie ou autres problèmes problèmes pour lesquels le bébé est
2. Tête peu ou pas du tout	Ne tête pas du tout Tête moins Ne réclame pas N'ouvre pas la bouche	
3. Convulsions	achonnement, Regard fixe, plafonnement des yeux, mouvements cloniques des extensions des membres.	
4. Léthargie/inactivité	Adynamie, dort trop, flasque, trop sage	
5. hypothermie ou fièvre	Froid ou chaud au toucher (Extrémités abdomen) température laire normale 36.500 - hypothermie si < 36° c - hyperthermie si > 38° c	

AFFECTIONS MINEURES

Les problèmes à prendre en charge au poste ou centre de santé : A côté des problèmes majeurs, il existe des problèmes moins compliqués, pouvant être pris en charge au poste ou centre de santé. Parmi ces problèmes mineurs on peut compter :

- Infection localisée du cordon ombilical
- Conjonctivite
- Infections localisées de la peau ; furoncle
- Muguet
- Diarrhée, vomissements
- Ictère physiologique du nouveau-né

● Infection localisée du cordon ombilical

Les signes d'infection sont : mauvaise odeur, présence de pus à la base du cordon ou dans le nombril après la chute du cordon, rougeur et enflure de la peau alentour.

En cas d'infection, appliquez un antiseptique local (violet de gentiane, iode, mercurochrome, poudre antibactérienne). Montrez à la mère comment le faire, en prenant soin de soulever le cordon pour appliquer le médicament à la base du cordon et puis sur tout le cordon. Après la chute du cordon, nettoyez la plaie et appliquez l'antiseptique ou la poudre antibactérien là-dessus. Apprenez à la mère comment nettoyer le cordon / nombril.

Rappelez-lui de se laver les mains avant et après les soins du cordon ombilical. Expliquez à la mère que les infections ombilicales peuvent entraîner de sérieux problèmes s'ils ne sont pas bien traitées.

Re-examinez le bébé le lendemain. S'il n'y a pas d'amélioration ou s'il y a rougeur sur la peau tout autour, le bébé doit être traité aux antibiotiques. Référez l'enfant à l'hôpital après avoir donné une première dose d'ampicilline orale.

☐ Conjonctivite

Signes d'infection des yeux sont : écoulement de pus (parfois épais) d'un œil ou des deux yeux. Il peut y avoir une enflure des paupières, et les yeux sont parfois collés de pus jusqu'au point que le bébé n'arrive pas à les ouvrir. Si les yeux du bébé ont été soignés avec le nitrate d'argent à la naissance, le produit cause parfois une irritation chimique des conjonctives et inflammation des yeux le lendemain. Dans ce cas les yeux sont rouge, et les paupières peuvent être enflées, mais il n'y a pas de pus.

En cas d'infection, il faut traiter les yeux du bébé avec des gouttes d'une antibiotique ophtalmique, par exemple de gentamycine 4 – 5 fois par jour, ou une pommade ophtalmique comme la tétracycline 1% 2 –3 fois par jour. Continuer le traitement pendant une semaine à 15 jours.

En cas d'écoulement important de pus très épais pendant les 3 – 4 premiers jours après la naissance, il faut évoquer une infection par le Neisseria gonorrhoea,, par contamination du bébé par sa mère au cours de l'accouchement. Dans ce cas il faut aussi songer traiter la mère et son partenaire.

Enseigner à la mère comment administrer le traitement aux yeux du bébé. Elle doit d'abord faire bouillir quelques compresses ou morceaux de tissu propres pendant 10 minutes, ensuite se laver les mains avec de l'eau et du savon, et puis prendre une des compresses, presser la plus grande partie de l'eau, et nettoyer l'œil. Ensuite répéter pour l'autre œil avec une autre compresse. Elle devrait alors appliquer le produit antibiotique dans les yeux, faisant toujours attention de ne rien toucher avec le compte-gouttes ou le bout de la tube. Après les soins, se laver de nouveau les mains.

On ne doit jamais toucher les yeux du bébé avec des mains sales.

Les membres de la famille ne doivent pas utiliser la même serviette que le nouveau-né car l'infection peut facilement se répandre. S'il n'y a pas d'amélioration après un ou deux jours de traitement, envoyer le nouveau-né à l'hôpital.

☐ Infections localisées de la peau, furoncles (Pyodermite)

Généralement, les infections de la peau chez le nouveau-né apparaissent sous forme de furoncles dans les plis de la peau tels que : le cou, l'aisselle, l'aîne, derrière les genoux, ou sur le dos et les fesses. Elles peuvent donc se répandre, les furoncles peuvent grossir, la peau peut même se détacher (desquamation), et il peut y avoir des abcès. Séparer les plis de la peau pour voir s'il y a des pustules cachées là-dedans.

Les infections légères doivent être nettoyées (en ouvrant bien les plis) et traitées quatre fois par jour avec un antiseptique local (polyvidone iodée, violet de gentiane, mercurochrome, etc.) jusqu'à la disparition de l'éruption. Il faut aussi donner des conseils sur l'hygiène à la mère. Quant aux infections plus sérieuses, en plus des soins locaux, elles nécessitent des antibiotiques oraux :l'ampicilline, Amoxicilline, Erythromycine, si le nouveau-né a moins d'une semaine. Le cotrimoxazole peut être donné si l'ampicilline n'est pas disponible.

Si les furoncles sont excessifs ou si le nouveau-né a des signes d'infection (fièvre ou hypothermie, refus de téter, etc.) envoyer tout de suite l'enfant au niveau de la structure de référence pour un traitement par antibiothérapie parentérale.

☒ **Muguet**

Le muguet se manifeste comme des taches blanches adhérentes dans la bouche du nouveau-né, parfois avec rougeur des muqueuses. Dans les premières semaines après la naissance, le nouveau-né bébé normal peut avoir une légère couche blanche au milieu de la langue : cela n'a pas besoin de traitement. Dans le muguet, les tâches sont blanches et adhérentes, et peuvent couvrir toute la langue, y compris les cotés, le palais et les gencives. Le muguet est plus fréquent chez les nouveau-né allaités au biberon mais peut aussi arriver chez ceux allaités au sein, si l'hygiène maternelle n'est pas bonne. Le traitement du muguet consiste à donner la Nystatine par voie orale au bébé. Dosage pour un enfant à terme : 1 ml [100.000 unités] dans la bouche quatre fois par jour ; pour un enfant prématuré : 0,5 ml [50.000 unités] dans la bouche quatre fois par jour. Il faut parfois traiter aussi la mère avec application d'une pommade de Nystatine (ou Mycostatine) aux mamelons trois fois par jour après les tétées. Dans les cas sévères, traiter aussi son infection vaginale (Candidose) avec des ovules vaginaux de Nystatine (ou Mycostatine) une fois par jour (au coucher) pendant 7 – 10 jours.

On peut aussi traiter le muguet en appliquant une solution du violet de gentiane (1%) sur les mamelons de la mère et dans la bouche du nouveau-né 4 –5 fois par jour pendant au moins cinq jours. Continuer l'application pendant 2 –3 jours après la disparition des taches de la bouche du nouveau-né. Le traitement de l'infection avec la Nystatine est plus coûteux qu'avec le violet de gentiane, mais tous les deux remèdes sont efficaces.

Ne pas essayer d'enlever les taches en les frottant – cela risque de blesser les muqueuses délicates. Conseiller à la mère de laver les seins une fois par jour avec de l'eau et du savon, de les laisser sécher à l'air libre, et de porter des vêtements propres.

Diarrhée, vomissements

Il faut se rappeler qu'en certaines caractéristiques, le nouveau-né est différent du nourrisson plus âgé. Pendant le premier mois, surtout pendant les deux premières semaines, les nouveau-nés allaités exclusivement au sein ont tendance à avoir des selles jaunes, liquides, et fréquentes. Ce n'est pas de la diarrhée et ne nécessite pas de SRO. Le nouveau-né normal renvoie très souvent une partie du lait qu'il a pris. Ces renvois arrivent parfois quand il fait son rot, mais parfois aussi sans cause apparente. La plupart du temps, ce n'est pas une cause d'alarme. Il faut seulement rassurer la mère surtout si la croissance pondérale est bonne et lui demander de faire dormir le nouveau-né sur le côté pour prévenir les inhalations.

Evaluer l'état d'hydratation du nouveau-né en observant l'élasticité d'un pli de la peau de l'abdomen et en palpant la fontanelle pour vous assurer qu'elle n'est pas déprimée. Observer une tétée et la manière dont la mère fait faire le rot du bébé. Observer pour voir si le vomissement n'est pas violent. Regarder la couleur et la qualité des selles dans les couches.

Le nouveau-né fera souvent la diarrhée si on lui donne de l'eau ou des biberons ou d'autres produits. Un changement abrupte dans le caractère des selles peut aider dans le diagnostic.

En cas de vraie diarrhée ou des vomissements sévères, conseiller la mère de donner des tétées fréquentes sur la demande du nouveau-né, de jour comme de nuit, et de ne rien donner sauf le lait maternel, et au cas où que vous détermineriez qu'il en a besoin, le SRO. En cas de besoin, réviser la méthode de préparation de SRO avec la mère. Revoir le nouveau-né le lendemain.

Dans le cas où le nouveau-né a besoin de SRO, parce que les reins sont moins murs, il a aussi besoin d'eau supplémentaire entre les prises de SRO pour prévenir une accumulation excessive de sodium.

Ictère physiologique du nouveau-né

Pour déterminer si le nouveau-né est ictérique : observer le nouveau-né sous une bonne lumière naturelle mais pas sous la lumière solaire directe. Regarder le visage de l'enfant. Dans les 7-10 premiers jours, on voit mieux l'ictère sur la peau que dans les yeux. Pincer doucement le bout du nez ou le front et relâcher la pression, puis observer la couleur de la peau. Normalement la peau pincée et relâchée est presque blanche, mais elle devient jaune quand il y a l'ictère. Devant tout ictère, demander l'aspect des urines et des selles. S'il y a des signes d'ictère sur le visage, vérifier la plante de pied par la même méthode de pincement. Si la peau de la plante de pied pincée devient même un petit peu jaune, envoyer l'enfant au niveau de la structure de référence. L'ictère de la plante de pied du nouveau-né veut dire que l'ictère est pathologique et que le nouveau-né a probablement besoin de photothérapie. La « thérapie solaire » est déconseillée parce qu'elle est peu efficace et parce qu'elle risque trop de refroidir le bébé.

L'ictère léger est normal ou « physiologique » et n'a pas besoin du moindre traitement. Conseiller seulement à la mère de donner des tétées plus fréquents. Ne pas arrêter surtout l'allaitement maternel chez le nouveau-né atteint de jaunisse.

Affections mineures

AFFECTIONS	IDENTIFICATION	PRISE EN CHARGE
1. Infections ombilicales localisées	Ombilic rouge ou suintant de pus	Nettoyer et appliquer l'éosine ou mercurochrome, violet de gentiane
2. Muguet	Tâches blanchâtre dans la bouche (langue et muqueuses difficultés de téter	Nystatine (nouveau né à terme 1 dose (1ml) 4/jour) (nouveau né prématuré (1/2 dose 3/jour) ou violet de gentiane
3. Conjonctivite	Secrétions, larmes, yeux collés et rouges.	Auréomycine (pommade ophtalmique) tétracycline (pommade ophtalmique) deux fois par jour
4. Infections de la peau	Pustules ou dermites des plis	Nettoyer à l'eau et au savon 2 fois par jour Appliquer l'éosine deux fois par jour, donner amoxicilline 2fois/j Antibiotique per os appropriée cloxaciline ou amoxiciline pendant/7 à 10 jours
5. Ictère	Coloration jaune de la peau (à regarder à la lumière de soins de	Référence rapide si les paumes et les plantes des pieds sont jaunes ou si le bébé est prématuré

Organisation du suivi en cas d'affection mineure :

- ☑ surveiller le nouveau -né
- ☑ donner un rendez-vous dans 2 jours
- ☑ conseiller la mère de revenir plus tôt en cas de signes de danger
- ☑ conseiller la mère sur l'hygiène, l'allaitement maternel exclusif, le maintien de la température les premiers vaccins si possible[BCG, polio orale]

APPROCHE INTEGREE DE LA PRISE EN CHARGE DU NOUVEAU-NE

☒ Définition

La prise en charge du nouveau-né doit toujours obéir à une approche intégrée . Cela veut dire qu'il faut toujours **traiter le nouveau-né globalement, dans le contexte de son milieu familial**. La santé du nouveau-né ne peut pas être considérée en dehors de sa mère ; c'est ainsi que quand la mère amène le bébé pour une maladie, une vaccination ou pour tout autre problème, ne pas traiter seulement ce problème particulier, mais considérer chaque contact avec le nouveau-né comme une opportunité pour promouvoir sa santé, sa croissance, et son développement harmonieux .

☒ Demander, écouter, et féliciter

En utilisant les techniques de communication interpersonnelle (voir chapitre 11) L'échange avec la mère est extrêmement important. Déterminer d'abord s'il s'agit d'une première visite ou d'une visite de suivi. Demander à la mère si elle a remarqué un problème chez le nouveau-né, puis l'écouter attentivement sans l'interrompre. Essayer toujours de trouver en elle quelque chose à encourager. Vérifier les ATCD obstétricaux à l'interrogatoire.

Questions particulières à poser, sur l'alimentation du nouveau-né : L'enfant est-il allaité exclusivement au sein ? A-t-il reçu un autre lait, nourriture, ou produit médicamenteux ou traditionnel à part le lait maternel? Combien de tétées l'enfant a-t-il prises pendant les dernières 24 heures ?

☒ Faire toujours un examen du nouveau-né

Faire déshabiller le nouveau-né pour bien voir s'il n'y a pas de problème. Ne pas baser l'intervention uniquement sur l'histoire de la mère. L'évaluation professionnelle du nouveau-né par le prestataire peut être différente de celle de la mère, même s'il faut toujours traiter les observations de la mère avec respect.

- Contrôler le poids du bébé.
- Toucher le ventre, les mains et les pieds et vérifier qu'ils sont bien chauds. Si un thermomètre est disponible, le nettoyer et prendre la température axillaire qui devrait être 36,5° C.
- Vérifier si le nouveau-né est actif, demande à téter et tète bien.
- Regarder les plis de la peau tels que le cou, les aisselles et l'aîne pour les furoncles. Demander spécialement à la mère s'il y en a dans une autre partie des corps.
- Examiner le cordon ombilical / nombril. Rappeler à la mère comment le nettoyer et de ne rien appliquer là-dessus sauf s'il y a une infection.
- Observer la tétée
- **Vérification de l'état de propreté vestimentaire et corporelle du nouveau-né**

☒ Evaluer :

- Rechercher les signes de danger (possibilité d'infections bactériennes sévères) :
 - Difficulté respiratoire
 - Refus de téter
 - Convulsions
 - Léthargie
 - Hypothermie ou fièvre

- Ballonnement abdominal/vomissements persistants
- Infection ombilicale sévère

- Rechercher des affections mineures : -infection ombilicale localisée - muguet
 - conjonctivite
 - infection de la peau
 - ictère.

☑ Identifier le traitement adéquat.

- Si le nouveau-né présente un signe de danger, référer le nouveau-né d'urgence en respectant les conditions de référence. Expliquer le danger à la mère et aux membres de la famille ; compte tenu de la fréquence des infections chez le nouveau-né, donner avant le transport la première dose d'antibiotique et la vitamine K1 ; éviter pendant le transfert des nouveau-nés très malades de les forcer à s'alimenter s'ils ne peuvent pas se nourrir.
- S'il présente une affection mineure :
 - traiter et conseiller la mère (cf CAT affections mineures)
- S'il n'y a pas de problèmes, si le nouveau-né se trouve au niveau de la structure de santé, lui administrer les vaccins recommandés s'il n'est pas vacciné (polio orale dans les 15 premiers jours sinon attendre la 6^{ème} semaine, BCG, Hépatite B)

☑ conseiller la mère

- Vérifier le carnet de Santé et conseiller la mère sur les problèmes d'hygiène, le maintien de la température, la vaccination.
- Conseiller la mère sur les soins du cordon
- Conseiller la mère sur comment administrer les médicaments prescrits à domicile
- Conseiller la mère sur l'allaitement maternel exclusif : conseiller sur comment positionner le nouveau-né et assurer une bonne prise au sein
- Dire à la mère quand revenir pour le suivi :
 - ☑ Revenir avant rendez-vous si apparition de signes de danger
 - ☑ Orienter les membres de la famille en cas de transfert
 - ☑ S'il n'y a aucun problème, conseillez-lui de revenir le plus tôt possible après la naissance, ou au prochain jour de vaccination

-Espacement des naissances : C'est pendant la période néonatale qu'il faudra donner des conseils à la mère (et au père) sur l'importance et la disponibilité des méthodes d'espacement des naissances. Un intervalle de plus de deux ans entre les grossesses est nécessaire pour l'allaitement prolongé, et contribue à la survie de l'enfant et à la santé de la mère. L'allaitement lui-même n'est une méthode fiable que pendant les six premiers mois quand il est exclusif (aucun supplément donné), et à la demande libre du nouveau-né de jour comme de nuit, et si la mère n'a pas eu ses règles.

-Vaccination: S'il n'y a aucun problème, et si les vaccins sont disponibles, vacciner le du nouveau-né. Dès la naissance on peut donner la dose de naissance de Polio orale (PO), le BCG, et l'hépatite B. Donner un, deux ou tous ces trois vaccins si disponibles. Si pas de vaccination disponible le jour même, appeler la mère au prochain jour de vaccination.

📌 **Rappel** : S'il n'y a aucun problème, conseiller la mère de revenir - une semaine après la naissance - au prochain jour de vaccination

📌 **Nécessité d'élaborer un algorithme de prise en charge du nouveau-né de 0 à 7 jours**

Les algorithmes de la PCIME sont des guides pour la prise en charge des problèmes des enfants d'une semaine à deux mois, et de deux mois à cinq ans. Parfois, la prise en charge peut être appliquée également aux nouveau-nés plus jeunes, **mais souvent les recommandations doivent être modifiées pour les nouveau-nés en tenant compte de leurs spécificités**. Les nouveau-nés ont des caractéristiques particulières qu'il faut prendre en considération, telles que:

- Pendant le premier mois, surtout pendant les deux premières semaines, les nouveau-nés nourris exclusivement au sein font des selles jaunes, aqueuses, et fréquentes. Ce n'est pas de la diarrhée et ne nécessite pas de TRO/SRO.
- La diarrhée est plus fréquente si le nouveau-né reçoit de l'eau, du lait artificiel ou un autre produit que le lait maternel. Un changement brutal de la qualité des selles peut vous aider à faire le diagnostic : en cas de vraie diarrhée, le nouveau-né aura besoin de TRO/SRO, mais puisque ses reins sont très immatures, il faudra lui donner aussi de l'eau supplémentaire entre les prises de SRO pour éviter une accumulation excessive de sodium.
- Le nouveau-né normal perd un peu de poids dans les 2 – 3 premiers jours après la naissance. La perte totale ne devrait pas dépasser 10% de son poids de naissance. Après la petite perte initiale, le nouveau-né normal se met à prendre régulièrement du poids. Il doit regagner son poids de naissance avant le dixième jour.
- Un nouveau-né normal renvoie souvent du lait quand il fait son rot, ou parfois sans cause apparente. Cela est tout à fait normal, mais il faut distinguer ces renvoies des vomissements sévères avec ballonnement abdominal.
- Parfois un nouveau-né très malade ne peut pas accepter les tétées et risque de vomir et d'aspirer le lait si on le force . En général, il est bon de donner des tétées fréquentes pour éviter l'hypoglycémie, mais si le bébé ne tolère pas les tétées, en cas de référence il vaut mieux ne pas forcer les tétées pendant le transport.
- Le maintien de la température est extrêmement important pendant la période néonatale, surtout pour les nouveau-nés malades et de petit poids de naissance. La méthode de la mère kangourou est simple, sûre, n'exige pas d'équipement spécial, et n'a pas de risque de brûlures comme avec l'emploi des bouillottes.
- Les infections sont de loin la cause la plus importante de maladie pendant la période néonatale. C'est pour cette raison qu'il faudra donner la première dose d'antibiotiques avant le transport. En cas d'infection, il faudra donner de l'Ampicilline ou de l'Amoxicilline orale et de la Gentamycine en intramusculaire.

Les injections intramusculaires doivent se faire dans la région antérolatérale des cuisses du nouveau-né, et pas dans les fesses. L'injection dans la fesse comporte un risque très élevé d'endommager le nerf sciatique.

- Comme les conditions d'un nouveau-né peuvent se détériorer très rapidement, il faudra référer le nouveau-né malade directement à un centre de référence(généralement à l'hôpital) où il y a les ressources pédiatriques pour prendre vite son problème en charge. Le nouveau-né malade ne devrait pas être envoyé de manière hiérarchique à la structure la plus proche pour être ensuite référé au niveau suivant.
- Si le prestataire a une expérience avec les nouveau-nés malades, il faut évaluer le pronostic avant de référer un nouveau-né. Le nouveau-né gravement atteint peut bien mourir en route ou juste après l'arrivée à la structure. Il faut être ouvert avec les parents et leurs permettre de prendre eux-mêmes leur propre décision.

Points clés :

1. Le personnel de santé devrait savoir distinguer entre les problèmes mineurs et les urgences : les nouveau-nés à risque ou avec des signes de danger
2. En cas de maladie ou signe de danger chez un nouveau-né, l'évacuation rapide est importante.
3. Devant tout signe de danger, il faut référer le nouveau-né en respectant les conditions de référence notamment, l'utilisation de la méthode de mère kangourou pour maintenir la température du bébé, de continuer l'allaitement maternel si possible pour prévenir l'hypoglycémie
4. Nécessité d'élaborer un algorithme de prise en charge du nouveau-né en tenant compte des particularités de la période néonatale précoce
5. Apprendre aux mères et aux familles à reconnaître les signes de danger du nouveau-né et à rechercher des soins précoces au niveau des structures de santé appropriées

NOUVEAU- NES DE MERES ATTEINTES DE PATHOLOGIES SPECIFIQUES.

Certaines pathologies spécifiques de la mère peuvent affecter le nouveau-né. Il est possible de les détecter pendant la grossesse lors des consultations prénatales, ou durant le travail à partir du dossier obstétrical de la mère.

NOUVEAU-NE DE MERE ATTEINTE DE SYPHILIS

Si le nouveau-né présente des signes d'infection de syphilis (oedème généralisé, éruption cutanée, des bulles sur les paumes ou sur les plantes de pied, une rhinite, un condylome anal, une paralysie d'un membre, un ictère, une pâleur, ou des spirochètes identifiées par un examen darkfield portant sur des sécrétions d'une lésion, d'un liquide biologique, ou de liquide cérébro-rachidien), il faut le transférer à l'hôpital pour une surveillance Pédiatrique.

Si la mère présente une sérologie positive pour la syphilis, ou si elle présente des symptômes de syphilis, alors que le nouveau-né est asymptomatique, il faut donner 50 000 unités/ kg de pénicilline benzathine en dose unique, en intramusculaire au nouveau-né, même si la mère a reçu un traitement pendant la grossesse. Bien sûr, il faut aussi s'occuper de la mère et de son partenaire (s).

NOUVEAU-NE DE MERE VIH/ SEROPOSITIVE

La prise en charge de l'enfant d'une mère VIH + suppose que l'infection de la mère a été diagnostiquée pendant la période prénatale. Le test de dépistage doit être proposé systématiquement à toutes les femmes enceintes lors des CPN dans toutes les structures de santé. Le test devra être précédé d'un conseil pré-test et du consentement libre éclairé de la femme.

Des mesures préventives doivent couvrir les périodes avant, pendant et après l'accouchement.

- **Avant l'accouchement:** faciliter l'observance de l'ARV à partir de la 28^{ème} semaine d'aménorrhée, discuter du choix du mode d'alimentation du nouveau-né
- **Pendant l'accouchement,** si le statut VIH + de la mère a été diagnostiqué avant l'accouchement, on doit aussi avoir certains gestes pour réduire le risque de transmission du VIH au nouveau-né. Administration d'AZT 300mg per os au cours du travail toutes les 3 heures jusqu'au clampage du cordon ombilical (en cas d'impossibilité de la voie orale : vomissements, césarienne, l'AZT sera donnée en perfusion) et Névirapine : 1 comprimé de 200mg en dose unique en tout début de travail.
A l'expulsion, éviter les épisiotomies ; ne pas traire le cordon
- **Suivi du nouveau-né dans la période néonatale précoce : j1 et j 7**

- Effectuer tous les soins essentiels de base visant à minimiser le transfert du virus au nouveau-né: maintien de la température, soins du cordon, soins des yeux
- Prophylaxie ARV : le nouveau-né sera mis sous ARV dès la naissance :

AZT sirop : 2 mg /kg/j (ou 0,2 ml/kg/j) toutes les 6 heures pendant 7 jours ou
 AZT IV : 1,5 mg /kg toutes les 6 heures en cas d'impossibilité de la voie orale
 Et Névirapine sirop : 2 mg /kg en dose unique dans les 72 premières heures de vie

- Examen systématique du nouveau-né
- Confirmation du choix et initiation de l'alimentation dans la 1/2 heure qui suit la naissance
- Bilan biologique si possible à J6 NFS , Plaquettes, Transaminases (SGOT, SGPT)
- Référer si présence d'un signe de danger (cf. signes de danger du nouveau-né malade), faible poids de naissance, malformation
- Conseils et soutien
- **Suivi ultérieur du nouveau-né : 9 jours – 24 mois**
 - Suivi clinique, Périodicité: systématique et rapprochée jusqu'à 6mois
 - Examen général: statut nutritionnel
 - Examen des appareils: recherche de signes d'appel d'une infection précoce à VIH
 - Vaccinations dans le cadre du PEV: Fièvre jaune et BCG contre indiqués chez le nourrisson symptomatique. BCG différé si mère porteuse d'une tuberculose active : donner au nourrisson de l'INH : 5 mg/ Kg/ Jour pendant 6 mois suivi du BCG
- **Alimentation et nutrition**
 - Risque de transmission / lait maternel: 5 à 20%
 - Risque non négligeable de morbidité, lié à une alimentation artificielle mal conduite
 - **Alimentation artificielle seulement si acceptable, faisable, abordable, durable et sûre**
 - Choix éclairé : respecter le choix de la mère donner des informations claires à la mère. Débuter l'alimentation 30 mn après la naissance
 - Eviter toute stigmatisation ou blâme par les agents de santé
 - Avantages, inconvénients et conduite des 2 modes d'alimentation proposés :
 - ▢ **alimentation artificielle (AA) ou allaitement maternel exclusif (AME) avec sevrage précoce.** En cas d'allaitement maternel, conseiller la mère sur la manière de diminuer les risques de transmission (traitement des mastites et autres lésions du sein), démontrer les techniques de mise au sein; En cas d'alimentation artificielle : déculpabiliser la mère, fournir le lait si disponible, conseiller sur l'hygiène alimentaire et démontrer les bonnes techniques d'alimentation
 - Assurer le suivi du couple mère – enfant
 - Diversification: à 4 / 6mois
 - ▢ Conduite de l'alimentation artificielle:
 - premiers jours: alimentation à la demande entre 2 et 5 heures d'intervalle entre les repas. Quantités: de 100 à 200 ml par 24 heures jusqu'à 150ml /kg/ 24heures Utilisation de la tasse plus facile pour l'enfant et pour la mère
 - Avant 4 mois: lait infantile 1er âge ; lait spécial pour nouveau-né de faible poids, enrichi en protides et en sodium, jusqu'à l'obtention d'un poids de 3 kg
 - ▢ Recommandations: éviter l'examen routinier et superficiel. Ne pas négliger

l'encadrement de l'alimentation. Référer un enfant qui en présente l'indication Avant 18 mois une sérologie positive ne veut pas toujours dire que l'enfant est infecté.

NOUVEAU-NE DE MERE ATTEINTE DE TUBERCULEUSE

Si la mère tuberculeuse a complété le traitement approprié et ne montre pas de signes actifs de la maladie, on peut donner tôt le BCG au nouveau-né et le surveiller. Il n'y a aucune raison d'arrêter l'allaitement maternel. Si la mère n'a pas fait de test de VIH, envoyer-la pour le faire.

Si la maman a été récemment diagnostiquée comme tuberculeuse, continuer son traitement et donner de l'isoniazide aussi au nouveau-né, mais ne faites pas le BCG pendant la période néonatale. Examiner le nouveau-né après 6 à 8 semaines pour l'évaluer et lui faire une intradermoréaction à la tuberculine(test de Mantoux) et une radiographie pulmonaire. Si le nouveau-né est bien portant, gagne bien du poids, n'a aucun signe de la maladie (test de Mantoux et radiographie pulmonaire négatif), lui donner de l'isoniazide (5 mg/Kg per os) pendant une période de 6 mois, suivi du BCG. On ne doit pas donner le BCG en même temps que l'isoniazide. Le nouveau-né devrait toujours être nourri au sein.

NOUVEAU-NE DE MERE ATTEINTE D'HEPATITE B

Dans ce cas, le nouveau-né doit recevoir dans les 12 premières heures après la naissance 0,5 ml de vaccin anti-hépatite B en injection intramusculaire, et en même temps dans un site séparé , 200 unités internationales de sérum d'immunoglobuline spécifique (en injection intramusculaire également) quand c'est disponible. Si vous ne disposez pas de sérum, faites quand même vacciner le nouveau-né.

L'allaitement maternel n'est pas contre indiqué en cas d'hépatite B, sauf si la mère a une plaie ou une fissure saignante sur le mamelon. Prévenez cette éventualité en observant bien les premières tétées et en aidant la mère, au besoin, avec la prise correcte du sein par son nouveau-né, et en conseillant la mère à faire l'allaitement maternel exclusif à la demande du nouveau-né, de jour comme de nuit.

Un programme national est prévu pour vacciner systématiquement tous les enfants avec trois doses de vaccin contre l'hépatite B. La première dose peut être donnée dans la période néonatale ; la seconde dose doit être donnée 4 semaines après la première, et la troisième dose suit 6 à 12 mois plus tard.

NOUVEAU-NE DE MERE ATTEINTE DE DIABETE

La Prise en charge du nouveau-né de mère diabétique est urgente, de même que la surveillance des complications métaboliques aiguës : surveillance cardiaque (échocardiographie), équilibre périconceptionnel du diabète, dépistage du diabète gestationnel avec une approche multidisciplinaire

Conséquences foetales

- Mort in utero
- Malformations congénitales : 7 – 13%. Les malformations congénitales chez les nouveau-nés de mères présentant un Diabète InsulinoDépendant (DID) sont : les malformations du Système nerveux : Anencéphalie + spina bifida, hydrocéphalie ; les malformations cardiovasculaires : Spina bifida, Transposition des gros vaisseaux, CIV, Dextrocardie, PCA, Atrésie pulmonaire
- Hyperglycémie; hypoglycémie; corps cétoniques; déficit en zinc; déficit en acide arachidonique; facteur inhibiteur de la somatoméline
- Macrosomie: P > 90P – hyperinsulinisme
- Hypotrophie: P < 10P - Lésions vasculaires

Complications néonatales

V' Métaboliques : hypoglycémie, hypocalcémie , hypomagnésémie
V' Respiratoires : détresse respiratoire (MMH)
V' Cardiaques : myocardiopathie hypertrophique
V' Hématologiques : polyglobulie

Exemple : Hypoglycémie néonatale

- Définition: glycémie < 0,3 g/l ; glycémie de sécurité > 0,4g/l ;
glycémie < 0,25g/l = urgence
- Dépistage systématique : Dextro ; sang total ; M30-H1-H2-H4
- Hypoglycémie = lésions cérébrales
- Prise en charge :
 - Asymptomatique:
 - SG10% en gavage: 2-3ml/kg par SNG
 - Alimentation précoce : 8 repas + TCM
 - Symptomatique ou glycémie < 0,25g/l
 - SG10% en IV par KTVO: 2-3ml/Kg
 - Perfusion continue de SG10%

Alimentation du nouveau-né à risque d'hypoglycémie

- Lait maternel + dextrine-maltose ou TCM - Hydrolysats de protéines + TCM
- Prégestimil (55% de TCM)
- Lait pour prématuré (40 – 50% de TC)

L'association Diabète et grossesse peut avoir une incidence grave sur le fœtus ou le nouveau-né. D'où les mesures de prévention à préconiser devant les deux situations couramment rencontrées :

Grossesse sur diabète connu: prise en charge pré-conceptionnelle

Diabète gestationnel : problème du dépistage

Rechercher les facteurs de risque du diabète gestationnel : ATCD familiaux de diabète,

ATCD de diabète gestationnel, Obésité ($IMC > 27 \text{ kg/m}^2$), âge³ 35 ans, ATCD: IU répétées; macrosomie; mort in-utero ou néonatale; malformations; >2 avortements; hydramnios inexpliqué

POINTS IMPORTANTS

1. La prise en charge du nouveau-né de mère atteinte de pathologies spécifiques doit être urgente et recueillir une attention particulière. D'où les mesures de prévention à préconiser
2. Le personnel sanitaire devrait éduquer la mère VIH + sur ses options pour qu'elle puisse prendre sa propre décision (éclairée)
3. Pour le nouveau-né de mère VIH +, Alimentation artificielle seulement si acceptable, faisable, abordable, durable et sûre ; respecter le choix de la mère donner des informations claires à la mère

Appréciation du développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant

Introduction

Pouvoir affirmer, lors des visites systématiques de la première enfance, qu'un enfant se développe normalement est d'une grande importance. Le retard des acquisitions psychomotrices est le handicap le moins bien reconnu par les médecins. Il ne pourra être mis en évidence que si le médecin a acquis, pour chaque âge, des repères précis de développement normal. Le but de ces examens systématiques est double : le plus souvent, il permet de rassurer les parents sur le développement neurologique de leur enfant ; parfois, il met en évidence un décalage des acquisitions psychomotrices, associé ou non à des signes neurologiques. Le dépistage d'anomalies du développement cérébral tôt dans la vie de l'enfant, permet une prise en charge précoce de l'enfant et sa famille.

I. Le développement psychomoteur normal de l'enfant

1. L'enfant de moins de 3 ans

- Les principales étapes du développement sont résumées dans le tableau I.
- Le test de Brunet-Lézine ou la version française du test de Denver permettent de mieux apprécier les variations individuelles qui existent normalement.
- Les principales acquisitions de l'enfant y sont classées en quatre rubriques :
 - motricité globale
 - motricité fine
 - langage
 - contact social.

La motricité volontaire remplace progressivement la motricité réflexe permettant une coordination de plus en plus fine des mouvements. Certains repères chronologiques sont importants à retenir ; on les retrouve notés dans les principaux examens du carnet de santé (4^{ème}, 9^{ème} et 24^{ème} mois notamment).

L'affectivité, définie par le domaine des sentiments dans la relation à soi et aux autres, a été particulièrement étudiée par les psychanalystes. Plusieurs stades ont été définis en fonction de la zone "érogène" prédominante et la fonction physiologique associée. - Entre 0 et 18 mois, c'est le stade oral. Le plaisir est lié à l'alimentation et à ce qui l'accompagne, les conflits s'expriment autour de la nourriture engloutie, refusée... - Entre 18 mois et 3 ans, c'est le stade anal qui symbolise la période d'éducation sphinctérienne avec ses plaisirs (celui de retenir ou d'expulser, d'être propre ou sale) et ses conflits avec l'entourage. Cette période est aussi celle de l'opposition de l'enfant face aux interdictions parentales qu'il découvre. Elle se traduit par le "non", les colères parfois impressionnantes (se roule à terre, spasme du sanglot...)

2. Entre 3 à 6 ans

- C'est l'âge du dépistage des retards mentaux modérés et des troubles de la personnalité dont le dépistage est important pour améliorer l'intégration scolaire.

Les dates à retenir :

- Latéralisation : s'acquiert entre 3 ans 1/2 et 4 ans 1/2 pour la main et le pied.
- Graphisme : l'enfant réalise un rond vers 3 ans, une croix vers 3 ans 1/2, un carré sur démonstration vers 4 ans, un triangle vers 5 ans, un losange vers 6 an. Le dessin du bonhomme est également très utile : bonhomme têtard vers 3 ans 1/2-4 ans, bonhomme à 5 parties distinctes vers 4 ans-4 ans 1/2, puis s'enrichit de détails. Le profil apparaît vers 6 ans. - - Langage : le langage devient riche et

informatif à partir de 3 ans 1/2, la sériation chronologique et en taille commence à être maîtrisée entre 4 et 5 ans.

- Autonomie : l'enfant de déshabille vers 3 ans, s'habille seul vers 4 ans 1/2-5 ans, y compris les boutons. Le nœud de lacets est acquis vers 6-7 ans.

- Affectivité-Intelligence : à 3 ans 1/2, l'enfant connaît 3 couleurs, sait dire son nom et son prénom. C'est l'âge de la pensée pré-opératoire, caractérisée par :

La curiosité, l'âge du Pourquoi? qui traduit plus une recherche de règles et d'affirmations que d'explications. Tout à une raison d'être, même artificielle, le hasard n'existe pas (finalisme)

La pensée magique et l'animisme : chaque chose est vivante et douée d'intention bonne ou mauvaise. Parallèlement, se développe le sens moral par intériorisation des interdits parentaux, apparition du "surmoi".

L'intuition : "c'est comme ça",

L'égoïsme : l'enfant n'est pas ouvert à la pensée des autres, les règles générales ne sont que les siennes propres.

Sur le plan affectif, c'est la période du complexe d'Oedipe. La découverte de la différence des sexes permet à l'enfant de se définir comme être sexué. Le plaisir est associé à la stimulation de la zone sexuelle (masturbation), le conflit existe avec le parent du même sexe qu'il perçoit comme un rival dans l'amour pour le parent de sexe opposé. Le conflit oedipien engendre "l'angoisse de castration" : l'enfant imagine que la fille a été privée de pénis par punition venant du père, d'où le nom de stade phallique donné à cette période.

3. Enfant de 6 à 10 ans

- L'évaluation de l'enfant plus âgé est plus difficile et requiert souvent la réalisation de tests standardisés qui ne peuvent être pratiqués que par des examinateurs entraînés. L'enfant est maintenant capable de raisonnements logiques, il s'ouvre à l'extérieur : c'est l'âge de raison. Sur le plan affectif, les conflits antérieurs s'apaisent : c'est la phase de latence. Une évaluation est facilitée par l'étude des réalisations scolaires.

4. L'adolescence

• Ce processus de passage de l'enfance à l'âge adulte prend souvent l'aspect d'une crise aiguë, difficile mais maturante. Les transformations corporelles dotent l'adolescent d'un corps adulte, sexuellement compétent, d'où le nom de stade génital donné à cette période. La dissociation entre la maturité physiologique d'adulte et le statut social intermédiaire (il n'est plus un enfant mais pas encore un adulte) entraîne une réactivation de tous les conflits antérieurs et une fragilité à la dépression.

Le jeune doit définir une nouvelle relation à soi-même (narcissisme) pour apprivoiser ce corps transformé, une nouvelle relation aux autres :

- quitter le milieu familial réactive les angoisses d'abandon et les attitudes d'opposition aux parents. L'identification à un personnage extra-familial comme un chanteur à la mode prend le relais de l'identification parentale.

- s'intégrer à la société ce qui passe souvent par l'intégration à un groupe de pairs (phénomène de bandes) pour s'autonomiser et se différencier du modèle social adulte, assumer son état d'homme ou de femme sexuellement mature en découvrant les émois amoureux.

Le mode de raisonnement évolue, il devient hypothético-déductif, capable de considérer le réel comme une facette du possible. L'adolescent recherche les règles universelles, est attiré par les théories (parfois éloignées de la réalité), est capable de réintroduire les sentiments dans la pensée (d'où les passions irraisonnées aussi intenses que fugaces). La logique ne s'applique pas seulement aux faits concrets mais aussi aux idées, aux notions abstraites (philosophie, éthique...). C'est la période des opérations formelles.

Ce changement s'opère habituellement en classe de 4^{ème} au moment de la notion mathématique de variable et d'équations avec inconnues.

II. Installation de la relation précoce mère-enfant et son importance

1. Définitions

Interaction mère nourrisson : ensemble des phénomènes dynamiques par lesquels mère et bébé entrent en communication (verbale et non verbale), dès la naissance et s'adaptent réciproquement. Il s'agit d'un processus bidirectionnel, où le bébé est un partenaire actif, qui montre des compétences précoces sensorielles (visuelles, auditives, olfactives...), sociales et motrices. Ainsi, la rencontre des regards entre la mère et son bébé, regards partagés, constitue une des modalités importantes dans le développement des interactions précoces. La reconnaissance par la mère des compétences de son bébé influence son comportement (renforce empathie et souplesse dans l'adaptation) et la confiance dans ses capacités maternelles. La relation précoce mère-enfant peut être considérée comme le prototype des modalités relationnelles ultérieures ; sa qualité est déterminante pour le développement des différents aspects de la vie psychique de l'enfant. Un autre partenaire de l'interaction est le père, qui intervient de façon directe auprès du bébé et indirecte dans la place qu'il tient auprès de la mère.

2. Notion d'attachement

Concept théorique développé par Bowlby, à partir des travaux éthologiques de Harlow sur les singes Rhésus, qui décrit un besoin d'attachement à la mère, primaire, qui se développe à partir de comportements innés (pleurs, succion, agrippement...), visant à maintenir proximité physique et accessibilité à la mère, face aux contraintes de l'environnement. La réponse adéquate de l'entourage à ce besoin suscite le développement d'un sentiment de sécurité, base nécessaire au développement du sentiment de conscience de soi, à l'ouverture aux autres et à l'exploration du monde extérieur ; parallèlement l'autonomisation progressive du nourrisson se fait grâce aux acquisitions que permet la maturation neurologique (marche, langage..). Dans le processus de séparation-individuation, il est nécessaire de « bien s'attacher pour bien se détacher ».

3. Différents niveaux d'interaction mère-nourrisson

3.1. Comportementales : façon dont le comportement de la mère et du nourrisson s'agencent l'un par rapport à l'autre.

- Corporelles : façon dont l'enfant est porté (holding) et comment il y répond (dialogue tonique, détente, raidissement, confort ou non) ;
- Visuelles : mode privilégié de communication (tétée), la qualité du regard mutuel (évitement, recherche active) suscite des émotions intenses chez les deux partenaires;
- Vocales : pleurs, cris et vocalisations du bébé interpellent la mère dont les paroles varient dans leur rythme, prosodie et intonation selon la situation.

3.2. Affectives : influence réciproque de la vie émotionnelle du bébé et de sa mère (expression, partage d'affect).

Notion d'accordage affectif : plus que l'harmonie générale affective, c'est aussi la traduction par la mère des états affectifs qu'elle perçoit chez son bébé, selon la même ou une autre modalité sensorielle (ex. voix accompagnant un geste). Il permettrait au bébé d'apprendre que ses expériences affectives internes sont partageables.

3.3. Imaginaires et fantasmatiques : influence des fantasmes inconscients parentaux sur la constitution du psychisme de l'enfant.

5. Troubles des interactions

Si le processus de régulation mutuelle se déroule généralement sans problème de façon spontanée et intuitive, il reste fragile ; des troubles peuvent survenir source de retards d'acquisition dans différents domaines du développement, de troubles fonctionnels psychosomatiques ou de dépression du bébé voire, à plus long terme, de distorsion ou de failles dans l'organisation de la personnalité.

Certains facteurs favorisant les troubles des interactions précoces peuvent être cités :

- chez le bébé : état somatique, malformation, prématurité, hospitalisation néonatale...
- chez la mère : disponibilité affective (conditions matérielles, réseau relationnel, pathologie psychiatrique), histoire personnelle traumatique, relation à ses propres parents ...

On distingue classiquement dans les troubles des interactions les aspects quantitatifs (par excès de stimulations par rapport aux besoins du bébé, ou par défaut, comme dans la dépression maternelle) et qualitatifs (relation chaotique, discordance, manque de réciprocité..)

III. Le sommeil

1. Aspect normal

La durée du sommeil et son organisation évoluent avec l'âge. De 17 h par jour environ chez le nourrisson, la durée diminue progressivement (13 h par jour entre 1 et 4 ans, 9 h entre 10 et 17 ans) avec de grandes variations individuelles. Le sommeil paradoxal constitue 50 % du temps de sommeil au début puis son pourcentage diminue pour atteindre à 10 ans celui de l'âge adulte. Les cycles veille-sommeil sont réglés par les tétées chez le nouveau-né, indifféremment du jour et de la nuit, puis la différenciation jour-nuit est généralement établie à l'âge de 4 mois ; le besoin de sieste est encore présent vers 3-5ans.

2. Chez le nourrisson : Insomnie précoce

Fréquente durant le premier semestre, caractérisée par des réveils fréquents et un temps de sommeil trop court pour l'âge.

2.1. Aspects cliniques : en dehors d'une indisposition passagère bénigne et/ou réactionnelle à un événement particulier (insomnie commune), on retient :

- Insomnie agitée : pleurs, cris, agitation motrice parfois accompagnée de balancements rythmiques ou de chocs contre les parois du lit.
- Insomnie calme : nourrisson restant longtemps éveillé, immobile, sans se manifester ni jouer. Elle doit attirer l'attention car peut être un signe précoce de pathologies graves du développement (autisme, psychoses infantiles)

2.2. Facteurs étiologiques :

- Pathologie somatique intercurrente (douleur, infection...)
- Facteurs environnementaux défavorables (erreurs diététiques, lieu bruyant, horaires irréguliers, rigidité éducative...)
- Difficultés relationnelles entourage-bébé (excès de stimulation, forte anxiété parentale, discontinuité affective, dépression maternelle, conflit familial...)

3. Chez l'enfant

3.1. Aspects cliniques

3.1.1. Difficultés d'endormissement

Banales dans le développement normal de l'enfant, c'est leur caractère durable qui est pathologique. On distingue :

- Refus, opposition au coucher : fréquent entre 2 et 4 ans, associé ou non à d'autres comportements d'opposition aux parents.
- Phobie du coucher en lien avec une angoisse de séparation (manifestations anxieuses avec demandes de réassurance multiples)

3.1.2. Troubles du cours du sommeil (parasomnies)

- Cauchemar : survenant en deuxième moitié de nuit, typiquement entre 5 et 8 ans, il provoque un réveil brutal avec cris, pleurs. Enfant souvent capable de raconter son rêve (d'angoisse) et sensible à la réassurance parentale.

- Terreurs nocturnes : surviennent en début de nuit, souvent entre 2 et 5 ans. L'enfant, hurlant assis dans son lit et les yeux grands ouverts, semble se débattre contre des images qui le terrorisent (signes d'accompagnement végétatifs intenses : sueur, tachycardie...). Il ne reconnaît pas ses proches qui ne peuvent le calmer. Reprise du sommeil après quelques minutes ; amnésie totale de l'épisode.

- Somnambulisme : survenant en première partie de nuit, plus fréquent chez le garçon entre 5 et 12 ans, il se caractérise par une activité motrice inconsciente : simples gestes automatiques ou accès de déambulation, avec amnésie de l'épisode. Il n'y a aucun risque à réveiller l'enfant, certains comportements pouvant être dangereux. Le trouble disparaît spontanément à la puberté.

Bénignes dans la plupart des cas passagers, sous-tendues par une dimension anxieuse qui peut être en lien avec un événement de vie ou une étape développementale, les parasomnies prennent un caractère anormal quand elles se répètent fréquemment.

IV. Troubles de l'alimentation

L'alimentation répond à des besoins physiologiques mais est aussi le support de la relation précoce mère-enfant. Les troubles de l'alimentation peuvent aller de simples régurgitations à des troubles plus sévères développés ci-dessous. Ces troubles, quelle que soit leur gravité, suscitent souvent une forte angoisse maternelle, importante à prendre en considération pour éviter la mise en place d'un cercle vicieux d'interactions pathologiques. Dans tous les cas, il faut éliminer une pathologie organique, apprécier le retentissement somatique des troubles et la qualité des interactions.

1. Anorexie du nourrisson

1.1. Anorexie du 2^{ème} semestre (d'opposition) :

la plus fréquente, assimilée à une conduite de refus alimentaire, elle semble en lien avec une inadéquation de l'accordage mère-enfant ou à des manifestations d'opposition face à des modifications de l'environnement (sevrage, mise en nourrice...). Classiquement nourrisson vif et gai dont la croissance staturo-pondérale est conservée. Chaque repas est une corvée pouvant générer des comportements parentaux inadaptés (chantage, forcing...)

Deux évolutions sont alors possibles :

- Formes simples : dédramatisation, réassurance des parents et conseils éducatifs (souplesse) suffisent à une amélioration symptomatique.
- Formes complexes, persistantes : prise en charge pédopsychiatrique (thérapie mère-bébé)

1.2. Anorexie précoce sévère : survenant dès le premier semestre, elle est plus rare, souvent grave (avec perte de poids) et associée à des signes de dépression (indifférence, passivité...) dans un contexte de privation affective : séparation, dépression maternelle. Elle peut aussi être un des premiers signes d'autisme ou de psychose précoce. Une prise en charge thérapeutique spécialisée multifocale (pédiatrique et pédopsychiatrique) est nécessaire.

2. Vomissements psychogènes : survenue au second semestre dans le même contexte (trouble relationnel, réaction à des changements) que l'anorexie avec laquelle existent des liens étroits (l'enfant se laissant nourrir passivement puis vomissant). Une organicité médicale ou chirurgicale doit être éliminée et le risque de déshydratation évalué.

3. Mérycisme : défini comme une régurgitation provoquée du bol alimentaire puis une rumination de celui-ci, c'est un symptôme rare, plus fréquent chez le garçon au second semestre. L'appétit est conservé mais il existe souvent une perte de poids. Il survient quand l'enfant est (ou se croit) seul, en état de retrait, et a pu être assimilé à un comportement auto-érotique ou d'autostimulation. Formes sévères dans des contextes de dépression, carence affective, psychose ou retard mental.

4. Pica : trouble rare, c'est l'ingestion de substances non comestibles après l'âge de 1 an (avant, exploration souvent « orale » du monde des objets). Il survient lors de troubles psychiques graves (carences affectives profondes, psychoses...) et peut entraîner des complications digestives.

V. Contrôle sphinctérien

1. Développement normal

L'acquisition de la propreté sphinctérienne dépend de la maturation du système nerveux permettant le contrôle sphinctérien, de la maturation affective de l'enfant, des relations parents-enfant. Les troubles sphinctériens sont alors des symptômes, à réintégrer dans la dynamique psychique de l'enfant et de sa famille (développement psychoaffectif, enjeux relationnels). L'âge d'acquisition moyen de la propreté se fait vers 18 mois pour le contrôle des selles la nuit, 2 ans pour les selles et les urines de jour, et 3-4 ans pour les urines la nuit.

2. Enurésie : définie comme une miction active, normale et complète mais involontaire, inconsciente, au-delà de 4 ans, elle est assez fréquente (10% des enfants) et touche davantage les garçons.

Etiologie multifactorielle : facteurs psychologiques prévalents, prédisposition familiale, dysfonctionnement vésical...

2.1. Aspects cliniques. L'interrogatoire précise :

- type d'énurésie et circonstances de survenue : plus souvent nocturne que diurne, primaire (sans période de continence urinaire) que secondaire (événement déclenchant souvent retrouvé : séparation, conflit familial, naissance d'un puîné...);
- mode d'éducation sphinctérienne ;
- position de l'enfant face à son trouble : indifférence, déni, gestion ou non des draps, recherche de bénéfices secondaires (régression) ;
- réactions familiales : interactions anxieuses, attitude punitive ou complaisante, port de couches...
- existence de troubles associés (anxiété, inhibition, opposition, encoprésie, troubles du développement etc.)

Evolution toujours favorable mais en un temps variable.

2.2. Diagnostic différentiel. L'énurésie doit être distinguée des incontinenances de cause organique (parfois au moyen d'examen complémentaires simples) : diabète, affections neurologiques, épilepsie nocturne, malformation ou infection urinaire...

3. Encoprésie : moins fréquente, plus complexe que l'énurésie, prédominant chez le garçon, c'est une défécation involontaire ou délibérée dans la culotte, répétée, chez un enfant de plus de 3 ans.

3.1. Aspects cliniques. Le plus souvent diurne et secondaire, entre 5 et 8 ans. On distingue des formes d'encoprésie sans ou avec rétention et constipation (émission de selles par regorgement). L'interrogatoire recherche : expériences précoces liées à la défécation (relation parentale dans l'apprentissage, constipation avec fissures anales...), réactions de l'enfant et de sa famille, retentissement social et scolaire, ancienneté du trouble, conflit familial.

Les troubles psychiques sont souvent plus marqués que dans l'énurésie. L'évolution est variable en fonction du contexte psychopathologique auquel le symptôme encoprésie peut être rattaché : trouble névrotique (avec rétention et mécanismes de type obsessionnel), dépression ou affects dépressifs presque systématiquement retrouvés, carence affective et éducative, psychose infantile, retard mental.

3.2. Diagnostic différentiel : elle doit être distinguée des incontinenances du sphincter anal (maladie de Hirschprung, syndromes neurologiques...) L'examen pédiatrique évalue la part de la constipation, l'existence de fécalome... Les examens complémentaires ne sont pas systématiques (éviter la fixation au symptôme).

VI. Troubles psychomoteurs

1. Retard psychomoteur

Trois questions essentielles doivent être analysées devant la constatation d'un retard psychomoteur.

Le retard est-il certain ?

Soit le retard est majeur, et il est aisé de l'affirmer. Soit le retard est modéré ou l'enfant très jeune. Il est alors nécessaire de revoir l'enfant un à deux mois plus tard avant de conclure qu'il existe un retard psycho-moteur. Après ce deuxième examen, le retard de l'enfant sera abordé et analysé avec ses parents.

1.2 Le retard est-il homogène ?

Le plus souvent, l'enfant présente un retard homogène, dans toutes les rubriques du test de

développement : motricité globale, motricité fine, langage, contact social. Parfois, il existe un retard hétérogène. L'enfant échoue exclusivement à certaines épreuves du test, par exemple : Un retard moteur isolé évoque une pathologie musculaire, du nerf périphérique, ou de la corne antérieure. Un retard isolé de langage doit faire rechercher une surdit .

Une grande dispersion dans les acquis de l'enfant, souvent associ e   des difficult s comportementales  voque un trouble de la personnalit .

- Une mauvaise manipulation des objets, parfois associ e   des mouvements anormaux des yeux doit faire rechercher un trouble grave de la vision.

• **1.3. Le retard est-il nouveau ?**

- La r ponse   cette question est difficile mais fondamentale car elle va guider le choix des examens compl mentaires. Il faut pour y r pondre un interrogatoire tr s pr cis des parents, en s'aidant
- des rep res de d veloppement not s sur le carnet de sant .

1.3.1 Un retard psychomoteur ancien avec des acquisitions lentes, r guli res  voque une pathologie c r brale fix e. C'est le tableau le plus souvent rencontr . L'interrogatoire recherche une pathologie de la grossesse (HTA, prise de toxiques, infection), une hypotrophie avec microc phalie pr sentes d s la naissance, une m ningite ou m ningoenc phalite, un traumatisme cr nien ... dans les premiers mois ou ann es de vie. L'enfant pr sente habituellement un examen neurologique anormal d s la naissance ou dans les premiers mois de vie. Ensuite, les acquisitions sont r guli res mais lentes avec un d calage par rapport   la normale qui, souvent, para t s'accentuer dans le temps. En effet, il est plus ais  de rep rer un d ficit moteur ou un  veil insuffisant chez un enfant que chez un nourrisson de quelques mois. Le bilan  tiologique doit rechercher : f topathie virale (CMV, rub ole, VIH) ou parasitaire (toxoplasmose), malformation c r brale, isch mie/h morragies p ri-natales.

1.3.2 Un retard psychomoteur acquis  voque une pathologie neurologique  volutive. On retrouve alors la notion d'intervalle libre, p riode initiale de dur e variable (quelques heures   plusieurs ann es), pendant lequel le d veloppement psychomoteur de l'enfant est normal. Lorsque le retard psychomoteur appara t, il faut rechercher des signes neurologiques et g n raux associ s :  pilepsie notamment de type myoclonique, ataxie, hypertonie p riph rique, signes cutan s (taches achromiques, taches caf  au lait ...), dysmorphie faciale, visc rom galie, r actions anormales au bruit, mouvements oculaires anormaux et quelque soit le tableau clinique, des ant c dents familiaux identiques.

Le bilan  tiologique est effectu  en milieu hospitalier. Il recherche une maladie m tabolique et/ou d g n rative du syst me nerveux central par (1) des dosages biologiques sanguins, urinaires et du liquide c phalo-rachidien, (2) des  tudes  lectrophysiologiques (vitesses de conduction nerveuses, potentiels  voqu s), (3)  tudes morphologiques (examen de l' il, radiographies du squelette, scanner cr nien, IRM c r brale), (4) des biopsies (nerf, muscle, peau, conjonctive...). Un pr l vement sanguin pour extraction de l'ADN est souvent fait dans les maladies neurologiques, notamment lorsqu'il existe des ant c dents familiaux. Une  tude en biologie mol culaire peut aider   la r alisation d'un diagnostic ant natal lorsque la maladie est localis e sur le g nome.

Au terme de ce bilan, on peut soit porter un diagnostic pr cis et d buter une prise en charge adapt e, soit n'avoir aucune  tiologie. Dans ce dernier cas, il faut savoir r p ter les examens compl mentaires dans le temps lorsqu'on est en pr sence d'une pathologie neurologique  volutive.

1.3.3. Pi ges rencontr s

1.3.3.1. Il n'est pas toujours facile de distinguer une pathologie neurologique  volutive d'une pathologie neurologique fix e. Par exemple, une enc phalopathie fix e peut se compliquer d'une  pilepsie et s'aggraver secondairement. Certaines pathologies  volutives ont un intervalle libre extr mement bref, difficile   rep rer. D'autres ont une p riode initiale non rigoureusement normale avant de d velopper le tableau clinique de la maladie.

1.3.3.2. Troubles sensoriels : malvoyance, surdit .

1.3.3.3. Troubles du comportement, troubles de l'organisation de la personnalit  : les intrications avec le retard psychomoteur sont fr quentes.

1.3.3.4 Causes extra-neurologiques : hypothyro die, maladie coeliaque, carence affective pr coce.

2. Hyperactivit  / Instabilit  psychomotrice

Fr quent motif de consultation, ce syndrome touche 5 % des enfants d' ge scolaire avec une nette pr dominance masculine. Il est   distinguer d'une certaine turbulence d veloppementale (vers 2-3 ans) et d pend de la tol rance de l'entourage.

2.1. Aspects cliniques

- 3 types de sympt mes diversement associ s : hyperactivit  (hypermotricit  d sordonn e et permanente), impulsivit  et troubles de l'attention (distractibilit )
- sympt mes associ s fr quents : angoisse, conduites d'opposition, labilit   motionnelle... - cons quences familiales et scolaires : troubles des apprentissages,  chec scolaire, rejet des pairs, cercle vicieux d'interactions pathologiques avec intol rance et  puisement de l'entourage.

Le diagnostic est clinique, bas  sur l'entretien avec l'enfant et sa famille. L' valuation peut  tre compl t e par des  chelles objectivant l'instabilit  (Echelle de Conners) et par des bilans : psychomoteur, psychologique (efficacit  intellectuelle, troubles de la personnalit )

2.2. Hypoth ses  tiologiques. Il existe des divergences conceptuelles :

- Hypoth ses anglosaxonnes organicistes d terminant un syndrome sp cifique (trouble d ficitaire de l'attention avec hyperactivit ) avec une  tiopathog nie propre (susceptibilit  g n tique, l sions c r brales minimes, hypoth se d'un dysfonctionnement dopaminergique am lior  par les amph tamines)
- Hypoth ses psychologiques : hyperactivit -sympt me pouvant entrer dans des cadres psychopathologiques diff rents : r actionnelle   des  v nements de vie, modalit  d fensive contre la d pression et l'angoisse dans les troubles de l'attachement pr coce, ou encore dans des cas de psychoses.

TROUBLE D'HYPERACTIVIT  AVEC DEFICIT DE L'ATTENTION (THADA)

Le diagnostic de THADA repose sur la mise en  vidence de trois types de manifestations : l'hyperactivit  motrice, constitu e d'une agitation incessante, d'une incapacit    rester en place quand les conditions l'exigent, notamment en milieu scolaire, et d'une activit  d sordonn e et inefficace ;

les troubles de l'attention, caract ris s par l'incapacit    terminer une t che, la fr quence des oublis, la distractibilit  et le refus ou l' vitement des t ches exigeant une attention soutenue ;

et l'impulsivit , d finie par la difficult    attendre, le besoin d'agir et la tendance   interrompre les activit s d'autrui.

Diff rents tests de d pistage existent mais ce sont les  chelles de Conners qui sont les plus utilis es par les sp cialistes ; elles sont destin es aux parents ou   l'enseignant et comportent 48 items, c t s chacun entre 0 et 3 selon que l'enfant a plus ou moins ou n'a pas l'item consid r  (pas du tout = 0, un petit peu = 1, beaucoup = 2,  norm ment = 3) ; le total obtenu est ensuite divis  par 10 et on obtient un score allant de 0   3. Un score de 1,5 ou plus sugg re des indices d'hyperactivit  chez l'enfant.

Dyspraxie

Problème fréquent mais de diagnostic difficile au début, il s'agit d'un trouble du savoir faire et du comment faire avec déficit de la fonction de préprogrammation (défaut d'automatisation des gestes courants) sans atteinte organique objectivable. Il s'y associe des troubles visuo-spatiaux (problèmes avec les notions spatiales et troubles de l'orientation dans le plan) caractérisés par des troubles de l'organisation du schéma corporel et une difficulté à maintenir les organisations dans les gestes du quotidien. elle s'exprime par une impossibilité ou une grande maladresse dans la réalisation de séquences de gestes, des activités graphiques...et peuvent se compliquer de troubles des apprentissages avec échec scolaire :

- <3A: maladresse gestuelle et évitement des jeux de construction contrastant avec bonne performance de langage et symbolique

- 3-4 A: troubles de motricité globale et fine (écriture, dessin construction) contrastant avec un bon niveau verbal et un comportement normal

- 5-8 A: dysgraphie, dyscalculie

Le contexte psychologique est variable : immaturité, anxiété, inhibition ou troubles graves de la personnalité. La prise en charge comprend une thérapie psychomotrice associée à un soutien pédagogique et psychologique.

3. Tics : mouvements involontaires, irrépressibles, récurrents, non rythmiques touchant un ou plusieurs groupes musculaires, ils peuvent être transitoires ou chroniques. Ils disparaissent pendant le sommeil et sont augmentés lors de stress. La réaction de l'entourage est importante dans la fixation du symptôme. Les tics peuvent être réactionnels à une situation traumatique, associés à des traits obsessionnels ou encore à des troubles psychotiques. La maladie de Gilles de la Tourette associe de multiples tics moteurs chroniques à des tics vocaux (grognements, jurons)

Traitement: thérapie psychomotrice avec relaxation, psychothérapie, indication médicamenteuse (neuroleptique) réservée à des formes très sévères.

VI. Troubles du développement du langage

Tout trouble du langage nécessite d'avoir éliminé une atteinte sensorielle (surdit e notamment), une pathologie neurologique ou des organes phonatoires, d'avoir évalu e le d eveloppement psychoaffectif de l'enfant ( eliminer un retard mental global, une psychose) et le contexte familial (carence de stimulation  ducative)

1. Langage oral

1.1. Troubles de l'articulation : troubles b enins si isol es, pouvant dispara tre spontan ement, ils sont d efinis comme une incapacit e   prononcer correctement un phon eme. Les plus fr equents sont le sigmatisme interdental (zozotement) ou lat eral (schlintement).

1.2. Retard de parole : persistance au-del a de 4 ans des alt erations phon etiques et phonologiques observ ees normalement vers 3 ans (confusion, simplification, persistance du parler b eb e), il est souvent associ e   des signes d'immaturit e affective, plus ou moins entretenus par le mode relationnel familial.

1.3. Retard de langage : atteinte des composantes syntaxique et linguistique du langage (construction, organisation). Les troubles pr edominent sur l'expression (pronostic plus r eserv e si des troubles de la compr ehension sont associ es). Certains facteurs  tiologiques ont  t e d ecrits : pr edisposition familiale, pr ematurit e, carence socioculturelle, facteurs psychoaffectifs.

1.4. Dysphasie : trouble de l'acquisition de la structure du langage sans substrat organique d ecelable ni retard mental ni pathologie psychotique, il associe des troubles de l'expression et de la compr ehension persistants au-del a de 6 ans. Elle constitue la forme la plus s ev ere des troubles du langage d' etiologie discut ee.

1.5. Mutisme : suspension ou disparition de la parole chez un enfant l'ayant acquis ant erieurement. Il peut  tre total (d'apparition brutale apr es un traumatisme, le plus souvent

transitoire, ou dans des troubles psychotiques) ou sélectif (par exemple extra-familial, souvent associé à d'autres symptômes d'opposition ou d'inhibition).

1.6. A part, le bégaiement : trouble du débit élocutoire perturbant la fluence verbale qui apparaît entre 3 et 5 ans (ou plus tard après un choc émotionnel), le plus souvent chez le garçon. Il peut être tonique (blocage et impossibilité d'émettre un son), clonique (répétition involontaire et explosive d'une syllabe) ou mixte, parfois associé à des manifestations neurovégétatives ou des tics. On note l'existence d'antécédents familiaux mais aussi introversion, anxiété, agressivité et impulsivité. Le retentissement sur les relations de l'enfant et sa scolarité doivent être appréciés.

2. Langage écrit : dyslexie (souvent associée à une dysorthographe)

Déficit sévère et durable (au-delà de 7 ans) dans l'apprentissage de la lecture chez un enfant d'intelligence normale, normalement scolarisé et sans déficit sensoriel, la dyslexie se caractérise par la difficulté (ou impossibilité) à établir un lien entre le signe écrit et le son qu'il symbolise. Des stratégies compensatoires peuvent masquer un temps les difficultés.

Sont parfois associés des troubles de la latéralisation et de l'orientation temporo-spatiale (d'où l'importance de les prendre en charge avant l'entrée en CP)

Le risque de retentissement sur la scolarité est important.

Les facteurs étiologiques sont discutés : prédisposition familiale, trouble de la latéralisation cérébrale, trouble psychogène...

VII. Troubles affectant globalement le développement

1. Trouble du développement de l'intelligence : retard mental

La prévalence est de 1% avec une prédominance de garçons.

1.1. Aspects cliniques : le retard mental est défini par un fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne, avec altération ou déficit du fonctionnement adaptatif (autonomie, communication...) débutant avant 18 ans. L'évaluation de l'intelligence se fait par des tests psychométriques qui déterminent le quotient intellectuel (QI). (QI à 100+/- 15 = intelligence normale ; QI à 75-80 : intelligence limite)

Différents degrés de gravité de retard mental sont décrits :

- Léger ($50 < QI < 75$) : 85 % des retards mentaux. Manifestations souvent au-delà de 2 ans (lors de la scolarisation). Apprentissages possibles mais ralentis. Mesures d'éducation spécialisée (intégration), insertion socioprofessionnelle possible parfois en milieu adapté.

- Moyen (QI = 35-49) : retard des acquisitions développementales dès la première année. Aptitudes sociales possibles. Education en institut spécialisé.

- Grave (QI à 20-35) : acquisitions limitées (langage, socialisation), difficultés relationnelles importantes.

- Profond (QI < 20) : troubles moteurs graves, besoin d'aide constante, absence de langage.

1.2. Facteurs étiologiques :

- Organique : anomalie chromosomique (trisomie 21, syndrome de l'X fragile...), erreur innée du métabolisme, causes anténatales (embryopathies infectieuses, parasitaires ou toxiques), périnatales (grande prématurité, hypoxie, traumatismes), post-natales (méningite, encéphalopathie convulsivante, traumatisme crânien-maltraitance) ;

- Environnemental : carence affective et éducative grave ;

- Psychiatrique : trouble envahissant du développement ;

- Inconnu dans 30 à 40 % des cas.

Un bilan somatique complet (notamment neuropédiatrique, sensoriel, consultation de génétique clinique) oriente les demandes d'examen complémentaires.

2. Autisme / troubles envahissants du développement (TED)

2.1. Épidémiologie : prévalence de 4 à 5 pour 10000 naissances, forte prédominance masculine (4 garçons pour 1 fille)

2.2. Étiopathogénie : multiples hypothèses avancées (neurobiologiques, psychodynamiques, cognitives...) sans qu'aucun modèle ne puisse être retenu.

2.3. Aspects cliniques. Trouble global du développement altérant les différents registres de fonctionnement de l'individu, notamment le domaine de la communication (verbale et non verbale) et la capacité à établir avec le monde extérieur des relations affectives normales.. L'évocation du diagnostic de syndrome autistique, d'une grande hétérogénéité clinique et parfois associé à des maladies organiques, nécessite une démarche rigoureuse. Autisme infantile typique : apparition avant 3 ans, altérations qualitatives des interactions sociales (retrait, fuite du regard, absence de relations avec les pairs), de la communication et du langage (absence ou retard de langage, écholalie, absence de l'utilisation du « je », stéréotypies verbales) et comportements, intérêts et activités restreints, stéréotypés et répétitifs (rituels, attitudes bizarres ou immotivées, stéréotypies motrices, comportements auto-agressifs, intolérance aux changements, hyperinvestissement de certains stimuli sensoriels).

SIGNES D'ALERTE D'AUTISME. INQUIETUDES PARENTALES

Inquiétudes sur la communication

- . Ne répond pas à son nom
- . Ne sait pas demander ce qu'il (elle) veut
- . Retard de langage
- . Ne répond pas à des consignes
- . Paraît sourd parfois
- . Semble entendre par moment mais pas à d'autres
- . Ne pointe pas ou ne fait pas « au revoir »
- . Disait quelques mots, mais maintenant n'en dit plus

Inquiétudes sur la socialisation

- . Ne sourit pas
- . Semble préférer jouer seul
- . Prend les choses pour lui
- . Est très indépendant
- . Fait les choses « tôt »
- . A un contact oculaire pauvre
- . Est dans son propre monde
- . Nous ignore
- . N'est pas intéressé par les autres enfants

Inquiétudes sur le comportement

- . Accès de colère
- . Est hyperactif / peu coopératif ou opposant
- . Ne sait pas jouer avec des jouets
- . Recommence sans fin les mêmes choses
- . Marche sur la pointe des pieds
- . A un attachement anormal à des jouets (tiens toujours un même objet)
- . Aligne les objets
- . Est hypersensible à certaines textures ou bruits
- . A des mouvements bizarres

Signes d'alerte absolue nécessitant des investigations immédiates

- . Absence de babillage à 12 mois
- . Absence de pointage ou d'autre geste à 12 mois
- . Absence de mot simple à 16 mois
- . Absence d'association de 2 mots à 24 mois
- . Toute régression au niveau du langage ou des compétences sociales, quel que soit l'âge.

- **2.3.2. Autres TED** : autisme atypique (par sa survenue plus tardive ou une symptomatologie incomplète), syndrome d'Asperger (altérations des interactions sociales sans retard cliniquement significatif du langage et du développement cognitif)...
- Des signes précoces sont à rechercher (sans qu'aucun pris isolément n'ait de valeur diagnostique) : anorexie primaire grave, insomnie précoce calme et silencieuse, absence d'échange avec la mère notamment au niveau du regard, évitement ou retrait relationnel, indifférence au monde sonore, bébé « trop sage », défaut d'ajustement postural, absence d'attitude anticipatrice, absence de sourire au 3^{ème} mois, absence d'angoisse de l'étranger, peu ou pas de vocalisations, absence d'un ou des précurseurs du langage verbal (attention conjointe, jeux de faire semblant, pointage proto-déclaratif).

2.4. Evaluation

- Bilan somatique : bilan neuropédiatrique (anomalie neurologique, comitialité, cassure dans la courbe de croissance de 0 à 3 ans), recherche de déficits sensoriels (ORL, ophtalmologique), consultation de génétique clinique (maladies génétiques associées). Bilan clinique orientant les examens complémentaires (EEG, IRM, caryotype, bilan biologique...)

- Bilan psychologique évaluant le niveau intellectuel et les caractéristiques de la personnalité de l'enfant, bilan psychomoteur et bilan orthophonique.

2.5. Diagnostic différentiel : surdité précoce, cécité, dysphasie grave, carences affectives précoces ou dépression sévères, retard mental (diagnostic non exclusif, l'autisme est associé dans 75% des cas à un retard mental), maladie génétique associée à l'autisme (X fragile, syndrome de Williams, syndrome de Rett,...)

2.6. Evolution chronique mais à long terme très variable, conditionnée par la précocité du diagnostic et de la prise en charge. Facteurs de mauvais pronostic : sévérité du retard mental, absence de langage à 5 ans, épilepsie, sexe féminin.

Tableau I

Principaux éléments à rechercher pour le développement psycho-moteur de 0 à 3 ans

Motricité

Renforcement du tonus axial dans un sens céphalo-caudal, les acquisitions motrices progressent de façon descendante

Contrôle de la tête à 3 mois

Station assise avec appui latéral des mains à 6 mois

Station assise sans appui à 7-9 mois

Station debout avec appui à 9 mois

Station debout sans soutien à 10-12 mois

Marche autonome à 12-18 mois

Monte les escaliers à 18 mois

Commence à courir vers 2 ans, donne un coup de pied dans un ballon

Tient sur un pied à 3 ans

Préhension

3 mois : préhension au contact
4-5 mois : préhension volontaire de l'objet (cubito-, digito-, puis radio-palmaire)
6 mois : passe d'une main à l'autre
9 mois : opposition pouce-index
12 mois : manipulation plus fine (pastille dans une bouteille)
18 mois : tour de 3 cubes, commence à manger seul
24 mois : tour de 6-8 cubes, tourne les pages d'un livre, imite un trait vertical
36 mois : se déshabille seul, déboutonne, mange seul, bonhomme sans tronc

Langage

Gazouillis-voyelles à 3 mois
Gazouillis-consonnes à 6 mois
Papa-maman non spécifique à 8 mois
Papa-maman approprié à 10 mois
Jargon et 3 mots à 14-15 mois
Nomme les cinq parties du corps à 18 mois
18-24 mois : explosion lexicale, reproduit sons et rythme
Vocabulaire de 50 mots à 24 mois, phrases de 2-3 mots, « e-tu-moi »
Apparition du « je » vers 2 ans 1/2 - 3 ans

Sociabilité

0-3 semaines : fixe le regard
6 semaines-3 mois : sourire social (sourire-réponse)
3-6 mois : sourire sélectif, rire aux éclats à 4 mois
7-8 mois : répond à son prénom
8-9 mois : peur de l'étranger, permanence de l'objet
20 mois : accès à la notion de symbolique
24 mois : « oui-non », obéit à un ordre simple, « jeu parallèle »

DÉPISTAGE DE L'AUTISME

CHECKLIST FOR AUTISM IN TODDLERS : C.H.A.T. et M-C.H.A.T. (M pour modified)

Le C.H.A.T. comporte deux parties : l'une faite de questions que l'on pose aux parents, la deuxième de l'observation que l'on fait au cours d'une consultation.

Ce test de dépistage est conçu pour les enfants de 18 mois. Les items sont codés en oui/non et ont été choisis pour refléter les domaines affectés précocement dans l'autisme : le jeu social, l'intérêt pour les autres enfants, le jeu de « faire semblant », le pointage protodéclaratif (l'enfant cherche à diriger l'attention de l'adulte pour partager des informations avec lui et va regarder l'adulte pour vérifier que ce dernier regarde bien l'objet), l'attention conjointe. Des items ne devant pas être affectés dans l'autisme viennent s'intercaler : le jeu fonctionnel, le pointage protoimpératif (l'enfant demande l'objet à l'adulte), le développement moteur et le jeu physique de bousculade.

Description du C.H.A.T.

Section A : questions aux parents

1. Votre enfant aime-t-il être balancé ou sauter sur vos genoux ?
2. Votre enfant s'intéresse-t-il aux autres enfants ?
3. Votre enfant aime-t-il grimper sur les choses, comme les escaliers ?
4. Votre enfant aime-t-il jouer à cache-cache, à faire coucou ?
5. Votre enfant joue-t-il à faire semblant, comme faire une tasse de thé, avec une dînette ?
6. Votre enfant pointe-t-il avec son index les objets qu'il veut obtenir ?
7. Votre enfant pointe-t-il avec son index pour partager un intérêt pour quelque chose ?
8. Votre enfant joue-t-il avec des jouets sans juste les mettre à la bouche ou les faire tomber ?
9. Votre enfant vous apporte-t-il des objets pour vous montrer quelque chose ?

Section B : observation

1. Durant la séance, l'enfant a-t-il eu un contact visuel avec vous ?
2. Obtenez l'attention de l'enfant, ensuite montrez du doigt un objet dans la pièce en disant : « oh regarde ! c'est un (nom de l'objet) », en regardant son visage. L'enfant regarde-t-il ce que vous montrez ?
3. Obtenez l'attention de l'enfant, ensuite donnez lui une dînette et demandez-lui de préparer une tasse de thé. L'enfant fait-il semblant de servir le thé, de le boire etc. ?
4. Dites à l'enfant « où est la lumière ? » ou « montre-moi la lumière ». L'enfant montre-t-il la lumière du doigt ?
5. L'enfant peut-il construire une tour en plots (combien de plots ?)

Les items A5, A7, B2, B3, B4 sont les plus importants. Lorsqu'ils sont positifs, ils indiquent que l'enfant est capable de :

- Marquer son intérêt
- Marquer par le regard une attention conjointe à celle de l'adulte
- Faire semblant.

Tout ceci est normalement présent à 18 mois. Lorsque les items sont négatifs, la probabilité d'un autisme ou d'un syndrome autistique autre nécessite un examen approfondi.

Le M-C.H.A.T. est adapté aux enfants âgés de 24 mois. Le questionnaire aux parents comporte les 9 questions initiales, ainsi que 14 nouvelles questions :

1. Est-ce que votre enfant vous regarde dans les yeux plus de 1 ou 2 secondes ?
2. Est-ce que votre enfant est parfois hypersensible au bruit (par exemple se bouche-t-il les oreilles) ?

3. Est-ce que votre enfant répond par un sourire à la vue de votre visage ou en réponse à votre sourire ?
4. Est-ce que votre enfant vous imite (par exemple si vous faites une grimace)
5. Est-ce que votre enfant répond à son nom lorsque vous l'appellez ?
6. Votre enfant regarde-t-il un objet que vous montrez à l'autre bout de la pièce ?
7. Votre enfant marche-t-il ?
8. Votre enfant regarde-t-il les choses que vous regardez ?
9. Votre enfant fait-il des mouvements des doigts insolites près de son visage ?
10. Votre enfant attire-t-il votre attention sur ce qu'il est en train de faire ?
11. Vous êtes-vous déjà demandé si votre enfant était sourd ?
12. Votre enfant comprend-il ce qu'on lui dit ?
13. Votre enfant regarde-t-il parfois dans le vide ou erre-t-il sans but ?
14. Votre enfant regarde-t-il votre visage pour évaluer votre réaction quand il est présenté à quelque chose d'inconnu ?

Points forts à retenir

Les principales étapes des acquisitions psycho-motrices de l'enfant de 0 à 3 ans.

Il est important de connaître des repères chronologiques simples pour dépister une anomalie de développement et savoir tenir compte des variations individuelles et du caractère dynamique du développement.

- Les symptômes présentés par l'enfant doivent être toujours resitués dans le contexte dynamique global (psycho-socio-environnemental) : histoire personnelle, maturité, situation familiale, qualité de la relation parents-enfant.

Les trois questions essentielles à analyser devant la constatation d'un retard psychomoteur.

-
-

La croissance de l'enfant

LA CROISSANCE

1. Définition

La croissance est l'augmentation des dimensions du corps. Ce phénomène, caractéristique de l'enfance, est lié à l'interaction entre des facteurs génétiques et du milieu. Elle reflète l'état de santé d'un enfant. Elle est un des domaines médicaux les plus spécifiquement pédiatriques.

2. Moyens de l'étude de la croissance

La biométrie, mesure de la croissance, permet la mesure de l'état de santé d'un individu. Cette évaluation se fait par des mesures quantitatives et des mesures qualitatives.

2.1 Quantitatifs

Croissance proprement dite : Poids, Taille, Périmètre crânien

(PC) 2.1.1 Méthodes de mesure

Prise du poids :

Balance pour nourrisson jusqu'à 2-3 ans. Enfant nu.

- Puis pèse-personne dont le zéro est vérifié. En sous-vêtements.
-

Prise de la taille :

- couché sur toise appropriée jusqu'à 2-3 ans
- puis debout, pieds nus joints, fesses et occiput contre la toise.

Prise du périmètre crânien :

- mètre ruban, mesurer le plus grand périmètre front-occiput. - mesure à répéter 2 à 3 fois
- fontanelle antérieure fermée entre 8 et 18 mois, postérieure fermée à la naissance.

2.1.2 Répartition des différentes valeurs de courbes

- **Percentiles** : (utilisé surtout par les anglo-saxons). En France, ils sont utilisés pour les courbes de croissance intra-utérine. On admet que la population « normale » se situe entre le 3^e et le 97^e percentile (englobe 95% de la population). Au 50^e percentile (médiane) la moitié de la population a une valeur plus faible et la moitié une valeur plus grande. **Déviatiion standard (DS)** (ou écart-types : le plus fréquent en France)
-

Ce sont les courbes de SEMPE et PEDRON. L'utilisation de cet outil procède du fait que le poids, la taille, etc..., des sujets de même sexe et de même âge se répartissent selon une courbe en « cloche » de GAUSS. Suivant une loi dite « normale » ou gaussienne, on admet que 95% de la population se répartit de part et d'autre de la moyenne entre + 2DS et -2DS (exactement 1,96). Il faut garder à l'esprit en utilisant ces données qu'elles ne sont qu'une indication statistique s'adressant à une population.

Ainsi, 5% des individus normaux se situent en dehors de ces limites. De même à l'intérieur de ces limites peuvent se situer des individus pathologiques.

Coller courbes de croissance

2.1.3 Report des mensurations sur les courbes

Il est indispensable pour utiliser les mesures collectées et les chiffrer en terme de déviation standard ; il permet en outre, en le répétant, de connaître le caractère dynamique d'une croissance (cassure ou rattrapage).

2.2 Qualitatifs

= Modification des tissus.

Cette étude utilise principalement trois paramètres qui sont les maturations dentaire, osseuse et sexuelle.

2.2.1 l'état nutritionnel avec

l'état de la peau et des phanères,

l'épaisseur du panicule adipeux sur plusieurs zones cutanées, le

développement des masses musculaires (périmètre brachial), l'état

des os (déformations) et la statique vertébrale.

Pour cela on mesure

- le pli cutané : il se mesure avec une pince appropriée (Harpenden Skinfold Caliper) au niveau notamment du triceps et du biceps. La différence entre fille et garçon reflète la masse graisseuse plus importante dans le sexe féminin.
- le périmètre brachial : mesuré par convention à gauche à mi distance entre l'acromion et l'olécrâne. Il évalue la masse musculaire. Il peut être utilisé pour calculer le rapport PB/PC : nl 0.32 et <0.30 si malnutrition.

2.2.2 la maturation dentaire

Elle est étudiée à partir des âges d'éruption des premières et deuxièmes dentitions (voir tables)

	Maxillaire supérieur	Maxillaire inférieur
première dentition		
- incisives médianes	6 - 9 mois	5 - 8 mois
- incisives latérales	7 - 10 mois	8 - 11 mois
- canines	16 - 24 mois	16 - 24 mois
- premières prémolaires - deuxièmes prémolaires	10 - 18 mois	10 - 18 mois
	20 - 30 mois	20 - 30 mois
deuxième dentition		
- incisives médianes	7 - 9 ans	6 - 7 ans
- incisives latérales	8 - 9 ans	7 - 8 ans
- canines	10 - 12 ans	9 - 11 ans
- premières prémolaires	8 - 9 ans	8 - 9 ans
- deuxièmes prémolaires	10 - 12 ans	11 - 13 ans
	6 - 7 ans	6 - 7 ans

- premières molaires (dents de 6 ans)	12 - 13 ans	12 - 13 ans
- deuxièmes molaires (dents de 12 ans) - troisièmes molaires (dents de sagesse)	17 - 25 ans	17 - 25 ans

2.2.3 la maturation osseuse

Elle permet une indication du potentiel de croissance d'un individu et est basée sur l'étude de l'apparition progressive du centre d'ossification des cartilages épiphysaires ou des os courts. Il existe une variation normale autour de l'âge moyen d'apparition. Par convention on étudie le squelette gauche.

Jusqu'à 6 mois environ, on utilise une méthode de cotation d'une radiographie du membre inférieur (gauche) de profil qui consiste à repérer et coter différents points d'ossification des cartilages; on se reporte ensuite à des tables de « notes » totales donnant l'âge osseux (méthode d'ACHESON).

De 6 mois à la fin de la puberté on utilise la radiographie du poignet et de la main gauches en comparant, globalement et os par os, l'aspect du cliché à des radiographies caractéristiques des différents âges (dans chacun des deux sexes) qui sont répertoriées dans un atlas de Greulich et Pyle. On détermine ainsi « l'âge osseux » (AO), c'est-à-dire l'âge noté pour la radiographie se rapprochant le plus de celle du sujet étudié.

2.2.4 la maturation sexuelle

Elle est étudiée à partir des caractères sexuels secondaires par comparaison avec des aspects répertoriés selon les stades de Tanner.

TABLEAU I
Stades du développement pubertaire
Filles (Classification de Tanner)

stade	Age osseux (moyen-ans)	Développement mammaire	Pilosité pubienne
1	< 10,75	Pas de tissu	Pas de pilosité.
2	10,75	Tissu glandulaire	Quelques poils fins le long des grandes
3	11,75	Augmentation de la taille des seins ; profil arrondi de	Poils pubiens plus
4	12,8	Augmentation de la taille des seins ; le mamelon est	Poils plus durs, recouvrant le mont de
5	14,8	Augmentation de la taille des seins ; profil arrondi de	Poils de type adulte, s'étendant vers les

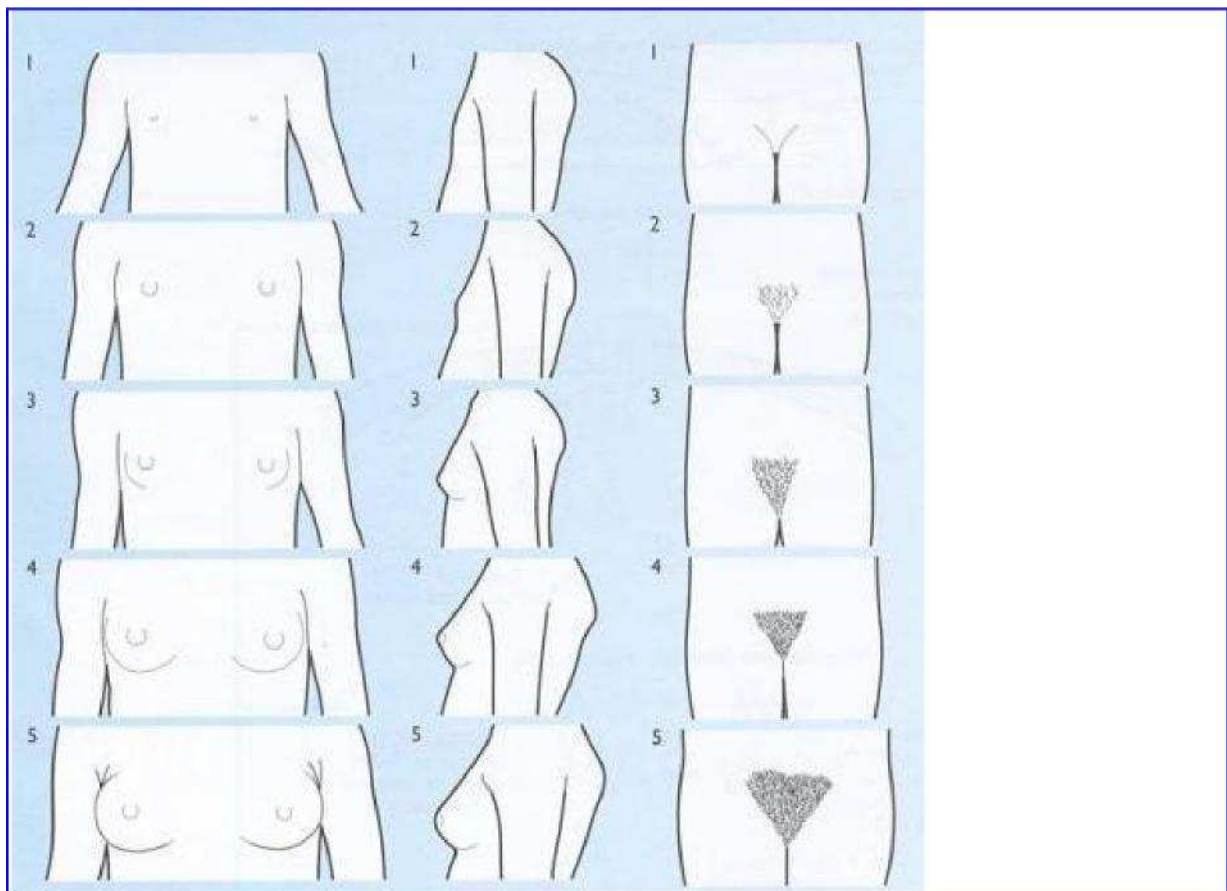
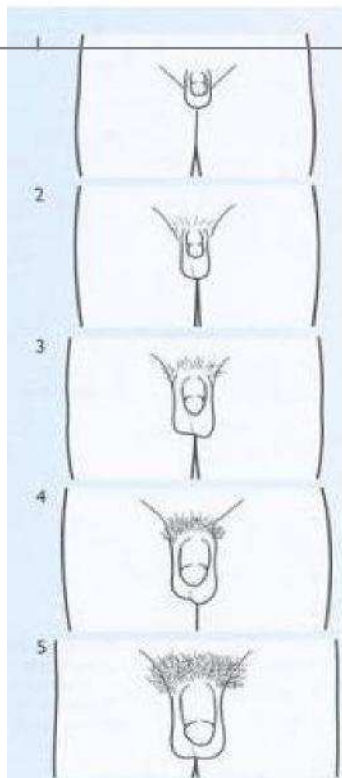


TABLEAU I Stades du développement pubertaire Filles (Classification de Tanner)

TABLEAU II Stades du Développement Pubertaire Garçons (classification de Tanner)

stade	Age osseux (moyen-ans)	Testicules (longueur moyenne)	Pilosité pubienne
1	< 10	< 2.5 cm	Pas de pilosité.
2	11,75	Augmentation (> 2,5 cm) des testicules ;	Quelques poils sur le scrotum.
3	12,8	3,0 à 3,5 cm ; épaississement du	Poils plus pigmentés, contournés sur le
4	14.5	3.5 à 4 cm.	Poils plus durs sur le
5	16,2	> 4 cm ; taille adulte du pénis.	Pilosité de type adulte, s'étendant vers les cuisses et la



On fait également intervenir des mensurations :
 volume testiculaire (orchidomètre)
 longueur de la verge,
 diamètre et projection antérieure du sein.
 mensurations utérines et ovariennes par échographie pelvienne.

3. Facteurs impliqués dans la croissance

3.1 Facteurs extrinsèques

Alimentation : des apports caloriques et vitaminiques suffisants, de même qu'une ration protidique correcte, sont nécessaires à une croissance normale. Ceci est démontré dans les cas de restriction alimentaire à l'échelon individuel (anorexie mentale) ou à l'échelon de populations (malnutrition endémique des pays du « tiers-monde »). De même, on a pu repérer des différences significatives entre des enfants de même ethnie alimentés dans des conditions différentes (adoptions).

- **Facteurs socio-économiques** : le développement staturo-pondéral est statistiquement lié aux conditions socio-économiques : les enfants uniques, habitant une grande ville, issus des milieux aisés, sont en moyenne, plus grands et plus lourds que les enfants de familles nombreuses, habitant la campagne, issus de milieux défavorisés. Dans les pays défavorisés ces facteurs s'additionnent aux facteurs alimentaires et à la plus grande morbidité.

- **Facteurs psycho-affectifs** : Ils interviennent dans les cas de carences graves où l'effet délétère de ces mauvaises conditions semble être médié par une insuffisance de sécrétion de l'hormone de croissance. (nanisme psycho-social).

3.2 Facteurs intrinsèques

- **Influence du sexe** : La croissance est moins importante dans le sexe féminin (12 à 15 cm de moins) mais la maturité est atteinte plus rapidement que dans le sexe masculin (en moyenne 2 ans de décalage). L'accélération pubertaire de la croissance y est plus brève et de moindre amplitude que chez le garçon.
- **Facteurs hormonaux** : effet stimulant des hormones thyroïdiennes, hormone de croissance, androgènes et oestrogènes.
- **Antécédents de prématurité/dysmaturité** : un enfant est dit dysmature s'il naît à terme avec un poids/taille inférieur à P10. Le rattrapage habituel des 2 premières années est moins constant chez ces enfants et cette dysmaturité peut être à l'origine de petites tailles ultérieures.
- **Facteurs génétiques** : A partir de l'âge de 2 ans, la taille et la croissance de l'enfant reflèteront le patrimoine génétique. La taille des parents influence la taille des enfants. Cette notion est abordée en pratique par le calcul de la "taille cible" :

pour un garçon

$$\frac{(\text{taille du père} - \text{taille de la mère} - 13)}{2}$$

pour une fille

$$\frac{(\text{taille du père} - \text{taille de la mère} - 13)}{2}$$

Une taille cible faible ne doit pas empêcher l'analyse des autres facteurs.

- **Facteurs ethniques** : les différences de tailles moyennes entre les ethnies ne dépendent pas seulement du milieu mais également des prédispositions génétiques

3.3 Evolution de la croissance

3.3.1 Echelon de l'individu

La croissance d'un enfant subit des variations normales qui peuvent être schématisées comme suit :

- **Variations dans le temps**

Les différents facteurs qui interviennent dans la croissance n'ont pas la même prépondérance à chaque période. L'aspect dynamique de cette croissance varie également avec l'âge. Certains auteurs ont rapproché ces deux informations en un concept schématisé par les courbes "I.C.P." (Infancy-Childhood-Puberty) qui permet d'envisager prioritairement les différents facteurs à mettre en cause en cas de ralentissement.

- de 0 à 2 ans la croissance est très rapide (25 cm dans la première année, 12 cm dans la 2^e année), elle dépend surtout de l'alimentation et de l'hormone de croissance,

- de 2 ans à la puberté, la vitesse de croissance devient régulière d'environ 5 cm et 2 kg en moyenne par an, elle dépend alors de façon plus prépondérante de l'HGH que de l'alimentation.

- à la puberté la croissance s'accélère à nouveau avant de s'achever vers 16 ans chez la fille, 18 ans chez le garçon. Pendant cette période les facteurs déterminants sont, dans l'ordre : les stéroïdes sexuels (surtout les androgènes), l'hormone de croissance et

- l'alimentation.

- **Variations entre les appareils**

Les différents appareils n'évoluent pas de façon parallèle : le cerveau atteint, à 3 ans, 80% de ses dimensions adultes, le système lymphoïde atteint son maximum de développement vers 6-8 ans (âge de

- l'hypertrophie amygdalienne, de l'appendicite,...), l'appareil génital ne complète son développement pour acquérir la capacité à la reproduction, qu'à la puberté.

- **Variations des proportions du corps**

Les rapports entre les différents segments du corps varient avec l'âge. La tête du fœtus est grosse par rapport au reste du corps ; chez le nourrisson on constate le développement du tronc puis chez l'enfant plus grand (6 à 12 ans) ce sont les membres qui s'accroissent. Ce rapport établi sera à nouveau modifié par la puberté avec tout d'abord un accroissement des membres (donnant l'aspect macroskèle caractéristique de l'adolescence) puis, en fin de puberté, du tronc pour aboutir aux proportions définitives de l'adulte (mesuré en pratique par le rapport segment supérieur sur segment inférieur).

De la même façon, la proportion entre masse grasse et masse maigre évolue au cours de la croissance (approchée par l'indice de corpulence ou

"Body Mass Index" - BMI), premier pic vers 9-12 mois puis minimum vers 6-7 ans, deuxième pic à la puberté.

3.3.2 Echelon de la population

La croissance des individus s'est modifiée à partir de la fin du siècle dernier. Cette modification est attribuée à l'utilisation plus complète du potentiel génétique permise par l'amélioration substantielle des conditions de vie dans les pays développés. Depuis 1900, le français grandit en moyenne d'un centimètre tous les 10 ans. Entre 1850 et 1950, la fin de la croissance est passée de 25 à 18 ans, l'âge des premières règles de 16 à 13 ans, l'apparition de la première dent de 6 mois à 5 mois 20 jours.

Conclusion

L'analyse simple de la croissance, comportant des mesures précises et leur report sur des courbes adaptées doit être le premier temps indispensable de tout examen

pédiatrique et peut permettre d'apporter des renseignements diagnostiques et pronostiques déterminants pour les conclusions de cet examen.

LA PUBERTE

Le développement de la puberté est le résultat de la maturation des gonades qui fait suite à la maturation hypothalamo-hypophysaire :

Croissance accélérée

Activité endocrine oestrogénique chez les filles
Activité endocrine androgénique chez le garçon
Apparition des caractères sexuels secondaires
Capacité de reproduction

1 Notions préliminaires 1.1

Anatomie

1.1.1 Au niveau cérébral

3 régions du cerveau sont impliquées dans les processus aboutissant à la puberté.

1.1.1.1 L'hypophyse

- située dans la selle turcique
- appendue au dessous de l'encéphale auquel elle est reliée par la tige pituitaire - constituée de 2 parties :

- antéhypophyse
- posthypophyse

- les hormones sécrétées par l'antéhypophyse commandent la sécrétion des glandes endocrines : surrénales, thyroïde, gonades...

1.1.1.2 L'hypothalamus

- situé dans l'encéphale, juste au dessus de l'hypophyse,
- reliée à elle par un réseau veineux = système porte hypothalamo-hypophysaire.

1.1.1.3 Le cortex

- influence le système hypothalamo-hypophysaire par l'intermédiaire de "neuro-transmetteurs" (melatonine, endorphines...) en médiant les stimulations du milieu extérieur.

1.1.2 Les organes génitaux

Ils sont bien entendu impliqués dans le processus pubertaire, les organes reproducteurs mâle et femelle sont peu développés jusqu'à la puberté, par contre les glandes endocrines qu'ils comportent (ovaire et testicule) sont fonctionnelles très tôt.

1.1.3 Les glandes surrénales

Elles interviennent également dans ces processus par leur portion corticale.

1.2 Différenciation sexuelle

Avant la 8^e semaine, 2 ébauches sexuelles corporelles sont présentes : les canaux de

MÜLLER (féminins) et canaux de WOLFF (masculins) avec une gonade primitive indifférenciée.
C'est la présence ou l'absence du chromosome Y qui va ensuite déterminer l'orientation vers l'un ou l'autre phénotype.

1.3 Mécanisme général l'action des hormones 1.3.1

Notion d'axe hormonal

Un axe hormonal est une superposition de structures, secrétant des facteurs hormonaux interagissant en cascade, les uns avec les autres.

Les facteurs produits peuvent exercer, à l'étage supérieur, une action facilitante ou inhibitrice -feed back ou retrocontrole, positif ou négatif- permettant de moduler l'action et la sécrétion de chaque hormone.

Le cortex intervient en supplément dans ce système qu'il peut influencer par l'intermédiaire des monoamines cérébrales.

1.3.2 Action au niveau cellulaire

- Transport dans la circulation par une protéine porteuse.
- Libération près de la cellule cible.
- Passage transmembranaire soit directement soit après fixation sur un récepteur membranaire.
- Translocation vers la chromatine.
- Action au niveau de l'ADN : synthèse d'une molécule d'ARN.
- Synthèse(ou traduction) d'une protéine qui pourra agir en tant qu'"effecteur".
- Cette action est donc permise par la présence d'un "**récepteur**" et d'une "**réceptivité**" cellulaire.

1.3.3 Métabolisme hormonal

Il existe pour certaines hormones, en particulier pour les stéroïdes sexuels, des voies de transformation métabolique faisant intervenir divers systèmes enzymatiques, exemples :

- testostérone et DHT avec la 5 alpha réductase
- œstrogènes et testostérone avec l'aromatase

Les 2 types de gonades secrètent les mêmes hormones à des taux différents de même que la surrénale :Androgènes, Œstrogènes, progestérone.

2 Aspects cliniques de la puberté

La puberté peut se définir comme :

- la période du passage de l'état d'enfant à celui d'adulte
- l'adaptation du corps à la fonction de reproduction
- l'acquisition de capacités permettant de rejoindre le monde des adultes

Cette période comporte plusieurs types de modifications :

- génitales : acquisition de la maturation sexuelle
- corporelles : poussée de croissance, modification de la silhouette et des proportions du corps - psychiques : modifications de la personnalité et du comportement

le début se situe en moyenne vers l'âge de 9-10 ans pour les filles et de 12 ans pour les garçons. Le processus dure environ 6 ans et est achevé, en moyenne vers 16 ans chez la fille , vers 18 ans chez le garçon.

2.1 Développement des caractères sexuels secondaires 2.1.1 Filles

Début : vers 9-10 ans les premières manifestations concernent :

- **Les glandes mammaires** : 5 stades "S" de TANNER du stade 1 - infantile au stade 5 - adulte. La mesure du diamètre de la glande est également utilisée pour cette évaluation.

Développement du mamelon puis de la glande elle-même sous le mamelon qui s'étend progressivement en surface et en volume.

- **La pilosité pubienne** débute en même temps ou à peu près, sur 2 ans environ, pour recouvrir la région pubienne d'une pilosité fournie de forme triangulaire à base supérieure horizontale. De la même façon on définit 5 stades, "P", selon TANNER.

- **La pilosité axillaire** se développe 12 à 18 mois plus tard, les 5 stades ("A") sont moins utiles. - **La vulve** subit deux types de changements :

structure

orientation

- - **Les premières règles** surviennent vers 13 ans ; en moyenne 2 ans après les premiers signes pubertaires, ce sont des hémorragies de privation.
- Autres modifications :

- Evolution de la **morphologie corporelle**

- Développement des **organes génitaux internes**. - Cet ordre est parfois modifié :

- prématuration pubarche
- prématuration ménarche
- prématuration thélarche.

2.1.2 Garçons :

Il existe par rapport aux filles un **décalage d'environ 18 mois**, les tout premiers signes étant perceptibles vers 12 ans.

Organes génitaux externes stades de TANNER "G" :

- **Le volume testiculaire** (mesuré avec l'orchidomètre de PRADER) va augmenter progressivement, passant de 1 ml à 20-25 ml chez l'adulte (maximum atteint vers 20 ans). Au tout début de la puberté il mesure 2,5 cm de longueur ou 4 ml.

- **La verge et le scrotum** : subissent les premières modifications vers 13 ans, c'est à dire après que l'augmentation de volume du testicule ait permis la sécrétion plus importante de testostérone. Le scrotum s'agrandit et la peau devient plus fine, plus pigmentée et plus vascularisée. La verge s'allonge et s'élargit passant de 4 à 5 cm en période prépubère à une longueur moyenne de 12-13 cm au stade 5

- **Le développement de la pilosité pubienne** débute vers 13 ans 1/2 et est plus lent que chez la fille à s'achever (2 à 3 ans). De l'état glabre "P 1" on aboutit à une pilosité fournie "P 5" de disposition losangique à pointe supérieure débordant vers les cuisses et la région anale. Le développement ultérieur est variable selon les individus.

- **Le développement de la pilosité axillaire** a le même décalage que chez la fille, les stades "A" de TANNER sont également moins utiles.

- **Pilosité corporelle et faciale.**

Autres modifications :

- Changement de la silhouette et développement de la musculature - Mue de la voie
- Acquisition d'un tempérament "agressif".

La première éjaculation se situe vers 14 ans.

2.2 Pousée de croissance pubertaire

Entre 5 et 10 ans croissance de 5 cm/an.

Vers 11 ans chez la fille, 13 ans chez le garçon, la croissance subit une accélération pubertaire avec une vitesse moyenne passant à 7,5 cm chez la fille (maximum 9) et à 8,5 cm chez le garçon (maximum 11).

Le gain total est de 20 cm entre 10 et 14 ans chez la fille et de 25 cm entre 12 et 16 ans chez le garçon (en moyenne).

La différence de taille finale entre les deux sexes est de 12 à 15 cm 1,5 cm proviennent de la période périnatale, 6 cm sont attribués à l'intensité de la poussée staturale et 6,5 cm au décalage du début de la puberté.

L'évolution des diamètres biacromiaux et bitrochantériens se fait en même temps que l'allongement corporel.

Il existe un allongement différentiel des membres et du tronc, les membres grandissant avant le tronc, ce qui donne **l'aspect macroskèle** caractéristique de l'adolescence. Certains segments comme les pieds atteignent très rapidement leur taille définitive.

2.3 Evaluation du développement pubertaire en pratique courante

Elle est obtenue par des **moyens simples** : observation et mesure :

- Orchidomètre, double décimètre, toise.
- stades de TANNER (cf document ci dessus).

A cette évaluation clinique est associée une **évaluation paraclinique** :

- Evaluation de la maturation squelettique - Echographie pelvienne.
- Enfin, mais surtout pour l'étude d'anomalies, les examens biologiques sont d'une grande utilité.

Conclusion

Les conditions nécessaires pour réaliser une puberté normale comprennent :

- un axe neuro-endocrinien fonctionnel - un appareil génital différencié
- des gonades structurées fonctionnelles.

Pour qu'une maturation suffisante puisse être atteinte, il faut en outre des conditions génétiques favorables, une nutrition correcte et un milieu psycho-affectif favorable.

Tout ce qui peut retentir sur l'un de ces éléments retentira éventuellement sur la puberté. Ainsi les meilleures conditions socio-économiques ont permis en 50 ans d'avancer l'âge moyen des premières règles de 15 à 13 ans.

Dépistage visuel et auditif

Introduction

Le suivi d'un nourrisson et d'un enfant normal comporte différents éléments, qui doivent être recueillis au cours d'examens réguliers et systématiques; ceux-ci peuvent être réalisés par le service de Protection Maternelle et Infantile (PMI), en Médecine Scolaire, ou en médecine de ville par les médecins généralistes ou les pédiatres qui sont amenés à voir les enfants. Certains sont obligatoires, et trois donnent lieu à la rédaction d'un certificat de santé. Un des éléments clé de la surveillance de ce suivi est le carnet de santé, sur lequel les différents intervenants se doivent de consigner leurs observations.

Première partie : examen de l'enfant orienté en fonction de son âge

1 - L'enfant de la naissance à 24 mois

Les examens systématiques doivent comporter

- une évaluation de la croissance staturo-pondérale afin de dépister le plus tôt possible un ralentissement
- un examen soigneux du nourrisson déshabillé dans de bonnes conditions, appareil par appareil, prenant en compte l'évolution des paramètres physiologiques en fonction de l'âge
- une discussion avec les parents autour des principales mesures d'éducation à la santé.

C'est pendant cette période où les acquisitions psychomotrices sont rapides que doivent être dépistées les anomalies motrices et sensorielles. Des conseils diététiques et hygiéniques seront donnés et la prescription systématique de vitamine D pour la prévention du rachitisme (en tenant compte de l'apport contenu dans les laits 1^{er} et 2^{ème} âge) et de fluor pour prévenir les caries, sera faite. Les vaccinations obligatoires et recommandées seront pratiquées selon le calendrier prévu par le Comité Technique des vaccinations.

Le 1er examen avant le 8^{ème} jour de vie

Il est réalisé généralement avant la sortie de la maternité et est détaillé dans le chapitre consacré au nouveau-né. Il donne lieu à la rédaction du **premier certificat obligatoire**.

Les examens mensuels au cours des quatre premiers mois

Vers 3 à 5 mois, les réflexes archaïques disparaissent. L'hypertonie des membres s'atténue et va faire place à une hypotonie.

Simultanément, apparaissent :

- le maintien de la tête qui doit être tenue ferme à deux mois,
- l'ouverture des mains,
- le redressement du tronc : en position assise, on voit la courbure dorsale disparaître d'abord dans la partie supérieure.

Les examens s'attacheront à suivre le développement des fonctions oculomotrices :

- réflexes posturaux avec la disparition de la manoeuvre des "yeux de poupée", apparition des

mouvements conjugués des yeux entre eux, puis des yeux et de la tête ;
- réaction sensori-motrice à la vue d'un objet : fixation oculaire puis convergence et poursuite oculaire, faisant appel progressivement à la rotation synergique des yeux et de la tête. L'enfant, enfin, entre en contact avec son entourage auquel il répond avec un regard vif, éclairant et, dès 2-3 mois, l'apparition du sourire à la vue d'un visage humain animé.

Le cinquième examen systématique, celui effectué à quatre mois, est détaillé dans le carnet de santé bien que ne donnant pas lieu à production d'un certificat médical. A cet âge, en effet, le maintien de la tête doit être obtenu ainsi que le sourire-réponse ; l'enfant sur le ventre s'appuie sur les avant-bras. Le régime alimentaire doit commencer à se diversifier et les premières vaccinations doivent avoir été entreprises.

De quatre à huit mois

L'enfant entre dans une phase d'hypotonie des membres, alors que l'axe corporel offre un renforcement de son tonus actif. Au contrôle statique et dynamique de la tête, succède le contrôle statique et dynamique de la station assise. Malgré l'hypotonie de ses membres inférieurs, l'enfant commence à pouvoir se redresser sur ses pieds de façon brève : c'est le stade du "sauteur".

A cet âge va se développer la **préhension** : la station assise permet à l'enfant de développer sa perception d'un espace à trois dimensions et la notion de relief. Il aperçoit l'objet et veut le saisir. La main incertaine tombe en planant et l'enfant cherche à saisir l'objet en ratissant. Puis la préhension va s'améliorer mais demeure grossière, se faisant par le bord cubital et la paume. A 6 mois, l'enfant a une alimentation diversifiée.

Les premières vaccinations sont terminées. Il tient parfaitement la tête et le tronc quand il est maintenu en position assise, il s'oriente en tournant la tête vers la source d'un bruit. En décubitus ventral, il soulève la tête et les épaules. Couché sur le ventre, il passe en décubitus dorsal. La préhension est encore palmaire, il attrape un objet sur une table et peut le passer d'une main à l'autre. Il différencie les visages familiers et étrangers, sourit devant un miroir, gazouille. C'est à cet âge également qu'il faut détecter la persistance d'un strabisme. Entre 7 et 12 mois, la préhension passe du bord cubital au bord radial et de la paume de la main vers l'extrémité des doigts, avec d'abord une participation du pouce puis la préhension fine entre le pouce et l'index. A 12 mois, l'enfant prend une pastille et la remet dans le flacon. Ce test permet d'apprécier la vision, la préhension et le développement intellectuel.

4) Examen du neuvième mois

Cet examen donne lieu à la rédaction du **deuxième certificat obligatoire**. Son but est :

- d'apprécier l'évolution de la croissance et le développement psychomoteur
- de rechercher des malformations ou anomalies méconnues lors des examens antérieurs. (souffle systolique)
- de dépister des anomalies neurologiques et en particulier sensorielles
- de vérifier que les vaccinations recommandées ont bien été appliquées.

Cet examen comprend **la consultation du carnet de santé** et **l'entretien avec la mère** et l'examen clinique qui permettent de connaître

- **les antécédents de l'enfant** et, en particulier, son état lors de l'examen du huitième jour.
- **les affections et les hospitalisations** survenues depuis cette période et notamment la survenue possible de convulsions.
- **les pratiques alimentaires**. A cet âge l'enfant doit être à quatre repas pris à la cuillère, avoir

un régime diversifié, l'apport lacté doit encore être de 500 ml par jour de lait 2ème âge. Il doit recevoir un apport vitaminique suffisant (jus de fruits ou hydrosols polyvitaminés, vitamine D 800 à 1200 unités par jour) et du fluorure de sodium (0,25 - 0,50 mg/j).

- **les conditions de vie** : conditions de l'habitat, mode de garde de l'enfant : soit la mère à la maison, soit, si elle travaille, garde à la maison, (par qui ?), placement chez une assistante maternelle, en crèche traditionnelle ou familiale.
- **La durée du sommeil** : normalement, l'enfant doit dormir 11 à 12 heures la nuit, 1h30 le matin, 2 à 3 heures l'après-midi. On notera la prise éventuelle de médicaments, notamment de sédatifs le soir, devant faire rechercher un trouble de la relation de l'enfant et de son entourage.
- **L'examen clinique** débute par les épreuves sensorielles et psychomotrices, sans déshabiller l'enfant, en le laissant assis dans les bras de sa mère.

o **Le développement somatique** est apprécié par la prise de mensurations : poids, taille, périmètre crânien. Les chiffres trouvés seront reportés sur les courbes de croissance

- du carnet de santé qui, régulièrement tenues, permettent immédiatement de porter un jugement sur la vitesse de croissance.
- ☒ Moyenne à 9 mois : Taille : 70 cm, Poids : 8,5 kg, Périmètre crânien : 45 cm.
- ☒ Une courbe de **poids** excessive, dépassant notamment le 97^{ème} percentile, conduit à rechercher une erreur de régime. Une courbe de poids insuffisante doit faire penser à une carence d'apport ou une maladie digestive.

☒ La croissance en **taille** est très rapide : l'enfant, en un an, va grandir de 20 cm. Une insuffisance du développement statural sans déficit pondéral doit faire penser à une hypothyroïdie. Une insuffisance staturo-pondérale harmonieuse oriente vers une lésion organique (cardiopathie, néphropathie), une infection chronique ou récidivante (examen des urines) ou un problème psychosocial.

☒ La mesure du **périmètre crânien (PC)** reflète le développement du cerveau. La fontanelle antérieure est fermée avec dépression résiduelle. Un PC excessif évoque une hydrocéphalie ou un épanchement sous-dural après avoir éliminé une macrocéphalie familiale. Un PC insuffisant traduit une microcéphalie invitant à rechercher des signes neurologiques anormaux et un retard du développement psychomoteur.

Plus exceptionnellement, une forme spéciale du crâne avec soudure précoce des sutures et disparition des fontanelles évoquera une craniosténose.

- o **L'inspection** recherche une **pâleur cutanéomuqueuse** liée à l'anémie hypochrome (Hb<11g/dl) par carence en Fer. On notera **l'état de la peau** : l'évolution des angiomes plans ou tubéreux signalés précédemment, l'existence éventuelle d'une dermite ou d'un eczéma. Enfin, on recherchera soigneusement comme précédemment l'existence d'une cyanose discrète pouvant s'exagérer au cri et invitant à rechercher une cardiopathie.
 - o **L'auscultation cardiaque** recherche un souffle passé inaperçu jusque là.
- **L'audition** est testée par la voix chuchotée en donnant le prénom de l'enfant, en prenant soin de mettre la main devant la bouche et en sachant "calibrer" sa voix autour de 20 décibels. On peut utiliser également les jouets sonores. L'enfant, à cet âge, tourne la tête vers la source sonore à l'horizontale ou vers le bas. Les mois suivants, il regardera vers le haut. En cas de non-réponse, on peut utiliser les bruits familiers : bruit de la cuillère sur la timbale ou le biberon, par exemple. On examinera aussi les tympans, surtout si l'enfant a déjà présenté une ou plusieurs otites.
 - **L'appareil oculaire** est examiné avec une source lumineuse (ophtalmoscope). Les grosses malformations, les mouvements oculaires anormaux auront probablement été relevés antérieurement et l'examen visera essentiellement à dépister un strabisme. Le test du reflet

pupillaire de la lampe est imprécis et on aura recours au test de couverture (cover test). En masquant un oeil, on note si l'oeil opposé, prenant la fixation, bouge, ou bien en découvrant l'oeil, on note s'il reste fixe ou au contraire, bouge pour prendre la fixation. Un strabisme persistant à cet âge est pathologique. Il est difficile de mesurer l'acuité visuelle à cet âge et le système des boules calibrées de Sheridan n'est pas utilisé en France. Par contre, un retard dans l'évolution de la préhension doit faire rechercher un trouble de la vision. De même, une vive réaction lorsqu'on cache un oeil peut déjà faire évoquer une mauvaise vision de l'oeil opposé (test d'échappement).

- On terminera cette partie de l'examen par celui de **la cavité buccale** : les premières incisives apparaissent en moyenne à 6 mois. En moyenne, à 9 mois, les quatre incisives médianes sont présentes, l'éruption des incisives latérales est en cours.
- Une attention particulière sera apportée à **l'étude du développement psychomoteur et mental**. C'est un examen qui demande patience et douceur et ne peut être bien fait qu'avec la participation de l'enfant et de la mère. On utilisera le test de Brunet-Lézine ou la version française du test de Denver, qui permet de mieux apprécier les variations individuelles qui existent normalement. Ces tests étudient la motricité globale, la motricité fine, le langage et la sociabilité. A cet âge, l'angle poplité est ouvert à 160°, l'angle des adducteurs à 140° et dans la manoeuvre du foulard, le coude dépasse la ligne médiane. L'enfant commence à s'asseoir seul et la station assise sans appui, le dos droit, est généralement acquise à la fin du 8^{ème} mois. Il commence à se déplacer "à quatre pattes" ou en se propulsant sur son arrière train. La station debout avec appui est acquise avec prééminence des fesses. L'enfant, couché sur le dos, se retourne tout seul à plat ventre.
- Pour **l'observation de la motricité, du tonus et des réflexes ostéo-tendineux**, on recherchera une asymétrie entre les deux hémicorps, une spasticité. On vérifiera la présence des réponses posturales normales à cet âge (signes du parachute, signe du plongeon), dont l'absence ou l'asymétrie peut traduire un déficit mineur :
 - o signe du parachute : l'enfant en position assise étend le bras pour parer à la chute s'il est poussé latéralement par l'observateur
 - o signe du plongeon : l'enfant, projeté brusquement en avant vers le plan d'examen par l'observateur, répond par un mouvement de défense associant extension des membres supérieurs et ouverture des mains pour parer à la chute. - **La préhension** s'affine : prise pouce-index. L'enfant prend un cube dans chaque main, joue à frapper deux objets, examine une clochette et va la faire tinter, joue à jeter ses jouets, mange seul un biscuit.
- Sur le plan du **langage**, le babil est remplacé par des onomatopées que l'enfant va répéter : ba, pa, da, ma ; il réagit à son prénom.
- L'enfant sait distinguer les étrangers de son entourage familial. Toute séparation déclenche de vives réactions d'angoisse et des pleurs. C'est la réaction de l'angoisse des huit mois (Spitz).

Evolution de 9 à 24 mois

Au cours du dernier trimestre de la première année, le contrôle de la station debout s'affirme et l'enfant est capable de faire quelques pas tenu par les mains. **De 12 à 18 mois**, apparaît la marche indépendante : l'enfant va pouvoir explorer l'espace lointain et faire certains apprentissages. **Après 18 mois**, les progrès de la marche sont rapides : l'enfant va pouvoir monter seul sur les pieds, un escalier qu'il gravissait depuis quinze mois environ à quatre pattes. Puis il va les descendre. Il va marcher à reculons, commencer à lancer une balle, à donner un coup de pied dans la balle. Dans la station debout, il présente une lordose lombaire et un genu valgum avec pieds plats qui peuvent persister jusqu'à 6 et 7 ans.

Sa **motricité fine** se développe : il met et retire une pastille d'un flacon, il commence à faire une tour avec des cubes, il gribouille avec un crayon.

Dans cette période, **le langage** se développe : entre 12 et 18 mois, ce sont les premiers mots, exclamations ou onomatopées avec attribution d'une valeur significative. On arrive au mot-phrase : "maman" signifie aussi bien "j'appelle maman" que "voilà maman qui arrive" ou "voilà le sac de maman". A 18 mois, apparaissent les premières associations de mots : "papa parti". Entre 24 et 27 mois, le vocabulaire s'enrichit mais le langage reste encore enfantin.

Entre 27 et 30 mois, c'est l'apparition du "Je" qui implique que l'enfant s'individualise en tant que personne, puis apparaissent des phrases de 3 ou 4 mots. A 36 mois, la syntaxe est bonne. Cette

évolution du phonème à la syllabe, au mot puis à la phrase, se fait dans un ordre de succession strict bien que l'apparition des différents stades puisse varier suivant les collectivités, les niveaux socio-économiques, les familles et même, au sein d'une même famille, d'un enfant à l'autre. Le langage, encore plus que le développement psychomoteur est fonction de la qualité affective et culturelle du milieu, mais le langage ne peut se constituer si la perception auditive est déficiente.

Les réactions sociales de l'enfant sont de plus en plus nombreuses : il demande en montrant du doigt, il imite les actions simples, se sert d'une cuillère, enlève un vêtement, demande son pot, demande à boire, à manger, reconnaît des images, montre les parties du corps...

Ce développement des fonctions cognitives peut être suivi par l'examen clinique et la pratique des tests (de Gesell ou en France, Brunet-Lézine, Test de Denver,...). Ces tests aboutissent à donner un âge de développement psychomoteur, soit global, soit par secteur de développement (QD dont la valeur normale est de 100 ± 15) mais il s'agit d'une estimation du moment, qui ne permet pas de prévoir l'évolution et de porter un jugement définitif.

Les conditions de vie sont d'une importance capitale pour l'édification optimale de la personnalité, car les capacités d'adaptation du jeune enfant aux variations des conditions de vie sont faibles et la méconnaissance de sa fragilité risque d'entraîner des destructurations importantes.

Rappelons enfin que c'est au cours de la deuxième année que doivent être pratiqués :

- les injections de rappel des vaccinations Diphtérie-Tétanos-Poliomyélite-Coqueluche-Haemophilus influenzae b, Hépatite B,
- les vaccinations recommandées : rougeole, oreillons, rubéole, Pneumocoque.

Examen du 24^{ème} mois

C'est au terme de cet examen qu'est rédigé le **troisième certificat médical obligatoire**.

Au cours de l'examen, sera effectué un **bilan du développement somatique, neurologique et psychoaffectif** de l'enfant qui sera mis en perspective en prenant en compte les facteurs non seulement médicaux mais aussi familiaux et sociaux. L'examen sera fait en présence de la mère ou mieux des parents, permettant d'apprécier les relations des parents et de l'enfant et même des parents entre eux. C'est aussi l'occasion d'établir un dialogue et donner des conseils aux parents. L'interrogatoire et l'examen du carnet de santé renseignent sur les antécédents.

- A deux ans, l'enfant est **capable de manger seul** à la cuillère et doit recevoir une alimentation diversifiée et équilibrée, comportant un bon apport vitaminique (l'apport systématique de vitamine D est recommandée jusqu'à l'âge de 18 mois puis l'hiver en fonction de l'ensoleillement) et 0,50 à 0,75 mg de fluorure de sodium. On recommandera de ne pas donner de glucides entre les repas.

- Le **sommeil** nocturne est de 12 heures et après le déjeuner, l'enfant dort 1 à 2 heures. - **Les mensurations** préciseront le poids, la taille, le périmètre crânien. (d'après Sempé)

	Garçons	Filles
Taille (cm)	$85,6 \pm 3$	$84,3 \pm 3,1$
Poids (kg)	$12,8 \pm 1,20$	$11,6 \pm 1,16$
Périmètre crânien (cm)	$49 \pm 1,2$	$47,5 \pm 1,5$

Surtout, l'enregistrement de ces mensurations sur le carnet de santé et la mise à jour des courbes permettront de juger la vitesse de croissance. Tout retard de croissance staturo-pondérale devra faire rechercher la cause.

- **L'éruption dentaire** n'est pas encore terminée mais 16 dents existent déjà sur 20 qui marquent la dentition de lait.
- **L'examen général** n'a rien de particulier, mis à part l'hypotonie propre à cet âge. On regardera, comme à 9 mois, l'état de la peau et de la cavité buccale.
- **L'examen sensoriel** est déjà plus facile mais les gros troubles auront été dépistés auparavant. Il se peut que le strabisme n'ait pas encore été diagnostiqué. L'attention peut être attirée par des petits signes :

clignement des yeux ou attitude tête penchée, enfant indifférent à des jouets, enfant qui bute ou tombe souvent.

- **La mesure de l'acuité visuelle** peut se faire par les jouets miniaturisés de Sheridan (peu connus en France) ou, pour une partie des enfants, par les tests images notamment ceux de l'échelle de Pigassou. Il y aura intérêt à demander systématiquement l'examen par un ophtalmologiste lorsque existent des antécédents familiaux. L'étude de la réfraction sur cyclopégie permettra de préciser et de corriger une myopie, une hypermétropie (normale de 1 à 2 dioptries à cet âge), un astigmatisme. Il faut insister sur l'anisométrie (différence de réfraction entre les deux yeux) souvent responsable d'amblyopie.
- Pour **l'audition**, un certain nombre de signes peuvent attirer l'attention : l'entourage a noté que l'enfant ne tourne pas la tête lorsqu'on l'appelle, quand on entre dans la pièce, que l'enfant est apathique avec parfois des colères violentes. C'est souvent, nous l'avons vu, des troubles du langage, qui doivent conduire à rechercher une audition déficiente. L'audition sera testée comme au 9ème mois.

- **L'examen neuropsychique** sera pratiqué minutieusement, notamment avec l'aide du test de Denver.

L'enfant est devenu indépendant, il marche, il peut monter un escalier. Cette indépendance se manifeste par le désir de faire des choses lui-même et d'imiter quelques actions domestiques. Le langage se développe et va lui permettre d'exprimer ses propres idées et de communiquer avec son entourage. L'examen se déroulera comme les précédents ; pendant l'entretien avec la mère (ou le père), l'enfant étant assis face à une table sur laquelle se trouvent des jouets : tasse, couvert, voiture, chaise, avion,... L'examineur utilise un petit matériel (cubes en bois, une pièce de monnaie, une bouteille contenant une pastille colorée, un imagier). Ce matériel, préparé à l'avance, est toujours le même pour que l'examineur en ait l'habitude et puisse comparer les réactions des enfants. A cet âge, on s'enquerra de :

- **l'âge de la marche** : depuis quand marche-t-il ?
- du **développement de langage** : associe-t-il des mots ? Il est toujours difficile de savoir combien l'enfant possède de mots. S'il ne parle pas, on demande à la mère si l'enfant comprend ce qui lui est dit ou bien obéit aux ordres qui lui sont donnés ; s'il répond lorsqu'on l'appelle d'une pièce voisine. Normalement il est capable de faire de courtes phrases.
- de la **propreté** : est-il propre, le jour, la nuit ?
- de **l'alimentation** : essaye-t-il de manger seul, prend-il la tasse et boit-il à la tasse sans renverser son contenu ?
- de sa participation à son habillage et à son déshabillage (dépend beaucoup de l'attitude de la mère)
- de la façon dont il joue avec ses jouets.

L'enfant doit être capable d'identifier 4 parties de son corps (mains, nez, yeux, bouche, pieds). Il est capable de construire une tour de 6 à 7 cubes ou par imitation d'associer des cubes pour faire un pont, un train. Il peut imiter un trait vertical et peut identifier 2 ou 3 objets usuels. En cas de doute, revoir l'enfant un ou deux

mois plus tard et en cas d'anomalie certaine ou très probable, demander l'avis d'un spécialiste.

- L'enfant, à cet âge, peut présenter des **troubles du comportement social**. Le fait qu'il réalise son identité en tant qu'individu semble à l'origine de ce qu'on appelle la phase d'opposition ou de négativisme : l'enfant dit non à tout, ce qui est, pour lui, une manière de s'affirmer. Il ne faut, ni vouloir briser brutalement la révolte de l'enfant par des châtiments, ni tomber dans l'excès contraire, inspiré par les doctrines psychanalytiques d'un laxisme complet par crainte des frustrations et de "déviances". Il faut rechercher les causes d'une apathie de l'enfant : telle qu'on la voit dans l'hospitalisme, mais qui peut relever d'une insuffisance intellectuelle ou même d'autisme.

- Dans le **domaine affectif**, c'est l'âge des passions pour le père et la mère ou les aînés ; c'est aussi l'âge de la jalousie d'un frère ou d'une soeur plus petite. L'intérêt pour les autres enfants est vif mais le jeu est le plus souvent parallèle. Il y a aussi toute une série de rites : crainte de la nuit et de l'obscurité, besoin d'un compagnon en peluche.
- A deux ans, toutes les vaccinations et leurs rappels ont dû être faits, ce qu'on contrôlera facilement en examinant les pages vaccinations du carnet de santé.

L'enfant de 2 à 5 ans

A trois ans, l'enfant quitte son milieu familial pour entrer à l'école maternelle. Durant trois ans, il bénéficiera de plusieurs examens systématiques dont un à trois ans, lors de son entrée à la maternelle, sous la responsabilité du service de la **Protection Maternelle et Infantile** (PMI) et l'autre à cinq ans, sous celle du **Service de Promotion de la Santé en Faveur des Elèves** (ex service de Médecine Scolaire).

La quatrième année de vie constitue un âge clef pour le dépistage des infirmités moyennes ou mineures et des inadaptations. En effet, à cet âge, on peut obtenir une certaine collaboration de l'enfant et les tests deviennent plus précis. Le développement psychomoteur et intellectuel est devenu plus complet et permet une meilleure exploration, même si avec l'âge, la dispersion des performances réalisées par l'enfant s'accroît. Ainsi en est-il du langage qui, au cours de la quatrième année de vie, doit être bien établi. Enfin, à cet âge, tous les enfants français sont en classe maternelle; l'examen bénéficie de cette scolarisation: possibilités d'avoir l'avis de l'enseignant, de revoir l'enfant au cours de l'année ou des années suivantes en cas de doute.

L'enfant de 3 ans possède une grande variété d'aptitudes physiques. Il se déplace rapidement, commence à sauter, à enjamber, il attrape et jette une balle. Le langage bien établi lui permet de communiquer, de raconter des histoires, de donner libre cours à son imagination.

L'examen scolaire permet de juger de l'adaptation de l'enfant à ce nouveau mode de vie. Le médecin dispose, avant l'examen, d'un certain nombre de documents :

- **Le carnet de santé**, document confidentiel, est propriété de la famille qui naturellement a tout intérêt à le montrer au médecin examinateur (mais qui n'est pas tenue de le transmettre à l'enseignant). Il peut servir d'introduction à l'entretien qui doit s'engager avec les parents : on félicite les parents amenant un carnet bien tenu, à l'opposé, on s'enquerra des raisons pour lesquelles les pages sont peu ou pas remplies.
- La fiche remplie par les parents
- La fiche remplie par l'enseignant qui est un document fondamental pour déceler certains anomalies de comportement : apathie ou au contraire, trop grande turbulence, agressivité, troubles de la démarche, de la préhension, de la vue, de l'audition.
- Les documents de la PMI des enfant suivi par ce service.

L'examen scolaire à 3 ans comprend

- L'étude des **courbes de développement**
- La situation des vaccinations.
- **Le test du bonhomme** est un test universel, facile à pratiquer et à interpréter
- **L'examen de la vision** : recherche de strabisme par test de couverture, mesure de l'acuité visuelle sera mesurée par une échelle d'**optotype**.
- **L'examen de l'audition** : souvent difficile à réaliser, car un petit nombre d'enfants de cet âge accepte le casque et répond correctement en indiquant l'oreille qui reçoit le son (audi-vérificateur). On utilisera donc les jouets sonores de Moatti ou plus simplement la voix chuchotée. A cet âge, les troubles de l'audition entraînent un retard de l'acquisition du

langage. Il faudra donc apprécier la force et la modulation des sons émis ainsi que le vocabulaire qui doit être étendu et intelligible. Ceci se fait en demandant à l'enfant son prénom et son nom de famille, de dire son sexe, de voir s'il emploie le "je", le "moi", le "tu", s'il suit trois directions, s'il comprend : sur, dedans, faim, froid, fatigue,... En cas de mauvaise réponse et après avoir examiné les oreilles de l'enfant à la recherche d'un éventuel bouchon de cérumen, on étudiera le comportement de l'enfant dont certains traits ont déjà pu donner l'alarme.

- **L'examen général** est sans particularité. L'enfant
- **L'examen buccal** doit avoir ses 20 dents de lait. A l'aide d'une sonde et d'un miroir, on recherchera les caries et on donnera des conseils de prévention [brossage des dents après chaque repas, pas de sucreries entre les repas, prise de fluorure de sodium (1 mg/j)].
- **L'examen de l'appareil locomoteur est systématique** (cf Q spécifique).
 - Le **pied plat** est la règle à cet âge.
 - Le pied dévié en dedans est lié à une antéversion exagérée du col fémoral, qui se corrigera au cours de la croissance.
 - le **genou valgum** est très fréquent et se constate au maximum à 4 ans : les genoux se touchent et il existe en même temps un certain degré de récurvation.
 - **L'inégalité des membres inférieurs** si elle est importante entraîne un déséquilibre du bassin et retentit sur la colonne vertébrale. On mesure la longueur des membres cliniquement et radiologiquement.
 - Au niveau de la colonne vertébrale, on note fréquemment, liée à l'hypotonie, une **lordose lombaire** due à la proéminence de l'abdomen, compensée par une **cyphose dorsale** qui se corrige avec le développement de la musculature de la paroi abdominale. Il faut éliminer une scoliose structurale.
 - Au niveau de la **colonne cervicale**, l'attitude penchée de la tête, d'un torticolis pouvant entraîner une asymétrie de la face et du crâne, est anormale et nécessite une correction précoce.
- Enfin, à cet âge, on s'attachera plus encore à l'étude du **développement psychomoteur et intellectuel**. L'examen recherchera :
 - **des troubles du langage** : retard, langage "bébé", troubles articulatoires souvent liés à une perturbation des relations de l'enfant et de son entourage ou à un trouble de l'audition
 - **des troubles du comportement** à type d'inhibition, d'instabilité, de non-participation à la classe. Ce sont des manifestations le plus souvent banales mais qui peuvent marquer le début d'une structuration pathologique caractérielle, névrotique ou psychotique, donc à surveiller
 - **des troubles psychosomatiques alimentaires, sphinctériens, du sommeil,...**; douleurs abdominales, eczéma, asthme,...
 - **des difficultés de contrôle tonique et moteur** souvent liées à un malaise relationnel de l'enfant et de son entourage et aggravées par la mauvaise tolérance de l'entourage. Ils aboutissent à l'instabilité psychomotrice avec troubles de l'attention.
 - **des dyspraxies** (cf cours sur le développement psycho-moteur).
 - **La latéralité**, c'est-à-dire la dominance fonctionnelle d'un côté du corps n'est pas encore bien établie à cet âge et ne peut guère être évaluée définitivement avant 6-7 ans. On la recherchera au niveau de la main (distribution des cartes, diadococinésie = « marionnettes »), de l'oeil (visée), du pied (coup de pied dans le ballon, saut sur un pied) et si la dominance gauche semble exister, on évitera certains dressages sociaux par contrainte ou simplement par l'exemple.
 - Pour faciliter cet examen psychomoteur, on peut encore, à cet âge, utiliser

les tests de Brunet-Lézine ou de Denver.

Certains enfants paraissent particulièrement à risque : ce sont ceux vivant dans un milieu familial perturbé ou dans des conditions socioculturelles et économiques défavorables : transplantés, ethnies diverses, logement en cités d'urgence, bilinguisme, placements multiples, non valorisation de l'école, parents séparés, parents alcooliques ou en hospitalisation psychiatrique. Ceci souligne la nécessité d'envisager l'enfant dans sa "globalité" et d'effectuer un travail d'équipe avec la collaboration des psychologues, des enseignants, des travailleurs sociaux.

L'enfant d'âge scolaire

Alors que chez les jeunes enfants, les examens systématiques sont faits en PMI, par le médecin de famille ou par le pédiatre, ils sont, chez l'enfant de plus de six ans réalisés le plus souvent dans le cadre scolaire. La fréquentation du pédiatre diminue, et les médecins de famille interviennent surtout dans le cadre de pathologies aiguës. Cependant ces consultations peuvent être l'occasion de faire le point sur la croissance, le statut vaccinal, les problèmes orthopédiques, le démarrage de la puberté...

1) Examen de la 6^{ème} année

Seul bilan systématique obligatoire, il doit être réalisé chez tous les enfants en grande section de maternelle ou éventuellement en cours préparatoire pour les enfants qui n'ont pu normalement satisfaire à cette obligation.

L'examen est assez semblable à celui décrit pour l'enfant de 3 ans : il se déroule dans le même établissement avec la coopération des enseignants qui doivent annoncer aux familles la visite et en fixer l'horaire. Le médecin disposera du carnet de santé et des fiches remplies par les parents et l'enseignant ainsi que des documents transmis par la PMI.

L'examen se déroule comme précédemment.

L'infirmière réalise les examens biométriques et sensoriels plus facilement pratiqués à cet âge (Stycar vision test pour la vision, audivérification pour l'audition).

Il en est de même de l'évaluation du développement intellectuel. Rappelons qu'un bon examen à 3 ou 4 ans aura dû dépister les infirmités et les troubles de l'adaptation. Il s'agira donc plus souvent d'évaluer l'efficacité des mesures prises précédemment que de dépister des troubles d'apparition récente. A cet âge, la latéralité doit s'affirmer et les tests graphomoteurs et graphoperceptifs (reproduction d'un carré, d'un losange, d'une ligne spiralee) sont importants car permettent de juger de l'aptitude de l'enfant à l'écriture. Pour tout élève repéré,

le bilan des compétences neuro-sensorielles nécessaire à l'apprentissage des langages sera effectué.

Au terme de l'examen, le médecin et l'infirmière effectuent une synthèse en tenant compte non seulement des facteurs médicaux mais aussi du degré de maturité et des facteurs sociaux. Le médecin de l'Education Nationale (MDEN) informera la famille, le médecin de famille et recommandera si nécessaire de prendre l'avis d'un spécialiste. Il s'entretiendra de la situation de l'enfant avec l'institutrice. Son rôle ne consiste pas seulement à soupçonner ou dépister l'anomalie mais à s'assurer qu'une suite est donnée à ce dépistage.

Bilans infirmiers

L'objectif visé est d'assurer le suivi des élèves entre les bilans médicaux et faciliter la

liaison avec l'équipe éducative à des moments-clefs de la scolarité.

On insiste particulièrement sur le **dépistage des troubles sensoriels, des troubles de la statique et des troubles articulaires**. Il ne faut pas oublier que les myopies ont tendance à s'accroître entre 6 et 12 ans et que les déviations rachidiennes s'accroissent dans la période de forte croissance de la puberté.

A partir des données recueillies auprès des infirmières chargées du dépistage et du suivi, il peut s'avérer nécessaire de faire le point sur l'état de santé de certains enfants et sur les actions qu'il faudra promouvoir pour faciliter leur adaptation dans le cycle secondaire.

2) Bilan de santé des élèves du cycle 3 en zone d'éducation prioritaire

Un bilan médical de fin de scolarité primaire est progressivement mis en place dans les zones d'éducation prioritaire notamment pour tous les élèves signalés par les infirmier(ère)s ou par l'équipe éducative.

Examens « à la demande »

La demande peut être exprimée par les parents, l'élève lui-même, le médecin, l'infirmière, l'assistante sociale ou tout membre de l'équipe éducative.

Ces examens sont offerts à tous les jeunes enfants ou adolescents et en particulier aux plus vulnérables ou défavorisés pour lesquels il convient d'éviter qu'un déficit sensoriel ou somatique ne provoque ou n'aggrave l'échec scolaire. Ce sont des moments privilégiés pour proposer aux jeunes une écoute à leurs difficultés, les aider à les maîtriser pour une meilleure intégration dans la vie scolaire ou sociale.

Ces interventions s'inscrivent dans l'intervalle et en complément des bilans de santé et permettent d'effectuer un suivi spécifique du jeune en situation scolaire.

C'est également dans ce cadre que se situent :

- le suivi des élèves en difficulté ;
- le suivi particulier des élèves pour lesquels une inaptitude à la pratique de l'éducation physique et sportive, totale ou partielle, supérieure à 3 mois consécutifs ou cumulée pour l'année scolaire en cours, a été prononcée ;
- l'aide à l'intégration des enfants handicapés ou atteints d'une maladie chronique, avec la mise en place d'un projet d'accueil individualisé (PAI) réalisé en concertation avec les parents, le ou les médecins traitants de l'enfant, l'équipe éducative et l'équipe médicale scolaire ;
- les actions médico-psycho-pédagogiques concourant à l'adaptation et l'orientation des élèves, notamment par l'élaboration des dossiers traités et la participation aux travaux des commissions spécialisées ou de leurs équipes techniques.

Les familles et, si elles le souhaitent, les médecins traitants doivent être informés de toute affection ou trouble découvert à l'occasion de ces examens. Le MDEN leur donne tous conseils utiles sur les orientations thérapeutiques souhaitables, sur les possibilités offertes au niveau des réseaux d'aide spécialisés et des structures de soins ou de rééducation. Il donne également aux enseignants les recommandations appropriées afin que toutes mesures soient prises pour faciliter la bonne adaptation des élèves.

Interventions en situation d'urgence

Pour la protection de l'enfant en danger, victime de mauvais traitements ou en cas de révélation d'abus sexuel, le médecin sera amené à faire une évaluation de la situation vécue par l'enfant et possiblement un constat des lésions organiques ou des troubles psychologiques induits par la maltraitance ; s'il constate que la santé ou le développement de l'enfant est compromis ou menacé,

il en rend compte sans délai aux services départementaux compétents et/ou au procureur, selon les modalités définies en liaison avec l'autorité judiciaire et les services de l'Etat dans le département. En cas de maladies transmissibles survenues en milieu scolaire (toxi-infections alimentaires, méningite à méningocoque, tuberculose...) le MDEN, en accord avec le médecin de la DDASS, conseille le chef d'établissement dans l'application des mesures prophylactiques de protection individuelle ou collective et se tient disponible pour toutes informations utiles auprès des enseignants et des parents d'élèves. Le MDEN peut être aussi amené à faire des interventions d'urgence en cas d'événement grave survenu dans une classe ou un établissement, tel qu'un décès accidentel ou un suicide d'un élève.

L'adolescence

Définition

Le mot adolescence vient du latin *adolescere*, croître, grandir. L'adolescence est l'âge du changement, des transformations. C'est une période de transition, de passage, avec tout l'inconfort que cela comporte. Le début est relativement facile à définir, avec l'apparition des signes pubertaires, la fin est un phénomène plus psycho-social dont les limites sont floues, reculées de nos jours par l'âge tardif de l'accession à l'autonomie matérielle, l'allongement de la durée des études. L'adolescent n'est ni un enfant, ni un adulte, et un enfant et un adulte. Les transformations pubertaires marquent de manière visible l'accession à cette période. Le corps d'enfant devient un corps sexué, capable de vivre sa sexualité. L'adolescent va devoir intégrer cette nouvelle image de son corps qui va de pair avec une modification de son rapport aux autres, la modification de son image va s'accompagner d'une modification de son être social, affectif, de son monde interne. On comprend que le corps à l'adolescence soit le lieu d'expression privilégié des difficultés de tout ordre.

L'adolescence est avant tout une période riche, créative, dynamique, qui se passe bien pour la majorité des jeunes. Entre comportement réactionnel normal à l'adolescence et situation à risque d'entraîner des difficultés majeures compromettant gravement le développement de la personnalité, il faut essayer de repérer les adolescents qui ont besoin d'aide. Conduites à risque, passages à l'acte, font partie des expériences inhérentes au processus de l'adolescence, mais ils sont autant de signes d'alarme et de risques. Instabilité, vulnérabilité caractérisent cet âge, l'adolescent a besoin d'interlocuteurs de confiance qui sachent dans la bonne distance l'aider à préserver une bonne estime de lui-même, et le médecin de famille, qui le connaît souvent depuis longtemps, peut avoir un rôle clé de repérage et d'orientation.

La majorité des adolescents va bien. L'adolescence n'est pas une maladie, et c'est la période de la vie où on est le moins malade. Mais beaucoup de jeunes ressentent un mal-être, qui les amène à consulter pour les motifs les plus variés. Les motifs de consultation sont alors souvent d'apparence banale, il convient que ces professionnels soient conscients de l'importance du "décodage", du repérage à travers une rencontre de difficultés associées ou sous-jacentes.

2) Particularités de l'examen de l'adolescent

Avec l'adolescence apparaissent certaines particularités :

- fréquence des intrications somatique-psycho-physique, des pathologies dites "fonctionnelles", encore

appelées "symptômes-flous", douleurs variées, états de fatigue, malaises..

- fréquence croissante des troubles du comportement témoins d'une souffrance psychique - fréquence des tentatives de suicide, dépressions, troubles des conduites alimentaires, problèmes liés à la sexualité, usages de toxiques, violences subies, crises médico-sociales complexes .
- augmentation du nombre d'adolescents atteints de maladies chroniques.

Quelque soit le motif de consultation, l'acteur de santé doit donc être conscient que toute rencontre avec l'adolescent peut être l'occasion d'une approche globale de sa santé et de l'expression de difficultés que la maladie présente peut lui donner l'occasion de révéler. Il doit s'enquérir de sa santé en général, d'éventuelles questions concernant son développement et sa vie sexuelle, de son bien-être, à travers des questions sur son mode de vie, sa scolarité, ses activités, ses relations aux autres... L'adolescent, autant et plus que tout autre patient, ne doit pas être réduit à un symptôme.

Toute consultation banale en apparence peut être une occasion de recours au soin pour des difficultés pour lesquelles l'adolescent a toujours du mal à faire appel. C'est d'autant plus vrai s'il s'agit de pathologies fonctionnelles, telles que douleurs ou malaises.

3) Les pathologies fonctionnelles ou psychosomatiques

Elles sont particulièrement fréquentes à cet âge (douleurs abdominales, céphalées, vertiges, malaises, " spasmophilie "), surtout chez les filles. Elles posent souvent de véritables problèmes diagnostiques, sous-tendus par la crainte du patient, des parents et du médecin de méconnaître une pathologie somatique sous-jacente. Dans ces situations, l'investigation médicale peut se faire conjointement à l'évaluation globale, psychologique, sans se mettre dans la situation du tout ou rien.

On ne peut " dissocier l'âme du corps ", cela peut être expliqué au patient. Une médicalisation et une instrumentalisation à outrance pourraient s'avérer néfastes, de même qu'une négation de la souffrance corporelle. La douleur doit être soulagée par tous les moyens disponibles, alliant médicaments et aide relationnelle et psychologique. Il faut refuser les termes de simulation, cinéma, et autres qualificatifs témoignant d'un manque de respect de l'être humain et d'une non reconnaissance d'une souffrance réelle, qui ne fait que renvoyer le sujet à une souffrance encore plus grande dont sont témoins ses symptômes.

4) L'examen somatique

L'examen anthropométrique et morphologique peut révéler un retard de croissance, souvent liés à un retard pubertaire banal, ou une puberté précoce. Il faut bien sûr se référer au carnet de santé.

- chez la fille : Les troubles des règles sont fréquents, les cycles réguliers ne s'installant que un an ou deux après la ménarche. On doit s'en inquiéter systématiquement, les saignements abondants à l'origine d'anémies parfois graves étant souvent méconnus par la jeune fille. La dysménorrhée mérite une prise en charge efficace. On rencontre également des problèmes de tumeurs ou de volume mammaire.

- chez le garçon : la gynécomastie pubertaire est fréquente (30 à 65%), elle les inquiète, régressant la plupart du temps spontanément, il faut donc les rassurer. Cryptorchidie, phimosis, tumeurs testiculaires, varicocèle, ne seront diagnostiqués que par un examen systématique bien souvent.

L'examen de la peau met en évidence de l'acné chez 50 à 90% des adolescents. Ses premiers signes apparaissent en début de puberté. L'acné juvénile polymorphe classique peut revêtir des formes d'intensité et de gravité très variable. Il importe par l'interrogatoire et un examen clinique rigoureux de ne pas méconnaître une acné secondaire (médicaments..), rare. Cette affection d'allure banale est souvent source de difficulté pour le jeune altérant son image alors que les transformations pubertaires le mettent déjà à l'épreuve .

L'examen ORL recherche une hypoacousie, des pathologies inflammatoires chroniques, encore découvertes à cet âge. On ne peut méconnaître la pathologie liée au bruit. Les sinusites peuvent être favorisées par le tabagisme, l'inhalation de solvants. Sources de déficits altérant la relation, elles doivent être recherchées par un interrogatoire ciblé, un examen tympanique systématique, et prises en charge.

L'examen ostéoarticulaire recherche douleurs des membres inférieurs et/ou boiteries, fréquentes causes de consultation, et dont les caractéristiques sont importantes à préciser, pour ne pas méconnaître des pathologies telle qu'épiphysiolyse fémorale supérieure, propre à cet âge, ostéochondrite disséquante du genou, ou ostéochondroses. Plus rares mais possibles sont les tumeurs et infections osseuses. On observe aussi des algodystrophies. Leur prise en charge doit tenir compte de l'adolescence, des facteurs psychologiques, familiaux, scolaires, sociaux, afin que des traitements souvent lourds n'entraient pas de manière pathologique le processus d'adolescence.

Bien souvent les examens cliniques et éventuellement paracliniques sont négatifs, les douleurs sont étiquetées fonctionnelles, témoignant de difficultés de tout ordre.

Les scoliozes peuvent s'aggraver ou se stabiliser à l'adolescence. Elles constituent souvent un lourd handicap à cet âge et elles retentissent sur la santé physique et psychique du jeune, sur la qualité de sa vie

5) L'émergence de la sexualité

Elle s'exprime de manière très variable et plus ou moins facile. Découverte du corps, des sensations, ne vont pas obligatoirement de pair avec des relations sexuelles complètes précoces. A 15 ans, près d'un adolescent sur dix a déjà eu l'expérience d'au moins un rapport sexuel complet, 40% entre 15 et 18 ans. L'âge moyen de ces rapports se situant autour de 17 ans. Le plus souvent, on peut parler de monogamie en série. Une attirance pour le même sexe peut se rencontrer, sans qu'elle entraîne automatiquement de pratique.

La contraception :

la prescription d'une contraception doit être l'occasion d'une véritable rencontre autour des besoins liés à la sexualité , mais elle doit aussi pouvoir être facile, gratuite et anonyme (par exemple dans les centres de planning familial) en même temps qu'un suivi médical doit être proposé. L'accès aux préservatifs est large aujourd'hui, et l'information bien diffusée, mais le recours n'y est pas systématique La contraception orale (pilules normodosées de préférence) peut être prescrite, les contre-indications et effets secondaires sont exceptionnels. Le

problème est surtout celui de la compliance liée en partie aux craintes souvent non justifiées notamment de prise de poids. La pilule du lendemain est de grand intérêt à cet âge, et les infirmières scolaires peuvent maintenant la donner si besoin.

Les maladies sexuellement transmissibles (MST) :

Simultanément à la prescription contraceptive et à l'occasion de toute consultation doit être abordée la question des MST et de leur prévention. L'adolescence est une période à risque accru pour ces maladies, infections à chlamydia trachomatis, papillomavirus, herpès virus, VIH. Leur caractère souvent asymptomatique nécessite une recherche systématique. L'extension du SIDA a conduit à renforcer l'incitation à l'utilisation du préservatif conjointement à la contraception orale.

C'est aussi le moment de faire le point sur les vaccinations (vaccinations obligatoires, mais aussi Hépatite B, HPV et rubéole).

6) Grossesse et adolescence

La grossesse à l'adolescence est devenue une préoccupation majeure dans les pays occidentaux. En France 3,3% des filles de 15 à 18 ans scolarisées et sexuellement actives disent avoir été enceintes au moins une fois dans leur vie, plus des deux tiers ayant effectué une IVG. La grossesse, généralement non programmée, est souvent de découverte tardive. Lorsqu'elle est poursuivie, elle nécessite un accompagnement attentif de la jeune fille et de l'enfant ensuite. Les difficultés psychosociales ne sont pas rares. La proportion des IVG est importante, possible jusqu'au terme de 10 semaines de grossesse en France, elle ne peut se faire qu'avec l'autorisation de l'un des deux parents pour les mineures. Au-delà de la prise en charge médicale, l'IVG nécessite de proposer un suivi global prolongé.

7) Bilan d'orientation en classe de 3ème

Ce bilan effectué le plus tôt possible dans l'année scolaire, doit permettre d'offrir à l'élève adolescent un examen médical et un espace d'écoute et de dialogue notamment autour de ses projets de vie en répondant à ses préoccupations dans le respect de la confidentialité.

L'objectif est de repérer les signes d'appel de mal être (utilisation de produits licites ou illicites, absentéisme, désinvestissement scolaire, conduites suicidaires), de diagnostiquer les psychopathologies et de donner tout conseil relatif à la scolarité en amont des procédures d'orientation. Ce bilan permet également, dans une optique de prévention, d'aider l'élève à construire son projet de vie en tenant compte des éventuelles inaptitudes liées à des problèmes médicaux. Il permet d'organiser le suivi des élèves pendant l'année de 3ème et de donner un avis médical dans le cadre de l'orientation pour ceux qui iront vers l'enseignement professionnel.

Dans le cadre de la réglementation d'hygiène et de sécurité du code du travail, le MDEN donne un avis sur l'aptitude du jeune à travailler sur des machines dangereuses. Cette action préventive s'effectue au sein des commissions d'hygiène et de sécurité de l'établissement.

Tableau 1 : CONTENU GNERIQUE DES CONSULTATIONS DE DEPISTAGE

Consultation à 4 mois

Poids, taille, périmètre crânien
Développement psycho-moteur Audition
Vision

Consultation à 9 mois

Poids, taille, périmètre crânien
Développement psycho-moteur
Audition
Vision
Saturnisme

Consultation à 2 ans

Poids, taille, corpulence (IMC et recherche du rebond d'adiposité), périmètre crânien
Développement psycho-moteur
Autisme
Audition
Vision
Saturnisme

Consultation à 3 ans

Poids, taille, corpulence (IMC et recherche du rebond d'adiposité), périmètre crânien
Développement psycho-moteur
Langage oral
Vision

Consultation à 4 ans

Poids, taille, corpulence (IMC et recherche du rebond d'adiposité), périmètre crânien
Développement psycho-moteur
Langage oral
Audition
Vision

Consultation à 6 ans : visite obligatoire réalisée en principe en médecine scolaire

Poids, taille, corpulence (IMC), périmètre crânien
Développement psycho-moteur
Langage oral et écrit
Audition
Vision

LA MEDECINE SCOLAIRE

Le service de santé scolaire est devenu en 1991 le service de promotion de la santé en faveur des élèves (SPSFE), dépendant du ministère de l'Education Nationale et non du ministère de la santé. Les actions de santé sont assurées par deux services qui agissent en étroite collaboration : le service médical et le service infirmier.

Les deux grandes missions du SPSFE sont :

- d'une part, la réalisation de deux bilans à des âges importants du développement de l'enfant et de sa scolarité. Il est nécessaire, en effet, pour la bonne scolarité de l'enfant que le dépistage des handicaps soit effectué le plus précocement possible à l'école maternelle. Aussi l'effort sera-t-il porté sur le bilan obligatoire pour tous les élèves au cours de leur sixième année de vie dans le prolongement des dépistages réalisés par la PMI au cours du cycle des apprentissages premiers. Il est prévu par ailleurs un bilan d'orientation au cours de la troisième, dernière année du collège :

- d'autre part, des actions de protection, de prévention et d'éducation à la santé, conçue dans toutes ses composantes : physique, mentale, sociale, dans le cadre d'un projet intégré au projet d'école et d'établissement et visant à impliquer les jeunes comme acteurs de prévention à partir de l'expression de leurs besoins et de leurs interrogations.

Tableau 3: LE SERVICE DE PROTECTION MATERNELLE ET INFANTILE

C'est un service départemental créé en 1945 par ordonnance, en même temps que la Sécurité Sociale et le service de Santé Scolaire. Il est placé depuis la loi de décentralisation de 1984 sous la responsabilité du président du Conseil Général.. Il met en œuvre un ensemble de mesures médico-psychosociales destinées à assurer par des actions préventives continues, la protection des futurs conjoints, des femmes enceintes, des mères et des enfants jusqu'à l'âge de six ans. L'organisation varie un peu d'un département à l'autre.

Les missions en ont été précisées par la loi n°89-899 de décembre 1989, qui redéfinit l'intégralité du dispositif de promotion de la santé, de la famille et de l'enfance, et clarifiant les compétences de l'Etat, des collectivités territoriales et des organismes de sécurité sociale. Ses acteurs en sont des médecins (pédiatres, gynécologues, généralistes), des sages femmes, des puéricultrices, des assistantes sociales...Les services assurent des consultations fixes, itinérantes, des visites à domicile, destinés aux nourrissons et aux femmes enceintes, des consultations de planning familial.

Le service de PMI est destinataire des avis de naissance, des certificats de santé, dont il assure l'exploitation. Il joue un rôle éducatif important auprès des familles, notamment lorsqu'elles sont en difficultés, et de coordination dans la prise en charge des enfants victimes de sévices. Dans de nombreux départements, il existe des liens étroits et/ou des réseaux avec les services hospitaliers de maternité et de pédiatrie.

LE CARNET DE SANTE

Les renseignements essentiels sur la croissance, les étapes du développement psychomoteur et intellectuel, les constatations de l'examen physique et sensoriel, les vaccinations, doivent être inscrits sur le carnet de santé de l'enfant. Il s'agit d'un livret individuel remis aux parents à la naissance de l'enfant par la maternité ou le service Etat civil de la commune où a lieu la naissance. C'est un remarquable outil de liaison qui doit être présenté lors de chaque consultation pour que le médecin puisse prendre connaissance des renseignements qu'il contient et y consigner à son tour ses remarques. Strictement confidentiel, il est propriété de son titulaire ou de ses parents ; nul ne peut en exiger la communication.

Il a une composition de base fixe, déterminée par le ministère de la santé, avec des pages supplémentaires variables d'un département à l'autre, donnant en général les adresses des centres de PMI

Dans une première partie il comporte des pages permettant de noter la composition de la famille, ses adresses successives, des renseignements sur la grossesse et l'accouchement, les éléments de l'examen du 8ème jour (premier certificat de santé obligatoire)

Ensuite se succèdent des pages qui permettent de noter, à chaque fois que l'on voit l'enfant en consultation, son poids, sa taille, son périmètre crânien, les éléments saillants de l'examen physique et psychomoteur, les prescriptions réalisées, les conseils diététiques.

Plusieurs examens sont détaillés, et très utiles comme points de repères pour le jeune médecin : l'examen du 2ème mois, celui du 4ème mois, celui du 9ème mois (deuxième certificat de santé obligatoire), celui du 24ème mois (3ème certificat de santé), ceux de la 3ème année, de la 4ème année, de la 6ème année pour l'examen d'entrée en CP, de la 8ème année, enfin ceux réalisés entre 10 et 13 ans, puis entre 14 et 18 ans.

Pour chaque âge figurent des conseils d'éducation à la santé, destinés aux parents, puis aux adolescents eux-mêmes.

Plus loin figurent les courbes de croissance de référence pour les enfants français, en ce qui concerne le poids, la taille, le périmètre crânien, la vitesse de croissance et l'index de masse corporelle (Poids/taille²). Elles sont exprimées en percentile, considérant que dans une population d'enfants normaux, la répartition des différents paramètres se fait de manière Gaussienne. Le poids, la taille et le PC sont donc normaux entre le 3ème et le 97ème percentiles. On compare chaque enfant à lui-même au cours des examens successifs, mais on le situe aussi par rapport à l'ensemble de la population. On peut ainsi repérer des ralentissements ou des accélérations de la croissance portant uniquement sur le poids, ou atteignant le poids et la taille, une croissance insuffisante ou excessive du périmètre crânien. Plusieurs pages sont prévues pour noter les vaccinations, la date de survenue des maladies éruptives, la réalisation des examens radiologiques, les compte-rendus succincts des hospitalisations avec le service où elles ont eu lieu, les allergies, le groupe sanguin et les transfusions sanguines.

Le nouveau modèle de carnet de santé est disponible depuis le 1er janvier 2006. Il est du même format que le modèle précédent et comporte le même nombre de pages, mais quelques nouveautés visent à le rendre plus facile d'utilisation. Les onglets permettent un accès plus rapide à partir du sommaire aux différentes rubriques. L'utilisation d'illustrations, de pictogrammes et de couleurs améliore la lisibilité de l'ensemble. De nombreux messages de prévention et de conseils aux différents âges de l'enfant ont été améliorés et ajoutés : par exemple, que faire si votre enfant a de la fièvre, a une diarrhée, vomit, a du mal à respirer etc...avec des repères d'introduction des aliments chez l'enfant de 0 à 3 ans, les recommandations du programme national nutrition santé pour les enfants à partir de 3 ans et les adolescents etc... Il comporte aussi de nombreuses indications pour les médecins en indiquant les points importants à rechercher et les différents tests à utiliser selon les âges. Les repères du développement de l'enfant et de l'adolescent, présents tout au long du carnet, peuvent amener les parents à poser des questions. Ils peuvent également servir de support lors de la consultation, même s'ils ne sont pas spontanément abordés par les parents.

Le dépistage des troubles de la vue

Introduction

Les déficiences sensorielles, privant l'enfant de relations normales avec son environnement, entravent son développement mental et doivent être corrigées donc dépistées le plus tôt possible.

Le médecin doit s'habituer à utiliser un ophtalmoscope et inclure dans son examen général un

certain nombre de tests simples :

- **A la naissance** : dépistage glaucome, cataracte, examen neurologique du nouveau-né.
- **Dans les premières semaines** : acquisition des nouveaux réflexes oculaires (fixation, convergence, poursuite oculaire puis oculo-céphalique) qui renseigne sur le bon développement du cerveau.
- **Dès le 4^{ème} mois** : dépistage du strabisme.
- **Au 9^{ème} et 24^{ème} mois** : convergence, poursuite oculaire sont encore recherchées et complétées par le test de préhension et le test d'échappement de la main.
- **A deux ans** : les jouets calibrés
- **A 3 ans** : les tests images
- **Après 4 ans** : les tests lettres simplifiées permettront d'apprécier l'acuité visuelle.

Pour le dépistage du **strabisme** : le test de la lampe de poche suivi du test de couverture, aisément pratiqué à la main sur un oeil puis l'autre, et le test des lunettes à obturation nasale qui permet également de dépister une amblyopie.

La difficulté de mesurer l'acuité visuelle avant 2 ou 3 ans explique que nous connaissons mal le développement de cette fonction qui, de 1/10 au cours des premiers jours de vie, est de 8/10 à 3 ans pour atteindre 10/10 et vraisemblablement plus à 5-6 ans. La mesure de l'acuité visuelle permet de dépister des enfants présentant une amétropie (myopie, astigmatisme, hypermétropie) dont la correction peut rétablir une acuité visuelle normale.

Certains signes cliniques doivent attirer l'attention : céphalées frontales, blépharite en relation avec un astigmatisme ou une hypermétropie, comportement particulier de l'enfant lors de la marche, du travail ou du jeu. Il faut tenir compte également du facteur familial et surveiller de près la vision lorsque les parents présentent eux-mêmes des troubles.

La loi désigne sous le terme de cécité, les acuités visuelles inférieures à 1/20 pour les deux yeux. On appelle malvoyants (autrefois amblyopes) les sujets dont la vue du meilleur oeil, après correction se situe entre 1/20 et 4/10. Certains enfants peuvent avoir une déficience visuelle relative entre 4 et 7/10. Ils devront alors faire l'objet d'un examen par un ophtalmologiste. Les déficiences plus légères uni ou bilatérales doivent être surveillées pour dépister une aggravation, fréquente en cas de myopie. Chez l'enfant de 2 à 4 ans, toute acuité n'atteignant pas 10/10 doit faire l'objet d'un nouvel examen et être surveillée.

Les déficiences visuelles relèvent d'un trouble :

- de la rétine 54 %
- du cristallin 28 %
- de l'iris 10 %
- des voies optiques 6 %
- de la cornée 2 %

Examen de la vision au cours de la première année de vie

I - Chez le nouveau-né

L'examen est souvent difficile, il existe :

- un réflexe photo-moteur qui doit être vif et rapide,
- un réflexe d'attraction du regard vers la source lumineuse douce.
- un réflexe de fermeture des yeux à l'éblouissement avec rejet de la tête en arrière, qui n'est à rechercher qu'en cas d'absence de réflexe photo-moteur.
- une instabilité oculaire.

Un oeil larmoyant au cours des premiers mois, sans anomalie de taille des globes oculaires, doit

faire suspecter une obstruction du canal lacrymal, nécessitant le passage d'une sonde. Toute anomalie de taille ou d'aspect doit être précisée par un spécialiste, certaines [cataracte (opacité du cristallin), glaucome (hypertension intraoculaire)] nécessitant un traitement d'urgence.

II - Au cours du premier trimestre

Le développement de la vision et des nerfs moteurs de l'oeil fait disparaître le phénomène des yeux de poupée tandis qu'apparaissent :

- le réflexe de fixation : les yeux fixent un objet de préférence rouge, bien éclairé, situé à 80 cm de l'enfant ;
- le réflexe de convergence : les yeux convergent lorsqu'on rapproche l'objet de l'enfant, puis
- le réflexe de poursuite : les yeux de l'enfant suivent l'objet qu'on déplace latéralement et l'angle de poursuite devient de plus en plus important. Il se complète alors par :
- le réflexe conjugué de la tête et des yeux, lors du déplacement latéral de l'objet les yeux et la tête tournent pour suivre l'objet.

Rappelons qu'en maintenant la tête de l'enfant, il est capable d'ébaucher des gestes de préhension (motricité libérée).

A cet âge, il n'est pas possible d'évaluer cliniquement l'acuité visuelle de l'enfant.

Toute déviation bloquée des yeux doit être examinée par un spécialiste.

Toute indifférence à la lumière et à l'entourage est suspecte.

III - Pendant le deuxième trimestre

La synergie oculo-céphalique se précise, les mouvements binoculaires sont stabilisés. Toute déviation des yeux est déjà pathologique à 4 mois. L'enfant réagit mieux à la couleur rouge vif qu'aux autres couleurs mais son acuité visuelle, difficilement mesurable, est encore médiocre :

$1/30^{\text{ème}}$ à $1/10^{\text{ème}}$.

IV - Pendant les troisième et quatrième trimestres

La coordination praxique oeil-main se développe. La préhension manuelle s'accompagne d'une convergence. La vision binoculaire se développe. L'acuité visuelle est estimée à $2/10^{\text{ème}}$. Entre 9 et 11 mois, on juge le comportement de l'enfant en particulier par le test de préhension de la pastille qui nécessite une participation visuelle.

V - Une indifférence complète à la lumière et à l'entourage est le signe D'UNE CECITE CENTRALE, mais la non-survenue de l'évolution précédemment décrite doit faire rechercher un trouble oculaire qui peut s'extérioriser, de plus :

- par une position anormale et des mouvements anormaux, incoordonnés des globes oculaires, voire un nystagmus,
- par le signe digito-oculaire de Franceschetti : l'enfant ayant une acuité visuelle très faible, cherche à provoquer des phosphènes, seules sensations lumineuses qu'il puisse avoir, en comprimant son oeil avec son poing ou en enfonçant son pouce entre l'oeil et le rebord orbitaire,
- par le signe de l'éventail ou de l'essuie-glace : l'enfant promène sa main régulièrement devant les yeux, d'un mouvement latéral pour voir ombre et lumière se succéder.

Mesure de l'acuité visuelle

La mesure de l'acuité visuelle constitue l'examen de base de l'étude de la vision : c'est le mètre étalon de l'efficacité visuelle. L'acuité visuelle subjective est cependant une fonction complexe comportant la perception des détails, la reconnaissance des formes, l'interprétation des images. Elle comporte plusieurs étapes: la formation de l'image sur la rétine, sa transmission au cortex, son

intégration et sa reconnaissance au niveau de l'encéphale et enfin son expression par le sujet. On utilise en clinique l'acuité résolutive basée sur le "minimum separabile", c'est-à-dire l'ouverture angulaire minimale capable de donner des images susceptibles d'être séparées par la rétine. L'acuité visuelle se mesure par l'analyse des détails d'une image appelée **optotype** et consiste à mesurer l'image rétinienne de cet optotype placé à une certaine distance. On sait en effet que la dimension de l'image rétinienne dépend de la dimension de l'objet et de la distance entre l'objet et l'œil. En maintenant une distance fixe (5 mètres), il suffit de faire varier la dimension de l'image pour mesurer l'acuité visuelle.

L'optotype de référence est l'**anneau brisé de Landolt** dont la hauteur sous-tend un angle de 5 minutes, le détail caractéristique un angle de 1 minute, l'épaisseur de l'anneau étant également de 1 minute. Si le détail caractéristique (angle de 1 minute) est reconnu à une distance de 5 mètres, l'acuité visuelle est égale à 1 ou $10/10^{\text{ème}}$. Si le détail est vu :

- sous un angle de 2 minutes, l'A.C = 0,5 ($5/10^{\text{ème}}$),
- sous un angle de 10 minutes, l'A.C = 0,1 ($1/10^{\text{ème}}$).

Le E de SNELLEN présente les mêmes caractéristiques.

Pour faire passer le test, on habitue d'abord l'enfant en utilisant la vision binoculaire, puis ensuite, on teste séparément l'œil droit et l'œil gauche en masquant l'œil du côté opposé par une lunette en verre opaque ou un objet opaque (cuillère). Il convient également de présenter l'objet à reconnaître avec un bon contraste sur le fond et dans ce sens, un rétro-éclairage est bénéfique. Il faut également tenir compte de l'éclairage de la pièce (luminance) qui joue sur le diamètre pupillaire. Un éclairage moyen est le plus favorable.

I - Chez un enfant d'âge scolaire

On utilise l'**échelle de Monoyer** constituée par des lettres d'imprimerie (présentées en tableau groupant) dont la dimension globale est 5 fois la dimension du détail caractéristique qui sous-tend lui-même, un angle de 1 minute pour l'acuité unité. L'épaisseur des traits est le cinquième de la hauteur de la lettre.

II - Chez un enfant plus jeune

Pour tester l'acuité visuelle d'un enfant plus jeune qui ne connaît pas encore les lettres d'imprimerie, différents optotypes ont été proposés.

a) Les tests directionnels

Ils présentent un détail mesurable en minute d'arc qui permet l'orientation de l'optotype tout entier. Il y en a trois principaux : l'anneau brisé de Landolt, le E de Snellen dont le détail caractéristique est l'écart entre deux branches, la main de Sjögren que l'on présente dans différentes positions et l'enfant doit indiquer par la position de sa main l'orientation qu'il voit. La latéralisation imparfaite de l'enfant jeune est une cause d'erreur dans l'interprétation de ces tests directionnels.

b) Les tests géométriques

Ils ont des critères qui se rapprochent de ceux exigés pour les optotypes lettres et ne sont pas dénués d'intérêt. Les principaux sont :

- l'échelle de Dor avec seulement deux images (carré et cercles pleins, de couleur noire),
- les optotypes géométriques de Casanova avec quatre symboles de surface équivalente (cercle, carré, étoile, croix),

- les images fermées de Ffooks avec trois symboles (carré, cercle, triangle) qui sont les premières figures géométriques reconnues par les enfants. On a reproché à ces tests de ne pas susciter suffisamment l'intérêt de l'enfant.

c) Les tests lettres simplifiées

Sheridan et Pugmire ont montré que certaines lettres symétriques pouvaient être utilisées assez facilement pour la détermination de l'acuité visuelle (O X V T H et A U). Les lettres sont présentées dans un ordre déterminé correspondant à des acuités visuelles de plus en plus fortes sur des cartons reliés par une spirale. Cinq lettres pour les enfants de 4 ans ; 7 pour les enfants plus âgés. L'enfant a devant lui un carton et doit indiquer du doigt la lettre qui lui est présentée à 5 mètres (appariement). Les acuités visuelles vont de 0,1 à 2, ce qui permet une présentation à mi-distance pour les enfants très jeunes. Le E de Snellen, l'anneau brisé de Landolt et le test de Sheridan-INSERM ont pu être comparés et il a été ainsi démontré que ce dernier était le meilleur. C'est donc celui qui doit être employé. Il est très facilement appliqué aux enfants de 5 ans et même de 4 ans, mais n'est accepté que par un faible pourcentage d'enfants de 3 ans.

d) Les tests images

En raison des difficultés pour les jeunes enfants de reconnaître les tests précédents, différents auteurs ont proposé de recourir à des tests images d'objets usuels. Ce sont les images de Rossano-Weiss, les images de Casanova (inspirées du folklore espagnol), les images de Madame Pigassou réalisées à partir de dessins d'enfants d'écoles maternelles représentant un enfant courant, une maison, une voiture, le soleil, une fleur, un arbre, un oiseau. Ce test est offert en présentation très variée : tableau rétro-éclairé, tableau sur plaque d'opaline transportable, petites plaques d'opaline pour l'appariement. C'est un des tests les plus fiables. Les images du "test animaux" visent à remédier à ce défaut en présentant des images dont le détail caractéristique est périphérique.

e) D'autres tests peuvent être utilisés chez les enfants plus jeunes, tels que les jouets calibrés et les balles calibrées de Sheridan, mais ces tests sont de réalisation plus difficile.

III - L'acuité visuelle subjective de près

Elle se mesure avec des optotypes de même type placés à 60 centimètres ; cette mesure présente en général moins d'intérêt que la mesure de l'acuité visuelle de loin : les sujets myopes non corrigés ne sont pas gênés par la vision de près et les jeunes sujets, très souvent hypermétropes, ont habituellement une telle faculté d'accommodation qu'ils compensent aisément leur défaut. Cette mesure est cependant très importante pour les déficients visuels bilatéraux puisqu'elle donne une idée plus précise de ce que le sujet voit réellement et juge l'aptitude de l'organe visuel pour un travail déterminé. Elle conditionne le choix de la méthode d'éducation. Il est facile de comprendre qu'elle peut alors être réservée à des centres spécialisés.

IV - L'acuité visuelle objective

La difficulté d'obtenir une réponse subjective verbale ou gestuelle, au-dessous de 3 ans, a conduit à tenter d'utiliser des méthodes objectives. Les réflexes de poursuite d'objets mobiles (nystagmus optocinétique déclenché par une cible en mouvement R tambour de Barany) sont les plus commodes à observer. Ils relèvent de l'ophtalmologiste.

Certaines méthodes d'électrophysiologie : électrorétinogramme (enregistrement de l'activité bioélectrique de la rétine en réponse à une stimulation lumineuse brève) et potentiels évoqués

visuels (sommation des réponses corticales à un stimulus visuel) permettent une exploration plus stricte de la fonction visuelle mais ils sont réservés aux centres hautement spécialisés pour préciser le degré d'atteinte d'une vision reconnue déficiente.

Il en est de même de la cartographie cérébrale ou électroencéphalographie quantifiée qui s'appuie sur le fait que la réactivité visuelle à l'ouverture des yeux est bonne chez un sujet normal et altérée pour un oeil amblyope.

Examen de la vision des couleurs

C'est à partir de 6 ans qu'il faut vérifier la vision des couleurs. Ils sont fréquents mais heureusement relativement mineurs. Il s'agit le plus souvent de maladies à transmission récessive liée à l'X touchant 8 % des sujets masculins et environ 0,5 % des sujets féminins. La plus courante est le daltonisme. Le dépistage des troubles de la vision des couleurs se fait par des atlas dans lesquels les planches sont faites de pastilles de différentes couleurs avec, au milieu, une ligne sinueuse ou différentes images, que le sujet doit reconnaître (tests d'Ishihara, de Hardy-Hand-Ritler, de Gardiner).

Le Farnsworth est un test différent nécessitant le classement dans un ordre déterminé, de 15 pastilles de couleurs très légèrement différentes qu'il convient de classer à partir d'une pastille de référence, de couleur bleue, les suivantes étant de plus en plus violacées et rosées.

Dépistage du strabisme

Le strabisme mérite une mention spéciale par sa fréquence, (3 à 4 % des enfants au cours des 5 premières années) et la nécessité d'un dépistage et d'un traitement précoces pour prévenir les complications. Certains strabismes sont évidents, d'autres sont intermittents ou latents et peuvent être mis en évidence par des tests de complexité croissante. Il faut d'abord éliminer les faux strabismes par épicanthus (3ème paupière interne) ou hypertélorisme (écartement des orbites). Si la plupart des strabismes sont primitifs, certains sont symptomatiques d'une affection organique sous-jacente. L'examen du fond d'oeil et la recherche d'une paralysie oculomotrice sont notamment nécessaires.

a) L'étude des reflets cornéens

L'enfant étant assis sur les genoux de sa mère, on éclaire les yeux de l'enfant avec une lampe de poche placée à 80 cm. Normalement, le reflet de la lumière se situe très légèrement en dedans du centre de la cornée (angle Kappa) et est symétrique lorsque l'enfant fixe la lumière.

En cas de strabisme, le reflet sur l'oeil dévié sera déplacé. C'est le test le plus simple mais il dépiste trop de suspects.

b) Le test de Sarniguet-Badoche

Ce test utilise des lunettes dont les verres sont opaques (ou obturés) dans le champ nasal. L'enfant regarde droit devant lui et la limite de l'opacité déborde sur la pupille de chaque côté chez l'enfant normal. Chez l'enfant atteint de strabisme, l'opacité déborde sur la pupille (strabisme convergent) ou ne l'atteint pas (strabisme divergent). La dimension des lunettes doit varier avec l'âge de l'enfant et chez certains enfants, il est difficile de placer les lunettes et de faire fixer un objet.

c) Le test de l'écran ou la manoeuvre de l'occlusion alternée

L'enfant est invité à fixer un objet lumineux situé à un mètre. L'opérateur obture un oeil au moyen

d'un écran (carte, cuillère en bois, etc...) ou plus simplement chez les jeunes enfants, avec le pouce de la main fixée sur le crâne. L'écran est successivement placé d'un côté et de l'autre et on note à ce moment là :

- premièrement l'oeil découvert : ou bien cet oeil garde sa position et continue à fixer l'objet, il s'agit d'un enfant normal ; ou bien cet oeil se déplace pour prendre la fixation et il s'agit alors d'un strabisme.
- deuxièmement, l'oeil masqué est découvert : s'il ne bouge pas lorsqu'il est découvert, ceci veut dire qu'il fixait normalement l'objet, il y a orthophorie (équilibre oculomoteur parfait). S'il se déplace pour reprendre la fixation il y a hétérophorie. C'est le strabisme.

d) Le test de transillumination

Ce test nécessite un ophtalmoscope ; le test consiste à observer à un mètre de distance l'aspect de la lueur pupillaire dont la teinte varie suivant la position du fond d'oeil qui reçoit le faisceau lumineux. Normalement le faisceau lumineux doit tomber sur la macula et donner une lueur gris-rose soutenue. S'il s'agit de la pupille, la teinte est rose clair et si le faisceau tombe sur la rétine, la pupille s'éclaire d'orange ou de rose. Cette technique nécessite une bonne expérience et en pratique relève de l'ophtalmologiste ; elle permet en outre de mettre en évidence certaines lésions organiques (opacité du cristallin, hémorragie, décollement rétinien, tumeur, atrophie optique ou choroïdienne).

Tout strabisme dépisté doit être traité précocement pour éviter les complications. Ces complications sont :

- d'une part, le développement d'une correspondance rétinienne anormale et d'une fixation excentrique, tentative imparfaite pour établir un certain degré de vision binoculaire. Cette complication, d'autant plus ancrée que le strabisme évolue depuis plus longtemps, constitue une difficulté parfois insurmontable pour la guérison complète du strabisme ;
- d'autre part, l'amblyopie fonctionnelle de l'oeil dévié par un non développement ou une régression de l'acuité visuelle centrale du côté dévié et la neutralisation cérébrale d'une image pour éviter la diplopie.

Deux tests simples permettent de dépister **l'amblyopie fonctionnelle strabique** :

- **le test de l'occlusion alternée ou test d'échappement.** L'occlusion d'un oeil puis de l'autre est bien acceptée lorsqu'il existe une bonne acuité visuelle des deux côtés. S'il existe une amblyopie, l'enfant réagira vivement à l'occlusion du bon oeil alors qu'il n'aura aucune réaction lors de l'occlusion de l'oeil amblyope.

- manoeuvre droite-gauche avec les lunettes à écran binasal. La manoeuvre consiste à déplacer alternativement de la droite vers la gauche, puis de la gauche vers la droite, un jouet de fixation devant les yeux d'un enfant porteur de lunettes à écran nasal.

. si l'enfant a une bonne vision des deux yeux, il changera automatiquement d'oeil fixateur, sans déplacer la tête lorsque l'objet se déplacera d'un côté et de l'autre ;

. s'il existe une amblyopie relative d'un oeil, l'enfant gardera plus ou moins longtemps la fixation avec son bon oeil, en effectuant une rotation de la tête et l'importance de cette rotation est en relation directe avec l'importance de l'amblyopie,

. si l'amblyopie est profonde, l'enfant maintiendra constamment la fixation avec le bon oeil, effectuant une rotation non seulement de la tête, mais aussi du corps pour suivre l'objet, réalisant ainsi le "signe de la toupie".

Ces deux procédés permettent l'appréciation de la présence et du degré de l'amblyopie avant l'âge où il est possible de déterminer l'acuité visuelle qui, comme ceci vient d'être exposé, ne se situe

guère avant deux ans.

Il faudra aussi étudier la réfraction par skiascopie afin de rechercher une amétropie, c'est-à-dire un trouble de la réfraction. En effet, le premier geste thérapeutique, et sans doute le plus important, sera de donner une correction optique la plus exacte possible de l'astigmatisme, de l'hypermétropie ou de la myopie de l'enfant strabique. Chacun de ces troubles peut aggraver l'angle de déviation du strabisme (hypermétropie strabisme convergent, myopie strabisme divergent). Cette étude sera réalisée par la skiascopie sous atropine qui bloque toute accommodation pouvant fausser les mesures ou par la réfractométrie (l'appareil calcule de façon automatique en quelques secondes l'amétropie d'un oeil). Bien évidemment ces examens sont réalisés par l'ophtalmologiste.

C'est donc entre 6 et 9 mois qu'un strabisme reconnu doit être traité. Il faut se garder de dire que le trouble oculaire s'arrangera avec l'âge.

Dépistage des troubles visuels et auditifs

Quand on pense qu'un enfant a un retard mental, avant de l'affirmer on vérifie quand même qu'il voit bien et qu'il entend bien.

1) dépistage des troubles visuels

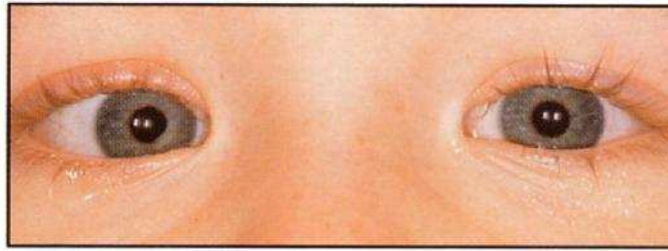
a. détection des anomalies en fonction de l'âge du nourrisson

6 premiers mois de vie	entre 6 mois et 1 an
on peut détecter des signes d'alerte: - une déviatiion bloquée des yeux (regard fixe d'un côté). - une indifférence à la lumière . on peut alors réaliser un PEV (Potentiel Evoqué Visuel) test physiologique avec des électrodes pour voir si l'enfant voit bien ou non (il est trop petit pour le dire).	- période de dépistage d'un strabisme (6-9 mois) . => strabisme = déviation des axes oculaires entraînant une perturbation de la vision binoculaire. - dépistage aussi des anomalies de la coordination praxique oeil/main avec le test de la pastille (non détaillé par la prof).

b. méthodes de dépistage du strabisme

Le strabisme se dépiste normalement entre 6 et 9 mois. Mais si on veut aller plus loin dans la période néonatale, on peut toujours utiliser les PEV. Il y a 2 grands tests qu'on peut effectuer entre 6 et 9 mois:

- test du reflet cornéen (position décalée de deux taches blanches dans la pupille noire).



Test du reflet cornéen pour dépister un strabisme. Le reflet a une position différente sur les deux yeux car il existe un discret strabisme convergent de l'œil droit.

Eclairage à 80 cm

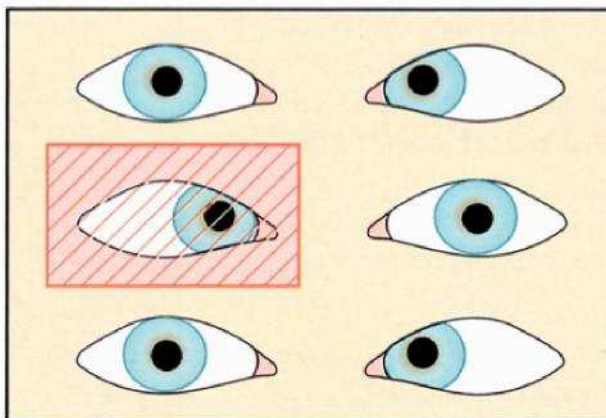
- test de l'oeil caché = de l'écran = de l'occlusion alternée. Cette manoeuvre est aussi souvent utilisée pour rééduquer des yeux strabiques (enfants avec un cache-oeil). En effet, le strabisme est dû à des problèmes des muscles de l'oeil, donc si on cache le bon oeil, le mauvais sera forcé de se replacer correctement. Elle est donc bien acceptée. Sur le schéma on cache l'oeil normal (à gauche) et on voit que l'oeil strabique (à droite) se recentre à ce moment là. Cette réaction est vive.

2) dépistage des troubles auditifs

On essaie de déceler le plus tôt possible les troubles de l'audition.

méthodes de dépistages en fonction de l'âge

sortie de la maternité	réaction globale au bruit et aux oto-émissions
-------------------------------	--



Le test de l'œil caché est utilisé pour repérer un strabisme. Si l'œil normal est caché l'œil strabique bouge pour fixer. Ce dessin montre un strabisme convergent gauche.

Objet lumineux à 1 m

petit nourrisson	PEA (Potentiels Evoqués Auditifs)
4 mois	jouets sonores

9 mois	réponse au prénom (si chuchoté) rappel : c'est à 6-7 mois que le bébé répond à son prénom s'il est non chuchoté)
2 ans	réponse au prénom et aux ordres
plus tard mais trop tard	évaluation du retard et des troubles du langage audiométrie possible après 4 ans

Le dépistage des troubles de l'audition

Introduction

De l'audition dépend directement l'acquisition du langage qui débute dès les premiers mois de la vie. Il faut donc dépister les surdités le plus tôt possible pour y remédier si possible et rétablir ainsi cette relation de l'enfant et de son environnement.

Les surdités peuvent être classées en :

- **surdités de transmission**, dites encore d'oreille externe et moyenne, curables dans leur grande majorité (sauf anomalie anatomique majeure),
- **surdités de perception**, dites d'oreille interne, qui relèvent de mesure de compensation.

Il est essentiel de distinguer :

- d'une part **les surdités légères** (perte auditive de 15 à 40 dB), et moyennes (perte de 41 à 70 dB), où des éléments plus ou moins nombreux de la parole sont perçus ;
- d'autre part, **les surdités sévères** (perte de 71 à 90 dB) où rien n'est perçu sauf à voix forte et, **les surdités profondes** (perte supérieure à 90 dB) où rien n'est perçu même à voix forte.

Etiologie

A la naissance, il peut s'agir :

- a) de **surdités congénitales génétiques**, à transmission dominante ou récessive (recherche d'antécédents familiaux). Elles peuvent être isolées ou associées (syndrome dysmorphique).
- b) de **surdités congénitales liées à une atteinte pendant la vie intra-utérine**, soit virale (rubéole), soit toxique.
- c) de **surdités périnatales**, liées à l'anoxie cérébrale, et, à l'hyperbilirubinémie.

Chez l'enfant plus grand, outre les causes précédentes on trouve

- d) des **surdités de transmission** : bouchon de cérumen, catarrhe tubaire, otites diverses,
- e) des **surdités de perception** : infectieuses, toxiques, tumorales, traumatiques.

Les surdités de transmission donnent une atteinte de moyenne importance et sont souvent plus difficiles à dépister ; cependant leur importance est grande car l'enfant malentendant peut facilement être considéré comme étourdi, voire débile.

- f) Dans 50% des cas, l'étiologie est encore inconnue.

Examen de l'audition à la naissance

L'exploration de l'audition chez le nouveau-né bénéficie des réactions réflexes qui vont disparaître avec l'âge.

L'examen se fait l'enfant étant découvert, les membres libres, bien à plat sur le dos, les deux

oreilles dégagées. Plusieurs appareils (Veit-Bizaguet, Zénith) permettent d'émettre à 5 cm de l'oreille de l'enfant un bruit blanc calibré en fréquence et en intensité. Le bruit déclenche chez l'enfant des réactions motrices globales: sursaut, Moro, réflexe tonique des membres, réactions motrices localisées : clignement de paupière (réflexe cochléo-palpébral), réflexe oculo-céphalogyre, arrêt de mouvement, déclenchement de la succion. Parfois, il faut se contenter d'une modification du rythme respiratoire plus difficile à apprécier ou une modification du rythme cardiaque. La réaction peut être retardée (10-20 secondes) et l'excitation ne peut être répétée immédiatement (accoutumance). C'est donc un examen difficile et pas toujours fiable. En général, le nouveau-né répond à une stimulation de 60 dB. S'il ne répond pas, on augmente l'intensité et tout enfant ne répondant pas à 90 dB doit être considéré comme suspect. Si la suspicion se confirme à un nouvel examen, il sera adressé à un spécialiste.

En fait ces méthodes comportementales ne sont plus utilisées remplacées maintenant par des méthodes objectives : OEA et PEAA.

La technique des **otoémissions acoustiques provoquées (OEAP)** peut être appliquée dès la période néonatale. Les OEAP sont des otoémissions apparaissant après la stimulation de l'oreille par un son bref. Par un mécanisme complexe, les cellules ciliées externes vont générer une énergie importante, émise vers l'extérieur sous forme d'un son complexe l'otoémission provoquée. Celle-ci sera enregistrée dans le conduit auditif externe 7 à 8 millisecondes après la stimulation, temps nécessaire à l'onde sonore pour aller jusqu'aux cellules de l'organe de Corti et au signal émis pour revenir au conduit auditif externe. La présence d'OEAP confirme l'existence d'une fonction cochléaire, donc le seuil est entre 0 et 30dB. Cette technique possède de nombreux avantages : elle est simple, rapide, peu invasive et objective.

La présence d'otoémissions doit rassurer ; leur absence doit alerter et conduire à poursuivre les investigations. Dans ce sens, c'est un excellent test de dépistage large de la surdité permettant de faire un tri entre les enfants malentendants et les enfants suspects de surdité. La présence de nombreux facteurs responsables de faux positifs et de résultats douteux nécessite des professionnels ayant une expérience suffisante ; la sensibilité et la spécificité du test devient alors acceptable. Des enquêtes faites, il ressort qu'un enfant sur 1000 à 2.000 nouveau-nés est suspect de surdité, mais ce chiffre s'élève à 1 % lorsqu'on examine des enfants prématurés ou réanimés à la naissance. Il faut dans ce cas tenir compte de la diminution de la réactivité de l'enfant après 15 jours ou trois semaines et du séjour dans les incubateurs bruyants. Il est cependant logique de recommander un dépistage systématique chez ces enfants ainsi que chez les enfants ayant des antécédents familiaux de surdité ou une malformation crânio-faciale apparente.

Dans ces derniers cas on a recours à des méthodes électrophysiologiques objectives, telles que **les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEA)**, qui ne demandent pas la participation de l'enfant mais nécessitent qu'il soit endormi.

La connaissance précoce d'une surdité profonde permet de préparer la famille à une éducation qui sera longue et permet d'envisager un appareillage précoce dès le deuxième semestre de vie.

Après la naissance

Nous ne pouvons plus compter sur les réactions primaires qui existent durant les premiers jours. Dès 15 jours, l'enfant peut contrôler ses réflexes auditifs. Entre la naissance et 3 ans, le dépistage est difficile. Il faut attendre 3ans pour obtenir une collaboration de l'enfant et employer des méthodes audiométriques utilisant des sons variables. Ce n'est qu'à partir de 4-5 ans que l'on peut avoir recours à une audiométrie rappelant celle utilisée chez le grand enfant et l'adulte.

Au cours de la première année, on cherchera à dépister les surdités profondes. Au cours des années

suivantes, il s'agira de dépister des surdités moyennes (40 à 70 dB) et légères (20 à 40 dB). On estime que 5% des enfants de moins de 6 ans ont des troubles de l'audition mais ces troubles sont souvent curables. Cette infirmité n'est pas toujours évidente : l'enfant malentendant s'isole, paraît étourdi et facilement peut être classé à tort parmi les déficients mentaux. Simultanément, une déficience de l'audition peut entraîner des troubles de langage. On comprend donc l'intérêt d'étudier le comportement et le langage de l'enfant au cours des trois premières années de vie pour dépister chez lui des troubles de l'audition.

a) Gesell et Amatruda ont très minutieusement décrit, dès 1947, un certain nombre de symptômes conduisant à suspecter une atteinte de l'audition chez l'enfant en les classant sous cinq rubriques :

1° Audition et compréhension du langage : indifférence générale aux sons ; absence de réponse aux mots ; réponse au bruit mais pas à la voix.

2° Vocalisation et production des sons : caractère monotone de la voix ; vocalisation peu distincte ; rareté du rire ; pauvreté des essais vocaux ; vocalisation à la recherche d'une sensation vibratoire ; mouvements répétés de heurts de tête et de piétinements à la recherche de cette même sensation ; hurlements et cris perçants pour exprimer aussi bien le plaisir que la contrariété ou un besoin.

3° Attention visuelle et compréhension réciproque : attention et vigilance visuelle accrues ; tendance marquée à l'imitation lors du jeu ; attention particulière pour les gestes et les déplacements de l'entourage ; vivacité inhabituelle des gestes.

4° Relation sociale et adaptation : relation subnormale lors des jeux vocaux avec d'autres nourrissons dans la même chambre ; intérêt plus marqué pour les choses que pour les personnes ; expression du visage investigatrice, parfois de surprise ou de dépit ; alternance de méfiance et de coopération ; réaction marquée aux louanges et marques d'affection.

5° Comportement affectif : crises de colère pour manifester un besoin ou attirer l'attention sur soi ; tension, résistance et colère provoquées par l'absence de compréhension ; tendance à l'obstination et à la taquinerie ; irritabilité provoquée par la difficulté de se faire comprendre ; explosions de mauvaise humeur provoquées par les contrariétés ; initiatives impulsives et intempestives.

Ce sont les symptômes que les parents ont pu relever et que le médecin peut noter au cours de son examen.

b) Des renseignements importants peuvent également être tirés de l'étude de l'acquisition du langage.

Au cours du premier mois existent seulement des cris et des grognements. A deux ou trois mois apparaissent des vocalisations : roucoulements, rire, gloussement, avec différenciation progressive selon l'état biologique ou affectif exprimé. Entre quatre et six mois apparaît le babil ou le gazouillis, à la fois jeu, cri, appel et stock de formes sonores ultérieures. Ce sont les voyelles qui apparaissent en premier et d'abord les voyelles antérieures "a", "e", puis les consonnes labiales (m, p) et dentales (d, t). A six ou sept mois, ce sont les premières dissyllabes répétitives (ma, da), dont une évolution complexe fera ultérieurement des mots, la non apparition du phonème et de sa répétition est un signe d'alarme. Entre 12 et 18 mois, ce sont les premiers mots, exclamations ou onomatopées avec attribution d'une valeur significative. On arrive au mot-phrase : un mot à forte signification, expression globale de désirs et de sentiments divers. Par exemple, "maman" signifie aussi bien "j'appelle maman" que "voilà maman qui arrive" ou "voilà le sac de maman". A 18 mois, apparaissent les premières associations de mots : "papa pati". Entre 24 et 27, le vocabulaire s'enrichit : 100 mots à 20 mois, 300 mots à 24 mois, 1000 mots à trois ans. C'est le langage enfantin avec l'apparition de "je" qui implique que l'enfant s'individualise en tant que personne. De 30 à 36 mois, outre l'accroissement du vocabulaire, des phrases de trois ou quatre mots sont courantes. A 36-40 mois, les phrases sont bien formées et les fautes grammaticales deviennent rares. On comprend l'enfant à 90%. Après 3 ans, l'enfant commence à utiliser des mots abstraits. Il prend plaisir à répéter. A 5 ans, le langage devient un instrument de la pensée, on peut, pour illustrer, voir l'évolution d'une demande dans le temps : « bonbon, bonbon pour Pierre, Pierre veut un bonbon. Je veux un bonbon. J'ai été sage, je veux un bonbon, s'il vous plaît. » Il s'agit là d'un développement moyen et l'âge d'apparition des différents stades varie suivant les collectivités, les niveaux sociaux et économiques, les familles et même au sein d'une famille, d'un enfant à l'autre. Toutefois, l'évolution du phonème, c'est-à-dire de l'unité de parole du début, à la syllabe, au mot et à la phrase se fait dans un ordre de succession strict et universellement valable. Le langage, beaucoup plus que le développement moteur, est fonction de la qualité affective et culturelle du milieu, mais le langage ne peut se constituer si la perception auditive est déficiente : c'est dire que tout trouble du développement du langage doit faire suspecter une atteinte de l'audition.

c) En dehors de l'étude du comportement et de l'acquisition du langage chez l'enfant, différents tests de dépistage ont été proposés, en audiométrie vocale (tests utilisant la voix) ou tonale (tests utilisant des instruments sonores). Ils peuvent être utilisés en champ libre (les deux oreilles sont testées simultanément) ou au casque par voie aérienne (ce qui permet de tester séparément chaque oreille)

1 - Au cours des 6 premiers mois, on recherchera essentiellement la rotation conjuguée de la tête et des yeux vers le stimulus sonore. Cette rotation apparaît entre 16 et 38 semaines selon les auteurs.

2 - Après 6 mois, les auteurs anglais, à la suite des travaux de Sheridan, utilisent différentes techniques

d'examen dont le principal mérite est la facilité de réalisation, ce qui n'exclut pas, néanmoins, une grande rigueur.

Ils utilisent des stimuli vocaux en tenant compte de la réceptivité de l'enfant, c'est-à-dire en utilisant des sons que l'enfant connaît et auxquels il est habitué : voyelles "ou-ou-ou" ou sons à base de linguodentale "th" ou de combinaisons linguodentales sifflantes "psh", plus communes dans la langue anglaise que dans la langue française. D'autres stimuli familiers à l'enfant sont également utilisés : hochet, bruit de la cuillère heurtant doucement la timbale, clochette, froissement de papier.

Tous les stimuli sont calibrés et ne dépassent pas 40 dB grâce au respect d'une technique bien au point. Ainsi le bruit par froissement de papier est obtenu en refermant la main sur une boule de papier de cellophane. Pour la voix chuchotée, une main masque les lèvres de l'examineur pour éviter l'excitation directe du pavillon de l'oreille. Tous les stimuli sont émis à 50 cm, l'enfant étant sur les genoux de sa mère et son attention fixée par un jouet mis à sa disposition sur la table. Dans ces conditions, l'enfant normal tourne la tête vers le bruit, à l'horizontale à 6 mois, en bas à 9 mois, en haut à 12 mois.

Les jeunes enfants répondent plus volontiers à ces stimuli concrets, mais les plus âgés préfèrent des stimuli nouveaux. Le prénom de l'enfant est alors un bon stimulus.

3 - Les jouets de Moatti

Dans cette voie, Moatti a mis au point un matériel simple : il s'agit de quatre petits jouets imitant les cris d'animaux (vache, mouton, chat, oiseau), sons complexes dont les fréquences sont, pour la vache de 100 à 4500 Hz, le mouton de 500 à 5000 Hz le chat de 1000 à 8000 Hz et l'oiseau de 2000 à 9000 Hz. Le son, lié à la chute d'un poids dans un cylindre, est produit en retournant lentement l'objet et non en le secouant. L'intensité est ainsi calculée pour atteindre 60 décibels à un mètre, 55 à deux mètres, 50 à trois mètres, 45 à quatre mètres, pour chacun des jouets. L'enfant étant sur les genoux de sa mère, on commence par le jouet donnant le son le plus aigu (oiseau) en se plaçant à quatre mètres de l'enfant, hors de sa vue, et en se rapprochant progressivement en cas de non réponse. La réaction d'orientation-investigation peut être remplacée par des modifications au niveau de la face, des modifications de la respiration, des phénomènes moteurs. Les réponses négatives ne permettent pas d'affirmer l'absence de perception et l'examen doit être pratiqué à nouveau, soit le jour même soit quelques jours plus tard. Si le doute persiste, l'enfant doit être dirigé vers un centre spécialisé. Bien qu'il ne s'agisse pas d'une véritable mesure audiométrique, les réactions obtenues suivant le jouet utilisé permettent d'apprécier grossièrement le champ auditif de l'enfant. Il faut se méfier des fausses réponses positives, parfois induites par une réaction de la mère, et des fausses réponses négatives qui, elles, conduisent à répéter l'examen. Enfin, la méthode risque de méconnaître les hypoacusies inférieures à 50 dB.

Les grelots du "Boel-test" répondent au même principe des tests d'orientation.

4 - A 2 ans, et surtout à 2 ans et demi, on peut avoir recours au test du nom : placé derrière l'enfant occupé à jouer, on émet son nom à voix nue ou par haut-parleur : l'enfant se retourne s'il entend, vers la source sonore.

5 - On peut également avoir recours au test de phrases : dans les mêmes conditions que pour le test du nom, on demande à l'enfant de répéter des phrases ou d'exécuter des ordres.

6 - Un peu plus tard, on utilise le test des mots avec indication d'images : l'enfant montre du doigt l'image correspondant à la forme phonétique entendue. En fonction de mots bien choisis, il est possible de préciser les troubles de prononciation. Dans le test d'Olivaux, on dispose de 25 images

que l'enfant a appris à reconnaître. Les images étant placées devant lui, l'observateur placé à 1 mètre en face de l'enfant nomme les images à voix chuchotée et note sur la liste les bonnes réponses. Si le pourcentage de bonnes réponses est inférieur à 25, il faut recommencer en invitant l'enfant à regarder l'observateur chaque fois qu'il nomme une image. Si le pourcentage de bonnes réponses est meilleur, on peut avoir des doutes sur la valeur de l'audition. Il faut tenir compte de la fatigabilité de l'enfant et ne pas hésiter à recommencer l'épreuve un autre jour.

7 - C'est à partir de 4 ans, mais mieux, à 5 ans, que, grâce à un appareil audiométrique simple, dont peuvent disposer maintenant tous les médecins scolaires, on peut réaliser rapidement le "test de balayage de fréquences". L'enfant coiffé d'un casque à deux écouteurs reçoit un son, soit d'un côté, soit de l'autre. On peut, grâce à l'appareil, faire varier l'intensité émise de 20 à 40 dB et la fréquence de 250 (sons graves) à 4000 Hz (sons aigus). En notant les réponses de l'enfant, on peut classer l'audition en normale, suspecte ou mauvaise. L'examen par une personne entraînée demande 3 minutes.

8 - Tout enfant suspect doit être adressé à un centre disposant d'une installation spéciale permettant de réaliser : le réflexe d'orientation conditionnée (ROC) ou le "Peep Show". Ces deux techniques nécessitent une participation active de l'enfant. Celui-ci est d'abord conditionné à répondre aux stimuli sonores par un geste qui fait apparaître sur un écran une image de préférence mobile et attrayante : train, automobile, bateau. Cet apprentissage l'incite ensuite à découvrir le son qui l'autorise à faire le geste. En faisant varier le son produit par haut-parleur puis au casque, on peut tester séparément chaque oreille. La méthode peut être également utilisée pour juger de la récupération chez l'enfant appareillé.

Un examen est important et devrait être systématique pour confirmer et évaluer le déficit auditif :

l'impédancemétrie qui permet d'établir la courbe tympanométrique et d'étudier le réflexe stapédien (contraction du muscle à une excitation donnée). Cet examen renseigne sur l'état de la caisse du tympan (épanchement éventuel) et la mobilité de la chaîne des osselets. Il détecte les surdités de transmission, notamment en cas d'otite séreuse. Celle-ci est très fréquente chez l'enfant et entraîne un déficit auditif prédominant sur les fréquences graves de 5 à 40 dB.

9 - A côté de ces tests, on peut pratiquer une audiométrie objective par deux techniques neurophysiologiques :

- les potentiels évoqués auditifs : des sons d'intensité et de fréquence connues entraînent des modifications de l'E.E.G.
- l'électrocochléogramme consiste à placer une électrode transtympanique sur le promontoire et à exciter directement l'oreille interne.

Conclusion

En résumé, les moyens disponibles pour un dépistage global de première intention sont 1. Les jouets sonores calibrés en fréquences

2. Test à la voix : voix chuchotée, voix normale sans et avec lecture labiale, on utilise la désignation d'images ou la répétition des mots.

3. Les audiomètres portables : pour une approche du seuil d'audition mais cela suppose la coopération de l'enfant.

4. Le tympanomètre : si l'on veut objectiver une atteinte telle que l'obstruction tubaire ou l'otite séreuse. Mais il faut se rappeler qu'un tympanogramme normal n'élimine pas une surdité de perception.

Tous ces moyens donnent une orientation diagnostique, en aucun cas, un diagnostic de certitude. Seul l'audiogramme (méthode subjective qui suppose la participation de l'enfant) donnera un diagnostic précis, quantitatif, topographique, qualitatif. Ce n'est que dans le cas où cet audiogramme est irréalisable dans un premier temps (âge, troubles majeurs du comportement, pathologies graves associées) qu'on aura recours à des méthodes objectives telles que les PEA.

La surveillance de l'audition doit être renforcée chez les enfants ayant des facteurs de risque de surdité :

- antécédents familiaux de surdité
- infection foetale (rubéole, toxoplasmose, herpès, CMV, syphilis)
- malformations cervicofaciales et syndromes polymalformatifs
- Apgar bas à 3 à 5 mn et grande prématurité, poids de naissance de moins de 1500 g,
- ventilation ou besoin en oxygène de plus de 10 jours dans la période néonatale,
- troubles neurologiques d'origine centrale
- hyperbilirubinémie néonatale sévère
- méningite bactérienne
- traitements par aminosides en fin de grossesse ou chez le nouveau-né

TESTS DE DEPISTAGE DES TROUBLES DU LANGAGE

1) De 3 ans à 3 ans 6 mois : D.P.L. 3 (Dépistage et Prévention Langage à 3 ans)

Le D.P.L. 3 privilégie une approche qui appréhende l'enfant dans sa globalité en retenant 4 domaines d'observation : socialisation - communication - graphisme - compréhension du langage et expression du langage. Dix focalisations spécifiques ont été sélectionnées :

. L'enfant communique spontanément avec des adultes, quelle qu'en soit la modalité : gestuelle, vocale, mimique, verbale.

. L'enfant utilise spontanément le langage oral dans ses activités.

. L'enfant fait ses premiers bonhommes têtards (dessin du bonhomme)

. L'enfant imite le cercle, le ferme.

. L'enfant comprend des ordres simples non accompagnés de gestes.

. L'enfant désigne sur demande.

. L'enfant exprime spontanément verbalement ses sentiments, ses désirs, ses difficultés.

. L'enfant nomme lorsqu'on lui demande.

. L'enfant construit des phrases de type sujet-verbe-complément et utilise le « je » à l'occasion.

. L'enfant articule de manière satisfaisante pour que le message soit compris.

Les réponses sont en oui/non avec un score entre 0 et 10. En cas de faible score, des explorations complémentaires sont nécessaires.

2) Entre 3 ans 9 mois et 4 ans 6 mois : ERTL 4 (Epreuve de Repérage des Troubles du Langage chez l'enfant de 4 ans)

Plusieurs épreuves sont proposées à l'enfant :

- Les 7 petits nains et les 7 petits indiens : il s'agit de faire répéter à l'enfant les noms des 7 petits nains de Blanche-Neige (Atchoum, Timide, Prof, Joyeux, Simplet, Grincheux, Dormeur) et de 7 petits indiens (Yéroï, Gontra, Dimanko, Zulseu, Otrudiré, Favikère, Meunulivou). Le but est d'obtenir la répétition afin de juger des capacités phonéticoarticulatoires de l'enfant et de repérer les troubles perceptifs ou des anomalies dans la disposition à syllaber ou une mémoire de travail insuffisante ou inopérante.

- Le petit chien : six images sont montrées à l'enfant. Elles représentent un chien qui bouge autour de sa niche. L'enfant doit dire si le chien est sur, sous, à côté de, dans, derrière ou devant la niche. Cette épreuve permet de suspecter : une pauvreté lexicale, un défaut de grammaticalisation, d'accès à la morphologie, des troubles de la structuration spatiale.

- La toilette : à partir de l'image de deux enfants dans une salle de bain, l'enfant doit décrire ce qui se passe sur l'image. Le praticien apprécie le langage de l'enfant et peut ainsi évaluer si : l'enfant s'est bien approprié les mots-outils dont il a besoin pour structurer et enrichir ses phrases ; l'enfant a un discours cohérent ; l'enfant a une bonne compréhension verbale ; l'enfant accède à la lecture de l'image.

D'autre part, tout au long du test, l'examineur est attentif à la voix, afin de repérer les enfants qui présentent des troubles organiques, fonctionnels ou relationnels, et au débit de l'enfant, afin de repérer les anomalies de la fluence de la parole, essentiellement les bégaiements.

Le temps de passation du test est de 5 minutes. Il est largement utilisé en PMI dans le cadre des repérages systématiques en école maternelle.

3) A 6 ans, le dépistage doit être réalisé en santé scolaire, conformément au code de santé publique, ou à défaut en médecine de ville. Plusieurs outils sont utilisés :

- le BSEDS 5-6 : Bilan de Santé Evaluation du Développement pour la Scolarité 5 à 6 ans. Il vise à dépister les enfants présentant des retards ou des troubles du langage oral et/ou des risques de dyslexie dans le but de favoriser l'intégration dans l'école et dans la société. Ce test a été conçu

comme faisant la synthèse des observations de l'enseignant, de l'entretien avec les parents et de l'évaluation de l'équipe de santé scolaire (médecin, infirmière). Il permet au médecin de santé scolaire de désigner les enfants à suivre ou à adresser pour un bilan plus approfondi.

- l'ERTLA 6 : Epreuve de Repérage des Troubles du Langage et des Apprentissages chez l'enfant de 6 ans. Ce test est plutôt destiné aux enfants de grande section maternelle (2ème et 3ème trimestre) et du cours préparatoire (1er trimestre). Les épreuves sont au nombre de 18 à partir d'une seule image de fête foraine. L'ERTLA 6 permet au médecin de repérer des enfants qui, souvent malgré un développement apparemment normal, risquent de présenter : un développement déficitaire du langage, un retard scolaire plus ou moins grave suivant les champs de compétences concernés (lecture, orthographe, écriture, calcul), des troubles spécifiques des apprentissages (dysphasie, dyslexie/dysorthographe, dysgraphie, dyspraxie, dyscalculie), une hyperactivité et/ou des troubles de l'attention, des troubles du comportement. Le temps de passation de ce test est de 15 à 20 minutes.

- le BREV : Batterie Rapide d'Evaluation des fonctions cognitives. Ce test est utilisable de 4 à 9 ans en 20 à 30 minutes, mais en 10 à 15 minutes en version abrégée. Il explore le langage oral avec 6 items, mais aussi les capacités non verbales avec 4 items, l'attention et la mémoire avec 7 items, les apprentissages en lecture, l'orthographe et le calcul.

La nutrition

Besoins alimentaires

Un besoin nutritionnel ou alimentaire se définit comme la quantité minimale d'un nutriment qui doit être régulièrement absorbée pour assurer une nutrition normale chez un individu en bonne santé.

Le terme sous-entend chez l'enfant plusieurs grands principes de nutrition :

- La nécessité d'apporter une alimentation équilibrée et adaptée à la maturité des fonctions digestives, métaboliques et rénales de l'enfant (en particulier du nouveau-né et du nourrisson).
- Le respect de l'aspect quantitatif et qualitatif.
- Le but d'un développement optimal et non maximal.

Les besoins alimentaires couvrent :

- . l'apport énergétique minimal (métabolisme de base),
- . le remplacement des matériaux usagés,
- . l'apport énergétique destiné à l'activité physique,
- . l'apport calorico-protidique destiné au développement (croissance et maturation) spécifique à l'enfant.

De nombreux experts ont établi des "apports recommandés" en tenant compte autant des variations individuelles de chaque enfant que de l'insuffisance de nos connaissances sur certains points. Ces recommandations sont destinées à une population et la plupart des recommandations actuelles incluent donc une marge de sécurité pouvant atteindre 50 %. La consommation d'une quantité de nutriment respectant les besoins nutritionnels élimine tout risque de carence le risque est par contre élevé en dessous de 70% des apports quotidiens recommandés. Ces apports recommandés ne constituent toutefois pas un dogme absolu, applicable à l'échelon individuel.

Nous ferons tout d'abord un rappel général sur la croissance puis nous étudierons successivement les besoins énergétiques (caloriques), les besoins hydriques, azotés, glucidiques, lipidiques, en vitamines et en sels minéraux, en sachant cependant qu'il y a interaction des divers composants de l'alimentation (par exemple, glucides et vitamine B1) donc interdépendance de ces besoins.

I - LA CROISSANCE

La spécificité de la nutrition infantile est qu'elle s'adresse à un organisme en croissance. La méconnaissance de cette simple évidence physiologique peut conduire à de multiples erreurs d'appréciation chez l'enfant normal et encore plus l'enfant malade.

La croissance est déterminée par de nombreux facteurs :

- Les facteurs génétiques

Ce sont les facteurs les plus déterminants. Un enfant a statistiquement une taille équivalente à celle de ses parents. La taille « cible » est calculée par la formule $\text{taille du père} + \text{taille de la mère} / 2 + 6,5 \text{ cm}$ pour les garçons, $- 6,5 \text{ cm}$ pour les filles. La taille cible est une donnée qui ne peut être considérée comme une certitude à l'échelon individuel. Pour que ces facteurs génétiques s'expriment, il faut cependant que les autres facteurs ne soient pas altérés par un processus pathologique.

- Les facteurs osseux

Les cartilages de croissance permettent la croissance en longueur des os. Ils peuvent être touchés par des pathologies acquises ou congénitales (achondroplasie).

- Les facteurs endocriniens

L'hormone de croissance (GH) agissant au niveau du cartilage de croissance par l'intermédiaire de facteurs de croissance (IGF), synthétisés par le foie et circulant dans le plasma.

Les hormones thyroïdiennes jouant sur la synthèse de GH et sur la production hépatique des IGF. Elles ont un rôle majeur sur la maturation osseuse.

- Les facteurs environnementaux

La nutrition: dans les situations de carence alimentaire, (carence d'apport ou maladies digestives chroniques -maladie coeliaque, maladie de Crohn) les déficits concernent souvent plusieurs nutriments. Si la carence calorique explique simplement le déficit pondéral, le retentissement sur la taille est plus complexe. Il peut être secondaire à un défaut de synthèse des IGF et une baisse de leur activité périphérique.

Les facteurs socio-économiques et psychologiques: une carence affective peut aboutir à un arrêt de croissance staturo-pondérale. Il a d'ailleurs été retrouvé dans ces cas d'authentiques déficits de sécrétion en IGF et de GH alors que l'apport alimentaire est correct.

Ce sont sans doute des facteurs d'environnement (nutritionnels entre autres) qui expliquent l'accroissement de la taille se traduisant par une augmentation de quelques cm d'une génération à une autre.

II - LES BESOINS CALORIQUES

Les besoins sont exprimés en calories (Kcal ou Cal), en fonction du poids et de l'âge

Aspects quantitatifs

Les besoins énergétiques sont d'autant plus grands que l'enfant est jeune et/ou en croissance rapide (cette notion est particulièrement illustrée par l'aspect des courbes de « vitesse de croissance ») :

- Prématuré:	130 Cal/kg/j	- 0 à 3 mois :	110 Cal/kg/j
- 3 à 6 mois :	100 Cal/kg/j	- 6 à 9 mois :	95 Cal/kg/j
- 9 à 12 mois:	100 Cal/kg/j	- 1-3 ans :	100 Cal /kg/j
- 4-6 ans :	90 Cal/kg/j	- 7-10 ans :	80 Ca o/kg/j
- 11-14 ans G:	60 Cal/kg/j	- 11-14 ans F:	47 Cal/kg/j

- 15-18 ans G:	50 Cal/kg/j	- 15-18 ans F:	40 Cal/Kg/j
----------------	-------------	----------------	-------------

Quelques chiffres pour resituer les besoins par rapport à l'adulte :

- A 1 an (10 kg), les besoins sont à peu près de la moitié des besoins de la mère (1000 Cal).
- A 15 ans, lors de la puberté (55 kg), les besoins pour un garçon sont de 1,5 fois ceux de la femme adulte (3000 Cal).

On peut utiliser une formule en fonction du poids de l'enfant :

- pour les 10 premiers kilogrammes : 100 Cal/kg
- pour les 10 suivants : 50 Cal/kg
- pour le reste du poids : 25 Cal/kg.

Exemple : 10 ans et 32 kilos : $(100 \times 10) + (50 \times 10) + (25 \times 12) = 1.800 \text{ Cal}$.

Il y a un risque de surévaluation pour l'obèse et de sous évaluation chez l'hypotrophique dans le calcul de la ration en fonction du poids.

Destinée de l'apport calorique:

L'énergie est utilisée (en ordre décroissant)

1. au métabolisme de base
2. au renouvellement et à la synthèse de tissus nouveaux (croissance)
3. aux pertes énergétiques diverses (thermorégulation)
4. à l'activité musculaire (surtout après 6 mois).

L'apport calorique destiné à couvrir le métabolisme de base et les pertes énergétiques est peu compressible en cas de carence calorique, c'est bien évidemment la part destinée à l'activité physique qui est réduite puis très rapidement la part destinée à assurer la croissance. Plus la croissance est rapide et plus elle sera altérée par un déficit énergétique.

Besoins liés à la croissance :

Pendant sa première année un nourrisson grandit de 25 cm (sa taille s'accroît donc de 50%) et il prend 6 Kg (son poids triple pratiquement).

Pendant les phases de croissance rapide (3 premières années, puberté) au mieux évaluée par la courbe de vitesse de croissance, les besoins énergétiques destinés à la croissance sont élevés.

On estime qu'il faut environ 5 Cal pour un gain de poids d'1 g.

. de 0 à 3 mois l'enfant prend 30 g/j (soit un besoin de 150 Cal, soit 20 à 30 % de l'AET) . de

3 à 6 mois l'enfant prend 20 g/j (soit un besoin de 100 Cal, soit 10 à 20 % de l'AET) . de 6 à

12 mois l'enfant prend 12,5 g/j (soit un besoin de 60 Cal, soit 5 à 10 % de l'AET) . de 1 à 3

ans, l'enfant prend 6 g/j (soit un besoin de 30 Cal, soit 2-3 % de l'AET)

Pendant la croissance la composition corporelle change avec diminution de l'eau totale, une augmentation de la masse maigre et de la masse grasse qui atteint son maximum à 6 mois de vie (21% du poids corporel). Au cours des premiers mois le gain de poids est constitué de 3,3 g/Kg/J de lipides (41% du gain) et de 1 g/Kg/j de protéines (14% du gain).

Il faut par ailleurs souligner l'importance prépondérante de la croissance cérébrale qui représente à elle seule 50% des dépenses énergétiques de croissance au cours des 6 premiers mois de vie. Le

poids du cerveau représente 13 % du poids du corps à 26 semaines de terme, 10% à la naissance, 8 à 9% à 1 an ; 2,3 % à l'âge adulte.

Aspects qualitatifs

Les calories sont apportées dans l'alimentation par les glucides (4 Cal/g), les protéides (4 Cal/g), les lipides (9 Cal/g).

- Pendant l'allaitement exclusif l'apport calorique (non protéidique) est apporté de façon équivalente par les graisses et les sucres

- Après diversification, l'équilibre recommandé est le suivant :

- . 12 à 15% des calories protéidiques,
- . 30 à 35% des calories lipidiques,
- . 50 à 65% des calories glucidiques.

Ces trois groupes ne sont pas interchangeables.

L'équilibre entre les 3 catégories de macronutriments s'explique par deux notions simples

d'utilisation métabolique:

- L'action dynamique spécifique représentant la fraction de l'apport énergétique alimentaire

obligatoirement dispersée en chaleur. Élevée pour les protéides, elle est faible pour les glucides.

Ainsi

pour disposer de 100 Cal, il faut 106 Cal glucidiques, 114 Cal lipidiques, 140 Cal protéidiques.

- Les différences métaboliques pour une mise en réserve: pour stocker 100 Cal sous forme de graisses de réserve, il faut : 101 Cal lipidiques, 120 Cal glucidiques (15% de perte), 145 Cal protéidiques (31% de perte).

De façon schématique et pour simplifier, on doit concevoir les protéines comme des sources de

« matériel de construction tissulaire » et non comme du « carburant » énergétique.

III - LES BESOINS EN EAU

Rappels physiologiques :L'eau est le principal constituant du corps avec une répartition différente chez l'enfant de l'adulte. Dans l'organisme, l'eau est répartie en deux secteurs, liquide intracellulaire (LIC) et liquide extracellulaire (LEC), subdivisé en liquide intravasculaire et liquide interstitiel.

La répartition de ces secteurs est très différente chez l'adulte et chez l'enfant :

	Adultes	Nourrissons	Nouveau-nés Prématurés
LIC	50%	35%	25%20%
LEC	20%	40%	50%60%
TOTAL	70%	75%	75%80%

L'équilibre de la balance hydrique

Normalement, il existe un équilibre entre :

Les apports : eau ingérée, eau de constitution des aliments, eau provenant du métabolisme (1 g de protides et 1 g de glucides = 0,5 ml d'eau 1 g de lipide = 1 ml)

Les éliminations se font par :

- Les urines : 65% des éliminations (1000 ml/m²/j). La filtration glomérulaire et la réabsorption tubulaire peuvent être perturbées (tubulopathie, troubles endocriniens). L'excrétion urinaire de l'eau est la voie d'élimination de déchets métaboliques solubles, et le pouvoir de concentration osmolaire est faible pendant les premiers mois de vie (< 400 mosmol/l).
- Les matières fécales : 5 à 10%. On doit cependant rappeler dans les éliminations les fausses éliminations constituées par la sécrétion des sucs digestifs normalement réabsorbés, sauf en cas de diarrhée et de vomissements. Proportionnellement, la quantité de sucs digestifs est beaucoup plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte.
- La perspiration cutanée insensible, la transpiration et la respiration : 25 à 30%. Ces chiffres varient en fonction de la chaleur ambiante (augmentation des besoins de 30 ml/kg/j par degré au dessus de 30°), du degré hygrométrique (problème des incubateurs), de la vitesse de circulation de l'air et enfin de la température du corps. L'évaporation hydrique sur la peau et les muqueuses est un facteur important de perte d'eau. Le rapport surface corporelle/poids est plus élevé chez l'enfant, expliquant l'importance de la déperdition hydrique.

La balance hydrique, rapport entre les entrées et les sorties d'une part et le stock d'eau de l'organisme d'autre part, est considérablement plus élevée chez le nourrisson que chez l'adulte :

- 2 litres pour 14 litres chez un adulte de 70 kg (1/7)
- 0,7 litre pour 1,4 litre chez un nourrisson de 7 kg (1/2).

Les besoins hydriques du nourrisson sont proportionnellement beaucoup plus élevés que l'adulte

- Âge	- Poids	- Eau (ml/Kg)
- 3 jours :	3,0 Kg	80-100
- 10 jours	3,2 Kg	125-150
- 3 mois	5,5 Kg	140-160
- 6-12 mois	7,5-10 Kg	120-130
- 1-3 ans	10-14 Kg	90-100

IV - LES BESOINS AZOTÉS

Les protéines sont la seule source d'azote de l'organisme. Il n'existe pas de protéines de réserve et en cas de carence d'apport, la synthèse protéique se fera aux dépens de protéines de structure et en premier lieu de la masse musculaire.

Les protéines ont des rôles biologiques aussi divers qu'indispensables :

- Croissance et développement de l'organisme (os, muscles, peau, phanères)

- Protéines de défense (immunoglobulines)
- Protéines de transport (albumine, hémoglobine, etc)
- Protéines enzymatiques et hormonales.

Toutes les protéines alimentaires n'ont pas la même valeur nutritionnelle, aussi est-il artificiel de distinguer les besoins quantitatifs et qualitatifs, ce que nous ferons cependant pour faciliter l'exposé.

Aspects quantitatifs

La mesure quantitative du besoin azoté se fait par la technique des bilans : quantité ingérée moins quantité rejetée (rejetée dans les urines : azote métabolisé dans les selles : protéines non métabolisées + petite quantité secrétée par le tube digestif). Tout bilan chez le nourrisson nécessite l'immobilisation sur un lit métabolique, manoeuvre qui, en elle-même, peut modifier le métabolisme. Le bilan dépend par ailleurs de multiples facteurs : taux de protides du régime, qualité des protéines (teneur en acides aminés), ration calorique, équilibre protides / autres nutriments, facteurs psychologiques (immobilisation, visite de la famille, etc.).

Ceci explique la variabilité des **recommandations**.

Apports conseillés en protéines

Groupes d'Âge	g/kg/24 h	g/24 h
1 - 3 mois	2,5	
3 - 6 mois	1,8	
6 - 9 mois	1,5	
9 - 12 mois	1,4	

En pratique les besoins en protéines au cours de la première année sont en valeurs absolues stables à 10-12 g/24h, ceci est directement lié à la diminution rapide de la vitesse de croissance au cours de la première année (passant de 25 à 12 cm/an)

	1 - 3 ans	1,2	16
	4 - 6 ans	1,1	21
	7 - 10 ans	1	30
Garçons :	11 - 14 ans	0,9	45
	15 à 18 ans	0,9	60
Filles :	11 - 14 ans	0,8	47
	15 - 18 ans	0,8	52

Aspects qualitatifs

La valeur des protéines apportées par un aliment varie beaucoup en fonction des acides aminés qui la composent (AA essentiels) et de sa digestibilité.

Les Acides Aminés Essentiels : Parmi les 23 acides aminés, 8 sont dits essentiels car l'organisme ne

peut en faire la synthèse. Ce sont l'isoleucine, la leucine, la lysine, la méthionine, la phénylalanine, la thréonine, le tryptophane et la valine. On y ajoute chez le nourrisson l'histidine, essentielle pour la croissance, mais également les acides aminés dits semi-essentiels (tyrosine, cystéine, taurine) dont les voies de synthèse sont "immatures".

La valeur biologique d'une protéine est fonction de la présence de ces acides aminés indispensables et de l'équilibre de leurs taux respectifs. La valeur d'une protéine est donnée en comparant sa composition en acides aminés à la protéine de référence.

Les protéines d'origine animale (oeuf, viandes, poissons, lait) ont une composition satisfaisante en acides aminés. Ce sont des protéines nobles, mais elles se conservent mal et sont chères. Les protéines d'origine végétale, sont déficientes en plusieurs acides aminés essentiels : les céréales principalement en lysine, les légumineuses en méthionine (sauf le soja). L'acide aminé dont le taux est le plus bas par rapport au taux de la protéine de référence est dit facteur limitant.

Il faut également tenir compte des AA non essentiels. Dans les phases de croissance rapide, la capacité de synthèse des AA non essentiels telle la glutamine peut devenir un facteur limitant de la synthèse protéique. Un rapport AA essentiels / AA totaux doit donc être respecté: 0,4 de 0 à 6 mois, 0,33 à 2 ans.

Estimation des besoins en acides aminés

ACIDES AMINÉS (mg/Kg/J)	Nourrisson	2-5 ans	Age scolaire
Histidine	28	-	-
Isoleucine	70	31	29
Leucine	161	73	44
Lysine	103	64	52
AA Soufrés totaux (Méthionine, Cystéine)	58	27	24
AA Aromatiques totaux (Phénylalanine, tyrosine)	125	69	24
Thréonine	87	37	32
Tryptophane	17	12,5	3,6
Valine	93	38	29
Total sans l'histidine :	714	351,5	237,6

Digestibilité des protéines

Une protéine se juge également par sa digestibilité, la vitesse de libération des acides aminés au cours de la digestion, la vitesse d'absorption des acides aminés. La digestibilité dépend de la composition globale de l'aliment telle que la teneur en fibres ou en phénols des végétaux. Le mode de préparation culinaire (cuisson) modifie également la digestibilité des protéines. Ces différents facteurs permettent d'établir la valeur d'utilisation nette ou le coefficient d'utilisation digestive : CUD (N retenu/N ingéré).

Le tableau suivant résume ces qualités nutritionnelles des protéines alimentaires :

Valeur nutritionnelle des protéines (en %)

Protéine	Digestibilité	Valeur biologique	AcideAminé
limitant - Oeuf - Muscle de boeuf	99,1		
	92	98,7	
- Caséine de lait	93,1	83,9	Méthionine
- Farine de Soja	79,4	74,1	Méthionine
- Farine d'Arachide	90,9	50,8	Lysine - Méthionine
- Gluten de Blé	98,5	48,5	Lysine - Thréonine
- Zéïne (maïs) hane	48,3	26,7	Lysine

Classification des glucides alimentaires : en gras les glucides alimentaires assimilables

SUCRES LIBRES OU SIMPLES

Monosaccharides

Glucose et Fructose

Oligosaccharides

Saccharose, Lactose et Maltose

POLYSACCHARIDES OU SUCRES COMPLEXES

De réserve : **Dextrine, Amidon**

Gommes, Mucilages, Algues

De structure : Pectines, Hémicelluloses, Celluloses, Lignines

Les fibres alimentaires sont constituées des glucides alimentaires non assimilables

Aspects quantitatifs : Les glucides ont essentiellement un rôle d'apport calorique : ils représentent 50 à 60% de l'apport énergétique total (AET).

Aspects qualitatifs :

Les oses simples

Le glucose pur ou venant de l'hydrolyse intestinale du saccharose, du lactose ou de glucides plus complexes est le sucre type mais il ne peut être utilisé à une dose supérieure à 5%.

Le fructose est également un sucre simple, issu de l'hydrolyse du saccharose, des fruits et du miel. Il est absorbé passivement.

Le xylose est un pentose constituant majeur des polysaccharides de parois cellulaires des plantes. Il n'est pas présent à l'état de monosaccharide dans l'alimentation.

Les disaccharides

Le lactose (glucose + galactose) est le sucre du lait maternel. Le galactose entre dans la constitution des cérébrosides, donc de la substance cérébrale. En raison d'un faible pouvoir édulcorant, il ne risque pas de développer l'appétence pour le goût sucré de l'enfant.

Le saccharose (glucose + fructose) extrait du suc de betterave ou de canne à sucre, également présent dans certains fruits est bien toléré mais il est à l'inverse très sucrant et très cariogène, son apport doit rester inférieur à 10% des apports énergétiques totaux.

Le maltose (glucose + glucose) est issu de l'hydrolyse des polymères de glucose après action des amylases.

Les polymères de glucose ou polysaccharides : ce sont des polymères de haut poids moléculaire, de structure complexe, sans saveur sucrée, et de digestibilité variable.

- La dextrine-maltose est bien absorbée. Elle est moins sucrante que le saccharose et accoutume moins l'enfant à une alimentation sucrée. Elle est très souvent ajoutée au lait dans de nombreuses préparations pour nourrissons et de suite à sucrage mixte.

- L'amidon est le principal glucide de réserve du monde végétal : tubercules (pomme de terre), racines (manioc), graines (riz, maïs). Il est formé de deux types de polysaccharides (l'amylose et l'amylopectine). La capacité de digestion de l'enfant pour ces glucides plus complexes est faible au début de la vie (rôle de l'amylase pancréatique), mais se développe rapidement.

Les fibres alimentaires : Elles proviennent des plantes où elles forment un complexe de polymères. La cellulose, polymère de plusieurs milliers de molécules de glucose est retrouvée dans la peau des fruits, l'enveloppe des graines, les feuilles et tiges des plantes comestibles. Les pectines et l'hémicellulose forment une matrice entourant la cellulose dans la paroi cellulaire. Les fibres alimentaires non digestibles et non assimilables jouent un rôle biologique important, en particulier sur la physiologie digestive.

Elles se caractérisent par leur pouvoir de rétention d'eau. On note par exemple une rétention d'eau de 4 x son poids pour le son de blé, 8 x pour le chou, 13 x pour la pomme. Ces propriétés sont utilisées pour le traitement diététique de la constipation. Les fibres non assimilables favorisent la croissance

bactérienne (fibres fermentescibles). Sous l'influence de la flore intestinale, elles peuvent être en partie digestibles (de 20 à 80% pour la cellulose, à 50% pour le son de blé, à 90% pour les pectines, les lignines sont totalement non digestibles).

Les besoins en fibres chez l'enfant sont évalués en grammes par jour à : Age (en années) + 5.

VI - BESOINS EN LIPIDES

Composition des lipides

Les lipides simples

Il s'agit en premier lieu des triglycérides représentant plus de 95% des graisses alimentaires. Ils sont constitués d'une molécule de glycérol et de 3 acides gras.

- Les acides gras (AG) sont constitués d'une chaîne d'atomes de carbone saturée ou non.

Ils sont représentés par : (exemple de l'acide alfa linoléique)

- Le nombre d'atomes de carbone : C18
- Le nombre de doubles liaisons : 3
- La position de la première double liaison par rapport à l'extrémité méthyle : n-3
- Les acides gras polyinsaturés à longue chaînes (AGPLC), font plus de 18 atomes de carbone, comportent plusieurs doubles liaisons et sont issus après des réactions de désaturation et d'élongation des 2 acides gras essentiels (AGE) en C18 des séries n-3 et n-6 ne pouvant être synthétisés par l'organisme et devant être apportés par l'alimentation : Acide linoléique (C18:2 n-6), acide alphalinoléique (C18:3 n-3). Les AGPLC les plus importants sont l'acide arachidonique (C20:4 n-6), l'EPA (C20:5 n-3) et le DHA (C22:6 n-3).

On peut également citer les esters partiels moins répandus: mono et diglycérides.

Les lipides composés

Ils contiennent une partie non lipidique dans leur structure :

- Phospholipides (acide phosphorique) ex : lécithine d'oeuf
- Glycolipides (composé glucidique)
- Lipoprotéines (composé protéique) : molécules de transport

En général, ce sont des molécules à haute fonction biologique : constituants des membranes cellulaires, d'organites intracellulaires (mitochondries).

Les lipides dérivés

Il s'agit des stérols (et stéroïdes à action hormonale). Ce sont des alcools complexes dont le cholestérol est le plus important d'origine animale. Constituant normal des membranes cellulaires, il est également le précurseur de la synthèse de l'acide cholique et des acides biliaires d'une part et

des hormones stéroïdiennes (surrénales et sexuelles) d'autre part.

Aspects quantitatifs :

Les lipides apportent 9 Cal par gramme et sont une source importante de l'apport énergétique : ils représentent 50% de l'AET avant 6 mois (avant la diversification) pour diminuer progressivement ensuite et représenter après 3 ans 30% à 35 % de l'AET.

Aspects qualitatifs :

Les AGE doivent impérativement être apportés par l'alimentation.

Recommandations d'apport :

- Acide linoléique (C18:2 n-6) : 2,5 à 10% de l'AET (un apport supérieur risque de bloquer la Delta 6 désaturase, freinant la synthèse des AGPLC). La législation impose chez le nouveau-né à terme un apport de 300 à 600 mg/Kg/J soit 2,5 à 5,5 % de l'AET.

- Acide alpha linoléique (C18:3 n-3): 0,2 à 0,5 % de l'AET. (70 à 150 mg/Kg/J)

- Rapport Linoléique/Linolénique de 5 à 15

Synthétisés à partir des AGE, les AGPLC sont des constituants majeurs des membranes cellulaires. Le DHA est ainsi retrouvé à des taux élevés dans la rétine et le cerveau. Les AGPLC sont également précurseurs des éicosanoïdes, prostaglandines, thromboxanes, leucotriènes.

De nombreuses études chez l'animal et chez l'enfant (prématuré en particulier) ont souligné le rôle majeur des AGE essentiels dans le développement cérébral et rétinien et ont abouti aux recommandations dans l'apport des AGE précurseurs mais également à la supplémentation en DHA et ARA dans les formules dites « pour prématuré ». Au vu de la teneur en DHA du lait maternel et d'une certaine immaturité enzymatique, la supplémentation en DHA (30 à 75 mg/Kg/J) semble en effet particulièrement justifiée chez le nouveau-né et le prématuré en cas d'allaitement artificiel.

Il faut par ailleurs rappeler que les lipides sont les transporteurs indispensables à l'absorption des vitamines liposolubles (A,D,E,K) (Cf. Vitamines).

VII - MINÉRAUX**Sodium**

Fonction des pertes rénales et extrarénales (cutanées et digestives) et des quantités de Na⁺ incorporées dans la synthèse des nouveaux tissus, les besoins peuvent être évalués de 1 à 2 mEq/Kg/J de la naissance à 3 ans.

Potassium

Les apports (1 à 2 mEq/Kg/J) doivent couvrir les pertes (fécales, urinaires, cutanées) et les besoins de croissance.

Calcium

Les besoins dépendent de la rétention calcique osseuse lors de la croissance, du

coefficient d'utilisation digestive, de l'imprégnation vitaminique D.

Le squelette contient la quasi-totalité du calcium de l'organisme. L'accroissement de la masse calcique osseuse est évalué à 150 mg/J pendant la première année, 90 mg/J pendant la deuxième. Une partie du calcium est mobilisable et doit, en particulier, assurer un rôle biologique dans l'homéostasie sous forme de calcium ionisé (cofacteur enzymatique, rôle dans l'excitabilité neuromusculaire).

Les besoins quotidiens sont de:

- 400 mg avant 6 mois - 600 mg de 6 à 12 mois

Le rapport Ca/P doit être de 1,2 à 1,5 pour assurer l'équilibre nécessaire à l'ossification.

- 800 mg de 1 à 9 ans - 1000 mg de 10 à 12 ans - 1200 mg pendant la puberté

L'apport en calcium est particulièrement important au moment de la puberté pour la constitution du pic de masse osseuse à cet âge.

Phosphore

Également essentiel à la croissance osseuse, les besoins en phosphore sont liés en raison de leurs liens métaboliques aux besoins en calcium. Le rapport Ca/P doit être impérativement supérieur à 1 avant un an puis les apports peuvent être identiques.

Magnésium

Mal connus chez l'enfant les besoins semblent convenablement couverts par l'alimentation (50 mg/24h chez le nourrisson, 100 à 200 mg / 24 h chez l'enfant, 300 à 400 mg chez l'adolescent.

VIII - VITAMINES

Les besoins vitaminiques n'ont été pendant longtemps considérés que sous l'angle des maladies de carence : rachitisme, encore rencontré, scorbut, bériberi, etc, maladies qui ne se voient plus dans notre pays. Il existe cependant, particulièrement chez l'enfant, des situations d'hypovitaminoses latentes, méconnues, qui sont peut-être fréquentes. Une alimentation déséquilibrée, à base d'aliments industriels, peut en effet facilement réaliser un apport vitaminique insuffisant. Les apports recommandés, mal appréciés, permettent cependant, s'ils sont respectés, d'éviter probablement ces situations de carence.

Apports vitaminiques recommandés chez l'enfant

Valeurs conseillées permettant d'éviter un état de carence et un risque de toxicité. La variabilité des besoins traduit les variations en fonction de la situation métabolique de chaque enfant, et surtout le caractère encore incomplet des connaissances sur ce sujet.

Depuis 1992, les aliments lactés diététiques 1er et 2e âge sont supplémentés à raison de 400 à 450 UI/l environ. Cette supplémentation est un peu faible et une couverture des besoins nécessite l'adjonction médicamenteuse de 400 à 800 UI/j.

IX - LES OLIGOÉLÉMENTS

Il y a 21 métaux lourds dans les tissus, un certain nombre étant reconnus comme essentiels. Il est cependant difficile de donner des recommandations d'apport.

En pratique une alimentation équilibrée couvre bien les besoins et, en l'état actuel des connaissances, ce sont essentiellement les apports en fer et en fluor qui demandent une attention particulière.

Les besoins en fer sont plus importants au cours de la première année, particulièrement entre 6 et 12 mois, qu'à n'importe quel autre moment de la vie. Ils sont alors estimés à 10-15 mg/j.

Des apports suffisants en fluor devraient être assurés à tous les nourrissons dès les premières semaines de vie jusqu'à l'âge adulte, de l'ordre de 0,1 à 1 mg/j durant la première année, de 0,5 à 1,5 mg/j les deux années suivantes, de 1,5 à 2,5 mg jusqu'à 16 ans. Les eaux de boisson étant habituellement peu fluorées en France, une supplémentation médicamenteuse est nécessaire lorsque la concentration en fluor de l'eau de boisson est inférieure à 0,3 mg/L.

Apports recommandés (valeurs moyennes habituellement conseillées)

Oligoéléments / j	Nourrisson	1 - 10 ans	Adolescent
Zinc (mg)	5	10	15
Cuivre (mg)	0,4-0,7	0,7-2	1,5 à 2,5
Fer (mg)	6 -10	10	12 - 18
Fluor (mg)	0,25	0,5 - 1	1
Sélénium (ug)	10-15	20-30	40 - 60
Iode (ug)	40-50	70-120	150

LE LAIT MATERNEL

1. Rappel physiologique

La maturation mammaire (développement des canaux galactophores) se produit au cours de la grossesse sous l'action conjointe des oestrogènes et de la progestérone qui développe les acinis. Ces hormones sont d'origine ovarienne et surtout placentaire chez la femme enceinte.

La sécrétion lactée est elle-même sous la dépendance de la prolactine, sécrétée par l'hypophyse antérieure dès le deuxième trimestre de la grossesse (une très légère sécrétion lactée est possible au 5ème mois de grossesse), mais dont l'action est inhibée par les hormones placentaires.

L'accouchement et la disparition du placenta lèvent cette inhibition permettant à la prolactine d'agir rapidement sur la glande déjà préparée : c'est la montée laiteuse. La sécrétion lactée est favorisée par l'augmentation des glucocorticoïdes libres, type Cortisol, liée en partie à la sécrétion accrue d'ACTH qui accompagne l'accouchement. Par contre, la sécrétion des gonadotrophines hypophysaires est bloquée par l'action de la prolactine, ce qui explique l'aménorrhée physiologique, transitoire de la lactation.

L'éjection du lait et l'entretien de la sécrétion dépendent d'un mécanisme neuro-hormonal induit par la succion du mamelon. Ces excitations mécaniques déclenchent, par l'intermédiaire du diencéphale, une sécrétion de prolactine et d'ocytocine. L'ocytocine produite dans le lobe postérieur de l'hypophyse entraîne la contraction des cellules myo-épithéliales qui entourent les acinis et l'éjection du lait.

Enfin, le diencéphale et par lui le cortex cérébral joue un rôle dans la sécrétion lactée, expliquant en particulier l'influence des émotions sur la sécrétion.

On retiendra de ce rappel physiologique que :

- la sécrétion lactée se prépare pendant la grossesse c'est donc à ce moment qu'il convient de conseiller ce mode d'allaitement à la future mère et de noter l'état des seins et des mamelons la décision d'allaiter est toutefois prise en règle général bien avant la grossesse elle-même
- la mère doit avoir le désir de nourrir son enfant et un climat favorable doit être maintenu en évitant anxiété, émotions, soucis, douleurs (action diencéphalique)
- la succion joue un rôle important dans le déclenchement et le maintien de la sécrétion lactée.

2. COMPOSITION DU LAIT MATERNEL

Le lait est une sécrétion dont la composition varie.

Il existe une **variabilité entre espèces** avec une spécificité nutritionnelle et immune.

L'analyse comparative, même grossière, de la composition en nutriments des laits des différents mammifères met en évidence les différences de composition liées aux différences de besoins de croissance et souligne la parfaite adaptation du lait à l'espèce. De façon schématique, la teneur en protéines est d'autant plus élevée que la croissance est rapide la teneur en lactose et en acides gras essentiels est d'autant plus élevée que la croissance cérébrale post-natale est importante la teneur en graisses est d'autant plus élevée que les besoins énergétiques (notamment de thermo-régulation) sont importants. La spécificité immune explique la fréquence des allergies aux protéines de lait de vache principale source des préparations pour nourrissons en l'absence d'allaitement maternel.

Il existe dans la composition du lait maternel une **variabilité selon le terme, selon l'âge** (colostrum et lait mature) **et au cours de la tétée.**

Variabilité de la composition nutritionnelle :

Selon le terme : en cas d'accouchement prématuré, la mère sécrète un lait plus riche en protéines et en sels minéraux. La couverture des besoins en protéines d'un prématuré par un lait mature de lactarium peut s'avérer insuffisante

Au cours de la tétée : le lait devient de plus en plus riche en graisses et pauvre en lactose au cours de la tétée. Les graisses de fin de tétée accentuent la satiété.

Variabilité selon l'âge

LE COLOSTRUM constitue la première sécrétion:

Il s'agit d'un liquide jaune, de densité élevée (1040 -1060), riche en protéines (2,3g/100 mL) et contenant une quantité importante d'acides aminés libres (20%). Il est, de plus, riche en sels minéraux (magnésium, calcium) et en immunoglobulines, surtout IgA. Il contient des macrophages,

contribuant à la défense contre l'infection. Il favorise l'évacuation du méconium. La sécrétion est facilitée par la mise au sein précoce de l'enfant qui, s'il n'a reçu aucune autre alimentation, a soif et tête avec énergie. La quantité au début faible (20 à 40 ml seulement) va augmenter rapidement. Le lait de transition succède au colostrum pendant une période intermédiaire de quelques jours qui aboutit au lait mature en 2 à 3 semaines.

LA COMPOSITION DU LAIT MATURE

ASPECTS NUTRITIONNELS

Pour souligner ses qualités, d'autant que les habitudes alimentaires l'ont au cours des décennies passées mis en concurrence avec le lait de vache, il est habituel de comparer point par point le lait de femme à la composition du lait de vache. Ceci permet d'expliquer les avantages de l'allaitement maternel et de comprendre les modifications apportées pour la conception des aliments lactés infantiles, même si l'objectif de la reconstitution industrielle du lait de femme tient de la gageure.

Aspects quantitatifs :

Tableau de Composition comparée lait de femme - lait de vache (composition par décilitre)

	LAIT DE FEMME	LAIT DE VACHE
Protides totaux (en grammes)	0,8 à 1,2	3 à 3,5
Protéines	1,2	3,5
- caséine	40%	80%
- lactosérum (protéines solubles) .	60%	20%
lactalbumine	35%	7%
. Beta - lactoglobuline	0	8%
. lactotransferrine	15%	0,2%
. immunoglobuline	10%	2%
Glucides (en grammes)	7	5
a) lactose	6	5
b) oligosaccharides	1	traces
Lipides (en grammes)	3 à 4	3 à 4
AG saturés / AG non saturés	50%/50%	75%/ 25
Micronutriments		
Sodium (mg)	10 - 20	50-60
Phosphore (mg)	14-15	90
Calcium (mg)	27-32	120
Rapport C/P	2	1,3
Total minéraux	200	700
Fer (en microgrammes)	30 à 70	10
Vitamines		
. A (UI)	200	45
. D (UI)	20 à 40	25
. E (mg)	0,35	0,1
. C (mg)	4	10
Charge osmotique (mOsm/L)		
Déchets solubles d'élimination urinaire	90	280
Calories	60 - 80	60-

Aspects qualitatifs :

LES PROTÉINES

Les caséines : On note une faible proportion de caséines dans le lait de femme, en particulier au cours des premiers jours, pour atteindre le rapport classique de 40% dans le lait mature. La caséine beta est la plus importante sa dégradation libère des peptides à activité biologique (activité opioïde ou anti-infectieuse). La caséine K, plus récemment décrite, est une glycoprotéine contenant 50% de glucides. La digestion de la caséine pourrait libérer une fraction glycopeptidique stimulant la croissance des bifidobactéries. Quoique moins riches en phosphore que dans le lait de vache, ces phosphoprotéines (complexe de caséinate de calcium et de phosphate de calcium) permettent d'apporter à l'enfant calcium et phosphore dans un rapport optimal facilitant leur absorption. La précipitation intragastrique des protéines du lait de femme entraîne une coagulation fine permettant une vidange gastrique de 60 à 90'. A l'inverse, la précipitation du lait de vache du fait de sa richesse en caséines aboutit à une coagulation en gros blocs avec une vidange gastrique de 3 heures.

Les protéines solubles (du lactosérum)

- L'alpha lactalbumine, protéine de 14000 daltons, possède une structure en partie analogue au lysozyme mais également à la lactalbumine bovine.
- La lactotransferrine (25 % des protéines du lactosérum) a la propriété de fixer le fer à l'état trivalent et son avidité pour le fer est trois fois plus importante que celle de la sidérophiline. La glande mammaire a ainsi la capacité de capter le fer sérique et de le transporter jusque dans le duodénum du nouveau-né où il est absorbé et repris par la ferritine. Cette globuline, en s'emparant du fer nécessaire au développement de certaines bactéries, aurait ainsi un effet protecteur anti-infectieux.
- Le lait maternel contient par ailleurs un taux élevé d'immunoglobulines et de lysozyme (cf cours sur le développement des systèmes de défense).
- Rappelons qu'il est dépourvu de bêta lactoglobuline.

L'équilibre en acides aminés (A.A.) du lait maternel est mieux adapté : peu de méthionine, plus de cystine. Le lait de femme est riche en taurine (8 mg/100ml) et en cystéine, A.A semi essentiels. Le rapport AA essentiels sur AA non essentiels est de 0,75.

L'azote non protéique. Il représente 20% de l'azote total du lait humain.

Il s'agit :- d'acides aminés libres avec fort taux de taurine et d'acide glutamique.

- de l'azote contenu dans les oligo-saccharides (N-Acetylglucosamine).
- des nucléotides, molécules composées d'une base purique ou pyrimidique, d'un pentose et d'un (ou plusieurs) groupement phosphate. Précurseurs de la synthèse des acides nucléiques, on conçoit leur rôle biologique fondamental. Ils auraient par ailleurs de multiples autres effets ayant motivé la supplémentation des formules lactées. On leur a attribué des effets immunologiques, une meilleure biodisponibilité du fer, un effet favorable sur la croissance du bacille bifide, un effet stimulant de la croissance et de la maturation du tube digestif, une augmentation des taux circulants des HDL.

LES GLUCIDES

Le lait de femme est plus riche en glucides que le lait de vache (6 à 7 g/L contre 4,5 à 5g/L), mais surtout, il s'agit de lactose beta, jouant un rôle important dans l'absorption du calcium et dans la

formation des cérebrosides dont on conçoit l'importance au début de la vie quand la croissance du cerveau est particulièrement rapide. Une partie du lactose du lait de femme n'est pas hydrolysée et absorbée, sa transformation en acide lactique dans le colon entraîne une baisse du pH, favorise le développement de la flore acidophile riche en bacilles bifides.

Les glucides du lait de femme sont également constitués de 15 à 20% d'oligosaccharides. Il s'agit de monosaccharides (galactose, glucose, fucose, N-Acetyl-glucosamine, N-Acetyl-galactosamine, acide neuraminique) incorporés dans des oligosaccharides dont la quantité et la variété sont très spécifiques au lait humain. Les oligosaccharides ne sont pas digestibles mais jouent un rôle fonctionnel sur le développement de la flore bifide.

LES LIPIDES

Si les taux sont proches dans le lait de femme et le lait de vache, la différence tient essentiellement dans l'aspect qualitatif et en particulier la richesse en acides gras polyinsaturés.

Le taux moyen est de 3,5 g/100ml il est surtout très fluctuant au cours même de la tétée, d'une période à l'autre de la journée, en fonction de l'alimentation de la mère et bien sur d'une femme à une autre.

Le lait maternel est constitué de triglycérides (à 80%), de diglycérides, d'acides gras (AG) libres, de cholestérol et de phospholipides. Les triglycérides sont composés d'une molécule de glycérol et de trois AG. Le lait maternel est essentiellement constitué d'AG à longue chaîne : 98% de C12 à C22. La disposition des différents AG sur les trois sites de liaison du glycérol est variable d'une espèce à une autre. Dans le lait de femme, on note une forte proportion d'acide palmitique (C16:0) et d'acide myristique en position C2, alors que les positions C1 et C3 sont surtout occupées par les AG insaturés. La disposition différente dans le lait de vache, où l'acide palmitique occupe les positions C1 et C2, peut expliquer la moins bonne digestibilité et justifie la supplémentation des aliments lactés en graisses d'origine végétale et TCM.

AG insaturés : le lait maternel est riche en acides gras essentiels (AGE) et contient également des AG polyinsaturés. Ils appartiennent à 2 séries et sont synthétisés par une suite de réactions enzymatiques d'élongation et de désaturation à partir des AGE précurseurs :

Série n-6 : Acide linoléique (C18:2 n-6) (10-15%): AGE précurseur entre autres de l'acide arachidonique (C20:4 n-6) (0,4%)

Série n-3 : Acide alpha linoléique (C18:3 n-3) (0,5-0,8%): AGE précurseur entre autres de l' EPA Acide éicosapentaénoïque (C20:5 n-3) (0,12%) et du DHA Acide docosahexaénoïque (C22:6 n-3) (0,4%) (DHA)

Les AG polyinsaturés jouent de multiples rôles biologiques: précurseurs d'écosanoides (prostaglandines), constituants membranaires (retrouvés à un taux élevé dans le cerveau et la rétine). Si la nature essentielle de l'acide linoléique est connue de longue date (parfois appelé vitamine F) et a fait l'objet d'une réglementation depuis plus de 20 ans, les connaissances sur les autres AG polyinsaturés à longue chaîne sont plus récentes.

Les étapes de désaturation des AG semblent moins fonctionnelles chez le nouveau-né surtout prématuré, en particulier pour la synthèse de DHA (série n-3) et d'acide arachidonique (série n-6). La présence de ces AGPLC dans le lait maternel revêt une importance toute particulière à l'origine de nombreux travaux et de supplémentation dans les préparations diététiques pour prématuré. Un équilibre très soigneux est indispensable à respecter dans cette supplémentation et doit suivre les apports recommandés : 4 à 10% de l'AET pour l'acide linoléique, un rapport acide linoléique/acide alpha linoléique de 5 à 15, des AGPLC n-3 à 0,5% et n-6 à 1% des AG totaux.

LES SELS MINÉRAUX

Le taux est beaucoup plus faible dans le lait de femme (200 mg/100ml) que dans le lait de vache (700 mg/100ml). La charge de chlorure de sodium, plus élevée dans le lait de vache (27 mEq/l,

contre 9 mEq/l) dépasse les possibilités d'élimination du rein du petit enfant, non encore mature. Les taux de calcium et de phosphore plus élevés dans le lait de vache sont dus à sa richesse en caséines comportant plus de calcium, de phosphore et de magnésium. Le rapport calcium/phosphore est cependant très différent : 2 dans le lait humain contre 1,3 dans le lait de vache. 60 % du calcium du lait maternel est absorbé, contre 20 % seulement du calcium du lait de vache. La meilleure absorption du calcium contenu dans le lait maternel est due à ce rapport optimal, à la richesse en lactose et à la bonne digestibilité des graisses. Pour le phosphore, l'absorption est de 90%.

LES OLIGO-ÉLÉMENTS

Leur rôle biologique, quoiqu'encore imprécis par beaucoup d'aspects, est essentiel dans la constitution du squelette. Leur concentration est en règle générale plus élevée dans le colostrum que dans le lait mature et leur absorption meilleure que dans le lait de vache.

Le fer contenu dans le lait de femme est intimement lié à la lactoferrine à 30-40%. On note toutefois que la lactoferrine n'est saturée qu'à 1 à 10% et que son rôle biologique réel reste obscur. Un tiers du fer est fixé aux globules graisseux (xanthine oxydase pouvant fixer 8 atomes de fer) ou une plus faible proportion est fixée aux caséines et au citrate. Il existe des variations de la richesse en fer : en fonction du terme, de la nature colostrale ou mature du lait, du moment de la tétée. Par contre il semble que le statut en fer de la mère n'intervienne que peu dans la richesse en fer de son lait.

Quoiqu'il en soit, la biodisponibilité est élevée: 50 à 75 % du fer sont absorbés.

Le zinc (50 à 400 ug/100ml) est contenu dans le lactosérum (albumine, citrate) (45-58%), les globules graisseux (12-38%), les caséines (phosphosérines)(8-14%). Sa concentration baisse au cours de la lactation mais sa biodisponibilité est élevée, facilitée semble-t-il par la liaison au citrate.

Le cuivre (25 à 70 ug/100ml) est lié aux protéines solubles, en particulier l'albumine (45-55%), aux caséines (quelques %) et aux graisses (20%).

Certains éléments, tels le sélénium, le chrome et le fluor peuvent présenter un risque de toxicité en raison d'une trop forte concentration dans l'environnement. D'autres métaux semblent n'avoir aucun

rôle biologique et pouvoir comporter un risque toxique en raison de leur présence dans l'environnement et le risque de contamination du lait maternel : le mercure, le plomb (peintures, vernis), le cadmium (fumée de cigarette) et bien sûr les éléments radio-actifs.

LES VITAMINES

La couverture des besoins vitaminiques par le lait de femme est satisfaisante à l'exception de taux faibles pour la vitamine K1 et D.

Ceci justifie la supplémentation systématique en vitamine K1 pour couvrir le risque de maladie hémorragique chez le nourrisson exclusivement allaité. De la même façon, le taux de vitamine D est très dépendant du statut vitaminique de la mère et justifie une supplémentation de l'enfant au sein. A noter qu'en cas de régime d'exclusion chez la mère (végétarisme, végétalisme) il y a un risque de carence en vitamine B12 chez l'enfant

ASPECTS FONCTIONNELS

LES FACTEURS DE DÉFENSE CONTRE LES INFECTIONS

L'allaitement maternel peut - et doit - être considéré comme la norme" physiologique de l'alimentation de l'enfant humain. Il constitue un mode de défense passive".

Les immunoglobulines A sécrétoires contenus dans le colostrum puis le lait sont les facteurs de défense les mieux connus. Représentant 90% des protéines du colostrum initial, leur concentration peut être initialement de 5 à 15 g/L pour diminuer ensuite rapidement à 0,5 à 1 g/L, mais la quantité de lait ingérée augmentant rapidement, l'apport quotidien reste élevé, de l'ordre de 1g/J d'IgAs. Les IgAs ont une spécificité contre des agents infectieux bactériens ou viraux ou des protéines alimentaires présentes dans l'alimentation de la mère (Protéines du lait de vache).

Les cellules du lait : leucocytes (macrophages et lymphocytes).

La lactoferrine capte le fer nécessaire à la croissance bactérienne. Elle aurait ainsi un rôle bactériostatique voire bactéricide .

Les ligands de l'acide folique et de la vitamine B12 ont un rôle équivalent par le même mécanisme de compétition avec la croissance bactérienne.

Les Nucléotides sont des précurseurs des acides nucléiques mais ont un également un effet immunitaire.

Les Acides gras ont un rôle antifectieux

Les oligosaccharides favorisent l'implantation d'une flore bifide spécifique de l'enfant allaité.

On citera enfin de multiples facteurs de défense dont le rôle exact reste obscur : Interferon, Complément, Facteurs antibactériens, viraux ou parasitaires

LES HORMONES ET SUBSTANCES APPARENTÉES

Certaines hormones semblent avoir un rôle actif : l'insuline, le facteur de croissance épidermique (EGF), les prostaglandines et les hormones thyroïdiennes. Même si leur rôle biologique dans des conditions physiologiques reste obscur, de nombreuses autres substances hormonales sont contenues dans le lait humain: prolactine, stéroïdes ovariens et surrénaliens, calcitonine, erythropoietine, neurotensine, somatostatine, bombésine.

L'allaitement artificiel

Jusqu'au XIXème siècle le lait de femme était le seul aliment du nourrisson, au besoin par des nourrices dans les milieux aisés. L'allaitement par le lait de vache cru était à l'origine d'une importante mortalité. A la fin du XIXème siècle et après les découvertes en termes d'hygiène (Pasteur), sont apparues les méthodes de conservation des aliments et donc du lait de vache.

Le XXème siècle a vu diminuer, pour de multiples raisons (travail des femmes, perte de l'exemplarité d'une génération à une autre, préoccupations esthétiques, psychologiques, promotion insuffisante voire encouragement à ne pas allaiter), l'habitude et plus exactement la logique physiologique de l'allaitement maternel. L'allaitement artificiel s'est développé par lait de vache, puis lait de vache modifié (coupé-sucré) puis des préparations industrielles spécifiquement destinées aux nourrissons. Par définition l'allaitement est artificiel quant il utilise un autre produit que le lait de femme (le plus souvent produits industriels). Le terme de lait est réservé aux produits naturels (lait de vache, lait de chèvre, etc.)

L'analyse comparative de la composition du lait de vache et du lait de femme a souligné l'importance de leurs différences et suggéré la nécessité de modifier la composition du lait de vache pour le rendre plus proche du lait maternel. Les "laits industriels" comporte donc des modifications destinées à ressembler en terme de composition nutritionnelle au lait maternel. Ces modifications sont surtout quantitatives, le lait maternel restant, dans ses qualités immunologiques, qualitativement non reproductible.

COMPOSITION REGLEMENTAIRE DES PRÉPARATIONS POUR NOURRISSONS

Elles couvrent la totalité des besoins jusqu'à 4 à 6 mois. Cette période correspond à l'alimentation lactée exclusive. Apport calorique : 60-75 Cal/100 ml

- Composition pour 100 Cal :

- Protéines : Lait de vache (PLV) : 2,25 à 3 g
- à protéines adaptées ou modifiées (Caséine/Lactosérum <1) : 1,8 à 3 g
- Soja : 2,25 à 3 g
- Lipides : 3,3 à 6,5 g dont Acide linoléique : 300 à 1200mg
- Glucides : 7 à 14 g Lactose > 3,5 g Saccharose < 20 % Amidon < 30 %
- Na : 20 à 60 mg - Ca : > 50 mg - Ph : 25 à 90 mg
- Fer : 0,5 à 1,5 mg - Vit D : 1 à 1,25 ug
- Des recommandations sont données pour toutes les vitamines et tous les oligoéléments.

COMPOSITION REGLEMENTAIRE DES PRÉPARATIONS DE SUITE

Elles sont l'élément principal de l'alimentation du nourrisson après 4 à 6 mois. Elles sont destinées à accompagner la diversification.

- Apport calorique : 60 à 80 Cal/100ml

- Composition pour 100 Cal :

- Protéines : 2,25 à 4,5 g
- Lipides : 3,3 à 6,5 g
- Glucides : 7 à 14 g Lactose : >1,8 g Saccharose-Fructose-Miel : < 20%
- Na : 20 à 60 mg - Ca/Ph : entre 1,2 et 2 - Fer : 1 à 2 mg - Vit D : 1 à 3 ug
- Des recommandations sont données pour toutes les vitamines et tous les oligoéléments.

I.3 - Des allégations particulières sont définies :

Protéines adaptées (cf), Lactose uniquement (seul glucide), Sans lactose (absence de lactose), Sans saccharose (absence de saccharose), Faible teneur en Sodium (<39mg/100 Cal), Enrichi en fer. Depuis la publication de ces nouveaux décrets, un certain nombre de supplémentations (prébiotiques, probiotiques, épaississants) ou modifications (degré d'hydrolyse des protéines) sont autorisées mais non clairement réglementées pour définir de nouvelles appellations (laits hypoallergénique, laits AR, etc.).

Il existe actuellement sur le marché Français plus de 150 PPN et PDS autorisées et il est impossible de les classer sans une étude analytique de leur composition.

ETUDE ANALYTIQUE DE LA COMPOSITION D'UNE PPN OU PDS

Quels sont les éléments (nutriments) à considérer ? :

- 1/Les protéines
- 2/Les sucres
- 3/Les graisses
- 4/Les minéraux, vitamines, oligoéléments
- 5/Les éléments ajoutés

II.1 - Les protéines : c'est l'élément le plus déterminant puisque se pose le problème de

l'allergie

éventuelle aux protéines constituant la préparation (lait de vache ou soja)

Les impératifs :

Couvrir les besoins (quantité totale, teneur en AAE). La teneur est donc réglementée.

Qualitatifs: avoir une bonne digestibilité (teneur en caséine), avoir une faible allergénicité

L'analyse de la composition en protéines

Quelle origine ? : sont autorisées les protéines de lait de vache ou de soja

Quelle teneur ? : variable selon qu'il s'agit d'une PPN, d'une PDS, d'une préparation pour prématuré

Pour les PPN à base de PLV : Quel est le rapport caséine/protéines solubles dans les PPN ? Les PPN avec protéines dites modifiées ont un rapport <1

Les protéines sont elles hydrolysées ?

Dans les formules hydrolysées quel est le degré de l'hydrolyse ? :

une hydrolyse partielle est retrouvée dans les formules dites hypoallergéniques à visée préventives (formules HA)

une hydrolyse poussée est retrouvée dans les substituts hydrolysés du lait.

Une préparation peut ne contenir que des acides aminés libres sans aucune séquence peptidique

II.2 - Les glucides :

Les impératifs :

Couvrir les besoins (quantité totale). La teneur est donc réglementée.

Qualitatifs: avoir une bonne digestibilité (présence et teneur en lactose ou en sucres complexes),

avoir une effet épaississant (amidons gélifiants ou fibres)

L'analyse de la composition : Sont **Autorisés**: Lactose, amidons, fructose, saccharose.

Types de sucres

Sucrage mixte: lactose + autre sucre

Lactose seul

Sans lactose

Présence éventuelle de sucre épaississants: Cf

II.3 - Les lipides

Les impératifs :

Couvrir les besoins (quantité totale, teneur en AGE). La teneur est donc réglementée.

Qualitatifs: avoir une bonne digestibilité (origine des graisses, structure des triglycérides, teneur en

TCM)

L'analyse de la composition en graisses

Quelle est leur origine ? : graisses lactées, graisses végétales (le plus souvent).

Quelle est le structure des TG : Présence et % de TCM

En dehors des AGE (présence obligatoire et réglementée) quelle est la teneur en GPLC (DHA) ?

II.4 - Minéraux, vitamines, oligoéléments

La teneur en sels minéraux, vitamines et oligoéléments est réglementée et les différences entre les préparations sont peu significatives.

L'enrichissement en vitamine D est obligatoire en France avec des taux moyens de 40 à 45 UI/100ml.

Cette supplémentation n'est cependant pas suffisante pour couvrir la totalité des besoins et ne permet pas de supprimer la prescription médicamenteuse.

Les formules pour prématurés sont adaptées pour mieux couvrir les besoins en vitamine E et K

II.5 - Les éléments ajoutés (pouvant avoir un effet fonctionnel et non uniquement nutritionnel)

Les sucres épaississants :

Ils sont ajoutés pour leur effet bénéfique sur le reflux gastro-oesophagien
Il peut s'agir : d'amidon à effet gélifiant (riz, maïs, pomme de terre) digestible et faisant partie de l'apport calorique

ou de fibres non digestibles (caroube) et sans apport calorique.

Les nucléotides :

Précurseurs des acides nucléiques, ils ont 3 origines:

Synthèse de novo, dégradation des acides nucléiques et apport alimentaire. Par analogie à leur présence dans le lait de femme, ils peuvent être rajoutés dans les préparations pour leur rôle immunologique en particulier.

Les probiotiques :

Par définition, il s'agit de bactéries ou levures vivantes qui, ingérées seules ou ajoutées à un aliment, améliorent l'équilibre de la flore autochtone intestinale.

Leurs mécanismes d'action: Acidification colique par stimulation de la croissance des bactéries à activité lactasique, antagonisme direct sur les agents pathogènes, stimulation du système immunitaire muqueux et systémique.

Il s'agit en règle générale de bifidobactéries. Elles sont ajoutées dans les préparations pour s'implanter dans la flore intestinale du nourrisson et pourraient apporter un effet

- bénéfique sur les troubles fonctionnels mais les données scientifiques sont limitées.

- **Les prébiotiques :**

Il s'agit par définition de substrats sélectifs pour une ou un nombre limité d'espèces bactériennes stimulant leur croissance ou agissant sur leur métabolisme dans un sens bénéfique.

Ce sont en des sucres fermentescibles: oligosaccharides.

Ils sont ajoutés aux préparations par analogie aux oligosaccharides du lait maternel mais leur composition est beaucoup moins variée et il s'agit en général d'oligosaccharides d'origine végétale.

Ils ont un effet bifidogène, une action immunitaire et métabolique mais là encore les données scientifiques sur leur effet clinique manquent.

GUIDE DE PRESCRIPTION DES LAITS ARTIFICIELS

1 SITUATION : NOURRISSON SAIN

De 0 à 4-6 mois : prescription d'une PPN

Parmi les PPN à base de PLV on peut choisir

Pour les protéines :

la teneur globale (risque ultérieur de surpoids, toutefois non formellement établi à cet âge)

la teneur en caséine

Pour les sucres : la teneur en lactose et en dextrine ou amidon (effet sur la satiété ?)

La place des PPN à base de soja en première intention a peu d'arguments (pas de risque allergique)

moindre démontré).

La prescription d'une PPN s'accompagne d'une prescription de vitamine D et selon l'eau de reconstitution des biberons d'une prescription de fluor.

De 4-6 mois jusqu'à 12 mois : prescription d'une PDS

Elles sont accompagnées de la diversification.

Le taux de protéines est plus élevé (2,5 à 3 g/100ml) et le rapport caséine sur protéines solubles est celui du lait de vache (80/20).

Le sucrage est toujours mixte: lactose (70 %) + Dextrine maltose (30 %) ou plus rarement un autre sucre (saccharose).

La couverture des besoins quotidiens par rapport au lait de vache ne concerne pas que le fer.

Ceci est illustré dans le tableau comparatif suivant pour un apport de 500 ml à 9 mois.

Couverture des besoins	Protéines	Fer	Ca	Vit A	Vit E	Ac linoléique
Préparation de suite	90%	70%	90%	55%	90%	50%
Lait de vache	110%	4%	100%	25%	5%	10%

La prescription d'une PDS s'accompagne d'une prescription de vitamine D et selon l'eau de reconstitution des biberons d'une prescription de fluor

De 1 à 3 ans : Prescription d'une préparation pour enfant en bas âge « de croissance »

Erreur ! Source du renvoi introuvable..

Destinés aux enfants de 1 à 3 ans, elles ont pour objet d'apporter un lait de vache enrichi en Fer, Vitamines, Acide linoléique, sans pour autant remplir les critères des laits de suite. L'inconvénient principal de ces préparations est leur coût et l'ajout de vanilline.

Elles ne peuvent se substituer aux PDS entre 4 et 12 mois.

Dans la prévention de l'allergie :

En l'absence d'allaitement maternel et en cas d'antécédents familiaux au premier degré

De 0 à 6 mois voire plus et avec limitation de la diversification : Prescription (à objectif préventif) d'une préparation partiellement hydrolysée de protéines (de lait ou de soja) :

préparations dites hypoallergéniques (HA).

Une confusion peut exister dans l'appellation HA du fait de l'absence de règlement précis quant à leur composition. Ces aliments ont pour but théorique de réduire le risque d'allergie alimentaire par une hydrolyse partielle (enzymatique et/ou thermique) de leur fraction protéique. L'hydrolyse de ces protéines aboutit à des peptides de taille certes inférieure aux protéines natives du lait de vache mais de taille non négligeable (jusqu'à 5000 dalton voire plus). Les modifications ne portent que sur les protéines, la composition en glucides et en lipides est proche des PPN et PDS standards (sucrage mixte notamment).

Leur rôle préventif reste en cours d'évaluation en particulier pour la prévention de l'eczéma, de l'asthme ou des allergies respiratoires. Ils ne doivent en tout cas jamais être utilisés dans les intolérances avérées aux protéines du lait de vache.

Le rôle préventif des formules à base de soja n'est pas établi. Rappelons que les "laits de soja" commercialisés en magasins diététiques n'ont pas une composition conforme aux préparations pour nourrissons, notamment en acide linoléique, en calcium, etc.

2 SITUATIONS PATHOLOGIQUES

Dans les troubles fonctionnels digestifs

Constipation : on peut privilégier une formule riche en lactose et limitée en caséine : formules dites **Erreur ! Source du renvoi introuvable**. « transit » sans réglementation de leur composition
Coliques, ballonnement : on peut à l'inverse privilégier une formule limitée en lactose et enrichie en probiotiques ou prébiotiques pour leur action sur la flore intestinale. L'acidification par ferments lactiques et l'adjonction de bifidobactéries ont pour but de favoriser la digestion de la caséine et d'améliorer la tolérance au lactose.
La réelle efficacité de ces préparations dans les troubles fonctionnels digestifs restent à démontrer.

Dans le reflux gastro-oesophagien : Prescription de laits épaissis Erreur ! Source du renvoi introuvable.

Associée au fractionnement des repas, l'épaississement de l'alimentation est la prescription de première intention dans le traitement du RGO.
L'ESPGAN recommande l'épaississement par fibres de caroube (fibres non digestibles).
L'autre modalité est l'épaississement par amidon gélifiant (riz, maïs, pomme de terre).
Les formules épaissies peuvent être à base de PLV ou de soja. Certaines sont associées à des pre ou des prébiotiques.

Chez les prématurés et nouveau-nés hypotrophiques : prescription de préparation pour

prématurés Erreur ! Source du renvoi introuvable.

Elles ne répondent pas à une allégation réglementaire spécifique
Leurs caractéristiques sont destinées à mieux couvrir les besoins et prendre en compte l'immatunité digestive de ces situations :
Teneur en protéines plus élevée que les PPN (2 g/100 ml) avec un rapport caséine/protéines solubles modifié (30/70 ou 40/60).
Sucrage mixte Lactose + Dextrine.
Enrichissement en triglycérides à chaîne moyenne (20 à 40 % des lipides)
Enrichissement en acide linoléique, en acide linoléique et également en AGPLC des séries n-3 et n-6
Teneur en électrolytes adaptée à l'immatunité rénale. Teneur plus élevée en vitamines E et K
Il est fondamental de se rappeler que ces formules ne sont pas des hydrolysats de protéines, lesquels sont par ailleurs souvent prescrits dans ces situations de prématurité.

Dans l'intolérance au lactose (après gastroentérite aigüe ?) : prescription de lait « sans lactose » Erreur ! Source du renvoi introuvable.

Cette appellation est souvent comprise comme limitée aux PPN et PDS à base de PLV : Diargal (Gallia), HN25 (Milupa), Olac (Mead Johnson), Modilac sans lactose (Modilac), etc. Les glucides sont de la dextrine maltose, du saccharose, des oses simples. En fait les préparations à base de soja sont également sans lactose de même que les substituts hydrolysés de lait (cf)
En pratique, c'est plutôt l'indication d'exclusion du lactose qui est limitée.
L'intolérance totale au lactose dans le cadre de la galactosémie congénitale (maladie métabolique) et du déficit enzymatique en lactase sont des maladies génétiques rarissimes.
Il s'agit plutôt de la prise en compte du déficit en lactase post-entérique. En pratique, même si l'activité lactase diminue au décours d'une diarrhée aigüe, l'exclusion complète est rarement nécessaire en dehors des diarrhées prolongées précoces (avant 3 mois)
Les formules à base de protéines de soja sont souvent utilisées dans ce contexte pour leur double intérêt d'être sans lactose et sans PLV. En pratique il n'est pas démontré que ces formules

apportent un bénéfice par rapport à la réintroduction du lait habituel de l'enfant et dans les formes graves on préfère l'exclusion de protéines natives quel'elles soient (cf).

Dans l'allergie aux protéines de lait de vache : exclusion des PLV et prescription d'un substitut hydrolysé de protéines de lait (ou de soja)

Il s'agit de préparations destinées à l'alimentation d'enfants en situation pathologique et de prescription médicale. Ils présentent les caractéristiques suivantes :

Protéines hydrolysées en très petits peptides (moins de 3500 Dalton) garantissant une réelle hypoallergénicité. Les différences entre eux résident surtout dans l'origine et la nature des protéines hydrolysées:

Caséine : Galligene (Gallia), Nutramigen et Pregestimil (Mead Johnson).

Protéines du lactosérum : Alfare (Nestlé), Peptijunior (Nutricia).

Protéines de soja et collagène de boeuf : Pregomine (Milupa).

On note également une différence dans le degré de l'hydrolyse protéique. La majorité des protéines est constituée d'acides aminés libres ou de petits peptides de 2 à 5-6 acides aminés de moins de 1500 daltons une fraction plus faible mais non négligeable peut cependant atteindre dans certains produits, une taille maximale de peptides dans le "produit final" de 2000 à 3000 voire 5000 Dalton. Il faut d'ailleurs noter que le profil peptidique de ces hydrolysats n'est donné qu'avec réticence par les fabricants et qu'il ne figure pas sur les fiches "notices", alors que la taille des peptides résiduels est un élément important dans l'évaluation du risque allergénique.

Absence de lactose ou simple traces : Glucides composés exclusivement de polymers. Enrichissement en TCM.

Ces préparations sont utilisées dans les allergies aux PLV avérées et par extension dans la réalimentation des diarrhées aiguës sévères des nourrissons de moins de trois mois pour

- la prévention du risque double d'intolérance au lactose et d'allergie post-entéritique.

Les laits HA n'ont aucune place dans cette indication

Dans l'allergie aux PLV, les **préparations à base de soja** peuvent être utilisées mais après avoir bien évalué le risque d'allergie croisée (3-5% dans l'allergie immédiate, mais 30-50 % dans les allergies avec entéropathie).

Dans les allergies persistantes sous hydrolysats de protéines : prescription d'une solution d'acides aminés (une seule préparation sur le marché : Neocate)

Il s'agit de situations exceptionnelles (1 à 5 % des cas d'allergies aux PLV)

CONCLUSION

On comprendra au terme de cet exposé qu'il est difficile de se retrouver dans le foisonnement de produits dont la diversité de composition, de présentation, et le manque de clarté réglementaire rendent délicate la bonne connaissance et la bonne prescription. Il est tout à fait illusoire de vouloir connaître parfaitement et dans le détail la composition de tous ces produits (plus de 160 préparations) qui, au demeurant, change régulièrement. L'essentiel est de bien connaître les différentes caractéristiques de composition et de savoir quelle est la composition que l'on souhaite voir figurer dans le produit prescrit.

LA DIVERSIFICATION

La diversification est l'introduction progressive à partir de 4 à 6 mois des aliments autres que le lait pour habituer l'enfant en l'espace de plusieurs mois à une alimentation proche de l'adulte (évolution vers l'omnivorisme).

I - LES DIFFERENTES CATEGORIES D'ALIMENTS

Un aliment est une substance naturelle consommée en l'état ou après transformation. Un nutriment est une substance chimique (glucide, lipide, protide). Il est habituel de classer les aliments en cinq groupes aux caractéristiques différentes.

I.1 Oeuf - poisson - viande

1. Valeur biologique

Il s'agit de la principale source de protéines (20 % de leur poids en moyenne). Les protéines d'origine animale sont riches en acides aminés (AA) essentiels. On note par ailleurs la richesse en vitamines :

. B1 - PP dans la viande . A - D dans le poisson . A - PP dans l'oeuf.

2. Valeur calorique

Elle dépend de la valeur en lipides. Dans la viande du même animal la teneur en lipides peut varier de 1 à 5 en fonction de son site dans le corps et du mode de préparation culinaire.

Pour mémoire, la teneur en lipides est de :

2-3 % dans la viande de cheval 10 % dans la viande de boeuf - poulet
30 % dans la charcuterie

0,55 % dans le poisson maigre 12 % dans le poisson gras

3. La digestibilité

Elle est fonction de la richesse en fibres et en tissu conjonctif et du mode de cuisson.

I.2 Le lait et les produits laitiers

1. Valeur biologique

Elle est élevée puisqu'il s'agit de protéines d'origine animale sans facteur limitant. C'est d'autre part la principale source de calcium de l'organisme.

2. Valeur calorique

Selon la teneur en graisses : lait entier, demi-écrémé, écrémé, fromages maigres ou gras.

3. La digestibilité est élevée de l'ordre de 95 %

Au moment de la diversification il importe de poursuivre un apport de lait : lait maternel ou préparation de suite adaptée aux besoins de l'enfant (cf chapitre allaitement artificiel)

I.3 Les graisses et les corps gras

Produits transformés par une séparation des lipides du reste des composants d'un aliment.

L'apport énergétique est élevé :

- . 9 Cal/g pour l'huile
- . 8 Cal/g pour le beurre
- . 4 Cal/g pour la crème fraîche.

Ils représentent un apport exclusif de lipides avec AG saturés (beurre) ou insaturés (huiles de tournesol, maïs, soja, pépin de raisin ou graisses de poisson).

Ils sont riches en vitamines liposolubles notamment A.

La digestibilité est variable, fonction de l'état physicochimique et du mode de cuisson.

I.4 Les céréales et dérivés

1. Valeur biologique : 10 % de protéines dont le facteur limitant est le plus souvent la lysine.

2. Valeur calorique : Il s'agit d'aliments à vocation énergétique du fait de leur richesse en glucides (70 %) sous forme d'amidon. Ils sont dépourvus de graisses

3. La digestibilité dépend de leur richesse en fibres (son).

Ils sont par ailleurs marqués par la pauvreté en eau et la richesse en vitamines

(B1, B2, PP) **Les légumes secs**

1. Valeur biologique : 25 % de protéines mais avec un facteur limitant, souvent méthionine.

2. Valeur calorique élevée du fait de la richesse en glucides (50 %).

3. La digestibilité est faible du fait de la richesse en fibres.

I.5 Les légumes et les fruits (frais)

Ils ne comportent pratiquement pas de protéines et peu de lipides (sauf les olives, avocats et fruits oléagineux). Ils comportent des glucides dont la majorité sont des glucides non assimilables (cellulose, hémicellulose, pectines, lignines).

Leur valeur énergétique dépend de la teneur en glucides assimilables :

. 20 % pour pommes de terre, bananes

. 10 % pour fruits, carottes, navets,

. 5 % pour légumes verts.

Ils sont par ailleurs marqués par la richesse en eau, en oligoéléments, en vitamine C, en potassium (à l'état frais) et en magnésium.

La digestibilité est variable en fonction de la teneur en fibres.

La cuisson est nécessaire pour les tubercules et la plupart des légumes verts. Elle permet un éclatement de la cellulose et de l'amidon et améliore la digestibilité. Elle dénature cependant la vitamine C et l'eau de cuisson emporte souvent les oligoéléments et les sels minéraux (d'où l'intérêt de la cuisson à la vapeur)

EXEMPLE d'un CONDUITE PRATIQUE DE LA DIVERSIFICATION

L'alimentation est bien équilibrée lorsqu'elle comporte un ou plusieurs éléments de chacune de ces 5 catégories d'aliments. Sans aller jusqu'à une rigueur pour équilibrer chaque repas, il faut tout au moins essayer d'obtenir un tel équilibre sur les différents repas de la journée. Ceci est valable chez l'adulte mais également chez l'enfant dès lors qu'il est diversifié.

II.1 Les farines

Il s'est longtemps agi du premier aliment introduit dans la diversification mais l'utilisation de farine dans les biberons n'a rien "d'obligatoire". Il s'agit de farines dont les origines sont des céréales, des légumineuses, des tubercules.

Modalités d'apport :

après 4 voire 6 mois,

sans gluten jusqu'à 6 mois,

en petite quantité dans le biberon (2 à 3 mesures), puis sous forme de bouillie à 6 mois.

sans saler, ni sucrer,

utiliser les farines précuites, diastasées,
reconstituer les farines "lactées" dans de l'eau et non du lait.

II.2 Les fruits et les légumes

En dehors des qualités nutritionnelles de ce groupe d'aliments (cf) ils ont comme intérêt leur grande diversité de goût et de texture.

AGE	QUANTITE	TEXTURE
5 - 6 mois	qq c à c	Compote
7 - 8 mois	50 à 100 g	Compote Fruit mixé
9 - 12 mois	150 g	Coupé fin
> 12 mois	100 g x 2	Coupé ou à croquer

II.3 Les viandes -

poissons, oeufs Ils sont
inutiles avant 6-7 mois.

50 g de poisson = 50 g de viande = 1 oeuf sur le plan de l'apport
protidique. Quantités journalières et texture de la viande et ses
équivalents :

AGE	QUANTITE	TEXTURE
7 mois	10 g Viande blanche	Mixée
8 mois	15 g Viandes	Mixée, moulinée

9 mois	20 g Viandes Poisson et Œuf en l'absence de risque atopique	Hachée
> 12 mois	30-50 VPO	Coupée fin

II.4 Le lait et les fromages

1 - Le lait-

Seul le lait 2ème âge permet de couvrir les besoins en fer et en acide linoléique notamment.

- La présentation la plus pratique et la plus sûre est le lait UHT.
- Le lait ne doit pas être donné cru mais au moins pasteurisé (bouilli 10 minutes).
- Le lait demi-écrémé n'a pas de justification particulière chez l'enfant.
- Le lait « de croissance » après un an a l'avantage d'être enrichi (en fer, vitamines, AGE) mais est

onéreux

2 - Les fromages

- Yaourts et petits suisses : 6 mois.
- Fromages fermentés : 1 an.
- Tenir compte de la teneur en graisses très variable :
 - . fromages maigres 20 à 30 % : Petit suisse
 - . fromages gras 40 % : Munster
 - . fromages extragrass 45 % : Gruyère - Cantal
 - . fromages double crème à-60 % : Bleus

I. 5 Les graisses

Le beurre peut être introduit en petite quantité (1 noisette) dans la purée de légumes à 8 - 9 mois.

Il peut être remplacé par de l'huile (tournesol) pour sa richesse en AG insaturés.

Aux cinq catégories d'aliments, il faut rajouter les sucres et les boissons.

II.6 Les sucres simples

Il s'agit du saccharose plus le miel et les dérivés (confitures). Du fait de leur goût sucrant et du risque cariogène, il ne faut les apporter qu'en petites quantités. L'apport glucidique doit en effet être essentiellement représenté par les sucres l'absorption lente.

II.7 Les boissons

En dehors du lait l'enfant doit boire :

- de l'eau (eaux minérales naturelles offrant toutes garanties)
- éventuellement des jus de fruits frais (rapidement bu après leur préparation) en évitant les jus de fruits du commerce souvent resucrés.

Erreurs diététiques au cours de la diversification

Quand on fait:

On risque:

Utilisation du lait de vache:

Carences en fer, acides gras essentiels, vitamines.
Excès de protéides.

Excès de farines:

Dyspepsie des farineux.

Régime hyperprotidique:
Diarrhée du colon irritable

Induction d'obésité.

Diversification trop précoce
ou trop rapide

Allergie alimentaire

Excès de sucres (saccharose):

Obésité. Caries.

Absence de fibres:

Troubles du transit

Excès de sel:
Charge osmotique pour le rein

Induction précoce de l' HTA.

L'ALIMENTATION EN PRATIQUE - LES REGIMES

I - L'ALLAITEMENT MATERNEL

Sevrage

L'allaitement maternel peut être exclusif jusqu'à six mois mais ceci ne signifie pas qu'il ne peut être poursuivi au-delà. Il n'y a pas d'âge défini pour sevrer un enfant.

Au moment de l'arrêt complet du sein, prescrire à la mère de réduire les boissons, de bander les seins. Ceci suffit en général, associé à la fin des stimulations par la succion.

II - L'ALLAITEMENT MIXTE ET LES COMPLEMENTS

1 Les compléments donnés précocément sont de prescription médicale et peuvent nuire à la montée laiteuse. Ils ne se justifient qu'en cas de prise de poids insuffisante ou de déshydratation et après avoir vérifié les conditions de tétée (mise au sein, position de tétée, etc). Dans ce cas : Continuer les tétées en donnant les deux seins pour continuer à stimuler la lactation. Compléter préférentiellement avec un substitut hydrolysé du lait pour éviter une sensibilisation allergénique avec un lait 1er âge. On propose 60 g d'eau + 2 mesures arasées de lait et l'enfant prend ce qu'il veut. Le complément peut être proposé à la seringue ou à la tasse pour éviter des difficultés de tétée au sein après tétée au biberon.

2 L'allaitement mixte peut être souhaité plus tard, après une période d'allaitement exclusif (par exemple pour faciliter une reprise d'activité professionnelle sans arrêt complet de l'allaitement maternel). Dans ce cas :

Maintenir la tétée du matin et celle du soir et alterner la tétée au sein et au biberon en maintenant les six repas par jour et en remplaçant une ou plusieurs tétées par un biberon de PPN ou de PDS selon l'âge (une mesure de préparation pour 30 ml d'eau et un volume selon l'âge). La mère peut également tirer son lait pour qu'il soit donné au biberon dans la journée.

III - L'ALLAITEMENT ARTIFICIEL EXCLUSIF (jusqu'à 4-6 mois)

En général : une mesurette de préparation dans 30 ml.

1ère semaine : 6 ou 7 biberons, Augmenter de 10 ml/jour. 6 à 7 x 10 J1, 6 à 7 x 60 à J7.

2ème semaine : 6 x 80 (ou 7 x 70 ml). 3ème semaine : 6 x 90 (ou 7 x 80 ml)

4ème semaine : 6 x 100 (ou 7 x 90 ml)

2ème mois : 6 x 110 ml. 3ème mois : 6 x 120 ml.

Schématiquement, on augmente de 10 ml chaque biberon :

Tous les jours la première semaine, les 2è, 3è et 4è semaines, les 2è, 3è, 4è mois.

On prescrit vitamine D (400 à 800 UI) et Fluor (1/4 mg).

IV REGIMES APRES DIVERSIFICATION

Donnés à titre indicatif.

L'appétit est variable d'un jour à l'autre et d'un repas à l'autre chez l'enfant comme chez l'adulte. Il ne faut pas perdre de vue que le repas est un moment d'échange qui ne doit pas devenir dogmatique et conflictuel.

5-6 mois : Début de diversification. Répartition en 5 repas

MATIN: Biberon 150ml eau + 5 mesures PPN ou PDS +/- 2 c à c de farine ss
gluten

MATINEE: Biberon 150 ml eau + 5 mesures PPN ou PDS.

MIDI: 30g Légumes bien mixés + Biberon de 120-150ml + 4-5 mesures PPN ou PDS.

GOUTER: Biberon 150 ml + 5 mesures PPN ou PDS + 20 g fruits (jus, compote pomme-poire mixée, bien cuite sans sucre ajouté)

SOIR: Biberon 150 ml + 5 mesures PPN ou PDS + 2 c à c farine sans gluten

6-7 mois : Répartition en 5 repas

MATIN: Biberon 180-210 ml eau + 6-7 mesures PDS +/- 3 c à c farine

MATINEE: 40 ml Jus fruits ou compote

MIDI: 75 g Légumes verts mixés +1 noisette de beurre ou 5 ml huile
+ 10 g viande blanche
+ Biberon 120-150 ml + 4-5 mesures PDS

GOUTER: Biberon 180-210 ml + 6-7 mesures PDS

SOIR: Biberon 180-210 ml + 6-7 mesures PDS +/- 3 c à c farine

8 mois : Répartition en 5 repas

MATIN: Biberon 210 ml + 7 mesures PDS +/- 3-5 c à c farine

MATINEE: 50 ml Jus fruits ou compote

MIDI: 2 c à c de viande
100 g légumes verts + 25 g Féculents + 1 noisette beurre ou 5 ml huile
75 g fruits + eau

GOUTER: Biberon 210 ml + 7 mesures PDS

SOIR: Biberon 210 ml + 7 mesures PDS +/- 3-5 c à c farine

9 mois : Répartition en 5 repas

MATIN: Biberon 240 ml + 8 mesures PDS +/- 8 c à c farine ou Biscuits

MATINEE: 50 ml jus fruits ou 50 g compote + 1 Biscuit

MIDI: 2 c à c viande variée ou poisson ou un jaune d'oeuf
100 g Légumes + 50 g Féculents (pomme de terre, petites pates type vermicelle) + 1
noisette de beurre ou une cuiller à café d'huile
100 g fruits écrasés + Eau

GOUTER: Biberon 240 ml + 8 mesures PDS

SOUPER: 150 g Légumes (Potage ou purée)
1 yaourt + 5 g Sucre ou Fruits (selon le midi)

12 mois : répartition en 5 repas

MATIN: 260 ml Bouillie (8 mesures + 10 c à c farine)
ou 230 ml Lait de croissance ou lait UHT entier + pain ou biscuits

MATINEE: 50 ml Jus de fruit ou compote + 1 biscuit ou pain à grignoter

MIDI: 3 c à c Viande variée ou poisson ou 1/2 oeuf (blanc et jaune)
100 g Légumes/ 50 g Féculents + 1 noisette beurre ou 5 ml huile
100 g Fruits ou Yaourt + 2 c à c sucre ou confiture
Pain à grignoter, Eau

GOUTER: Biberon 250 ml ou moins et Biscuits et/ou Fruits

SOIR: 100 g Légumes/ 50 g féculents (PDT ou vermicelle)
(soupe ou purée) + 1 noisette Beurre ou 5 ml huile
Yaourt + 2 c à c sucre ou confiture ou 100 g Fruits (selon le
midi) Eau

Erreurs diététiques au cours de la diversification

Quand on fait:

On risque:

Utilisation du lait de vache:

Carences en fer, acides gras essentiels, vitamines.
Excès de protides.

Diversification trop précoce
ou trop rapide

Allergie alimentaire

Excès de farines:

Dyspepsie des farineux.

Régime hyperprotidique:

Induction d'obésité.
Diarrhée du colon irritable

Excès de sucres (saccharose):

Obésité. Caries.

Absence de fibres:

Troubles du transit. Constipation

Excès de sel:

Induction précoce de l' HTA.
Charge osmotique pour le rein

La néonatalogie et la pédiatrie classée par ordre alphabétique

Accueil du nouveau-né

LE SCORE D'APGAR

En pratique courante, on vérifie dans les dix premières minutes de vie la bonne adaptation de l'enfant à la vie extra-utérine par la cotation du score proposé par Virginia Apgar en 1953.

Le score d'Apgar comprend cinq paramètres "aisément appréciables sans interférer sur les soins éventuels à l'enfant" (tabl. I). Chacun des cinq critères est coté de 0 à 2. Il faut réserver le score de 2 aux états strictement normaux, le score de 0 aux anomalies majeures, et coter 1 tous les états intermédiaires.

La cotation est systématiquement pratiquée au bout d'une minute et au bout de 5 minutes de vie. Dans certains cas, pour juger de l'évolution de la situation de l'enfant, elle est refaite à dix minutes de vie, puis éventuellement toutes les dix minutes.

Le nouveau-né normal a un score d'Apgar supérieur à 7 à 1 et à 5 minutes de vie. Un score inférieur à 7, et a fortiori inférieur à 3, à un moment quelconque des dix premières minutes de vie, justifie des gestes immédiats de secourisme, couramment désignés sous le terme de **réanimation en salle de naissance**.

Tableau I : Le score d'Apgar

Paramètres	0	1	2
Battements cardiaques	Absents	< 100/mn	> 100/mn
Mouvements respiratoires	Absents	Lents, irréguliers	Vigoureux, avec cri
Tonus musculaire	Nul	Faible : légère flexion des extrémités	Fort : quadriflexion, mouvements actifs
Réactivité à la stimulation	Nulle	Faible : grimace	Vive : cri, toux
Coloration	Globalement bleue ou pâle	Corps rose, extrémités bleues	Totalement rose

LES GESTES SYSTEMATIQUES DES PREMIERES MINUTES DE VIE

Tout nouveau né bénéficie dans les dix premières minutes de vie de cinq mesures principales.

1) La vérification du cordon ombilical

L'enfant étant né, le cordon est clampé avec deux pinces, 30 à 40 secondes en moyenne après qu'il ait été déposé sur le ventre de sa mère.

Il faut systématiquement vérifier que la tranche de section du cordon comporte bien deux artères et une veine ombilicales. Un demi à un pour cent environ des nouveau-nés sont porteurs d'**une artère ombilicale unique** : cette anomalie s'associe dans 25 à 30 % des cas à une malformation squelettique ou viscérale (digestive, uro-génitale, cardiaque, nerveuse), qu'il conviendra de rechercher.

2) La prévention de l'hypothermie

Dès la naissance, le nouveau né tend à se refroidir rapidement, notamment par évaporation.

Pour prévenir tout refroidissement excessif, trois mesures doivent être conjuguées :

- dans la salle d'accouchement, la température doit être maintenue voisine de 24°C, et tout courant d'air doit être évité ;
- dès les premières secondes de vie, le nouveau né doit être séché, en le frottant à l'aide d'un linge chaud et stérile ;
- il faut ensuite l'envelopper dans un autre linge sec, chaud et stérile, et le laisser se réchauffer contre le corps de sa mère.

3) La désobstruction bucco-pharyngée

Elle n'est pas toujours pratiquée chez le nouveau-né normal, car il est en règle parfaitement susceptible d'éliminer tout seul, en criant et en déglutissant, le liquide contenu dans ses voies respiratoires supérieures. Si elle est effectuée, l'aspiration des fosses nasales et du pharynx doit être brève (risque d'apnée réflexe) et non traumatisante pour les muqueuses (il ne faut aspirer que lors du retrait de la sonde).

4) L'établissement d'une bonne relation mère-enfant

Dès son dégagement, le nouveau né peut être placé sur le ventre de sa mère, pour qu'elle puisse immédiatement le prendre dans ses bras et le caresser. On peut favoriser une première tétée immédiate, car elle déclenche la sécrétion du colostrum et encourage l'allaitement. Une ambiance calme et la présence du père, quand elle a été souhaitée, participent. Ces quelques précautions paraissent plus importantes que les mesures plus "rituelles" parfois à **un accueil serein du nouveau-né** préconisées en complément : bain précoce, musique d'ambiance, lumière tamisée, etc.

5) L'identification de l'enfant

Le nom et le prénom de l'enfant sont inscrits sur deux étiquettes qui sont glissées dans des bracelets

en plastique transparent. On fixe ensuite un bracelet à chacun des deux poignets de l'enfant, après avoir fait vérifier par les parents la bonne identification du nouveau né.

LES AUTRES ELEMENTS DE L'ACCUEIL EN SALLE DE NAISSANCE

Une fois passées les premières minutes de vie, et alors que le nouveau né est encore en salle de naissance avec sa mère, cinq autres mesures doivent compléter l'accueil néonatal.

1) La pesée

L'étude de l'AUDIPOG (1996) fournit des données récentes précises sur le poids de naissance, la taille et le périmètre céphalique normaux à partir d'un effectif de près de 100 000 naissances survenues dans 22 maternités de la France (tabl. II).

2) Le dépistage des malformations congénitales graves

Avant d'être habillé, le nouveau-né doit bénéficier, dès la salle de naissance, d'un premier examen clinique rapide destiné à s'assurer de l'absence de toute malformation congénitale immédiatement préoccupante.

On vérifie par l'inspection **l'absence d'anomalie visible** : au niveau du faciès, au niveau des membres, au niveau du tronc (face antérieure et face postérieure), au niveau des organes génitaux externes et du palais.

On s'assure par des gestes simples de **la perméabilité des orifices naturels** :

- une petite sonde n°4 ou 6 introduite par chacune des deux narines, et progressant sans obstacle jusqu'au pharynx, vérifie la perméabilité des choanes ;
- une sonde gastrique n°6 ou 8 introduite par le nez ou la bouche et progressant sans obstacle jusqu'à l'estomac, soit d'environ la distance bouche-ombilic ou nez-ombilic, atteste de l'absence d'atrésie de l'oesophage (la position intragastrique de l'extrémité de la sonde est vérifiée par **le test dit de la seringue** : on perçoit au stéthoscope, placé sur l'épigastre, l'irruption de l'air injecté à l'aide d'une petite seringue branchée sur la sonde gastrique) ;
- la mise en place d'un thermomètre rectal vérifie la perméabilité normale de l'anus, en même temps qu'elle assure que la température rectale du nouveau-né ne s'est pas abaissée au dessous de 36°C en fin d'examen : une température plus basse justifie la mise en incubateur pour réchauffement.

3) La désinfection oculaire

Elle a pour but de prévenir la conjunctivite néonatale autrefois à gonocoque (ou **ophtalmie purulente du nouveau né**), fréquemment responsable de cécité.

A l'heure actuelle, le germe le plus souvent responsable des conjunctivites (ou ophtalmies) néonatales est Chlamydia trachomatis ; les autres agents infectieux couramment retrouvés sont :

Staphylococcus aureus, Escherichia coli, Proteus, Klebsiella et Streptococcus viridens ; le gonocoque n'est plus qu'en cinquième position des agents responsables.

Il n'y a pas actuellement de prophylaxie idéale, mais une désinfection oculaire systématique reste indispensable. Elle peut être assurée par une administration unique de nitrate d'argent à 1 % ou de Bétadine à 2,5 %, ou l'instillation biquotidienne pendant 24-48 h d'un collyre antibiotique (oxytétracycline = Posicycline□). A chaque instillation, on dépose une goutte de collyre à l'angle interne de chaque œil, de telle sorte qu'elle se répande à tous les niveaux du sac conjonctival.

4) L'administration de vitamine K1

Tout nouveau-né se trouve potentiellement en situation d'hypovitaminose K, en raison : d'une faible teneur hépatique (1/5 de la teneur adulte) en vitamine K1 exogène (ou phylloquinone), d'une insuffisante production de vitamine K2 endogène (ou menaquinones) par la flore bactérienne intestinale, du fait du non établissement de celle-ci.

L'administration systématique de vitamine K1 au nouveau-né est donc impérative, dans le but de prévenir **la maladie hémorragique du nouveau-né**, qui se manifeste par des hémorragies, surtout digestives, qui surviennent vers la 36-48^{ème} heure de vie. Chez l'enfant à terme sain, l'apport oral de 2 mg de vitamine K1 avec le premier biberon ou la première tétée est efficace (vitamine K1 Delagrangé ou Roche : 2mg = 0,2ml). Par contre, dans toutes les situations où l'absorption intestinale de vitamine K1 (normalement de 30 %) peut être incomplète (prématurité, pathologie digestive), l'apport doit se faire par voie IM à la dose de 1 mg/kg, dès la première heure de vie.

5) L'établissement du carnet de santé

L'ensemble des constatations effectuées dans les premières minutes de vie et les gestes pratiqués doivent être consignés dans le carnet de santé qui est attribué à l'enfant, pour ne plus ultérieurement le quitter. Dans sa nouvelle version, ce carnet de santé renferme de très judicieux "Conseils aux parents" du nouveau-né (pages roses), qu'il convient de les inciter à consulter attentivement.

LE PREMIER EXAMEN PEDIATRIQUE

Depuis l'arrêté du 18/10/94, il est prévu que tout nouveau-né peut bénéficier dans les 24 premières heures de vie d'un premier examen clinique détaillé ; le raccourcissement éventuel à 48- 72 h du séjour en maternité du couple mère-enfant rend cet examen impératif.

Il commence par la lecture du dossier médical (éventuelles pathologies et thérapeutiques maternelles, anomalies biométriques ou morphologiques foetales) et l'interrogatoire de la mère (antécédents personnels et familiaux). Il est réalisé après lavage soigneux des mains et port d'une surblouse, chez un

nouveau-né nu et calme, dans de bonnes conditions thermiques (rampe chauffante) et d'éclairage (lumière du jour au mieux), en commentant son déroulement aux parents.

Il comprend successivement :

- une inspection attentive, visant à : estimer l'âge gestationnel et la catégorie pondérale ; regarder coloration, respiration, et peau ; apprécier la vigilance, la posture et la motricité spontanées ; rechercher des malformations ;
- l'examen cardio-respiratoire : la vérification de la perméabilité nasale, l'évaluation du cri, la mesure des fréquences cardiaque et respiratoire et du temps de recoloration cutanée (éventuellement de la pression artérielle), la recherche des signes de lutte, la palpation des artères, l'auscultation du cœur, des poumons et du crâne ;
- puis : l'examen de l'abdomen, des fosses lombaires, des organes génitaux externes ; l'examen neurologique et du rachis, de la tête et du cou, des membres ; et la prise des mensurations.

1) La peau et les muqueuses

L'inspection note la qualité de la peau (finesse, sécheresse, desquamation), la coloration globale (rose, érythrosique, pâle, cyanosée, ictérique), la coloration des extrémités (roses, ongles cyanosés, extrémités cyanosées dans leur ensemble). **L'acrocyanose des extrémités** est physiologique durant les 24 premières heures ; elle est majorée par l'hypothermie, et alors associée à une cyanose péribuccale. Une érythrose est habituelle. La peau est recouverte de **vernix caseosa**, produit blanc graisseux qui prédomine dans les plis. Des pétéchies siègent dans les zones de frottement, plis, dos, dues à un essuyage un peu appuyé. On s'assure de leur caractère isolé et de leur régression.

2) La respiration

L'examen débute par l'inspection : la fréquence respiratoire au repos est comptée sur une à deux minutes ; les valeurs normales varient de 35 à 50/min. Au-delà de 60/min, on parle de **tachypnée ou polypnée** ; en deçà de 30/min, des apnées sont à craindre. Des variations du rythme respiratoire peuvent être observées selon les phases de sommeil : accès bref de polypnée avec mouvements oculaires dans le sommeil paradoxal ; la fréquence respiratoire se normalise ensuite rapidement. Le thorax se soulève symétriquement.

L'auscultation note le caractère symétrique du murmure vésiculaire, l'absence de râles. La percussion est sonore et symétrique.

3) Le cœur et les vaisseaux

A l'auscultation cardiaque, les bruits du cœur sont mieux perçus au bord gauche du sternum. Le rythme est régulier ; des extrasystoles isolées sont possibles. La fréquence cardiaque, comptée sur une minute, est normalement comprise entre 90-100/min (période de sommeil) et 160/min. Une bradycardie

persistante, définie à terme par une fréquence cardiaque $< 80/\text{min}$, impose une surveillance cardioscopique et un bilan étiologique. Une tachycardie permanente $> 160/\text{min}$ fait rechercher un trouble du rythme, des signes d'insuffisance cardiaque, d'infection, d'hyperthyroïdie, d'intoxication médicamenteuse ou de sevrage ; elle justifie examens complémentaires et surveillance médicalisée. Un souffle systolique, fonctionnel et bénin, endapexien, irradiant aux

bases pulmonaires, est possible ; il régresse spontanément. Un souffle sous-claviculaire gauche est parfois audible dans les 48 premières heures du fait de la perméabilité persistante du **canal artériel**.

La palpation des pouls fémoraux se fait sur des membres inférieurs étendus, avec l'index à plat sur les cuisses, la pulpe étant dans le creux inguinal. Ils doivent être d'amplitude égale aux pouls huméraux, ce qui élimine une **coarctation de l'aorte**.

4) L'abdomen et les fosses lombaires

Le premier méconium est émis avant la 36^{ème} heure de vie (tenir compte d'un liquide amniotique teinté), le transit est régulier ; il n'y a pas de vomissement ou de régurgitations vertes.

A l'inspection, un ballonnement doit faire évoquer un syndrome occlusif ; vérifier la perméabilité anale, la place du sphincter, et l'absence de fistule périnéale. L'auscultation recherche des bruits hydro-aériques. Lors de la palpation, la paroi est souple, indolore ; aucune masse n'est palpable ; le foie déborde normalement la xiphoïde de 2 cm, et de 5 cm au maximum le rebord costal droit sur la ligne mamelonnaire. Toute rate largement palpable est pathologique.

Les fosses lombaires sont libres ; le pôle inférieur des reins peut toutefois être palpable, surtout à gauche. L'émission des premières urines se fait normalement avant H48. Un dépôt orangé dans les urines, dû aux cristaux d'urate de soude, est fréquent et bénin dans les premiers jours de vie. Il faut le différencier d'une hématurie par bandelette réactive et/ou cytologie urinaire. Un globe vésical doit faire observer le **jet mictionnel** : il est normalement franc chez le garçon. En son absence, on évoque un **obstacle urétral**.

Les orifices herniaires sont libres. Le diastasis des droits ou hernie de la ligne blanche réalise un bombement sus-ombilical palpable et/ou visible au moment des cris ; bénin, il involue spontanément.

5) L'examen neurologique

Il s'effectue chez un enfant vigilant.

a) La vision

Pour accrocher le regard, se placer à 20-30 cm bien en face du nouveau né qui est en position demi-assise, une main soutenant fermement la nuque, puis garder le silence. Le nouveau né suit des yeux le visage de l'examineur, ou une cible constituée de bandes circulaires blanches et noires déplacée devant lui, sur un angle total > 90°. Un strabisme intermittent est souvent observé initialement ; s'il est permanent, il convient de prescrire une consultation ophtalmologique. Un nystagmus latéral est habituellement non pathologique. L'enfant ferme les yeux par éblouissement avec une lampe. L'abaissement des globes oculaires en "coucher de soleil" doit faire rechercher des signes d'hypertension intracrânienne.

b) L'audition

La perception de bruits environnementaux ou de la voix de l'examineur, et surtout des parents, provoque **un réflexe cochléo-palpébral** (fermeture des paupières), des réactions de sursaut, ou des mimiques. Un dépistage auditif systématique est controversé.

c) Le comportement du nouveau né

L'étude de la sensorialité visuelle et auditive renseigne aussi sur la communication interactive avec le nouveau né. Ses capacités d'échange et d'adaptation peuvent se traduire par des modifications de la mimique ou du comportement, une attention soutenue parfois prolongée et une aptitude à être consolé. Les périodes d'éveil calme augmentent avec l'âge gestationnel et l'âge postnatal. Les pleurs ont une explication (faim, inconfort, etc.).

d) Le tonus permanent ou passif

Il résulte des propriétés d'élasticité et de contractilité du muscle. Il dépend des conditions mécaniques intra-utérines. L'examen permet de vérifier **l'hypertonie physiologique de l'enfant à terme**.

Les membres supérieurs sont en flexion et reprennent passivement leur position antérieure dès que l'examineur les relâche : c'est le retour en flexion des membres supérieurs. La manoeuvre de l'écharpe effectue un rapprochement forcé de la main vers l'épaule opposée : normalement, une résistance empêche la main d'atteindre l'épaule, et le coude de franchir la ligne médiane. Cette épreuve explore le tonus des muscles proximaux.

L'angle poplité se mesure sur l'enfant en décubitus dorsal, le siège étant maintenu appuyé sur la table d'examen. Les cuisses étant fléchies sur le bassin, les deux genoux fixés de chaque côté de l'abdomen, on éloigne les jambes des cuisses jusqu'à un point de forte résistance : l'angle balayé est normalement de 90° (tonus des ischio-jambiers) ; il est plus ouvert après naissance par le siège. Le dos du pied étant amené au contact de la face antérieure de la jambe (genou étendu), aucune résistance n'est ressentie : l'angle de dorsiflexion du pied est de 0°. Il exprime la longue durée de la compression du fœtus (pelotonné sur lui-même) in utero, et n'a de signification que dans les premiers jours de vie (car la compression intra-utérine ayant cessé, il reprend peu à peu une valeur en rapport avec la qualité du tonus de base). La manoeuvre du rapprochement talon-oreille explore le tonus des muscles proximaux : l'enfant étant en décubitus dorsal, membres inférieurs étendus, on les relève pour les rapprocher de son visage ; on leur fait ainsi balayer un angle de 90° ; au-delà, une résistance bloque leur course. L'angle des adducteurs est recherché par l'abduction forcée des cuisses tandis que l'on maintient les membres inférieurs en extension : sa valeur normale est de 70°.

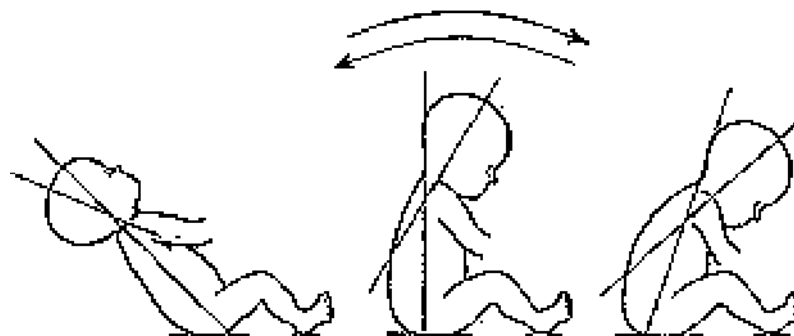
e) Le tonus actif

Il est apprécié par le redressement des différents segments : tête, membres inférieurs, redressement global. Avec l'état comportemental et de vigilance, c'est l'élément le plus contributif de l'examen du nouveau né à terme. manoeuvre du tiré-assis (fig. 1) explore les muscles du cou, fléchisseurs et extenseurs. L'enfant en décubitus dorsal est saisi par les poignets ou mieux par les épaules, et soulevé légèrement pour décoller la tête du plan d'examen. Une légère pression préalable des poignets ou des épaules renforce le tonus de base. Normalement, la tête se place dans l'axe du thorax soulevé ; au minimum, on voit les sterno-cléido-mastoïdiens se contracter, et la tête suivre un court instant le mouvement vers l'avant. Les muscles extenseurs du cou sont étudiés sur l'enfant en position assise, menton contre sternum, maintenu par les bras et les épaules. Un mouvement vers l'arrière est imposé au tronc : lentement, mais spontanément, l'enfant redresse la tête ; il la maintient verticale un bref instant.

Le redressement des membres inférieurs met en jeu les muscles extenseurs. Placé en position verticale, sur un plan dur, le nouveau-né prend un appui plantaire solide. L'examineur renforce cette réaction tonique active en exerçant des pressions répétées sur les épaules. Normalement, les jambes s'étendent et on assiste à la diffusion de la réaction d'extension au bassin, puis au tronc et au cou, réalisant un redressement global.

Fig. 1 : La manoeuvre du tiré-assis, et retour, chez le nouveau né à terme.

Le passage actif de la tête d'arrière en avant (a, b, c) puis d'avant en arrière (c, b, a) est vif et symétrique, avec un court passage de la tête dans l'axe du tronc en position verticale (Amiel-Tison et Grenier. La surveillance neurologique au cours de la première année, Masson, Paris, 1984).



f) Les automatismes primaires (réflexes archaïques)

Comme l'indique leur dénomination, il s'agit de réactions motrices stéréotypées exprimant le fonctionnement de structures primitives du cerveau. Elles ne sont donc perturbées qu'en cas d'atteinte neurologique sévère, et n'ont de ce fait en pratique guère d'intérêt pour l'examen du nouveau-né à terme.

Il reste toutefois d'usage, au cours de l'examen clinique du nouveau né, de vérifier que :

- il mobilise sa tête, ses lèvres et sa langue vers la commissure labiale stimulée avec le doigt (réflexe des points cardinaux) ;
- il tète le petit doigt introduit dans la bouche (réflexe de succion) ;
- il fléchit les doigts sur la prise proposée à ses paumes de mains avec une force telle qu'on peut ensuite le soulever au-dessus du plan d'examen (grasping) ;
- il réagit à toute extension rapide de la nuque par un écartement des bras, une ouverture des mains, et un cri (réflexe de Moro) ;
- enfin, il se lance dans une marche automatique forcenée quand, tenu verticalement sous les aisselles, on lui fait prendre un appui plantaire actif sur le plan d'examen puis on l'incline légèrement en avant.

g) Les réflexes

Le réflexe rotulien est retrouvé dans 90 % des cas, et l'achilléen dans environ 50 % des cas après le 5^{ème} jour de vie. Le nouveau-né normal répond à la stimulation cutanée plantaire par un mouvement de défense (extension ou flexion des orteils) ; le signe de Babinski est exceptionnel (3 % des cas), et garde donc toute sa valeur sémiologique. Les réflexes cutanés abdominaux sont absents à la naissance.

h) Le crâne

La palpation du crâne (fig. 2) retrouve une fontanelle bregma (B) antérieure, et éventuellement une fontanelle lambda (ë) postérieure.

La bosse sérosanguine forme une tuméfaction sous-cutanée ecchymotique, allongée, molle, mal limitée, chevauchant les sutures, de siège variable ; elle régresse en quelques jours. **Le céphalématome** est localisé à un os du crâne, pariétal le plus souvent ; c'est un hématome souspériosté formant une tuméfaction arrondie, rénitente, limitée par les sutures, unie ou bilatérale. Il régresse en quelques jours à quelques semaines, se calcifie dans 5 % des cas. Même inesthétique, la ponction est déconseillée du fait du risque de surinfection.

L'auscultation de la voûte du crâne vérifie l'absence de souffle intracrânien, évoquant **un anévrisme artérioveineux** (fistule de l'ampoule de Gallien).

Fig. 2 : Repères principaux de la voûte crânienne du nouveau né.

6) Les organes génitaux externes

a) La fille

La crise génitale : leucorrhées, métrorragies minimes, poussée mammaire et possible galactorrhée, peut durer une dizaine de jours. L'hypertrophie clitoridienne, la fusion postérieure des grandes lèvres, évoquent **une ambiguïté sexuelle**.

b) Le garçon

Les deux testicules sont palpables dans les bourses, ou à l'anneau inguinal et abaissables.

Le phimosis est physiologique. Un défaut de recouvrement préputial isolé et une coudure isolée de la verge sont possibles. Il faut vérifier la bonne position du méat urinaire, médian et distal, à l'extrémité du gland.

7) Les membres et le rachis

a) Clavicules

Les creux sus-claviculaires sont inspectés, et les clavicules palpées à la recherche d'une crépitation ou d'une touche de piano traduisant **une fracture de la clavicule**.

b) Hanches : dépistage de la luxation congénitale de hanche (LCH)

L'incidence de la LCH est de 2,6 à 20 pour mille. La stratégie du dépistage de la LCH a fait l'objet d'une conférence de consensus en 1991. Il y a un bénéfice évident à faire un diagnostic précoce de LCH, dès le premier mois de vie : il permet un traitement ambulatoire, de durée brève (habituellement < 4 mois), avec un risque d'épiphysite postréductionnelle de 1 %, et un risque de dysplasie résiduelle de hanche d'environ 10 %.

Les facteurs de risque sont :

- les antécédents familiaux directs de LCH (fratrie, père, mère, et grands parents) ;
- la présentation du siège (que la naissance ait eu lieu par voie basse ou par césarienne) ;
- les signes de disproportion foetomaternelle (déformations sévères des pieds, genu recurvatum, torticolis, etc.).

L'examen clinique est la meilleure méthode de dépistage de LCH. C'est un examen difficile, qui doit être soigneux, prolongé, répété, et réalisé dans des conditions optimales : enfant nu, calme, détendu, allongé sur le dos, en présence d'un(e) aide qui lui donne un doigt ou une tétine à sucer ; opérateur entraîné.

La posture spontanée permet souvent de reconnaître une posture intra-utérine luxante, telle que le siège complet ou surtout décomplété. On recherche une asymétrie des plis génito-cruraux. L'hypomobilité spontanée doit attirer l'attention.

L'amplitude d'abduction passive lente des cuisses fléchies à 90° sur le bassin est normalement > 70° et strictement symétrique. Le tonus des abducteurs, étudié par mise en abduction rapide, ou stretch-reflexe, doit aussi être symétrique. La recherche d'une rétraction des abducteurs s'effectue en étudiant l'amplitude passive d'adduction (enfant à plat ventre, de façon à étendre les hanches). On définit trois situations : la hanche de mobilité normale, ce qui chez le nouveau-né n'élimine pas une LCH ; la hanche à abduction limitée, évoquant une LCH ; la hanche à abduction limitée avec limitation controlatérale de l'adduction, ce qui définit le bassin asymétrique congénital.

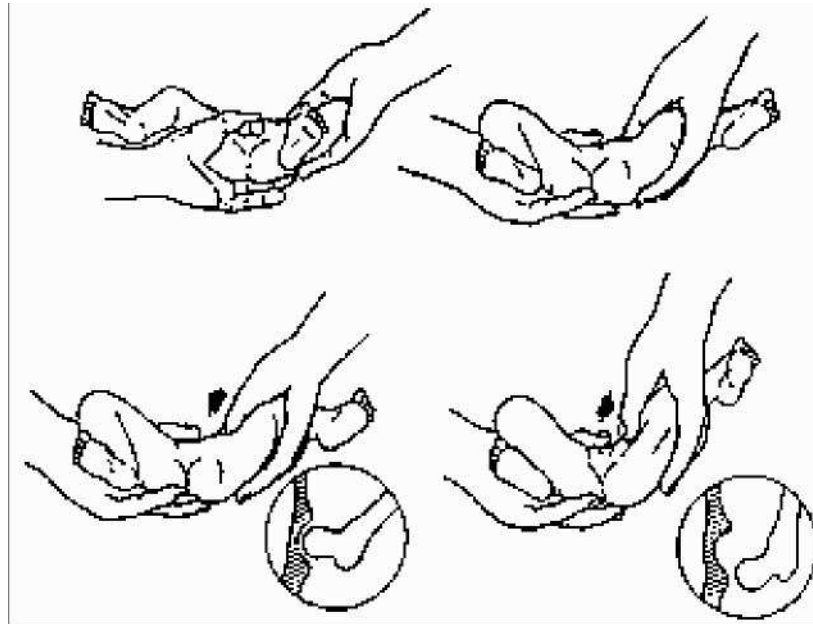
La palpation au plus près par **la manoeuvre de Barlow** (fig. 3) recherche une instabilité avec ou sans ressaut (la hanche est instable quand la tête fémorale peut sortir en partie ou en totalité de la cavité cotyloïde). Une main de l'examineur empaume le bassin, les doigts sous le sacrum et le pouce sur le pubis, les fesses bien à plat sur le plan d'examen. L'autre main empaume la cuisse de la hanche examinée, en plaçant le pouce sur le relief des adducteurs et l'index sur le relief du grand trochanter. La cuisse en flexion à angle droit est abduite de 20 à 40°. Par un mouvement de pronosupination, on exerce une pression d'avant en arrière, puis d'arrière en avant, sur l'extrémité supérieure du fémur. Normalement, on ne perçoit pas de déplacement et on obtient une sensation tactile de heurté postérieur. Tout mouvement de piston, avec ou sans ressaut, traduit une instabilité. La perception d'un craquement isolé n'est habituellement pas pathologique.

Trois situations néonatales précoces peuvent finalement être distinguées :

- examen clinique normal, aucun facteur de risque : surveillance clinique jusqu'à 4 mois (chez le nourrisson, c'est la limitation de l'abduction qui est la plus contributive au diagnostic de LCH) ;
- examen clinique normal mais présence de facteur(s) de risque, ou examen douteux, ou hanche instable : prescription d'un examen par un orthopédiste et d'une échographie de hanche à l'âge de 3 semaines-1 mois (ce contrôle sera normal dans 80 % des cas environ) ; pas de langage en abduction "préventif" (risque d'épiphysite secondaire) ;
- hanche luxée : consultation spécialisée en urgence.

Fig. 3 : Examen de la stabilité articulaire de la hanche.

- a. Différentes positions possibles des mains de l'examineur.
- b. Recherche d'une instabilité par la palpation de la hanche au plus près (manoeuvre de Barlow).



c) Pieds

Il faut les examiner par la face plantaire, dans la position de mesure de l'angle poplité. Normalement, la flexion de la cheville amène le dos du pied au contact du tibia ; la plante ne regarde, ni en dehors (valgus), ni en dedans (varus) ; et le bord externe du pied est rectiligne.

d) Rachis

L'inspection et la palpation du rachis sur toute sa hauteur, le long de la ligne des épineuses, permettent de dépister : une incurvation anormale ou une gibbosité, évocatrices de scoliose, qui doivent faire rechercher une malformation vertébrale ; un signe indirect d'anomalie de fermeture du tube neural, telle une tuméfaction ou une touffe de poils ; **une fossette sacrococcygienne**.

8) Les mensurations de l'enfant

L'examen clinique se termine par la mesure du poids, de la taille et du périmètre céphalique (tenir compte d'une bosse sérosanguine ou d'un céphalématome) ; PN, TN, et PC sont comparés aux valeurs de référence : ils sont normalement compris entre le 10^{ème} et le 90^{ème} percentile (valeurs de référence : poids = 3350 g, taille = 50 cm, PC = 35 cm).

DEPISTAGES SANGUINS SYSTEMATIQUES

L'association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant AFDPHE, association loi 1901, soutenue par la CNAMTS, subventionne les dépistages sanguins systématiques. Elle coordonne l'ensemble des associations régionales qui sont chargées de recueillir les prélèvements de tous les nouveau-nés en France. Il n'y a **aucune obligation légale**, mais les dépistages sont de fait systématiques, et # 100 % des nouveau-nés sont prélevés. Le prélèvement a lieu à J3-J5 de vie, habituellement par micro-prélèvement au talon. La quantité de sang nécessaire est de 2,5 à 10 µl ; elle

doit être suffisante pour remplir en totalité sur les deux faces les 8 ronds du papier buvard. En France, font l'objet d'un dépistage systématique trois maladies dont la fréquence est > 1 p. 15 000, graves, accessibles à un traitement, et dont le dépistage est réalisable et économiquement envisageable (tabl. III).

Tableau III : Dépistages sanguins systématiques

Maladie	Début dépistage	Incidence n = nb enfants/an en France	Faux positifs	Faux négatifs
Phénylcétonurie	1967	1/16.000 Nord 1/11.000 Franche Comté et Limousin < 1 p 30.000 n = 40	0,07 %	n = 7/18 millions =erreurs humaines
Hypothyroïdie	1978	1 p. 4.000 ratio M/F = Y2 n = 200	0,1 %	n = 67/15 millions 1 p. 180.000 Y2 cas : TSH normale, seule T4 È Y2 cas : erreurs humaines
Hyperplasie congénitale des surrénales	1995	1 p. 10.000 à 12.000 Ile de La Réunion : Y2 500	0,019 à 0,5 %	

1) Phénylcétonurie

Elle résulte dans la très grande majorité des cas d'un déficit en phénylalanine-hydroxylase, enzyme qui transforme la phénylalanine en tyrosine. Cette pathologie est héréditaire, selon un mode autosomique récessif. Elle est responsable d'une encéphalopathie sévère. Le diagnostic impose un régime de restriction immédiat pauvre en phénylalanine (lait Lofénalac□), pour permettre un développement cérébral normal.

Chez le nouveau-né normal, la phénylalanine est stable dès les premières heures de vie (1,5 mg/100 ml ou 70-90 µmol/l). Les variations physiologiques sont faibles. Chez le nouveau-né phénylcétonurique, la **phénylalaninémie** est normale dans le sang du cordon, puis s'élève progressivement, davantage en rapport avec le catabolisme endogène qu'avec l'apport protéique alimentaire. Il n'est donc pas obligatoire que le sujet phénylcétonurique soit alimenté depuis plusieurs jours pour que sa phénylalaninémie augmente, et se différencie de celle du sujet normal. Le seuil du dépistage est fixé à 4 mg/100 ml de sang.

L'usage fait que l'on continue à appeler ce dépistage **test de Guthrie**, alors que le dosage de la

phénylalaninémie fait maintenant appel à une technique fluorimétrique (et non plus bactériologique).

2) Hypothyroïdie congénitale

Le traitement précoce des enfants ayant une hypothyroïdie congénitale permet de transformer leur pronostic statural et mental, avec un quotient de développement global normal pour la majorité d'entre eux qui sont traités précocement (< 1 mois de vie). Dix pour cent des enfants ont toutefois un pronostic intellectuel moins bon ; cela est mis sur le compte du début prénatal de l'insuffisance thyroïdienne, et du traitement substitutif insuffisant en période néonatale. Les étiologies des hypothyroïdies congénitales se répartissent en :

- troubles de la morphogénèse = ectopies (52,7 %), athyréoses (29,7 %) ;
- troubles de l'hormonogénèse et goitres (17,6 %).

Dans les 30 mn qui suivent la naissance d'un nouveau-né à terme, se produit une augmentation très marquée de la sécrétion de TSH, qui peut atteindre 80 à 100 mU/ml. Le retour de la TSH aux valeurs basales se fait en 48 h environ. Le dépistage repose en France sur le seul dosage de la **TSH** : les hypothyroïdies centrales, dont la fréquence est d'environ 1 p.100 000 naissances, échappent donc au dépistage. Le seuil de contrôle simple est de 30 à 40 mU/ml de TSH. Au-delà de 50 mU/ml, l'enfant est systématiquement convoqué dans un service de référence.

3) Hyperplasie congénitale des surrénales

C'est une maladie suffisamment fréquente, grave (survenue du syndrome de perte de sel vers le 15^{ème} jour de vie), pour laquelle un traitement substitutif est proposé, et accessible à un dépistage. Le principal intérêt de celui-ci est un diagnostic et un traitement précoces de tous les patients, permettant d'éviter le syndrome de perte de sel, et d'affirmer un sexe aux filles fortement virilisées. Le **déficit en 21-hydroxylase** en représente la première cause (> 90 %).

Le dépistage est basé sur le dosage sanguin de la **17-hydroxyprogestérone**. Les faux positifs sont dus à : des prélèvements < H24, une prématurité, un faible poids de naissance, ou une pathologie néonatale. La principale remarque concernant ce dépistage est la nécessité d'un diagnostic avant le 12^{ème} jour de vie.

L'EXAMEN CLINIQUE DE SORTIE

Selon les maternités et la durée du séjour, il est réalisé entre J3 et J5. Il débute par la lecture de l'ensemble du dossier médico-infirmier, résumant le séjour du nouveau-né à la maternité ; il est effectué en présence de la puéricultrice ou de la sage femme ayant assuré le suivi du couple mère-enfant, et des parents.

L'examen clinique de sortie a pour objectifs :

- la recherche de malformations ;

- la gestion des pathologies à début anté-, per- ou postnatal ; - l'appréciation de la relation mère-enfant ;
- le remplissage du carnet de santé et du **certificat obligatoire du 8^{ème} jour** pour l'attribution des allocations familiales et le recueil des données périnatales.

Quel que soit le plan adopté, cet examen clinique doit au minimum répondre aux items de la page 10 du carnet de santé.

LES CONSEILS A EXPLIQUER AUX PARENTS

Le mode de couchage doit être précisé: à plat sur le dos, sur un matelas ferme (cette position a permis une nette diminution de la mort subite)

Les modalités de l'alimentation. sont détaillées:

L'allaitement maternel doit être encouragé en raison de ses qualités nutritionnelles et anti-infectieuses. La mise au sein très précoce après la naissance, les tétées fréquentes en alternant les seins sont des conditions indispensables pour sa réussite.

L'allaitement artificiel nécessite une stérilisation des biberons avec une solution antiseptique. Le nombre des repas est de 6 par jour, 7 en cas de poids inférieur à 3 Kg. La quantité de lait proposée à chaque biberon augmente progressivement en commençant par 15 à 20 ml pour donner à la fin de la première semaine 6x70 ml (volume total de 100 à 400 ml) puis 6x80 à 6x90 ml la deuxième quinzaine (volume total 500 ml)

Durant le premier mois les pesées doivent être hebdomadaires, quotidiennes en cas de troubles digestifs

Les soins d'hygiène corporelle comportent:

Les soins du cordon en cas de suppuration: désinfection à la chlorexidine aqueuse

Le bain quotidien avec un savon surgras. L'utilisation de crèmes n'est nécessaire qu'en cas de peau sèche

Les dermatites du siège sont prévenues par un lavage après les selles. Les produits nettoyants peuvent à la longue induire une dermatite caustique. Le shampoing permet d'éviter les dermatites séborrhéiques

Les dermatoses bénignes sont fréquentes à cette âge:

Elles sont un sujet d'inquiétude pour les parents mais ne comportent le plus souvent aucun traitement:

Les grains de milium siègent sur les joues. Ils correspondent à des microkystes sébacés

La miliaire sébacée réalise une éruption pustuleuse du visage à plus gros grains survenant à partir de

15 jours

L'érythème toxique, parfois impressionnant, ressemble à une urticaire

La desquamation physiologique est parfois marquée;

Une tache bleuâtre siégeant sur la région lombaire basse, parfois étendue, s'observe assez souvent chez les nouveau-nés à peau pigmentée

Le programme des vaccinations futures est expliqué

Les prescriptions vitaminiques comportent la vitamine D: 800 à 1000 UI, la vitamine K hebdomadaire chez le nouveau-né au sein et le traitement par le fluor pour la prévention des caries.

ACCOUCHEMENT AVANT TERME

On appelle **accouchement prématuré** toute naissance qui se produit avant 37 semaines d'aménorrhée révolues (259 jours). On distingue actuellement la faible prématurité (naissance pré-terme) de 35 semaines à 36 semaines + 6 jours, la prématurité moyenne de 33 semaines à 34 semaines + 6 jours, la grande prématurité de 28 semaines à 32 semaines + 6 jours, et la prématurité extrême de 22 semaines à 27 semaines + 6 jours.

La fréquence actuelle de la prématurité est de 6 % environ. 1 % de toutes les naissances se produisent avant 33 SA.

Au plan étiologique, il faut distinguer les accouchements prématurés spontanés et les décisions médicales d'interruption prématurée de la grossesse (tableau IV). Les accouchements prématurés spontanés sont assez rarement dus à une cause isolée, telle que notamment une béance cervicoisthmique ou une infection urinaire maternelle ; plus souvent, la prématurité résulte de l'intrication de plusieurs facteurs étiologiques, parmi lesquels les conditions de la vie sociale et professionnelle occupent une place de choix.

Tableau IV : Les causes de l'accouchement prématuré

	L'accouchement prématuré spontané
--	--

(20 % des cas)	Causes maternelles	Causes ovulaires
<ul style="list-style-type: none"> - Hypertension artérielle - Retard de croissance - Allo-immunisation - Diabète - Placenta praevia hémorragique - Hématome rétro-placentaire - Souffrance fœtale 	<p>Générales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - infections : grippe, rubéole, cytomégalovirus, toxoplasmose, listériose, salmonellose, - infections urinaires +++, - ictère, - dysgravidie, - anémie, - diabète. <p>Loco-régionales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - malformations, - fibromes, - béances, - infections cervicales. <p>Facteurs favorisants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - âge < 18 ans, > 35 ans, - tabagisme, - conditions socio-économiques défavorisées, - multiparité. 	<p>Fœtales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - grossesses multiples (10 à 20 % des menaces d'accouchement prématuré), - malformations, - retard de croissance. <p>Annexielles :</p> <ul style="list-style-type: none"> - placenta praevia (10 % des menaces d'accouchement prématuré), - insuffisance placentaire, - hydramnios.

NOUVEAU-NÉ PREMATURE

I) CRITERES MATURATIFS

La détermination courante de l'âge gestationnel d'un nouveau-né repose sur 3 ordres de critères cliniques : chronologiques, morphologiques et neurologiques.

1) Les critères chronologiques sont au nombre de 2 :

® la date des dernières règles de la parturiente est un élément essentiel, mais les causes d'erreur sont nombreuses : métrorragies simulant des règles en début de grossesse, cycles irréguliers, retour de couches, fécondation intervenue au cours du cycle suivant les règles de privation d'une contraception oestro-progestative ;

© l'échographie précoce précise la date de début de la grossesse à 3-5 jours près entre la 7^{ème}-8^{ème} et la 12^{ème} semaine d'aménorrhée (par mesure de la longueur crânio-caudale de l'embryon, corrélée au diamètre bipariétal à partir de 10 SA, date à laquelle : longueur crânio-caudale = 30 mm et BIP = 10 mm), et à 7-10 jours près entre la 12^{ème} et la 19^{ème} semaine (par mesure du diamètre bipariétal et de la longueur du fémur) ; cette datation échographique est plus aléatoire après 20 SA.

2) Les critères morphologiques sont tirés de l'inspection du nouveau-né. Ils sont habituellement dérivés du score de Valérie FARR (tableau V).

3) Les critères neurologiques de maturation sont les plus fidèles, car la maturation neurologique, au cours du 3^{ème} trimestre de la grossesse, s'effectue sensiblement de la même manière chez un fœtus eutrophique et chez un fœtus dysmature. Elle progresse dans le sens caudo-céphalique pour le tonus musculaire, et dans le sens inverse pour les automatismes primaires (réflexes archaïques). Les résultats de l'examen neurologique sont habituellement comparés au diagramme établi par C. Amiel-Tison (Fig.4). Il y a des risques d'erreur : anesthésie ou calmants reçus par la mère, présentation du siège (qui diminue le tonus des membres inférieurs), asphyxie périnatale.

Tableau V : Critères morphologiques de maturation, selon Valérie Farr

Âge gestationnel	Avant 36 semaines	37-38 semaines	39-40 semaines	41-42 semaines
Vernix	Épais et diffus	Diffus	Moins abondant	Absent
Aspect cutané	Peau transparente avec nombreuses veinules sur l'abdomen	Rose, veines moins apparentes et plus grosses	Rose pâle et réseau veineux non visible	
Lanugo	Disparition progressive	Fin, limité aux épaules	Absent	Absent

Consistance de la peau	Fine	Douce, de + en + épaisse		Desquamation
Striation plantaire	1 ou 2 plis au 1/3 antérieur	Plis plus nombreux sur les 2/3 antérieurs	Nombreux plis sur toute la plante	
Cheveux	Laineux, cornes frontales non dégagées	Intermédiaires	Soyeux, cornes frontales dégagées	
Pavillon de l'oreille	Pliable, cartilage absent	Pliable, cartilage présent	Raide, cartilage bien palpable	
Diamètre mamelonnaire	2 mm	4 mm	≥ 7 mm	
Organes génitaux externes	Fille	Grandes lèvres très distantes, clitoris saillant	Grandes lèvres recouvrant presque les petites lèvres	Petites lèvres et clitoris recouverts
	Garçon	Testicules en position haute à la sortie du canal inguinal, scrotum peu plissé	Intermédiaires	Testicules au fond des bourses, scrotum plissé

II) PATHOLOGIES ET SOINS NEONATALS DU NOUVEAU-NE PREMATURE

Le prématuré est exposé à une pathologie immédiate qui tient à 2 éléments principaux : c son absence de réserves, notamment énergétiques : risque d'hypoglycémie, d'hypocalcémie, d'hypothermie ;
 © l'immaturation de ses grandes fonctions viscérales : risque de maladie des membranes hyalines, ictère, hémorragie cérébrale intra-ventriculaire, apnées, persistance du canal artériel, entérocolite ulcéro-nécrosante.

Les prématurés d'âge gestationnel < 35 SA bénéficient d'une hospitalisation initiale qui a pour but d'assurer leur sauvegarde, leur confort et leur croissance. Selon les cas, elle a lieu dans un centre pour prématurés, dans un service de néonatalogie, ou dans un service de pédiatrie. Pendant cette période, les nouveau-nés doivent notamment bénéficier :

® d'une surveillance attentive, la qualité des soins qui leur sont administrés étant la résultante cumulative d'une multitude de petits détails : l'enfant est pesé quotidiennement dans des conditions identiques ; le poids, la température, le nombre de selles et leur aspect, l'existence de résidus gastriques (en cas d'alimentation par sonde) ou de ballonnement abdominal, sont notés régulièrement sur une feuille de surveillance.

d d'une protection anti-infectieuse rigoureuse vis à vis de l'environnement : c'est l'infection manuportée par le personnel médical et infirmier qui est la plus dangereuse ; des épidémies de collectivité sont parfois observées (candidose, infection à rotavirus, etc...).

e de toutes les mesures visant à développer une relation parents-enfant de bonne qualité : l'entrée de la mère et du père dans le centre de prématurés, et leur participation progressive aux soins prodigués à l'enfant, doivent être favorisées.

III) DEVENIR ET SUIVI

Il est actuellement admis que la prématurité en elle-même ne constitue pas un élément péjoratif pour le devenir de l'enfant, mais qu'elle l'expose dans les premiers jours et premières semaines de vie à une série de pathologies qui peuvent tuer le nouveau-né ou le laisser survivre avec des séquelles définitives ; cette considération générale explique que le pronostic vital et fonctionnel de la prématurité dépend très directement du niveau médico-technique des soins obstétrico-pédiatriques dont l'enfant peut bénéficier.

La mortalité et la morbidité séquellaire des grands prématurés s'avèrent très variables selon les conditions dans lesquelles elles sont étudiées : à partir des maternités ou à partir des services de néonatalogie, avec un recul de quelques semaines à plusieurs années de distance, avec un taux fort ou faible de perdus de vue, etc. Pour les pays développés, on peut au début des années 2000 énoncer les résultats généraux suivants :

- à partir de l'AG de 33 SA, et quelque soit le poids de naissance, la mortalité est < 5 % et le taux de survie sans anomalie échographique cérébrale notable est ≥ 90 % ;
- la mort et les séquelles concernent principalement les très grands prématurés d'AG < 28 SA et les nouveau-nés de PN < 1000 g ;

- c'est à partir de l'AG de 25 SA que le taux de survie dépasse 50 % et que le taux des séquelles moyennes et lourdes s'abaisse au-dessous de 50 % chez les survivants.

Au terme de l'hospitalisation initiale, l'examen clinique de sortie, comparé à celui d'un nouveau-né normal à terme, donne de précieux renseignements quant au risque de séquelles ultérieures. Dans l'examen neuro-développemental, 2 données sont particulièrement importantes : le tonus de l'axe corporel (manœuvre du tiré-assis), et l'éveil (poursuite visuelle d'une cible). Un examen ophtalmologique du fond d'œil est recommandé chez tous les enfants qui ont bénéficié d'une oxygénothérapie ; un dépistage de surdité (méthode des oto-émissions acoustiques provoquées) est recommandé en présence de facteur (s) de risque : infection fœtale et néonatale, ictère, traitement par aminoside, antécédents familiaux.

Au cours de la première année, les consultations les plus contributives sont celles qui sont pratiquées à 4 et 9 mois d'âge corrigé. Ultérieurement, des examens pluridisciplinaires spécialisés sont recommandés à 1, 2, 4 et 6 ans ; les structures de type CAMSP (Centre d'Action Médico-Sociale Précoce) sont bien adaptées pour effectuer ces bilans. La consultation d'un ancien prématuré a plusieurs objectifs importants :

- évaluer la croissance somatique de l'enfant : les mensurations, reportées sur le carnet de santé en fonction de l'âge civil, permettent de surveiller le rattrapage progressif du retard initial ;
- évaluer le développement neuro-sensoriel : pendant une période de 1 à 2 ans selon le degré de prématurité initiale, il doit être jugé en fonction de l'âge réel du développement corrigé de la prématurité initiale (âge corrigé), et non de l'âge civil ;
- conseiller l'entourage pour tout ce qui concerne les soins habituels de l'enfant : les vaccinations doivent être pratiquées aux âges civils recommandés, sans effectuer la moindre correction du fait de la prématurité ; le régime alimentaire doit s'adapter à chaque enfant : en cas d'allaitement artificiel, le passage à un lait de suite ne doit, non seulement pas être retardé, mais peut souvent avec bénéfice être avancé au début ou au cours du 4^e mois de vie (au lieu du 5^e mois).

Dans le devenir des prématurés, 3 points doivent être soulignés :

® outre les séquelles neuro-développementales et sensorielles, qui sont définitives, un certain nombre d'enfants voient leurs premières semaines ou mois de vie perturbés par des séquelles respiratoires transitoires plus ou moins sévères entrant dans le cadre de la **dysplasie bronchopulmonaire**.

© la croissance somatique des prématurés sans RCIU initial, et indemnes de toute séquelle neuro-sensorielle ou respiratoire, n'est pas sensiblement différente à partir de 2-3 ans de ce qu'elle est chez les

enfants nés à terme ; l'existence par contre d'un ou plusieurs des facteurs surajoutés précédents augmente fortement la fréquence des retards de croissance ; en l'absence de rattrapage à 2-3 ans, le retard de croissance des prématurés avec RCIU a de grands risques de persister.

e parmi les séquelles sensorielles, le taux de cécité par **rétinopathie du prématuré** varie selon les études de 0 à 10 % environ ; d'autres séquelles ophtalmologiques sont possibles, myopie et surtout strabisme. Parmi les séquelles auditives, le taux de surdité complète varie également de 0 à 10 % environ ; des baisses de l'acuité auditive sont rapportées avec une fréquence de 2 à 16 %.

HYPOTROPHIE FŒTALE

Le diagnostic clinique d'hypotrophie fœtale repose sur la mesure de la hauteur utérine, distance en cm qui sépare le fond utérin du bord supérieur du pubis. C'est en pratique le seul moyen de dépistage : un même observateur attentif peut, en comparant des mensurations successives, dépister avec succès un ralentissement de la croissance fœtale. L'hypotrophie fœtale n'est en définitive dépistée par l'examen clinique que dans environ 50 % des cas. Toute hauteur utérine faible doit conduire à un examen échographique.

Le diagnostic échographique d'hypotrophie fœtale repose sur un certain nombre de mensurations, dont aucune n'a une sensibilité > 75 %. Les 3 mesures échographiques les plus couramment pratiquées sont :

® le diamètre bipariétal (ou éventuellement le périmètre céphalique) : il reflète la croissance cérébrale du fœtus ;

d le diamètre abdominal transverse (ou éventuellement le périmètre abdominal fœtal) : c'est le meilleur reflet de l'état nutritionnel du fœtus, car l'accumulation de glycogène dans le foie et les muscles, et de graisses dans le tissu cellulaire sous-cutané, est précocement réduite en cas de malnutrition fœtale ;

e la longueur du fémur : elle reflète la croissance en longueur du squelette fœtal.

Ces mesures, et d'autres, permettent, grâce à certaines formules, une estimation du poids fœtal, avec des erreurs de l'ordre de 10 %. Tout diagnostic d'hypotrophie fœtale doit conduire à une enquête étiologique.

Les causes des hypotrophies fœtales (tableau VI) se répartissent schématiquement en 3 groupes d'importance à peu près égale : les causes vasculaires (toxémie gravidique), les autres causes environnementales et fœtales, les hypotrophies apparemment "idiopathiques". La discussion anténatale est souvent dominée par la crainte d'une malformation : 10 % des cas sont liés à une malformation du fœtus, 50 % des malformations graves s'accompagnent d'une hypotrophie fœtale. **Causes maternelles**

Terrain

-âge < 20 ans ou > 35 ans, primiparité

faible niveau socio-économique, altitude élevée

Pathologies maternelles :

- malnutrition chronique

-hypertension artérielle, toxémie gravidique (40 %) -hypoxie chronique (anémie, cardiopathie, pneumopathie) -pathologie chronique (insuffisance rénale, lupus) -malformation utérine, fibrome

Intoxications : tabac, alcool, autres drogues (héroïne)

Causes placentaires

Ischémie, hypovascularisation, involution précoce Chorio-angiome, hémangiome

Anomalies d'implantation, placenta praevia Anomalies du cordon

Causes fœtales

Aberrations chromosomiques fœtales (10 à 15 %), placentaires Syndromes malformatifs

Infections congénitales (rubéole, toxoplasmose, CMV...) Grossesses multiples

Causes idiopathiques (20 à 30 %)

RETARD DE CROISSANCE INTRA-UTERIN : RCIU

Il est défini par un poids de naissance < 10^{ème} percentile des valeurs de référence pour l'âge gestationnel de l'enfant.

Chez le nouveau-né à terme, on distingue schématiquement deux grands tableaux cliniques :

- le RCIU asymétrique ou dysharmonieux : le déficit pondéral est important, mais taille et périmètre céphalique sont proches de la moyenne pour l'âge gestationnel ; le nouveau-né paraît long, maigre, avec une tête relativement grosse par rapport à un tronc étroit ; la peau est plissée, fripée, du fait de l'absence de tissu graisseux sous-cutané, et de muscles peu développés ; la croissance foetale n'a été perturbée que de façon tardive (après 30-32 SA) ;
- le RCIU symétrique ou harmonieux : le retentissement est à peu près homogène sur les trois paramètres habituels de la croissance : poids, taille et périmètre céphalique ; l'aspect du nouveau-né est plus harmonieux, mais il a comme le précédent une importante maigreur, un aspect fripé, des téguments pâles, une vigilance parfaite et une hypertonie franche ; la croissance foetale a été perturbée de façon précoce (avant 24-26 SA).

Chez le nouveau-né prématuré, le diagnostic clinique est plus difficile : en pratique, c'est la comparaison des mensurations du nouveau-né avec les courbes de référence qui permet de poser le diagnostic de RCIU et d'affirmer son caractère symétrique ou asymétrique ; la connaissance de l'âge gestationnel exact du nouveau-né est évidemment indispensable pour une telle évaluation !

I) PATHOLOGIES ET SOINS NEONATALS DU NOUVEAU-NE ATTEINT DE RCIU

Quel que soit son âge gestationnel, un nouveau-né atteint de RCIU est exposé à 6 complications néonatales principales : asphyxie périnatale, inhalation méconiale, hypoglycémie, hypocalcémie, hypothermie, et polyglobulie.

Un nouveau-né atteint de RCIU peut, plus volontiers qu'un autre, souffrir de façon aiguë pendant le travail ; d'où la nécessité, pour cet accouchement à risque élevé, de se préparer à une réanimation en salle de naissance. Les deux dangers principaux sont l'anoxie cérébrale perinatale et l'inhalation méconiale.

Comme tout nouveau-né dépourvu de réserves énergétiques, le nouveau-né atteint de RCIU est particulièrement exposé aux complications que sont : hypoglycémie, hypocalcémie et hypothermie. Chez le nouveau-né atteint de RCIU sans détresse vitale, l'hypoglycémie néonatale est le risque principal.

La polyglobulie reflète l'anoxie chronique de la période intra-utérine. Pendant la première semaine de vie, sur un prélèvement sanguin obtenu par ponction veineuse, elle est définie par un taux d'hémoglobine > 22 g/100 ml et/ou un taux d'hématocrite > 65 % (en l'absence de toute déshydratation). De façon fréquente, sa seule manifestation est une érythrocytose, se majorant au cri. La polyglobulie favorise l'hypoglycémie et l'hyperbilirubinémie.

II) DEVENIR DU RCIU

Il n'est plus possible de parler globalement du pronostic ultérieur des nouveau-nés atteints de RCIU, dans la mesure où le facteur pronostique principal est la cause du RCIU : des sous-catégories étiologiques doivent donc être délimitées, puisqu'à l'évidence le pronostic des RCIU de cause malformative ou secondaire à une pathologie fœtale propre est bien moins favorable que celui des RCIU de cause vasculaire ou de nature "idiopathique".

La surmortalité périnatale et néonatale des RCIU d'origine vasculo-nutritionnelle par rapport aux eutrophiques de même AG n'est actuellement plus observée, en raison de l'amélioration de la prise en charge anténatale des hypotrophies d'origine extra-fœtale (vasculaire ou nutritionnelle). Pour la même raison, les prématurés RCIU ont maintenant un risque comparable ou même inférieur de LPV et d'IMC ; SFA surajoutée et/ou IMF sont les principaux facteurs de risque d'IMC et de déficit psychomoteur.

Les anomalies neuro-développementales mineures sont en revanche plus fréquentes à l'âge préscolaire chez les RCIU : signes neurologiques mineurs, défauts d'attention, hyperactivité, retards de langage, dyskinésies ; elles constituent une source importante de difficultés scolaires ultérieures. La croissance céphalique postnatale a une bonne valeur prédictive du risque d'anomalie neuro-développementale mineure et de difficultés scolaires : les enfants qui ont un PC > - 2DS à partir de 8-12 mois d'âge corrigé ont un risque identique à celui de la population générale ; les enfants dont le PC à l'âge légal de 3 ans reste < - 2 DS sont à haut risque de déficit intellectuel et cognitif définitif. Une nutrition postnatale optimale, un soutien psychologique familial, et éventuellement des stimulations psychomotrices adaptées constituent la meilleure prévention de ces troubles.

Le rattrapage somatique du RCIU concerne d'abord le PC puis le poids et en dernier la taille. Le taux des anciens RCIU qui présentent encore à l'âge de 2 à 6 ans un retard de croissance staturo-pondérale n'est plus que de 10 % environ. La croissance cérébrale rapide observée dans les premiers mois peut s'accompagner d'une symptomatologie pseudo-hydrocéphalique : yeux en coucher de soleil, saillie des bosses frontales, etc. Le risque de petite taille définitive est 5 à 7 fois plus élevé chez les RCIU que chez les eutrophiques ; en cas de retard statural persistant (taille < - 3 DS), un traitement par hormone de croissance (GH rh) débuté à 3-4 ans et pour une durée de 2-3 ans permet d'accélérer la vitesse de

croissance et semble capable d'améliorer la taille finale.

Des études épidémiologiques ont montré que les RCIU sont à risque ultérieur accru d'HTA, de pathologie coronarienne et de diabète non-insulinodépendant ; ce risque est attribué à des modifications métaboliques et viscérales anténatales consécutives à l'insuffisance des apports vasculo-nutritionnels du fœtus.

Les RCIU d'origine autre que vasculo-nutritionnelle ont un pronostic somatique et neurodéveloppemental qui dépend directement de la cause du RCIU.

PATHOLOGIE INFECTIEUSE DU FŒTUS ET DU

NOUVEAU-NÉ

EMBRYOFOETOPATHIES D'ORIGINE INFECTIEUSE

L'action d'un agent agresseur sur le produit de la conception a des conséquences qui dépendent de sa nature, de la constitution génétique embryonnaire, de l'état maternel, et surtout de **la date de l'agression** par rapport au début de la gestation.

Une embryopathie résulte d'une agression précoce, au cours des deux premiers mois. Elle peut entraîner la mort embryonnaire ou une malformation congénitale grave.

Une foetopathie résulte d'une agression touchant le produit de conception à partir du 3^{ème} mois. Elle se traduit par une perturbation de la croissance (hypotrophie foetale) et des lésions tissulaires, souvent encore en évolution au moment de la naissance, et qui touchent plus particulièrement le système nerveux central.

Une embryofoetopathie résulte d'une agression précoce qui s'est poursuivie sur la période fœtale. Une atteinte fœtale tardive (3^{ème} trimestre) peut rester totalement asymptomatique.

L'infection in utero du produit de conception concerne 2 % des grossesses. Les causes principales sont résumées sous la dénomination anglaise "**TORCH**" : T pour toxoplasmose, R pour rubéole, C pour cytomégalovirus, H pour Herpès virus, et O pour others !

I) TOXOPLASMOSE CONGENITALE

La toxoplasmose congénitale affecte 1 à 10 nouveau-nés p. 10 000 naissances vivantes. Parmi eux, 1 à 2 % développent des difficultés d'apprentissage ou décèdent, et 4 à 27 % développent une chorioretinite conduisant à un défaut de vision unilatéral permanent. C'est à cause de ce risque qu'un dépistage systématique est réalisé en France, seul pays d'Europe avec l'Autriche à l'avoir mis en place.

Risque de transmission materno-fœtale

En France, le sérodiagnostic de toxoplasmose fait partie de l'examen prénuptial depuis 1978 ; la surveillance sérologique prénatale (surveillance mensuelle des femmes séronégatives) est obligatoire depuis 1985. L'enquête nationale périnatale de 1995 indique que 54,3 % (chiffre en baisse constante depuis 20 ans) des femmes enceintes sont immunisées contre la toxoplasmose. Parmi elles, 0,4 à 1,6 % sont contaminées pendant la grossesse, soit 880 à 5 600 par an. L'enquête cas-témoins, réalisée en 1995 par le Réseau National de Santé Publique, a mis en évidence **trois facteurs de risque de contamination principaux** :

- la viande de bœuf ou de mouton consommée peu cuite (la congélation des viandes diminue ce risque) ;
- la consommation fréquente de crudités non préparées par les femmes elles-mêmes (restauration collective) ;
- une hygiène incorrecte pour le lavage des mains et des instruments de cuisine.

Aucune étude récente n'isole le contact avec des chats comme facteur de risque !

Le diagnostic de **primo-infection** chez la femme enceinte repose sur la sérologie mensuelle : seule une ascension franche du taux des IgG permet d'affirmer la séroconversion.

En cas de primo-infection maternelle, on estime globalement le risque de transmission fœtale à 1/4, soit 600 à 2300 fœtus contaminés chaque année en France. Le risque de transmission est d'autant plus grand que la contamination maternelle a été plus tardive : 1,5 % si 0-10 SA ; 9,5 % si 11- 18 SA ; 20,9 % si 19-26 SA ; 28,9 % si 27-34 SA. L'atteinte fœtale est d'autant plus sévère que l'infection a été précoce pendant la grossesse. Le traitement maternel par Rovamycine® (3 x 3 M U/j) a pour but de limiter le passage transplacentaire du toxoplasme : l'infection fœtale est alors deux fois moins fréquente que sans traitement.

Diagnostic anténatal

Il s'adresse au fœtus dont la mère a eu une séroconversion certaine :

- le prélèvement du liquide amniotique (LA) ~ 18 SA, en respectant un délai ~ 4 semaines entre la séroconversion et le prélèvement, permet :
 - ◆ la recherche du génome de *Toxoplasma gondii* par PCR, méthode de choix car ayant d'excellentes spécificité (≈ 100 %) et sensibilité, et un délai de réponse de quelques heures ;
 - ◆ l'inoculation à la souris du culot cellulaire de LA ;
- l'échographie met en évidence des signes d'atteinte fœtale (65 % lorsque l'infection fœtale a lieu au 1^{er}

trimestre, 20 % au 2^{ème} trimestre) : le plus souvent, dilatation ventriculaire cérébrale débutant habituellement au niveau des cornes postérieures et d'évolution rapide, généralement bilatérale et symétrique ; des zones hyperéchogènes intra-cérébrales ou intra-hépatiques, un épaissement placentaire, une ascite, des épanchements pleuro-péricardiques, sont plus rares.

Au terme des explorations, **deux situations sont possibles** :

- le fœtus est atteint, et un choix est fait, selon l'existence ou non de lésions échographiques, entre l'interruption médicale de grossesse et un traitement in utero ;
- le fœtus n'est pas actuellement atteint, ce qui ne signifie pas formellement qu'il ne le sera pas ultérieurement.

Profil clinique néonatal

La qualité de la prise en charge materno-fœtale a fait évoluer le profil clinique néonatal de la toxoplasmose congénitale :

- la forme patente sévère comporte une hydrocéphalie ou une microcéphalie, avec ou sans signes neurologiques : signes de localisation, encéphalopathie, retard intellectuel, convulsions, dilatation ventriculaire (3,4 % des cas sur 234 cas consécutifs de 1984 à 1992, selon Couvreur) ;
- la forme patente sans signe neurologique (25,6 %) comporte une chorioretinite et/ou des calcifications intracrâniennes. La gravité tient à la sévérité de l'atteinte oculaire : une atteinte maculaire menace la vision uni ou bilatérale ;
- les formes infra-cliniques sont les plus fréquentes (71 %).

Les examens à pratiquer à la naissance sont :

- chez la mère : prélèvement du placenta pour inoculation à la souris (laboratoire de parasitologie, résultat en 6 semaines), et sérologie avec charge immunitaire ;
- chez l'enfant : sérologie sur sang veineux pouvant être faite à J3 avec les dépistages, à adresser en laboratoire (spécialisé) pour dosages Ig G, A, M spécifiques et mesure de la charge immunitaire (le prélèvement peut aussi être fait sur le sang du cordon, mais si des IgM sont détectées un contrôle sur sang veineux sera indispensable) ; fond d'œil, et échographie transfontanellaire ; la ponction lombaire, avec examen cytochimique habituel et recherche d'anticorps anti-toxoplasmiques et charge immunitaire, est réservée aux seuls enfants chez qui l'infection toxoplasmique est prouvée.

Interprétation des résultats :

- la sérologie est positive avec élévation de la charge immunitaire (IgG spécifiques/IgG totales)

comparativement à celle de sa mère et présence d'IgM : elle atteste d'une atteinte fœtale ;

- la sérologie ne met en évidence que des anticorps maternels transmis : la surveillance sérologique mensuelle avec charge immunitaire est **indispensable** jusqu'à élimination totale des IgG, ceci même si la PCR sur le LA était négative, **seule façon d'écartier définitivement le diagnostic d'infection congénitale**. Il existe en effet des diagnostics tardifs d'infection congénitale, avec synthèse d'anticorps après une première phase de régression ou de stabilisation du taux des IgG.

Traitement

11 Traitement maternel

Lorsque l'atteinte fœtale est prouvée, le traitement maternel comporte, à partir de 22 SA, 1-2 cure(s) de 4 semaines de l'association pyriméthamine (Malocide[®]) 50 mg/j, sulfadiazine (Adiazine[®]) 3 g/j en 2 à 3 prises par jour, et acide folinique 50 mg per os/semaine, alternée(s) avec 2 semaines de Rovamycine[®] (9 MU/j). Ce traitement permet une diminution du taux des formes patentées, sans avoir d'action significative sur les séquelles de la fœtopathie, d'où l'intérêt d'un traitement précoce.

11 Traitement de l'enfant

Le traitement de l'enfant pendant la première année permet une réduction nette de la fréquence des lésions secondaires de chorioretinite. Le protocole qui suit est celui du Laboratoire de la toxoplasmose de l'Institut de Puériculture de Paris.

Indications

L'évolution des indications s'est faite, durant ces dernières années, vers un traitement plus agressif mais réservé à un plus petit nombre d'enfants : examen PCR sur le LA positif, atteinte fœtale démontrée par la sérologie. Dans les autres situations, en particulier examen PCR sur le LA négatif, la surveillance sérologique est poursuivie mensuellement : le traitement est débuté lorsque la toxoplasmose est prouvée.

Modalités

Le traitement associe pyriméthamine, sulfadiazine, et acide folinique pour une durée totale de un an. Les modalités diffèrent selon la forme clinique (tableau III).

L'ordonnance doit préciser la préparation magistrale de gélules pour la dose prescrite de Malocide[®] et d'Adiazine[®]. Une corticothérapie par prednisone 1 mg/kg/j ou par bétaméthasone peut être associée pendant 1 mois en cas de chorioretinite évolutive.

Tableau III — Traitement de la toxoplasmose congénitale

Forme	Infraclinique	Patente modérée	Patente sévère
Foyer oculaire	0	0 ou 1	> 1
Calcifications cérébrales	0	~ 3	> 3
Signes neurologiques	0	0	±
pyriméthamine (Malocide [®]) per os	1 mg/kg/j pendant 2 mois		1 mg/kg/j pendant 6 mois
	puis 1 mg/kg 3 fois/semaine le reste de la première année		
sulfadiazine (Adiazine [®])	100 mg/kg/jour en 2 à 3 prises per os pendant 12 mois		
acide folinique (Osfolate [®] , Lederfoline [®])	50 mg en une prise per os par semaine pendant 12 mois		

Surveillance

Un hémogramme doit être pratiqué tous les 15 jours tant que le Malocide[®] est donné quotidiennement, puis tous les mois si celui-ci est bien toléré, du fait de son effet anti-folinique. Un taux de granulocytes < 1 G/L ou de plaquettes < 90 G/L ou une anémie font discuter l'arrêt temporaire du traitement, tout en

poursuivant l'acide folinique ; le traitement peut être repris lorsque le taux de granulocytes est $\sim 1,0$ G/L.

La surveillance de la maladie comporte : examen clinique, ophtalmologique, et sérologies au début du 2^{ème} mois, puis tous les 3 mois au minimum. Cette surveillance doit être poursuivie au delà de l'âge de 1 an.

II) RUBEOLE CONGENITALE

Risque de transmission materno-fœtale

Depuis l'introduction de la politique de vaccination systématique, l'incidence des cas de rubéole congénitale malformative est < 10 cas/an (une vingtaine de cas entre 1995 et 1999 ; taux 1999 en France métropolitaine de 0,14/100 000 naissances vivantes). L'embryon ou le fœtus est contaminé par voie transplacentaire lors d'une primo-infection virémique maternelle.

Pathologie fœtale et néonatale

Le risque malformatif est maximal pour les infections précoces survenant $< 12^{\text{ème}}$ SA, et persiste jusqu'à la 20^{ème} SA ; celui de fœtopathie existe jusqu'à l'accouchement.

Le syndrome de rubéole congénitale (embryopathie) associe un RCIU et des malformations qui concernent :

- **l'œil** : cataracte uni ou bilatérale, chorioretinite, glaucome ;
- **l'oreille interne** : lésions de l'organe de Corti, lésions cochléaires ;
- **le cœur** : hypoplasie de l'artère pulmonaire, canal artériel, coarctation aortique.

La fœtopathie est caractérisée par un RCIU symétrique associé éventuellement à :

- des dystrophies : microcéphalie, microphthalmie, micrognathie, hypoplasie ou agénésie dentaire ;
- des atteintes polyviscérales : myocardite, pneumonie interstitielle, méningo-encéphalite, lésions osseuses, hépatosplénomégalie avec ictère, adénopathies ;

– une atteinte hématologique : thrombocytopénie, anémie, leucopénie.

Attitude pratique à la naissance

La présence d'IgM anti-rubéole chez le nouveau-né atteste d'une primo-infection. Chez les enfants dont la mère a eu la rubéole en fin de grossesse, on surveillera la possibilité d'une atteinte respiratoire jusqu'à 6 mois.

La vaccination post-partum des femmes dont la sérologie est restée négative pendant la grossesse est un impératif trop souvent oublié.

III) HERPES NEONATAL

L'infection du nouveau-né à partir de sa mère est peu fréquente : la base nationale PMSI 1999 indique 52 séjours pour lesquels le diagnostic d'herpès congénital a été codé ; rapporté au nombre de naissances de cette année, et en considérant qu'il y a au moins 4 doublons (4 transferts précoces), le taux serait au plus de 0,69/10 000 naissances. Le risque est essentiellement périnatal, en rapport avec une contamination lors du passage dans la filière génitale ; il augmente avec la durée d'expulsion, l'ouverture prolongée de la poche des eaux, la pose d'électrode de scalp, la sévérité des lésions chez la mère.

Pathologie fœtale et néonatale

L'infection in utero est possible, secondaire à une virémie lors d'une primo-infection maternelle. Elle se manifeste par des lésions neurologiques graves (hydrocéphalie), des lésions cutanées cicatricielles, des chorioretinites, etc.

L'herpès néonatal est la conséquence d'une infection dont la porte d'entrée est mal élucidée (œil, muqueuses ?). Les signes cliniques surviennent pour 90 % des enfants infectés dans les 5 à 20 jours qui suivent la naissance. L'infection est localisée dans environ 40 % des cas : cutanée ou muqueuse, oculaire ; elle peut toucher le système nerveux central (méningo-encéphalite) ou être polyviscérale (hépatite, méningo-encéphalite, pneumonie). Malgré un traitement antiviral précoce, le pronostic des formes disséminées est sombre : la mortalité peut atteindre 50 %, et les séquelles neurologiques sévères toucher 50 % des survivants.

Attitude pratique en fin de grossesse et à la naissance

Le mode d'accouchement est décidé en fonction de l'ancienneté de l'infection ; la césarienne n'est pas une garantie absolue de non infection. La voie basse est habituellement autorisée dans les circonstances suivantes :

- récurrence sans lésions cervico-vaginales à l'accouchement ;
- primo-infection > 3 semaines sans récurrence cervico-vaginale ;

– primo-infection traitée > 10 jours sans récurrence cervico-vaginale.

L'**aciclovir** (Zovirax[®]) est proposé dans la prophylaxie des récurrences **fréquentes à partir de la 36^{ème} semaine d'aménorrhée**, à la dose de 5 comprimés ou 5 mesurette/j pendant 5 jours puis 2 comprimés ou 2 mesurette/j en continu jusqu'à l'accouchement. Le valaciclovir (Zelitrex[®]) peut également être utilisé, à la dose de 1 comprimé/jour. Le prélèvement du col utérin immédiatement avant l'accouchement a une importance capitale pour guider le traitement du nouveau-né ; il est indiqué en cas de naissance par voie basse chez une femme ayant des lésions et/ou de prélèvement viral positif dans la semaine précédant l'accouchement.

Dès la naissance, une protection cutané-muqueuse du nouveau-né est effectuée :

– pas d'effraction cutanée ou muqueuse (pas d'aspiration ou aspiration très prudente) ; savonnage (de préférence à un bain) antiseptique par Bétadine[®] ou Septivon[®] suivi d'un rinçage soigneux ; – application de pommade ophtalmologique Zovirax[®] matin et soir pendant 5 jours.

En présence de lésions cutané-muqueuses chez le nouveau-né, le diagnostic d'herpès est habituellement facile. Le prélèvement de ces lésions doit être fait avec un écouvillon ou mieux avec un vaccinostyle permettant de recueillir les cellules du plancher et la sérosité des vésicules, riches en virus.

Même en l'absence de toute lésion superficielle, l'infection herpétique doit être systématiquement évoquée devant une fièvre volontiers élevée ($\geq 39^{\circ}\text{C}$) du nouveau-né ; une augmentation du taux des transaminases hépatiques est un bon argument en faveur d'un sepsis viral.

Dans les formes encéphalitiques ou polyviscérales, la mise en culture du LCR, du sang ou la mise en évidence d'ADN viral par PCR dans ces deux liquides biologiques peuvent être utiles. L'intérêt de prélèvements systématiques des culs-de-sac conjonctivaux, du rhino ou de l'oropharynx chez des nouveau-nés sains n'a pas été validé. La présence d'IgM dans le sang du nouveau-né confirme le diagnostic obtenu par la culture. L'élévation ($> 2 \text{ U/mL}$) de l'interféron dans le LCR est un bon marqueur d'infection virale.

Le traitement préventif du nouveau-né par Zovirax[®] est indiqué après une naissance par voie basse chez une femme ayant des lésions et/ou un prélèvement viral positif dans la semaine précédant l'accouchement. La posologie est de 20 mg/kg/8h par voie IV jusqu'aux résultats des examens virologiques initiaux, soit 5 à 7 jours (résultats négatifs : arrêt du traitement).

Le traitement curatif par Zovirax[®] à la même posologie est de 10 à 15 jours dans les formes asymptomatiques et les formes localisées, et de 21 jours dans les formes neurologiques et disséminées.

IV) MALADIE DES INCLUSIONS CYTOMEGALIQUES

Risque de transmission materno-fœtale

La prévalence de l'immunité anti-CMV est en moyenne de 40 à 50 % chez les femmes donneuses de sang, variable en fonction du milieu socio-économique. Le risque de primo-infection chez les femmes enceintes séro-négatives est évalué à 0,5 %, soit environ 1500 cas annuels en France : la moitié environ des nouveau-nés issus de ces grossesses sont contaminés à CMV, soit 750/an. Certains équipes pratiquent maintenant un dépistage sérologique systématique pendant la grossesse.

Pathologie fœtale et néonatale

La maladie des inclusions cytomégaliqes est rare : la base nationale PMSI 1999 indique 59 séjours pour lesquels le diagnostic d'infection congénitale à CMV a été codé ; rapporté au nombre de naissances de cette année, et en considérant qu'il y a certainement des doublons (liés aux transferts), le taux serait au plus de 0,79/10 000 naissances. Elle comporte un RCIU, une hépatosplénomégalie, un purpura, un ictère, des signes neurologiques (microcéphalie, calcifications périventriculaires, chorioretinite, atrophie cérébrale, hypotonie, spasticité). La mortalité est de 20-30 % dans les formes sévères. Quarante vingt-dix pour cent des survivants ont des séquelles sévères, neurologiques et/ou sensorielles. Le diagnostic anténatal est possible par isolement du CMV ou mise en évidence d'ADN viral par PCR dans le liquide amniotique ; d'excellentes sensibilité et spécificité sont obtenues quand le prélèvement est réalisé au moins 6 semaines après la séroconversion maternelle et après la 22^{ème} SA. Le prélèvement de sang fœtal est moins performant.

Les formes pauci-symptomatiques correspondent à des atteintes plus tardives, limitées à un purpura thrombopénique et/ou une hépatite.

Une virurie à CMV au cours de la première semaine de vie atteste d'une infection fœtale. Plus de 90 % des enfants viruriques à la naissance sont asymptomatiques. On estime qu'environ 10 % d'entre eux vont développer des séquelles tardives dans les premières années de vie : déficit auditif souvent bilatéral, microcéphalie avec retard mental et déficience neuromusculaire, anomalies de la dentition (dents jaunes).

Attitude pratique à la naissance

Des techniques rapides de diagnostic virologique (recherche directe dans les leucocytes circulants, culture optimisée) permettent d'établir un diagnostic d'infection à CMV en 24 à 48 heures. Ces techniques exigent des conditions de prélèvement (urine ou sang) irréprochables et un laboratoire de virologie expérimenté. La présence d'IgM anti-CMV dans le sang du nouveau-né confirme le diagnostic obtenu par la culture mais est moins sensible (90 % parmi les enfants viruriques) ; un titre élevé serait corrélé à la

gravité de l'atteinte.

Dans les formes infracliniques, les plus fréquentes en maternité, il convient de doser les transaminases et de faire un dépistage auditif, qui devra être complété par une surveillance audiométrique régulière.

Le ganciclovir (Cymevan[®]) est proposé pour le traitement des formes sévères, à la dose de 10- 20 mg/kg/j pendant 21 jours (voie IV). Les indications sont variables d'une équipe à l'autre, limitées pour beaucoup aux formes menaçantes sur le plan vital (thrombopénie, insuffisance hépatocellulaire). Ce médicament bloque la réplication du génome, sans action sur le virus latent (effet virostatique). Les effets secondaires sont surtout hématologiques : une neutropénie < 0,500 G/L nécessite un arrêt (au moins transitoire) du traitement. Les bénéfices cliniques, notamment sur les séquelles, restent à évaluer.

V) AUTRES ETIOLOGIES INFECTIEUSES : EXEMPLE DU NOUVEAU-NÉ DE MERE PORTEUSE DU VIRUS DE L'IMMUNODEFICIENCE HUMAINE. (VIH)

Risque de transmission materno-fœtale

Il naît chaque année en France métropolitaine entre 600 et 700 nouveau-nés dont la mère est porteuse du VIH. Le taux de transmission dépend de plusieurs facteurs :

- la gravité de l'infection maternelle : importance de la virémie, gravité de l'immuno-dépression ; - des facteurs obstétricaux : voie d'accouchement, pose d'une électrode de scalp ;
- des facteurs propres à l'enfant : prématurité ;
- le traitement prophylactique administré pendant la grossesse.

La date de contamination de l'enfant est tardive : au cours des deux derniers mois de la grossesse pour 35 %, et à la naissance, au contact des sécrétions génitales, pour 65 %. Au 30 juin 2001, 651 cas de SIDA liés à une transmission materno-fœtale ont été rapportés en France depuis le début de l'épidémie.

Le traitement des femmes enceintes séropositives à partir de la 32^{ème} SA par la zidovudine ou AZT (Rétrovir[®]) à raison de 500 mg/j, est désormais formellement indiqué, éventuellement associé à une césarienne programmée à la 38^{ème} SA. Le 3TC (Epivir[®]) ou la Névirapine (Viramune[®]) sont éventuellement associées à l'AZT si une césarienne n'est pas réalisée. Le traitement diminue de manière significative le risque de transmission mère-enfant, ramené actuellement sous traitement à <5 %.

Pathologie fœtale et néonatale

Il n'existe, ni augmentation de la fréquence des avortements spontanés, ni syndrome malformatif spécifique à l'infection par le VIH. En période néonatale, un tableau infectieux viral (éruption, adénopathies, etc) est rare mais possible.

Attitude pratique en fin de grossesse et à la naissance

Le bilan initial comporte :

- la culture du VIH et la recherche de l'ADN proviral par PCR à partir des leucocytes (sang total sur EDTA) ;
- un prélèvement de sérum qui n'est pas analysé immédiatement mais servira de référence pour les contrôles sérologiques VIH ultérieurs (Elisa et western-blot) ;
- un bilan biochimique (phosphatases alcalines, transaminases, bilirubine) et héματοimmunologique (hémogramme, dosage pondéral des IgA, IgG et IgM, et de la α_2 -microglobuline, taux des populations lymphocytaires CD3, CD4 et CD8).

L'allaitement maternel est formellement contre-indiqué.

Un traitement préventif de l'infection VIH par Rétrovir[®] à la dose de 2 mg/kg/6 h (suspension 10 ml = 100 mg) est institué dès la naissance en relais du traitement maternel et poursuivi 6 semaines. Ce produit très hypertonique doit être dilué au 1/10^{ème} pour l'administration orale chez les prématurés. La toxicité relative de ce traitement impose une surveillance minimale à J7, puis tous les 14 jours jusqu'à arrêt du traitement, de l'hémogramme, des phosphatases alcalines, transaminases et bilirubine. Un traitement préventif de la pneumocystose par le Bactrim à la dose de 25-30 mg/kg/j est institué à 1 mois, et poursuivi tant que des doutes persistent sur l'infection VIH. La vaccination par le BCG est temporairement contre-indiquée. Les examens virologiques de surveillance sont poursuivis pendant 18 mois, en étroite relation avec un spécialiste référent.

INFECTION BACTERIENNE MATERNO-FOETALE (IMF)

I) RISQUE DE TRANSMISSION MATERNOFOETALE

Les deux principaux germes de l'IMF sont Streptococcus agalactiae et E. Coli. Viennent ensuite les autres streptocoques, les staphylocoques, Haemophilus influenzae, les autres bacilles Gram négatif ; la listériose est devenue exceptionnelle avec l'amélioration de l'hygiène alimentaire. La contamination génitale maternelle a lieu à partir du tube digestif et par voie sexuelle : le taux de portage de SGB en fin de grossesse est de 8 à 15 %.

Trois voies de contamination de l'enfant sont décrites : chorioamniotite (transmission transmembranaire ascendante, l'infection pouvant fragiliser et provoquer la rupture des membranes, ou transmission à partir d'un foyer d'endométrite) ; transmission au passage de la filière génitale ; transmission par voie sanguine. Lorsque le prélèvement d'endocol est positif, le risque de contamination de l'enfant est de 50 %.

A la suite de l'Académie Américaine de Pédiatrie, l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé a préconisé, fin 2001, le dépistage systématique du Streptocoque B (SGB) dans le vagin des femmes enceintes entre 34 et 38 SA, et a fixé des recommandations pour l'antibioprophylaxie perpartum, qui est indiquée :

- en cas de bactériurie à SGB au cours de la grossesse ;
- en cas d'antécédent d'infection néonatale à SGB ;
- en l'absence de prélèvement vaginal de dépistage du SGB, devant la présence d'un des facteurs de risque suivants : accouchement survenant avant 37 SA, durée de rupture des membranes > 12 h, ou température maternelle > 38°C au cours du travail.

II) PATHOLOGIE FŒTALE ET NEONATALE

L'IMF déclarée est une pathologie à faible incidence (1 à 8 pour mille) et dont le risque vital a décliné depuis 20 ans : 6,7 % de décès pour Streptococcus agalactiae et 22,3 % pour les autres germes, selon des données américaines publiées en 2000. Les signes cliniques sont la détresse respiratoire, les troubles hémodynamiques, une éruption (purpura) précoce ; en rapport avec une septicémie, une pneumopathie, une méningite. Certains enfants sont paucisymptomatiques : un teint jaune paille est caractéristique du

streptocoque. La plupart du temps, il s'agit initialement de formes infracliniques. 1) Diagnostic à l'accouchement

Il s'agit donc actuellement de repérer un éventuel risque infectieux avant la naissance ou juste après celle-ci, c'est-à-dire chez le fœtus ou chez un nouveau-né **asymptomatique**, à partir de critères essentiellement anamnestiques et du résultat d'explorations complémentaires à réponse rapide, conduisant à traiter immédiatement le fœtus par l'intermédiaire de sa mère et/ou le nouveau-né dès les premières heures de vie. La reconnaissance d'un risque infectieux périnatal ou tout symptôme clinique anormal (en particulier détresse respiratoire) conduit à la pratique de prélèvements bactériologiques en salle de naissance : ils portent sur le placenta, le liquide gastrique prélevé par aspiration, et les sites périphériques digestifs (bouche, nez, anus) et cutanés (peau au niveau de l'aisselle). Les prélèvements du placenta et du liquide gastrique doivent être rapidement acheminés au laboratoire dans des tubes secs, pour examen bactériologique direct puis mise en culture ; les prélèvements périphériques sont immédiatementensemencés sur gélose, pour culture.

Les critères anamnestiques motivant ces prélèvements figurent au tableau X. Cette pratique de dépistage conduit à prélever environ 40 % des nouveau-nés (moyenne nationale).

Critères anamnestiques de risque d'IMF

Élévation thermique maternelle $\geq 38^{\circ}$ C au cours du travail et/ou dans les 6 h suivant la naissance

Rupture prématurée des membranes (avant début du travail)

Durée d'ouverture de la poche des eaux ≥ 12 h

Liquide amniotique teinté ou méconial

Prématuré (< 37 SA)

Tachycardie foetale > 160/mm et/ou anomalies patentées au monitoring du RCF

Score d'Apgar < 7 à M5

Déclenchement et/ou nombre de touchers vaginaux > 6 au cours du travail

Infection urinaire maternelle documentée dans le mois précédant l'accouchement

Infection génitale maternelle et/ou prélèvement d'endocol positif dans le mois précédant l'accouchement

Depuis les travaux de Boyer et Gotoff, une attitude préventive a été choisie par de nombreuses équipes, qui consiste à prescrire une antibioprofylaxie per partum (amoxicilline : 2 g, puis 1 g/4 h ; ou pénicilline G : 5 millions UI, puis 2,5 millions/4h) aux parturientes qui ont un ou plusieurs critères d'IMF. Cette attitude est efficace dans la prévention de l'infection néonatale précoce à streptocoque B. Elle complique l'interprétation des résultats bactériologiques obtenus chez le nouveau-né.

2) Diagnostic à la naissance

Le diagnostic est avant tout bactériologique. On attache une grande valeur à l'examen direct du placenta et du liquide gastrique, associé (si positif) à un risque d'infection multiplié respectivement par 5 et 10. Les résultats des examens directs doivent donc être obtenus en urgence, et le nouveau-né étroitement surveillé jusqu'à l'obtention de ces résultats. Les autres prélèvements bactériologiques, l'hémoculture et la culture du liquide céphalo-rachidien prélevé par PL, sont réalisés avant toute antibiothérapie d'indication immédiate.

L'hémogramme est rarement anormal (leucopénie < 5 000/mm³ surtout, ou forte hyperleucocytose, voire thrombopénie) dans les formes asymptomatiques. Le dosage de la CRP, protéine hépatique dont la synthèse a lieu dans les 6-8 h suivant le stimulus inflammatoire, est intéressant dans trois circonstances : lorsque la mère a reçu des antibiotiques avant la naissance ; pour suivre sa normalisation sous traitement ; pour éliminer une IMF. Sa très bonne **valeur prédictive négative**, lorsque le dosage a lieu après H24, est en effet un bon argument pour ne pas débuter ou arrêter un traitement. Les inconvénients de ce dosage sont les faux positifs (inhalation méconiale, nécrose tissulaire, instillation de surfactant exogène naturel) et négatifs documentés (infection à staphylocoque), et les mauvaises spécificité et sensibilité durant les 12 à 24 premières heures de vie. Les valeurs normales chez le nouveau-né sont : < 15 mg/l entre H24 et H48, < 10 mg/l à partir de J3. Lorsqu'il n'y a pas d'indication à un traitement immédiat du nouveau-né, il convient de faire, à partir de H 24 : hémogramme, hémoculture et dosage de CRP ; lorsqu'il y a une indication à un traitement immédiat, on poursuit l'antibiothérapie post-natale ≥ 48 heures après la normalisation du taux de la CRP.

3) Diagnostic final

Colonisation : enfant resté cliniquement asymptomatique ; et culture positive (au même germe) de 3 localisations : placenta, estomac, périphérie (considérée comme un tout : la réalisation des prélèvements périphériques a pour but de renforcer les résultats obtenus sur le placenta et le liquide gastrique, qui sont les sites réellement informatifs quant à l'existence ou non d'une **chorioamniotite**) ; et biologie normale (pas de syndrome inflammatoire).

Infection : enfant dont les prélèvements bactériologiques ci-dessus sont positifs, et :

- un prélèvement central (hémoculture et/ou LCR) est positif au même germe ;
- ou les prélèvements centraux sont négatifs, mais il y a eu des manifestations cliniques patentes d'infection bactérienne (surtout troubles circulatoires) ;
- ou le taux de la CRP est élevé (> 20- 30mg/l) sans explication intercurrente.

III) TRAITEMENT

La gravité potentielle de l'IMF doit faire accepter l'idée qu'un certain nombre de nouveau-nés non infectés sont traités sur des arguments de présomption : élévation thermique maternelle > 38,5°C au cours du travail, association de plusieurs critères anamnestiques de risque infectieux (tableau X), signe clinique précoce notamment détresse respiratoire.

Le traitement probabiliste initial comporte habituellement une triple antibiothérapie IV qui associe : amoxicilline (100 mg/kg/j en 2-3 injections), cefotaxime (100 mg/kg/j en 2-3 injections) et nétromycine (6 mg/kg/j en 1-2 injections). Il doit impérativement être rediscuté au 3^{ème} jour de vie en fonction des résultats bactériologiques des prélèvements effectués chez le nouveau-né et sa mère :

- prélèvements négatifs ou colonisation : arrêt du traitement ;
- septicémie (hémoculture positive), pneumonie et/ou élévation de la CRP : traitement de 10 à 14 jours (mono ou bithérapie) ;
- méningite : traitement de 14 à 21 jours (mono ou bithérapie).

INFECTION POST-NATALE BACTERIENNE ET VIRALE

Il peut s'agir d'infection communautaire (à domicile) ou d'infection nosocomiale (en milieu hospitalier, iatrogène ou non).

L'infection bactérienne post-natale est actuellement l'infection la plus fréquente du nouveau-né et peut revêtir l'aspect d'une septicémie, d'une méningite, ou d'une suppuration localisée : ombilicale, oculaire, parotidienne, otitique, ostéo-articulaire (pseudo-paralysie d'un membre d'apparition secondaire = ostéo-arthrite de la hanche ou de l'épaule). Il existe parfois une circonstance favorisante (prématurité, antibiothérapie systématique), une porte d'entrée (malformation congénitale rénale ou digestive), ou un apport artificiel (cathéter, drainage pleural, intubation trachéale). Le traitement est compliqué par la résistance fréquente des germes à de nombreux antibiotiques.

La prophylaxie consiste à :

- n limiter les indications des antibiotiques à un risque infectieux reconnu ;
- o éviter la contamination du nouveau-né à partir de l'entourage (lavage soigneux des mains), propreté et stérilité des divers objets nécessaires aux soins ;
- p n'utiliser que les techniques invasives indispensables, et le moins longtemps possible.

Les infections virales post-natales ont des manifestations cliniques surtout respiratoires (bronchiolite) et digestives (diarrhée, hépatite). Les virus les plus fréquemment décrits sont : le virus respiratoire syncitial, para-influenzae, echo, les virus agents de diarrhée (rotavirus), les virus des hépatites. Le traitement est symptomatique. La prophylaxie est difficile (mesures d'isolement digestif ou respiratoire, précautions transfusionnelles vis-à-vis de l'hépatite, du sida et du cytomégalovirus, séro-vaccination pour l'hépatite B).

ICTERES NEONATALS

Les ictères néonataux frappent 30 à 40 % des enfants nés à terme et la quasi totalité des prématurés. Bénins dans la grande majorité des cas (ictère simple du nouveau-né), ils posent surtout un problème de surveillance et de traitement symptomatique.

I) PHYSIOPATHOLOGIE

Les particularités du métabolisme de la bilirubine au début de la vie extra-utérine expliquent la fréquence des hyperbilirubinémies néonatales :

- la production de bilirubine dans les premiers jours de vie est abondante : 8,5 mg/kg/24 h, soit deux à trois fois plus que chez l'adulte (1 g d'hémoglobine fournit 35 mg de bilirubine).
- le système d'épuration (fig. 5) est transitoirement insuffisant : diminution de la captation et de la conjugaison dans les hépatocytes.
- le cycle entéro-hépatique de la bilirubine est augmenté.

Le risque majeur des hyperbilirubinémies néonatales, quelle que soit leur cause, est celui d'un **ictère nucléaire**. L'"encéphalopathie bilirubinique" est liée au dépôt, sur les noyaux gris centraux du cerveau, de la bilirubine libre (liposoluble) en excès dans le plasma, qui entraîne une nécrose cellulaire rapide. Elle se traduit par des troubles majeurs du tonus (hypo puis hypertonie de l'axe corporel) ou seulement par un déficit auditif.

En moyenne, 40 % de la bilirubine dans le sang est liée à l'albumine. Seule est dangereuse la fraction de bilirubine qui est à la fois non conjuguée (indirecte) et non liée à l'albumine. Tout facteur susceptible d'augmenter cette fraction non liée majore le risque d'ictère nucléaire : hypoalbuminémie (inférieure à 30 g/l), acidose, médication entravant la liaison bilirubine-albumine (sulfamides, caféine, diazépam, furosémide, oxacilline, hydrocortisone, gentamicine, digoxine). Le risque d'ictère nucléaire est d'autant plus grand que l'enfant a un plus petit poids de naissance et qu'il a subi une anoxie-ischémie néonatale.

II) DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

L'interrogatoire porte sur cinq éléments principaux :

- la date d'apparition de l'ictère ;
- les antécédents : recherche d'une sensibilisation maternelle par contact accidentel ou médical avec des produits sanguins (au cours d'avortements ou par des transfusions sanguines), présence d'un

ictère chez les enfants précédents de la fratrie ;

- la recherche d'un contexte d'infection materno-foetale ;
- le retentissement de l'ictère sur l'état général de l'enfant : courbe pondérale, troubles digestifs ;
- le mode d'alimentation du nouveau-né.

L'examen clinique analyse surtout trois éléments :

- l'intensité de l'ictère cutané : cette évaluation est dépendante des conditions d'éclairage (accentuation habituelle par l'éclairage électrique par incandescence) ; l'ictère n'est cliniquement perceptible que si la bilirubinémie dépasse $70 \mu\text{mol/l}$; l'ictère cutané progresse de façon centrifuge et céphalocaudale : il doit être considéré comme franc quand il touche les mains et les jambes ; - l'aspect des selles (décolorées ou non) et des urines (claires ou foncées) ;
- le caractère isolé ou accompagné de l'ictère : hépatomégalie et/ou splénomégalie, pâleur et/ou hémorragies, symptômes neurologiques ; un nouveau-né jaune est volontiers hypotonique.

Des examens complémentaires simples sont indispensables :

- dosage de la bilirubine totale et libre ($1 \mu\text{mol} = 0,6 \text{ mg}$),
- dosage des protides sanguins totaux et, si possible, de l'albuminémie,
- groupes érythrocytaires de la mère et de l'enfant,
- test de Coombs direct chez l'enfant,
- hémogramme avec numération des plaquettes et des réticulocytes.

Trois éléments doivent toujours être tenus pour pathologiques :

- l'apparition précoce de l'ictère : avant la 12^{ème} heure de vie chez le prématuré et la 24^{ème} heure chez l'enfant à terme, ou sa prolongation anormale au-delà de la première semaine de vie chez le nouveau-né à terme et de la deuxième semaine de vie chez l'enfant prématuré ;
- la constatation clinique de signes d'accompagnement : l'ictère n'est pas "nu" ;
- la décoloration partielle ou totale des selles, qui signe **une rétention biliaire**.

III) ENQUETE ETIOLOGIQUE

1) Ictère simple du nouveau-né

Il est si fréquent qu'il est qualifié de "physiologique". Il résulte de la seule "immaturité" des processus hépatiques d'épuration de la bilirubine produite en grande quantité, sans facteur pathologique associé.

Il est caractérisé par :

- sa survenue au 2^{ème} - 3^{ème} jour de vie, et son pic maximal vers le 4^{ème} - 5^{ème} jour ;
- son caractère isolé cliniquement, "nu" ;

- la nette prédominance de la bilirubine non conjuguée, et la négativité du test de Coombs ;
- sa régression à la fin de la première semaine, parallèlement à la coloration progressive des urines.

Ces caractères rassurants chez le nouveau-né à terme sans anomalie viennent à manquer quand s'ajoutent **des facteurs de surproduction de la bilirubine ou des obstacles à son épuration** (on parle alors d'**ictère simple "aggravé"**) : hématomes cutanés étendus, polyglobulie, prématurité, retard à l'évacuation du méconium.

2) Incompatibilité foeto-maternelle dans le système ABO

Elle ne se distingue pas, habituellement, de l'ictère simple dans son aspect clinique.

Elle survient chez un enfant de groupe A, ou plus rarement B, né d'une femme de groupe O, éventuellement dès la première grossesse. Sa gravité est modérée mais variable. Le test de Coombs est négatif ou légèrement positif. La présence d'une incompatibilité dans le système ABO ne peut être affirmée que par la mise en évidence d'hémolysines irrégulières anti A ou anti B - de type IgG - dans le sang maternel. Elle peut entraîner ultérieurement une **anémie prolongée**. Il n'y a pas de prophylaxie pour ce type d'incompatibilité.

3) Incompatibilités foeto-maternelles dans les systèmes sanguins autres qu'ABO. Elles sont facilement affirmées par la **positivité du test de Coombs direct chez le nouveau-**

né.

Il s'agissait, jusqu'à ces dernières années, presque exclusivement d'incompatibilités rhésus anti D. Elles survenaient, en règle à partir de la deuxième grossesse seulement, chez des nouveau-nés rhésus positif nés de mères rhésus négatif et de pères rhésus positif (homozygotes ou hétérozygotes). La prévention efficace de cette pathologie par l'administration d'immunoglobulines spécifiques anti D aux femmes D négatif, dans toutes les circonstances possibles d'immunisation (accouchement, avortement, amniocentèse), a fait considérablement régresser la fréquence de l'affection, mettant ainsi en lumière l'existence d'autres incompatibilités. Ces autres incompatibilités s'observent chez des enfants de mère rhésus positif, et dès la première gestation. Elles concernent les sous-groupes du système rhésus (c, E) ou d'autres systèmes sanguins (Kell, Duffy, Kidd).

Dans tous les cas, il s'agit cliniquement d'ictères précoces, intenses et accompagnés de stigmates d'hémolyse : hépato-splénomégalie, anémie régénérative ; il existe parfois un syndrome oedémateux diffus du foetus, qui réalise au maximum **l'anasarque foeto-placentaire**.

Le test de Coombs est toujours positif : ceci permet facilement le diagnostic d'une incompatibilité rhésus anti D au vu du simple résultat des groupes sanguins standard de la mère et de l'enfant ; sinon, des examens plus spécialisés sont nécessaires pour déterminer dans quel groupe ou sous-groupe sanguin se situe l'incompatibilité, sachant qu'une incompatibilité ABO peut quelquefois positiver faiblement le test de Coombs.

Le risque de ces incompatibilités foeto-maternelles graves repose sur l'**anémie** pendant la vie foetale et au moment de la naissance, puis sur l'**ictère** au cours des premiers jours de vie.

4) Ictère néonatal "au lait de mère"

Il apparaît vers le 5^{ème} jour de vie seulement (mais il peut prolonger un ictère simple). Il est isolé. L'hyperbilirubinémie porte sur la fraction non conjuguée. Elle peut persister plusieurs semaines.

Cet ictère est provoqué par le pouvoir inhibiteur du lait de certaines femmes sur les mécanismes d'épuration hépatique de la bilirubine. Ce pouvoir ne semble s'exercer que sur le foie immature; il disparaît par chauffage du lait à 56°C pendant 15 minutes.

En pratique, si la jaunisse est mal tolérée psychologiquement par l'entourage ou si l'hyperbilirubinémie est élevée, on conseille de suspendre l'allaitement pendant 48 heures ; lors de la reprise de l'allaitement au sein, l'hyperbilirubinémie se stabilise à un palier inférieur, mieux toléré et moins inquiétant.

5) Autres causes

En dehors de ces étiologies fréquentes, le diagnostic d'un ictère néonatal est orienté par le type de l'hyperbilirubinémie et par les signes d'accompagnement (tableau VII).

IV) SURVEILLANCE ET TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

Quelle que soit son étiologie, une hyperbilirubinémie libre néonatale impose une surveillance évolutive, au moins biquotidienne, clinique et biologique.

Tableau VII : Principales causes des ictères néonataux

. Ictère simple :

Facteurs aggravants:

- hématomes cutanés étendus,
- prématurité,
- polyglobulie,
- évacuation méconiale retardée

. Incompatibilités sanguines foeto-maternelles

:

- ABO,
- rhésus D,
- rhésus c, E ; systèmes Kell, Duffy, Kidd

. Ictère au lait de mère

. Autres ictères à prédominance de bilirubine libre :

- Ictères nus :

- mère diabétique,
- hypothyroïdie,
- sténose du pylore,
- novobiocine,
- ocytociques,
- maladie de Crigler-Najjar. -

Ictères hémolytiques :

- hémolyse constitutionnelle : sphérocytose

. Ictères à bilirubine mixte ou conjuguée : - Hépatites infectieuses :

- septicémie; infection urinaire (Escherichia coli),
- hépatite virale : herpès, rubéole, cytomégalovirus, Coxsackie B, Echo, hépatite B,
- syphilis.

- Maladies métaboliques :

- galactosémie, fructosémie, tyrosinose,
- mucoviscidose,
- déficit en a 1 antitrypsine,
- maladie de Niemann-Pick. - Obstacles

sur les voies biliaires :

- bile épaisse,
- atrésie des voies biliaires extra-hépatiques,
- atrésie des voies biliaires intra-hépatiques,
- kyste du cholédoque.

- Nutrition parentérale prolongée.

héréditaire, déficit en G6PD, déficit en pyruvate-kinase,

- transfusion incompatible,
- vitamine K ; naphtalène,
- infection bactérienne ou virale.

Chez le nouveau-né à terme n'ayant aucun facteur de risque supplémentaire d'ictère nucléaire (en particulier pas d'anoxie perinatale), dans la mesure où les risques liés à l'hyperbilirubinémie libre sont extrêmement limités, il ne paraît pas justifié de prescrire une quelconque thérapeutique, après la 48^{ème} heure de vie, avant que la bilirubine libre n'atteigne 300 $\mu\text{mol/l}$ = 180 mg/l (valeur qui, il y a quelques années, imposait une exsanguino-transfusion).

Dans tous les autres cas, c'est-à-dire avant la 48^{ème} heure de vie, chez les nouveau-nés à terme ayant subi une anoxie perinatale, et enfin chez les prématurés, une plus grande prudence doit amener à entreprendre un traitement lorsque le taux de bilirubinémie libre (en $\mu\text{mol/l}$) dépasse 10 % du poids de l'enfant (en g) ou 250 $\mu\text{mol/l}$.

Le traitement repose principalement sur la **photothérapie**, en lumière bleue, dont l'action est maximale à la longueur d'onde de 460 nm. Elle provoque une transformation de la bilirubine en photodérivés excrétables dans la bile sans glycuco-conjugaison, et non toxiques pour le système nerveux, au sein des 2 mm les plus superficiels de la peau.

Elle nécessite quelques précautions simples : protection oculaire, surveillance régulière de la température et de l'état d'hydratation de l'enfant, suppression temporaire du lactose de l'alimentation en cas de diarrhée. Elle a pratiquement fait disparaître les indications de **l'exsanguino-transfusion**

DETRESSES RESPIRATOIRES DU NOUVEAU-NE

Toutes les affections du nouveau né, quel que soit l'appareil en cause, peuvent être la cause de symptômes respiratoires, qu'il s'agisse par exemple d'une hypoglycémie ou d'une méningite purulente : ce fait explique que les troubles respiratoires sont les plus fréquents de la période néonatale précoce, et que la constatation de tels troubles impose un examen complet dans tous les cas.

En pratique courante cependant, seules les affections qui, de façon directe ou indirecte, intéressent l'appareil respiratoire lui-même, réalisent véritablement un tableau de détresse respiratoire : il est donc indispensable de reconnaître ce syndrome, afin de pouvoir conduire une enquête étiologique méthodique.

I) SYNDROME DE DETRESSE RESPIRATOIRE NEONATALE

1) Symptomatologie

On dit qu'un nouveau-né est en état de détresse respiratoire lorsqu'on observe de façon isolée, ou plus souvent associée, les trois signes d'inspection suivants :

- une augmentation de la fréquence respiratoire au-dessus de 60 cycles par minute ;
- une cyanose des lèvres régressant sous oxygénothérapie, tout au moins à la phase initiale ;
- des signes objectifs de lutte respiratoire dits signe de tirage, quantifiés par l'indice de rétraction ou score de Silverman (tableau VIII).

Tableau VIII : Cotation de Silverman

	Synchronisation thoraco-abdominale	Rétraction intercostale	Dépression épigastrique	Battement des ailes du nez	Grognement expiratoire
0	Synchronisation	Nulle	Nulle	Nul	Nul
1	Défaut d'ampliation	Peu visible	Peu visible	Minime	Audible au stéthoscope
2	Mouvement de bascule	Prononcée	Prononcée	Prononcé	Audible à distance

A ces symptômes respiratoires s'associent souvent trois autres éléments, que l'on doit systématiquement rechercher :

- une hypothermie, qui impose de réchauffer l'enfant en incubateur ;
- une hypoglycémie (glucosémie < 0,30 g/l ou bandelette Dextrostix < 0,45 g/l), que corrige la pose d'une perfusion de sérum glucosé à 10 g/100 ml (60 à 80 ml/kg/24 h.)
- une insuffisance circulatoire aiguë, avec baisse de la pression artérielle : elle impose un remplissage vasculaire (10 à 15 ml/kg d'albumine diluée à 4 g/100 ml).

2) Examen clinique de l'enfant

Il fait le diagnostic de détresse respiratoire et dépiste les complications associées. Il permet une première orientation étiologique :

- en reconnaissant une malformation ;
- en découvrant une anomalie à l'auscultation pulmonaire (asymétrie du murmure vésiculaire, présence de râles).

3) Examens complémentaires

Quelques examens complémentaires courants sont indispensables dans tous les cas.

L'étude des gaz du sang artériel montre une hypoxémie ($PaO_2 < 50$ mmHg ou 6,5 KPa sous $FiO_2 = 0,21$) d'intensité variable, qui s'accompagne souvent d'acidose métabolique (par hypoxie tissulaire), respiratoire (par hypercapnie) ou mixte.

Une radiographie standard du thorax de face, sur l'enfant couché sur le dos, après mise en place d'une

sonde gastrique, doit être faite :

- si le cliché est normal, il s'agit d'une détresse respiratoire d'origine non respiratoire ou d'un obstacle sur les voies aériennes supérieures ;

- s'il existe une anomalie du contenant, c'est-à-dire de l'enveloppe thoracique, il peut s'agir : .

. d'une anomalie du grill costal (dystrophie thoracique asphyxiante) ;

. d'une anomalie diaphragmatique, éventration ou paralysie, se traduisant par l'ascension anormale d'une des coupes diaphragmatiques.

- s'il existe une anomalie du contenu de la cage thoracique, l'étude de la place du médiastin est fondamentale :

. lorsque le médiastin est déplacé, il peut être : refoulé par un pneumothorax, une pleurésie, une malformation pulmonaire (emphysème lobaire géant), une hernie diaphragmatique congénitale ; ou attiré par une atélectasie, une hypoplasie pulmonaire ;

. lorsque le médiastin est en place normale, la détresse respiratoire est d'origine cardiaque ou pulmonaire. Plaident en faveur d'une origine cardiaque : l'existence d'une cardiomégalie, une anomalie de la vascularisation pulmonaire, l'absence d'anomalie du parenchyme pulmonaire lui-même. Une origine pulmonaire est envisagée devant l'existence d'images anormales sombres ou claires au niveau d'un ou des deux champs pulmonaires.

II) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Il recherche successivement trois types d'anomalies : une malformation, un épanchement gazeux intra-thoracique, et une maladie pulmonaire.

1) Malformations "chirurgicales"

a) Atrésie de l'oesophage

C'est une solution de continuité dans la lumière oesophagienne, avec constitution de deux culs-de-sac supérieur et inférieur, dont l'un (dans près de 90 % des cas) est en communication avec l'arbre respiratoire par une fistule trachéo-oesophagienne : elle fait toute la gravité immédiate de la malformation par le risque d'inhalation de salive par le cul-de-sac supérieur, ou de liquide digestif par le cul-de-sac inférieur. Les formes anatomiques sont nombreuses, mais le type 3 (fig. 6) est de loin le plus fréquent.

L'atrésie de l'oesophage doit être diagnostiquée dès les premières minutes de vie par le passage systématique, après désobstruction buccopharyngée du nouveau-né, d'une sonde molle jusque dans l'estomac et la pratique du test "de la seringue" (injection d'air dans la sonde, perçue par le stéthoscope

placé sur l'épigastre de l'enfant). A défaut, le diagnostic doit être évoqué devant les petits signes traduisant l'impossibilité pour le nouveau-né de déglutir sa salive : mousse aux lèvres, petits épisodes de toux, brefs accès de cyanose.

Une fois le diagnostic confirmé par une simple radiographie du thorax, sonde en place (sonde en butée ou enroulée au niveau de D3-D4), l'enfant doit être convoyé vers une unité médicochirurgicale néonatale, en position demi-assise et avec aspiration permanente ou intermittente des sécrétions pharyngées.

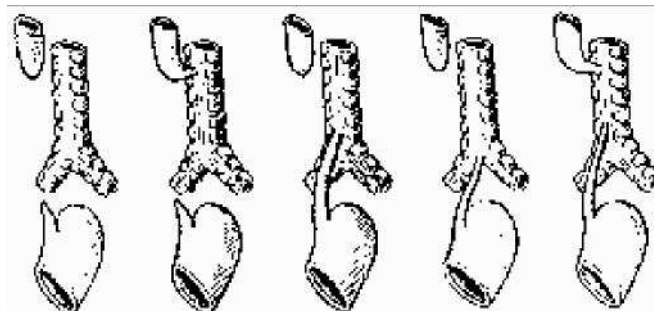
b) Hernie diaphragmatique congénitale

C'est le passage de viscères digestifs dans la cavité thoracique à travers un orifice anormal du diaphragme, de siège postérolatéral (foramen de Bochdalek) habituellement gauche (8 fois sur 10).

Elle réalise avant la 24^{ème} heure de vie une détresse respiratoire sévère comportant une triade symptomatique caractéristique : abdomen déprimé, abolition du murmure vésiculaire sur l'hémithorax gauche, et refoulement des bruits du coeur dans l'aisselle droite. Le cliché simple du thorax et de l'abdomen confirme facilement le diagnostic (clartés digestives dans l'hémithorax gauche).

Dès que le diagnostic est porté, après mise en ventilation artificielle par intubation trachéale et vidange gastrique, l'enfant doit être transporté vers une unité médico-chirurgicale néonatale.

FIG. 6. - Classification anatomique des atrésies de l'oesophage. Les différents types et leurs fréquences respectives : type I : 7 %, type II : 1 %, type III et IV : 87 %, type V : 5 % (Abrégé de Néonatalogie, LAUGIER, GOLD, 3e éd., Masson, 1991)



c) Obstructions congénitales des voies aériennes supérieures

Elles représentent la troisième catégorie fréquente d'anomalies chirurgicales causant une détresse respiratoire néonatale :

. Le syndrome de Pierre Robin est un trouble du développement (peut-être d'origine neurologique) du premier arc branchial qui associe une fente palatine, un micro-rétrognathisme et une bascule postérieure de la base de la langue obstruant le carrefour aéro-digestif. La mise en place d'une canule buccale et la position ventrale permanente suffisent habituellement à faire céder la détresse respiratoire dans un premier temps.

. L'atrésie des choanes est une imperforation des orifices postérieurs des fosses nasales vers le rhinopharynx : le nouveau-né (normal) respirant exclusivement par le nez pendant les premières semaines de vie, elle entraîne une détresse respiratoire avec tirage bucco-facial, qui cède

instantanément à l'ouverture forcée de la bouche. Le diagnostic en est facilement affirmé par l'impossibilité d'enfoncer une petite sonde nasale jusque dans le pharynx (butée à 3 cm de la narine).

. Les autres obstacles ne sont diagnostiqués que par des explorations spécialisées (endoscopie).

2) Épanchements gazeux intrathoraciques

Ils sont secondaires à une rupture alvéolaire, soit directement dans la plèvre (pneumothorax d'emblée), soit dans un premier temps dans l'interstitium pulmonaire (emphysème interstitiel) ou dans le médiastin (pneumomédiastin ou pneumopéricarde) puis éventuellement secondairement dans la plèvre (pneumothorax secondaire).

Ils surviennent dans deux circonstances différentes :

- le plus souvent, comme complication d'une affection pulmonaire préexistante : ils se manifestent par une aggravation respiratoire brutale chez un malade précédemment stabilisé, ou sont découverts sur un cliché radiographique systématique de surveillance ;
- parfois, de manière isolée : secondaires à des manoeuvres de réanimation trop "appuyées" (ventilation au ballon ayant excédé la pression de rupture des alvéoles pulmonaires), ou idiopathiques (il faut alors rechercher l'association possible d'une uropathie malformative).

Le pneumothorax est la cause la plus fréquente de ces détresses respiratoires d'origine mécanique. Les signes évocateurs sont : le bombement d'un hémithorax, le silence respiratoire unilatéral, la mauvaise tolérance des manipulations chez un enfant dont la condition respiratoire au repos est peu modifiée.

Sur la radiographie standard du thorax de face, prise sur l'enfant couché sur le dos, le pneumothorax

se manifeste rarement par un décollement latéral du poumon ; trois images sont plus fréquemment rencontrées : une clarté unilatérale bordant le médiastin, un aspect de poumon clair unilatéral (par collection de l'air devant le poumon), un croissant clair diaphragmatique.

Il est licite de s'abstenir de tout traitement sous surveillance étroite lorsque le nouveau-né n'est que peu ou pas gêné pour respirer, peu ou pas oxygène-dépendant, et que son état circulatoire est parfaitement conservé. Dans les autres circonstances, l'évacuation du pneumothorax s'impose, soit par ponction à l'aiguille, soit par drainage à demeure.

3) Détresses respiratoires d'origine médicale

Quatre détresses respiratoires médicales sont des entités fréquentes et bien individualisées : la maladie des membranes hyalines, l'inhalation méconiale, la détresse respiratoire transitoire, et l'infection pulmonaire. En dehors de ces quatre cadres, les détresses respiratoires néonatales d'origine médicale se répartissent schématiquement en deux catégories : celles dont le mécanisme

est complexe et discuté (nouveau-né de mère diabétique, incompatibilité rhésus, placenta praevia, gémellité) ; celles dont l'étiologie reste indéterminée (environ 1/5^{ème} des cas).

a) Maladie des membranes hyalines, ou détresse respiratoire idiopathique

Elle est attribuée à une insuffisance de la fonction tensio-active du surfactant pulmonaire, liée à la prématurité et éventuellement aggravée par divers facteurs périnataux : asphyxie, acidose, oedème pulmonaire. Elle frappe 5 à 10 % des prématurés, surtout ceux dont la durée de gestation est inférieure à 35 semaines. La **corticothérapie anténatale** en constitue une prévention efficace.

Il s'agit d'une détresse respiratoire précoce (elle débute dans la première heure de vie), s'accompagnant de signes de lutte importants alors que la fréquence respiratoire n'est que peu augmentée, et de râles crépitants diffus dans les deux champs pulmonaires. Sur le cliché radiographique, elle se traduit par une diminution de la transparence des deux champs pulmonaires due à la présence d'opacités microgranitées diffuses, avec bronchogramme aérien, traduisant un collapsus alvéolaire plus ou moins prononcé. Il existe une oxygène-dépendance d'intensité variable et une acidose mixte. Le traitement repose sur la réanimation respiratoire et l'instillation intratrachéale de **surfactant exogène**, qui a transformé l'évolution naturelle de la maladie.

b) Inhalation méconiale

Elle survient dans un contexte d'asphyxie aiguë du nouveau-né à terme ou post-mature, car la souffrance foetale aiguë durant le travail entraîne des réflexes prématurés chez le fœtus : expulsion du méconium dans le liquide amniotique, gasps et aspiration du liquide amniotique "méconial". L'enfant naît en état de mort apparente, et présente ensuite une détresse respiratoire sévère, avec de gros râles pulmonaires diffus et des perturbations neurologiques souvent importantes. L'oxygénodépendance est forte et s'accompagne fréquemment d'une acidose mixte.

Sur le cliché radiographique, c'est l'irrégularité d'aération des deux champs pulmonaires qui est caractéristique (des zones d'atélectasies en mottes voisinent avec des zones d'emphysème). Le pneumothorax est fréquent.

L'évolution est variable. En cas de guérison respiratoire, il n'est pas rare d'observer des séquelles neurologiques liées à la souffrance cérébrale néonatale.

c) Détresse respiratoire transitoire

Elle est en rapport avec un retard de résorption du liquide pulmonaire. Elle s'observe préférentiellement (mais non exclusivement) chez les enfants nés par césarienne avant tout début de travail.

Le tableau clinique est dominé par une tachypnée, sans signes de tirage notables. L'oxygénodépendance est faible, et il n'y a pas, en règle, d'acidose.

Radiologiquement, il existe une image de "poumon humide" caractérisée par des opacités liquidiennes interstitielles (travées bronchovasculaires, scissurite, ligne bordante pleurale). L'évolution se fait vers la guérison en 12 à 24 heures.

d) Infection pulmonaire néonatale

C'est "le" diagnostic à ne pas méconnaître dans l'immédiat, car c'est le seul qui réclame un traitement spécifique urgent : l'antibiothérapie !

Elle est facilement évoquée quand la détresse respiratoire s'intègre dans le tableau d'une septicémie néonatale (ictère précoce, hépatosplénomégalie, purpura, insuffisance circulatoire aiguë). Le diagnostic est plus difficile quand l'atteinte pulmonaire est prédominante ou isolée.

L'oxygénodépendance est en règle importante, et l'acidose souvent marquée. Radiologiquement, toutes les images sont possibles, et l'aspect caractéristique de macronodules irrégulièrement disséminés dans les deux champs pulmonaires n'est pas le plus fréquent.

Ce sont donc essentiellement les arguments anamnestiques, cliniques et biologiques d'infection

néonatale qui doivent conduire à débiter précocement un traitement antibiotique.

III) TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

En dehors du cas particulier de l'infection pulmonaire qui justifie une antibiothérapie urgente, les détresses respiratoires d'origine médicale ne comportent qu'un traitement symptomatique. Il repose sur trois méthodes principales : l'oxygénothérapie, la pression expiratoire positive, et la ventilation mécanique.

Quel que soit son mécanisme, une insuffisance respiratoire se traduit par l'apparition d'une hypoxémie, c'est-à-dire d'un abaissement de la PaO₂ (pression partielle d'oxygène dans le sang artériel) au-dessous de 50 mmHg chez le nouveau-né. L'oxygénothérapie lutte contre cette hypoxémie par l'élévation de la FiO₂ (depuis l'air ambiant = 21 %, jusqu'à la respiration en oxygène pur = 100 % ou FiO₂ = 1). Elle est habituellement appliquée au petit patient par l'intermédiaire d'une enceinte céphalique en plexiglas dite hood.

La ventilation mécanique endotrachéale prend en charge tout ou partie du cycle respiratoire chez un sujet incapable de l'assurer de façon efficace. Cette pression positive intermittente (PPI) est notamment indiquée en cas d'hypercapnie supérieure à 60 mmHg (la valeur normale de la Pa CO₂ chez le nouveau-né, comme chez l'adulte, étant de 40 mmHg).

La pression expiratoire positive (PEP) consiste à faire respirer le petit malade dans un circuit où son expiration s'effectue contre une pression légèrement supérieure à la pression atmosphérique, dans le but de lutter contre la tendance au collapsus des alvéoles en fin d'expiration et donc la disparition de la capacité résiduelle fonctionnelle. Elle peut être administrée au niveau des voies respiratoires supérieures (par l'intermédiaire d'une canule nasale ou d'une sonde pharyngée) ou inférieures (après intubation trachéale, qui permet d'associer pression positive intermittente et pression expiratoire positive).

Dans les cas les plus graves, 3 méthodes complémentaires récentes peuvent être utilisées : - la ventilation mécanique haute fréquence par oscillation (HFO) ;

- l'administration de monoxyde d'azote (NO) dans le mélange gazeux inhalé ;

- l'oxygénation extra-corporelle par circuit artério-veineux (ECMO) ou veino-veineux (AREC).

VOMISSEMENTS DU NOURRISSON

1. DIAGNOSTIC POSITIF

Les vomissements se définissent par des rejets du contenu gastrique et/ou intestinal s'accompagnant de contractions musculaires abdominales.

Ils sont classiquement distingués :

- des régurgitations qui sont de simples rejets post-prandiaux qui surviennent sans effort.
- du mérycisme qui se définit par une remontée volontaire ou automatique des aliments dans la bouche suivie de leur redéglutition (rumination). Il survient habituellement sur un terrain neuro-psychiatrique particulier.

Les vomissements sont un symptôme très banal en pédiatrie. Ils sont présents dans de nombreuses pathologies digestives et extra-digestives et justifient donc toujours un examen clinique complet.

2. ÉTIOLOGIES

2.1- UNE URGENCE CHIRURGICALE DOIT TOUJOURS ÊTRE ÉLIMINÉE DANS UN PREMIER TEMPS

Surtout lorsqu'il existe :

- des vomissements bilieux,
- une altération de l'état général,
- des signes pariétaux.

Il peut s'agir de :

- une invagination intestinale aiguë,
- un étranglement herniaire (intestinal ou de l'ovaire),
- un volvulus du grêle (sur bride post-opératoire, sur anomalie de rotation mésentérique),
- un diverticule de Meckel (par volvulus autour du diverticule, par invagination iléo-iléale),
- une appendicite aiguë,
- un obstacle anatomique congénitale (sténose duodénale, duplication digestive).

2.2- AUTRES CAUSES D'ORIGINE DIGESTIVE

2.2.1- Elles sont dominées par

- les gastro-entérites infectieuses,
- le reflux gastro-œsophagien,
- la sténose hypertrophique du pylore,
- l'allergie aux protéines du lait de vache.

2.2.2- Plus rarement

- une gastrite (Helicobacter pylori, allergie aux protéines du lait de vache, infection à cytomégalovirus, anti-inflammatoires),
- un bézoard gastrique (cheveux, végétaux, épaississants du lait).

2.2.3- Les erreurs diététiques ont une place à part

Elles regroupent : le "forcing" alimentaire, la suralimentation, l'excès de farine.

Elles devront être systématiquement recherchées à l'interrogatoire avant d'engager des explorations complémentaires.

2.3- CAUSES D'ORIGINE EXTRA-DIGESTIVE

2.3.1- Elles sont dominées par les pathologies infectieuses

Elles surviennent habituellement dans un climat fébrile.

Toutes les infections peuvent être en cause, mais on recherchera plus particulièrement:

- une otite,
- une méningite,
- une infection broncho-pulmonaire,
- une coqueluche (toux émétisante),
- une infection urinaire.

2.3.2- Une pathologie neuro-méningée devra toujours être éliminée

Surtout si les vomissements sont à prédominance matinale (du fait de l'exagération de l'hypertension intra-crânienne liée au décubitus prolongée).

Il peut s'agir de :

- une méningite ou une méningo-encéphalite,
- un processus expansif intra-crânien (tumeur, hématome, abcès),
- une thrombophlébite cérébrale,
- une hydrocéphalie,
- une migraine,
- une épilepsie.

2.3.3- L'interrogatoire recherchera une

intoxication Parmi les plus fréquente, on retiendra:

- les vitamines A et D,
 - l'acide nalidixique (Négram[®]) par hypertension intra-crânienne,
 - les salicylés,
 - la théophylline,
 - les digitaliques,
 - le plomb.

2.3.4- Les causes métaboliques sont rares

Les vomissements sont rarement isolés et surviennent parfois dans un contexte évocateur.

Ce sont:

- la fructosémie,
- la galactosémie,
- l'insuffisance surrénale aiguë (notamment par hyperplasie congénitale des surrénales),
- les aminoacidopathies,
- l'hypercalcémie,
- la porphyrie.

2.3.5- Les vomissements psychogéniques constituent un diagnostic d'élimination Ils

se rencontrent aussi bien chez le nourrisson que chez l'enfant plus âgé. Ils représentent une des principales causes de vomissements répétés.

Leur prise en charge thérapeutique est souvent difficile.

2.4- CAS PARTICULIER DU NOUVEAU-NÉ

Chez un nouveau-né qui vomit, on évoquera plus particulièrement:

- un obstacle anatomique du tube digestif : atrésie duodénale ou intestinale, diaphragmes, pancréas annulaire (trisomie 21), volvulus du grêle sur anomalie de rotation mésentérique, duplication digestive;
- une entérocolite ulcéro-nécrosante (surtout chez les prématurés);
- un iléus méconial (quasi-pathognomonique d'une mucoviscidose);
- une maladie de Hirschprung (l'existence d'un retard d'émission du méconium est évocatrice);
- une imperforation anale : occlusion survenant 24-36 heures après la naissance, sans émission du méconium (l'élimination fécale peut cependant parfois se faire par une fistule locale ou une fistule vaginale);
- un syndrome du petit côlon gauche : atteignant préférentiellement le nouveau-né de mère

diabétique, le prématuré ou le nouveau-né né par césarienne, son diagnostic et son traitement reposent sur la réalisation d'un lavement opaque. Son évolution est bénigne.

LE REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN CHEZ L'ENFANT

1-PHYSIOPATHOLOGIE

Les mécanismes anti-reflux qui s'opposent au gradient entre la zone de pression intrathoracique négative de l'œsophage et la zone de pression positive intra-abdominale de l'estomac sont anatomiques (hiatus diaphragmatique, œsophage abdominal, angle de His) et fonctionnels (sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) défini par une zone de haute pression dans le bas-œsophage disparaissant pendant quelques secondes après la déglutition).

La maturation du SIO (pression, réponse à la déglutition) n'est pas complète à la naissance et s'effectue pendant les premiers mois de vie; cela explique la fréquence du reflux gastroœsophagien (RGO) en pédiatrie.

Chez l'enfant, le RGO est le plus souvent dû à une incompétence fonctionnelle du SIO; trois

mécanismes principaux peuvent être à l'origine de cette incompétence: relaxations transitoires et inappropriées du SIO, c'est-à-dire de chute de pression du SIO ne faisant pas suite à une déglutition, troubles de la vidange gastrique entraînant une augmentation de la pression intragastrique à un niveau supérieur à la pression du SIO, et enfin hypotonie majeure et permanente du SIO. Les RGO secondaires à une hernie hiatale par glissement sont rares chez l'enfant.

2-CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Le RGO s'exprime dans la majorité des cas par une symptomatologie digestive qui ne pose habituellement pas de problème diagnostique. Celle-ci peut cependant être absente et le reflux ne se révéler alors que par des manifestations extra-digestives qu'il convient donc de connaître.

2.1- MANIFESTATIONS DIGESTIVES

a) Il s'agit le plus souvent de régurgitations ou de vomissements

Les régurgitations constituent le symptôme le plus classique du nouveau-né et du nourrisson. Elles se distinguent des régurgitations postprandiales physiologiques par leur fréquence élevée et leur survenue préférentielle lors des changements de position ou au décubitus. Elles débutent habituellement dans les trois premiers mois de la vie, et souvent dès les premiers jours de vie.

Des vomissements peuvent se rencontrer chez le nourrisson mais également chez l'enfant plus âgé. Il s'agit classiquement de vomissements alimentaires, postprandiaux précoces et favorisés par la position allongée. Ils sont exceptionnellement sanglants, pouvant alors traduire l'existence d'une œsophagite.

b) L'élément dysphagique est difficile à évaluer en pédiatrie

La dysphagie entraînée par les reflux peut se manifester chez le nourrisson par des pleurs au cours ou au décours de la tétée, une irritabilité, des troubles du sommeil ou une anorexie. Elle ne traduit pas toujours l'existence d'une œsophagite. Chez l'enfant en âge de s'exprimer, un pyrosis peut être décrit par l'enfant, même en l'absence d'œsophagite.

c) Les conséquences nutritionnelles sont rares

Une stagnation de la croissance staturo-pondérale peut survenir en cas de rejets alimentaires importants et prolongés ou lorsqu'il existe une anorexie importante.

2.2- MANIFESTATIONS EXTRA-DIGESTIVES

Les manifestations extra-digestives susceptibles de révéler un RGO correspondent en fait à l'ensemble des complications de la maladie.

3-ÉVOLUTION NATURELLE

Dans la majorité des cas, le RGO évolue spontanément vers la guérison avec l'âge. Après avoir débuté entre la naissance et l'âge de 3 mois, il s'améliore nettement vers l'âge de 8-10 mois lorsque l'enfant commence à s'asseoir, puis disparaît le plus souvent avec l'acquisition de la marche vers l'âge de 12-18 mois. Certaines formes peuvent néanmoins se prolonger jusqu'à l'âge de 4 ans, voire au delà, notamment lorsqu'il existe une hernie hiatale ou une malposition cardio-tubérositaire importante. Il est très rare que le RGO de l'enfant se prolonge jusqu'à l'âge adulte.

4-COMPLICATIONS

4.1- ŒSOPHAGITE PEPTIQUE

Chez le nourrisson, de nombreux symptômes ont été attribués à la présence d'une œsophagite: pleurs inexplicables, irritabilité, troubles du sommeil, anorexie, perte de poids, anémie ferriprive. En fait, aucun de ces symptômes ne peut être retenu comme véritablement évocateur d'œsophagite. Seules la survenue d'une hématurie ou, plus rarement, d'un méléna, ou, chez l'enfant en âge de s'exprimer, l'existence de douleurs rétro-sternales à type de brûlures, sont des signes faisant suspecter la présence d'une œsophagite.

L'endoscopie œsophagienne est la seule technique qui permette un diagnostic fiable de l'œsophagite peptique. Les lésions intéressent toujours la partie distale de l'œsophage et ont souvent une topographie postérieure, mais elles peuvent s'étendre vers la partie proximale dans les formes sévères.

L'existence d'une œsophagite peptique fait redouter avant tout la survenue d'une sténose œsophagienne. Autrefois fréquente, elle est maintenant devenue exceptionnelle grâce à l'amélioration de la prise en charge des RGO de l'enfant. L'endobrachyœsophage est également très rare en pédiatrie.

4.2- COMPLICATIONS RESPIRATOIRES

Les complications respiratoires du RGO sont consécutives à des phénomènes d'inhalation bronchique du matériel de reflux, mais aussi à des phénomènes de bronchoconstriction non liés à ces inhalations puisque la stimulation acide de l'œsophage ou du larynx peut induire un réflexe vagal de bronchoconstriction.

Chez le nourrisson, les complications respiratoires du RGO se manifestent par des bronchites obstructives ou des broncho-pneumopathies préférentiellement localisées au niveau des lobes supérieurs, toutes deux typiques par leur caractère récidivant. Chez l'enfant plus grand, elles se traduisent par une toux de décubitus et donc à prédominance nocturne dans les heures suivant le coucher, par des bronchites hypersécrétantes récidivantes, ou par des pneumopathies du lobe moyen. L'asthme tient une place à part car si le RGO est un facteur aggravant de l'asthme par les phénomènes de

bronchoconstriction qu'il provoque, la distension thoracique au cours de l'asthme pourrait aussi par elle même aggraver voire induire un RGO.

Un raisonnement similaire peut en fait être tenu avec toute pathologie respiratoire chronique, et en premier lieu la mucoviscidose. Aussi, démontrer que le RGO est la cause des symptômes respiratoires présentés par un enfant et non leur conséquence est souvent difficile. Certains examens complémentaires ont ainsi été proposés comme la scintigraphie œsophagienne au Technétium qui peut authentifier les inhalations pulmonaires en retrouvant l'isotope ingéré dans les poumons ou encore la mise en évidence de macrophages chargés de graisse dans le liquide de lavage bronchoalvéolaire; la sensibilité ou la spécificité de ces techniques sont toutefois médiocres. Aussi, le meilleur critère diagnostique reste la disparition des manifestations respiratoires sous traitement anti-reflux et leur réapparition à l'arrêt du traitement.

4.3- COMPLICATIONS O.R.L.

Un RGO est trouvé chez 50 à 80 p. cent des nourrissons souffrant d'un stridor laryngé congénital. Le RGO est un indiscutable facteur aggravant, et même parfois causal du stridor.

Un grand nombre d'enfants souffrant de dyspnées laryngées aiguës récidivantes sont porteurs d'un RGO. Pour la plupart de ces enfants, le RGO seul est responsable des épisodes laryngés comme en témoigne leur survenue essentiellement nocturne et surtout leur disparition après traitement du reflux.

Une dysphonie non expliquée et prolongée doit toujours faire rechercher un RGO. Là encore, c'est la disparition de la dysphonie après traitement du reflux qui reste le meilleur critère diagnostique.

L'existence d'une otite moyenne traînante doit faire rechercher un RGO.

L'atteinte oropharyngée du RGO se manifeste par une inflammation chronique du voile du palais, des amygdales et de leurs piliers. Le syndrome de Sandifer, qui associe RGO et inclinaison latérale intermittente de la tête et du cou, pourrait être la conséquence d'une attitude antalgique visant à atténuer des douleurs latéro-pharyngées induites par le reflux.

La responsabilité du RGO dans la survenue de rhinopharyngites à répétition chez l'enfant est moins bien établie.

4.4- MALAISES ET MORT SUBITE DU NOURRISSON

Le RGO est incriminé dans au moins 20 p. cent des morts subites et au moins un tiers des malaises. En fait le rôle exact du RGO dans la survenue de malaises est probablement assez faible.

Le principal mécanisme invoqué est une stimulation vagale induite par le reflux acide dans l'œsophage et entraînant, chez un nourrisson porteur d'une hyper-réactivité vagale, vasoconstriction

périphérique, bradycardie et laryngospasme. Un mécanisme plus direct par inhalation du matériel de reflux entraînant une apnée avec cyanose a également été incriminé dans la survenue de ces malaises.

Cette hyper-réactivité vagale, traduisant en fait l'existence d'une dysmaturité du système nerveux autonome, peut être objectivée par un enregistrement de Holter et une épreuve de compression oculaire (réflexe oculo-cardiaque). Lorsque une hyper-réactivité vagale est mise en évidence, un traitement par le diphémanil, un médicament anticholinergique, à la dose de 10 mg/kg/j répartis en 3 ou 4 prises est justifié pour certains.

5- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES EXPLORANT LE RGO

5.1- pH-MÉTRIE

La pH-métrie consiste à mesurer de façon continue les modifications du pH œsophagien à l'aide d'une sonde placée à environ 3 cm au-dessus du cardia. Il s'agit indiscutablement de la méthode de référence pour le diagnostic du RGO. En effet, sa spécificité est excellente et sa sensibilité dépasse 90 p. cent, à condition que la durée d'enregistrement soit de 18 à 24 heures.

Le critère définissant l'existence d'un RGO est l'enregistrement d'un pourcentage de temps de pH < 4 (index de reflux) supérieur à 5 à 6 p. cent.

5.2- ENDOSCOPIE ŒSO-GASTRIQUE

L'endoscopie, réalisée avec un fibroscope adapté à l'âge de l'enfant, est le seul examen qui permet le diagnostic et la surveillance de l'œsophagite peptique. Elle permet également de mettre en évidence une hernie hiatale ou une béance cardiale.

5.3- MANOMÉTRIE ŒSOPHAGIENNE

La manométrie œsophagienne consiste à mesurer les pressions intraluminales de l'œsophage à l'aide de capteurs de pression étagés. Elle fournit des renseignements sur le tonus, la position et la longueur du SIO, sur la motricité de l'œsophage, et sur le tonus du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO). Ses indications sont rares dans le RGO, elles se limitent à certaines formes rebelles au traitement dans le but d'ajuster la thérapeutique.

5.4- TRANSIT BARYTÉ ŒSO-GASTRO-DUODÉNAL

Longtemps utilisé comme procédé de choix pour le diagnostic du RGO, cet examen a maintenant largement été supplanté par la pH-métrie. En effet, sa sensibilité et sa spécificité sont trop médiocres pour qu'il puisse être considéré comme un moyen diagnostique fiable. Il est indiqué lorsque la symptomatologie du reflux est atypique ou dans certaines formes rebelles au traitement. Son intérêt est alors de pouvoir mettre en évidence une anomalie anatomique, parfois accessible à un traitement chirurgical: hernie hiatale, malrotation intestinale, compression extrinsèque de l'œsophage par un arc aortique anormal, sténose de l'œsophage, ou tout autre obstacle de la partie haute du tube digestif.

5.5- AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La scintigraphie œsophagienne au technetium peut fournir des renseignements sur la vidange gastrique et sur l'existence d'une inhalation pulmonaire. L'échographie œsophagienne peut visualiser un épisode de reflux ou certaines anomalies anatomiques. La sensibilité médiocre et la faible spécificité de ces examens limitent considérablement leur intérêt et donc leurs indications.

5.6- INDICATIONS DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

POUR LE DIAGNOSTIC DE RGO

Lorsque le diagnostic de RGO est cliniquement évident, c'est-à-dire lorsqu'il se manifeste par des régurgitations ou des vomissements, aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour le confirmer.

Une pH-métrie est donc indiquée devant un RGO non évident cliniquement, c'est-à-dire suspecté devant des symptômes non attribuables de manière évidente à un RGO (manifestations respiratoires et ORL, malaises, pleurs).

La présence d'une œsophagite peptique signe évidemment l'existence d'un RGO et rend alors inutile la réalisation d'une pH-métrie.

APRES MISE EN ROUTE DU TRAITEMENT

Une fois le traitement institué, s'il semble cliniquement efficace il n'est pas nécessaire de le contrôler à l'aide d'une pH-métrie réalisée sous traitement, sauf dans le cas particulier du RGO révélé par un malaise grave.

Un échec thérapeutique devra être confirmé par une pH-métrie sous traitement en l'absence de régurgitations. Une fois l'échec confirmé, pourront être réalisés: un transit œso-gastro-duodéal pour chercher une éventuelle anomalie anatomique qui pourrait expliquer cet échec, une endoscopie à la recherche d'une œsophagite, et éventuellement une manométrie œsophagienne afin d'ajuster le traitement.

6- TRAITEMENT

6.1- TRAITEMENT MÉDICAL

Il associe un ensemble de procédés médicamenteux ou non dont les indications varient en fonction de la gravité du reflux.

a) Épaississement des repas

Il est réalisé par l'adjonction au lait de caroube ou d'amidons. Ces laits épaissis sont commercialisés sous le terme de laits "A.R." (anti-reflux).

Les autres mesures (fractionnement des repas, diversification précoce) n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.

b) Mesures posturales

Le décubitus ventral associé à une position proclive à 30° (ou orthostatisme ventral) réalisé à l'aide d'un plan incliné ou en surélevant la tête du lit est la position qui permet au mieux de lutter contre le reflux. Cependant, étant donné les risques accrus de mort subite du nourrisson inhérents à ce positionnement ventral, il devra être uniquement réservé aux RGO compliqués ou résistant au traitement après l'âge de la mort subite (après 9 mois). Dans tous les autres cas l'enfant devra être positionné en orthostatisme dorsal.

c) Médicaments protecteurs de la muqueuse œsophagienne

Le but de ces médicaments est de protéger la muqueuse œsophagienne contre la toxicité des reflux gastriques. De nombreuses substances aux propriétés neutralisantes de l'acidité et/ou pouvant adhérer à la muqueuse œsophagienne et ainsi la protéger ont été proposées: phosphate d'aluminium (Phosphalugel[®]), hydroxydes d'aluminium et de magnésium (Maalox[®]), alginate (Gaviscon[®]), smectite (Smecta[®]), diméticone (Gel de Polysilane[®]). Pour être efficaces, ils doivent être administrés environ une heure après chaque repas et éventuellement au coucher, notamment chez les enfants les plus âgés qui se couchent longtemps après le dîner.

d) Médicaments prokinétiques

Les médicaments prokinétiques ont pour but d'augmenter la pression du SIO, d'accélérer la vidange gastrique et pour certains d'entre eux d'améliorer le péristaltisme œsophagien. Ils agissent pour la plupart par une action cholinergique directe ou indirecte.

Le cisapride (Prépulsid[®]) a été longtemps le prokinétique de choix, d'autant plus qu'il était le seul pour lequel une efficacité avait été démontrée dans le traitement du RGO. Cependant, à la suite d'exceptionnels accidents d'origine cardiaque, ses conditions de prescriptions ont été considérablement alourdies, aboutissant ainsi en pratique à un arrêt de sa prescription.

La dompéridone (Motilium[®], Pêridys[®]) et le métoclopramide (Priméran[®]) sont maintenant utilisés à la place du cisapride. Cette prescription n'a cependant pas de justification scientifique car leur efficacité dans le traitement du RGO n'a jamais été démontrée. De surcroît, les enfants sont particulièrement exposés aux manifestations d'intolérance du métoclopramide (syndrome extrapyramidal, méthémoglobinémie chez le nouveau-né).

Le béthanéchol (Urécholine[®]) se caractérise par une action plus puissante sur la pression du SIO, et il est surtout efficace chez les enfants vomisseurs. Il a cependant l'inconvénient d'avoir un effet bronchoconstricteur qui contre-indique son utilisation en cas d'hyperréactivité bronchique (asthme).

e) Inhibiteurs de la sécrétion acide gastrique

Ce sont les antihistaminiques H2, comme la ranitidine (Raniplex[®]), et les inhibiteurs de la pompe à protons, comme l'oméprazole (Mopral[®]). Ils sont de plus en plus utilisés en pédiatrie, surtout depuis la réduction de la prescription de cisapride. Il faut cependant savoir qu'aucun antihistaminique H2 n'a d'A.M.M. en pédiatrie dans cette indication, et que l'A.M.M. de l'oméprazole se limite aux œsophagites peptiques de l'enfant de plus d'un an.

6.2- TRAITEMENT CHIRURGICAL

Plusieurs techniques de montage antireflux ont été proposées (interventions de Nissen, Toupet, Collis). Bien que souvent efficace dans un premier temps, le traitement chirurgical du reflux est grevé d'une mortalité non nulle dans l'intervention de Nissen et de complications fonctionnelles post-opératoires fréquentes (dysphagie, difficultés à l'éructation, ballonnement postprandial, impossibilité de

vomir).

Pour l'ensemble de ces raisons, et parce que la plupart des RGO de l'enfant guérissent avec le temps, le traitement chirurgical du reflux doit rester exceptionnel. Les seules indications sont: les volumineuses hernies hiatales, la sténose peptique de l'œsophage, l'endobrachyœsophage, la résistance de l'œsophagite à un traitement médical bien conduit, et l'échec du traitement médical chez les enfants souffrant d'une atteinte neurologique sévère ou, plus rarement, chez les nourrissons faisant des malaises graves répétés clairement rapportés au reflux.

6.3- STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE

Dans un premier temps, le traitement associe les mesures diététiques et posturales, sans aucun médicament.

En cas d'échec, des protecteurs de la muqueuse œsophagienne et, éventuellement, des prokinétiques. La dompéridone (Motilium[®], Périidys[®]) et le métoclopramide (Primpéran[®]) sont souvent prescrits bien qu'ils soient rarement efficaces. Le béthanéchol (Urécholine[®]) doit être réservé aux enfants vomisseurs sans hyperréactivité bronchique.

Si le RGO persiste et/ou s'il existe une œsophagite, on a recours aux inhibiteurs de la sécrétion acide pendant une durée variable.

Le traitement chirurgical doit rester exceptionnel.

☐ Le traitement doit être maintenu jusqu'à la marche. Il n'y a pas lieu de contrôler par une pH-métrie un RGO qui a guéri spontanément.

STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE

Hypertrophie de la musculature du pylore, prédominant au niveau de la couche circulaire interne : (aspect "d'olive" pylorique). Cette affection, acquise, est à bien distinguer de la sténose duodénale congénitale.

EPIDEMIOLOGIE

2 pour 1.000 naissances. Prédominance chez le garçon (80%), surtout premier né, et de race blanche. Variations saisonnières.
ETIOLOGIE Inconnue.

- Facteurs héréditaires dans certaines familles (jumeaux monozygotes).
- Hypothèses hormonales (pentagastrine ?).

SIGNES FONCTIONNELS

Chez un enfant typiquement de trois semaines (5 jours à 6 mois), donc après un intervalle libre depuis la naissance :

- 1) Vomissements :
 - blancs et non verts (alimentaires, faits de lait caillé).
 - habituellement à la fin des repas.
 - faciles, typiquement en "jet".
 - chez un enfant affamé, paradoxalement.
 - à distinguer des régurgitations de lait du simple reflux gastro-oesophagien.
- 2) Constipation.
- 3) Cassure de la courbe de poids.

L'EXAMEN CLINIQUE

- Il permet d'affirmer le diagnostic, dans bon nombre de cas, par la palpation de l'olive pylorique,

pathognomonique :

- . doit être recherchée avec patience chez un enfant calme.
- . dans la région sus-ombilicale (épigastre ou hypocondre droit).
- . sensation d'une masse oblongue, ferme, mobile, roulant sous les doigts.

- Ondulations péristaltiques gastriques, rares, mais très évocatrices.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Demandés si l'olive n'a pas été perçue, ce qui est le cas dans les formes précoces, de plus en plus couramment rencontrées.

1) Radiographie d'abdomen sans préparation debout, à jeun (5 heures) : - A une valeur d'orientation par la mise en évidence d'un niveau hydroaérique gastrique. - Sa normalité élimine une sténose, sauf si l'enfant a vomi avant le cliché.

2) L'échographie (+++) :

- Est ici l'examen clef en raison de sa grande fiabilité :

- . Anomalie de la forme du pylore (aspect transversal en "cocarde", signe de "l'épaulement" de la jonction antro-pylorique, en coupe longitudinale).
- . Plutôt que la modification des mensurations (épaisseur musculaire supérieure ou égale à 4 mm, longueur supérieure ou égale à 15 mm).

3) En cas de doute après une première échographie , on peut choisir de répéter l'écho après 48 heures , ou d'effectuer un TOGD :

- Stase gastrique , distension antrale (surtout à droite), rareté des passages pyloriques, visualisation directe du pylore (aspect effilé en "double parenthèse).

Il peut redresser le diagnostic (exemple : R.G.O. simple).

4) L'endoscopie digestive parfois demandée devant une hématomèse due à une oesophagite, n'a en fait pas sa place dans le diagnostic de sténose du pylore.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Dans les cas évolués, appréciation du retentissement métabolique et éventuelle correction en quelques heures des troubles hydro-électrolytiques (déshydratation avec alcalose hypochlorénique).

Le traitement est chirurgical : **pyloromyotomie extra-muqueuse**.

- Voie d'abord chirurgicale habituelle : incision sus-ombilicale (parfois hypochondre droit).

La coelioscopie est pratiquée par de rares équipes.

- Réalimentation 6 heures après l'intervention.
- Absence de séquelles à long terme

Les complications postopératoires sont rares :

- La perforation muqueuse sur le versant duodéal est anodine, si elle est reconnue.
 - Rares abcès de paroi
 - Très rare récurrence (pylorotomie insuffisante ?).
- Le reflux gastro-oesophagien peut persister, nécessitant un traitement médical de plusieurs mois

DIARRHÉE AIGUE DU NOURRISSON

1. DIAGNOSTIC POSITIF

Une diarrhée aiguë se définit par la survenue brutale de selles trop fréquentes et/ou trop liquides entraînant une perte de poids. Cette définition souligne bien que l'anomalie de la fréquence ou de la consistance des selles n'a pas de critères bien précis et que seule la perte de poids permet de confirmer le caractère pathologique des selles. En fait, le diagnostic de diarrhée aiguë devrait résider sur le poids des selles exonérées en 24 heures et non leur aspect, mais ceci n'est bien entendu pas réalisable en pratique courante.

On distingue schématiquement 3 grands types de diarrhée aiguë dont l'identification permet souvent d'orienter le diagnostic étiologique:

1) Diarrhée toxinique

Liée à une toxine d'origine bactérienne qui, par activation de l'adénylcyclase membranaire, entraîne une sécrétion active et massive d'eau et d'électrolytes. Les selles sont aqueuses et abondantes (cholériformes).

2) Diarrhée invasive

Liée à un envahissement et une destruction des entérocytes à l'origine d'une diminution des phénomènes d'absorption intestinale et d'une réaction inflammatoire avec exsudation et saignement. Les selles sont sanglantes et glaireuses, voire purulentes.

3) Diarrhée motrice

Liée à une simple accélération du transit intestinal. Les selles sont molles et peu abondantes.

2. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

2.1- UNE ORIGINE INFECTIEUSE EST LE PLUS SOUVENT EN CAUSE

2.1.1- Il s'agit le plus souvent d'un virus

Les diarrhées virales représentent 50 à 80 % des diarrhées aiguës de l'enfant.

Le rotavirus, essentiellement du groupe A, est le virus le plus fréquemment responsable, mais d'autres agents viraux (Adenovirus, Coronavirus, Astrovirus, Calicivirus, Enterovirus) sont parfois retrouvés. Le rotavirus est facilement identifiable dans les selles par des techniques immunoenzymatiques (ELISA), alors que la détection des autres virus pose plus de problèmes techniques.

Les virus envahissent et détruisent les entérocytes ce qui entraîne un renouvellement très accéléré qui aboutit à une prédominance d'entérocytes immatures dont l'activité enzymatique (disaccharidases) et le système de transport glucose-sodium sont moins performants. Il en résulte une diarrhée d'allure toxinique.

Le rotavirus sévit de façon endémique avec une recrudescence en hiver. Sa contagiosité est extrême ce qui explique la grande fréquence des épidémies qu'il provoque.

Les diarrhées d'origine virale sont habituellement abondantes et aqueuses, et souvent précédées ou accompagnées de fièvre et de vomissements.

Il n'existe pas de traitement spécifique.

2.1.2- Il s'agit parfois d'une bactérie

Les diarrhées d'origine bactérienne ne représente que 5 à 10 % des diarrhées aiguës de l'enfant. Les principaux germes en cause sont les suivants :

2.1.2.1- Campylobacter

Le mode d'action pathogène fait intervenir des propriétés entéro-invasives, et parfois une sécrétion d'entérotoxine.

Les Campylobacter le plus souvent en cause sont *C. jejuni* et *C. coli*.

Causes fréquentes de diarrhée aiguë de l'enfant, les Campylobacter ont un pic estivoautomnal et sont parfois responsables d'épidémies dans les collectivités.

L'infection se manifeste habituellement par une diarrhée glairo-sanglante fébrile accompagnée de vomissements et de douleurs abdominales intenses. Les diarrhées à Campylobacter entraînent rarement une déshydratation sévère, et la bactériémies sont exceptionnelles. Des arthrites réactionnelles sont cependant possibles.

La reconnaissance du germe nécessite un milieu de culture spécial différent de

celui utilisé pour les coprocultures usuelles.

Une antibiothérapie (macrolides) est indiquée lorsque la symptomatologie est prolongée ou sévère. Elle permet d'éviter les rechutes ou la contamination du milieu familial ou de la collectivité (crèche), et diminue la durée de l'état de porteur (contrairement aux salmonelloses). Cette antibiothérapie ne réduit la durée de la diarrhée que si elle est instituée dès le début des symptômes, mais cela est généralement incompatible avec le délai d'obtention (3 à 6 jours) de la coproculture.

2.1.2.2- Salmonelles

La plupart des salmonelles agissent par leurs propriétés entéro-invasives au niveau de l'iléon et du côlon. Certaines souches agissent par la sécrétion d'une toxine qui active l'adénylcyclase dans l'intestin proximal.

Les salmonelles les plus souvent en cause sont *S. Typhi* murium, *S. Enteritidis*, *S. Virchow*. Elles sont habituellement responsables de diarrhées invasives souvent très fébriles. La diarrhée est parfois précédée, voire remplacée, par un iléus trompeur à l'origine d'une constipation.

Les bactériémies et les localisations secondaires ne sont pas exceptionnelles chez le nourrisson. Ainsi, l'hémoculture est parfois positive.

Les salmonelles sont facilement retrouvées par coproculture.

Des épidémies peuvent se rencontrer dans les collectivités.

Un traitement antibiotique (amoxicilline, cotrimoxazole) n'est indiqué qu'en cas de terrain débilisé ou s'il existe des signes systémiques persistants, la voie parentérale (céphalosporines) étant parfois préférée pendant les premiers jours. Cependant, dans les formes simples, il n'est pas démontré que l'antibiothérapie modifie l'évolution de l'infection, elle peut même au contraire favoriser le développement de résistances plasmidiques, prolonger le portage de germes, voire accroître le risque de rechute.

2.1.2.3- Escherichia coli

Ils sont classés en fonction de leur mécanisme d'action :

- *E. Coli* entéro-toxigéniques : agissent par leur capacité d'adhérence à l'entérocyte au niveau des récepteurs d'autant plus présents et nombreux que l'enfant est plus jeune. Lorsqu'elles sont fixées, ces bactéries secrètent une entérotoxine qui stimule l'adényl ou la guanyl cyclase membranaire et donc, augmente la sécrétion intestinale. Ils entraînent une diarrhée d'allure toxinique.

- *E. Coli* entéro-invasifs : envahissent et détruisent les cellules épithéliales intestinales, surtout dans la portion distale du grêle et le côlon. Ils entraînent une diarrhée d'allure invasive.

- *E. Coli* entéro-pathogènes : entraînent, après adhésion à l'entérocyte, des

modifications ultrastructurales et une diminution des activités enzymatiques. Ils sont parfois à l'origine d'épidémies de diarrhées infantiles.

- E. Coli entéro-hémorragiques : ont un tropisme particulier pour le côlon. Ils entraînent des colites hémorragiques responsables de diarrhées sanglantes. Certains d'entre-eux produisent des vérotoxines mises en cause dans le syndrome hémolytique et urémique (séro-groupe O157:H7).

- E. Coli entéro-adhérents : leur mécanisme d'action est inconnu.

Escherichia Coli est un germe normalement présent dans les selles, sa présence dans une coproculture ne permet donc pas d'affirmer sa pathogénicité.

Un traitement antibiotique est rarement indiqué en dehors des diarrhées persistantes. L'importance des résistances rend difficile le choix de l'antibiotique.

2.1.2.4- Shigelles

La plupart des shigelles agissent aussi par leurs propriétés invasives au niveau du côlon. Certaines souches sécrètent une entérotoxine.

Les shigelles le plus souvent en cause sont *S. sonnei*, *S. flexneri*.

Elles sont habituellement responsables de syndromes dysentériques fébriles sévères. L'existence de signes neurologiques (convulsions, obnubilation) ou d'une hyponatrémie sévère est évocatrice.

Les germes sont retrouvés sur la coproculture.

La prescription d'antibiotiques par voie orale (cotrimoxazole) est dans tous les cas presque toujours justifiée.

2.1.2.5- Yersinia enterocolitica

Ces germes envahissent et se multiplient à l'intérieur des cellules épithéliales de l'iléon et du côlon. Ils ne sécrètent pas de toxines.

L'infection survient plus fréquemment sur les terrains débilisés ou chez les enfants porteurs d'une hémoglobinopathie.

Le tableau habituel est celui d'une gastroentérite aiguë fébrile. Une yersiniose peut aussi se manifester sous la forme de douleurs abdominales pseudo-appendiculaires en rapport avec une adénite mésentérique. Un érythème noueux ou des arthralgies des petites articulations peuvent parfois survenir au cours de l'évolution.

L'isolement de *Yersinia enterocolitica* par coproculture nécessite l'emploi de méthodes spécifiques de culture qui ne sont pas toujours utilisées, expliquant la fréquente négativité des coprocultures. Un sérodiagnostic est cependant disponible.

Un traitement antibiotique n'est nécessaire qu'en cas de terrain débilité hémoglobinopathie. Les tétracyclines (après 8 ans) ou le cotrimoxazole sont les antibiotiques de choix.

2.1.2.6- Staphylocoque

Certaines souches de staphylocoque doré sécrètent une toxine thermostable pouvant être responsable d'une toxi-infection alimentaire avec diarrhée toxinique.

Une diarrhée toxinique apparaît 2 à 4 heures après l'ingestion d'un aliment suspect (pâtisserie).

La coproculture n'a pas d'intérêt diagnostique.

L'antibiothérapie est inutile.

2.1.2.7- Autres agents bactériens

D'autres agents bactériens ont été isolés dans les selles d'enfants présentant une diarrhée aiguë (Klebsiella, Aeromonas, Clostridium difficile, Citrobacter) sans que leur pouvoir pathogène soit véritablement prouvé et leur mode d'action éventuel déterminé.

2.1.3- Il s'agit rarement d'un parasite

les lamblases massives et les cryptosporidies (chez l'enfant immunodéprimé) peuvent être à l'origine de diarrhée, plus souvent chronique qu'aiguë.

Chez l'enfant de retour d'un pays tropical, une diarrhée peut être due à une amibiase, une ankylostomiase, une anguillulose, une trichinose ou une bilharziose intestinale. Il s'agit plus souvent d'une diarrhée trainante qu'aiguë.

Des *Candida albicans* sont souvent retrouvés sur les coprocultures, surtout en cas de traitement antibiotique. Ils existent à l'état commensal dans le côlon et ne peuvent pas être tenus pour responsables d'une diarrhée, leur traitement (Nystatine, Amphotéricine B) peut être cependant utile pour éviter la survenue d'une dermatite du siège.

2.2- LES DIARRHÉES AIGÜES ONT RAREMENT UNE AUTRE ORIGINE

2.2.1- Diarrhée associée à une infection extra-digestive

Une accélération modérée du transit intestinal plus qu'une véritable diarrhée est fréquemment constatée au cours d'une infection extra-digestive, notamment ORL. Cette diarrhée est de type motrice.

2.2.2- Erreurs diététiques

Il peut s'agir d'une utilisation excessive de farines ou d'une diversification de l'alimentation mal conduite.

2.2.3- Causes médicamenteuses

Des selles molles peuvent apparaître lors de l'utilisation de certaines thérapeutiques, notamment antibiotiques, sans qu'il soit généralement nécessaire d'interrompre le traitement. Les colites pseudomembraneuses après antibiothérapie liées à *Clostridium difficile* sont exceptionnelles en pédiatrie.

2.3- PLACE DES EXAMENS DES SELLES DANS L'ENQUÊTE ÉTIOLOGIQUE

2.3.1- La coproculture

Elle est généralement de peu d'intérêt car :

- la plupart des diarrhées aiguës sont d'origine virale,
- la présence dans les selles d'un agent bactérien, même connu comme pathogène, ne suffit

pas pour affirmer que ce germe est la cause de la diarrhée,

- ses résultats ont peu ou pas d'incidence thérapeutique.

Ses indications se limitent aux cas suivants :

- diarrhée glairo-sanglante très fébrile,

- manifestations systémiques sévères,
- diarrhée prolongée,
- terrain débilité (nouveau-né, immunodépression, drépanocytose),
- épidémies en collectivité (si une cause virale a été exclue),
- voyage récent dans un pays chaud.

2.3.2- La recherche de virus dans les selles

Seuls le rotavirus et l'adénovirus peuvent être détectés avec des moyens simples (techniques immuno-enzymatiques) dans les selles.

En fait, la recherche du virus dans les selles n'a aucun intérêt pratique puisque elle n'a pas d'incidence thérapeutique. Elle peut cependant être réalisée dans un but épidémiologique ou au cours de certaines situations épidémiques, en particulier chez les enfants vivants en collectivités.

3- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La diarrhée aiguë du nourrisson doit être distinguée :

- Des selles d'un nourrisson nourri au lait de femme

Un nourrisson nourri au lait de femme a des selles liquides au nombre de 6 à 8 par jour, mais prend du poids régulièrement. C'est cette prise de poids qui permet d'exclure une diarrhée aiguë.

- Des causes de diarrhée chronique qu'elle révèle

4. COMPLICATIONS

4.1- Complications liées à la perte hydro-électrolytique dans les selles - déhydratation aiguë et ses complications,

- acidose par perte de bicarbonates,
- hypokaliémie par perte de potassium.

4.2- Complications liées à une réalimentation tardive

- Une réalimentation trop tardive (> 48h) entraîne une dénutrition rapide qui peut pérenniser la diarrhée et ainsi aboutir à un cercle vicieux et donc une diarrhée rebelle. Ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est plus jeune.

5 - TRAITEMENT

5.1- LA RÉHYDRATATION EST SYSTÉMATIQUE

5.1.1- La réhydratation se fait par voie orale dans la majorité des cas

Elle sera presque toujours tentée dans un premier temps, même en cas de vomissements, car ils cèdent habituellement après l'absorption de petites quantités de solutés gluco-électrolytiques. De plus, quelle que soit la gravité de la diarrhée et sa cause, les entérocytes conservent toujours un pouvoir potentiel d'absorption du sodium et de l'eau.

Elle repose sur l'utilisation de solutés gluco-électrolytiques de réhydratation. Ces solutés contiennent du glucose afin de faciliter l'absorption entérocytaire du sodium (pompe Na-K) et fournir un petit apport énergétique, et des électrolytes pour en compenser la perte fécale.

Ces solutés seront proposés au biberon en petites quantités, à intervalles rapprochés, et en laissant l'enfant boire à volonté et adapter lui-même ses ingesta à ses besoins. Des quantités importantes peuvent être ainsi absorbées au cours des premières 24 heures, atteignant parfois 200 ml/kg/j.

La surveillance repose essentiellement sur

- le poids,
- le débit des selles, les vomissements.

5.1.2- La voie parentérale est cependant parfois nécessaire

Elle est indiquée :

- en cas d'échec de la réhydratation orale,
- d'emblée en cas de déshydratation sévère (perte de poids > 10 %).

Elle doit être précédée de la correction d'un éventuel collapsus :

- macromolécules ou sérum physiologique 20 ml/kg à perfuser en 20 minutes.

Une acidose ne doit être corrigée que si elle est sévère (pH < 7,20), ce qui est rarement le cas :

- dans le cas contraire la réhydratation et le traitement du collapsus suffisent pour la corriger.

- La quantité de bicarbonate à apporter (en mmol) se calcule de la manière suivante :
base

déficit x poids x 0,3 (base déficit = réserve alcaline normale - réserve alcaline de l'enfant).

- On utilise du sérum bicarbonaté à 1,4% à perfuser en 20 minutes après la perfusion

éventuelle des macromolécules.

Elle repose sur l'utilisation de solutés :

- dont la concentration en sodium varie selon la natrémie : 3-4 g/l en cas d'hyponatrémie, 2

g/l en cas de normonatrémie, 3 g/l en cas d'hypernatrémie (pour éviter une diminution brutale de la

natrémie qui pourrait être responsable d'un œdème cérébral);

- et contenant par ailleurs 50 g/l de glucose, 1,5 g/l de chlorure de potassium (la quantité de

KCl devra être augmentée en cas d'hypokaliémie, surtout si des bicarbonates sont perfusés pour corriger

une acidose), et 1 g/l de gluconate de calcium.

Ces solutés seront perfusés en continu sur la base de 150 ml/kg/24h. Il était proposé
jadis de

corriger la moitié de la perte de poids pendant les 6 premières heures et l'autre moitié pendant les 18

heures suivantes; cette méthode compliquée et pas plus efficace a maintenant été abandonnée.

La surveillance repose essentiellement sur :

- le poids,
- la diurèse,
- la fréquence cardiaque, la tension artérielle, la conscience,
- les ionogrammes sanguin et urinaire,
- l'urée et la créatinine plasmatiques et urinaires,
- le pH sanguin,
- la glycémie

5.2- LA RÉALIMENTATION DOIT ÊTRE

PRÉCOCE 5.2.1- Elle doit être reprise

après quelques heures

Après une période de réhydratation exclusive, l'alimentation devra être reprise au bout de 4 à 6 heures. Ce délai peut cependant être prolongé à 12-24 heures en cas de réhydratation par voie parentérale.

La précocité de la réalimentation est justifiée par le fait qu'un jeûne prolongé entraîne rapidement une dénutrition et favorise ainsi la pérennisation de la diarrhée.

5.2.2- Ses modalités varient selon l'âge

- Avant 3 mois :

En cas d'allaitement maternel, celui-ci sera poursuivi.

En cas d'allaitement artificiel, celui-ci sera repris avec un substitut du lait contenant des protéines du lait de vache hydrolysées (Alfaré[®], Prégestimil[®], Pepti Junior[®]). En effet, à cet âge la diarrhée augmente la perméabilité intestinale aux grosses molécules, et donc aux protéines du lait, et favorise ainsi la survenue d'une allergie secondaire aux protéines du lait de vache. Le lait habituel pourra être réintroduit 2-3 semaines plus tard.

- Après 3 mois :

Dans la majorité des cas, l'allaitement sera repris initialement avec le lait infantile habituel. Cependant, dans les formes sévères, chez le nourrisson de 3 à 6 mois, lorsque la diarrhée persiste au-delà de 4-5 jours sous le lait infantile habituel, il faut alimenter l'enfant avec un lait sans lactose (Diargal[®], AL110[®], O-Lac[®]) pendant 8 à 15 jours. En effet, la régénération importante des entérocyte induite par l'agression virale entraîne parfois un accroissement conséquent du nombre d'entérocytes peu matures dont l'activité lactasique est plus faible que celle des entérocytes matures.

Si le nourrisson avait auparavant une alimentation diversifiée, celle-ci sera reprise à l'aide de carottes, riz, pomme, bananes, coings, pommes de terre, viandes maigres, en excluant transitoirement les fibres, les agrumes et les graisses cuites. L'utilisation de carottes ne devra pas excéder 48 heures car les fibres dures qu'elles contiennent peuvent favoriser l'apparition d'une diarrhée chronique dans le cadre d'un intestin irritable.

5.3- LES TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX ONT UNE PLACE TRÈS RESTREINTE

5.3.1- Une antibiothérapie est rarement indiquée

Il n'existe pas de réel consensus sur les indications d'une antibiothérapie de première intention

dans les diarrhées aiguës de l'enfant.

Les indications suivantes peuvent être retenues :

- manifestations systémiques sévères (antibiothérapie parentérale),
- diarrhée traînante (après résultat de la coproculture),
- terrain débilité (parfois antibiothérapie parentérale),
- diarrhée à shigelles,
- diarrhée à Campylobacter en collectivité,
- infection extra-digestive (otite, angine, infection urinaire, etc.)

5.3.2- Les autres médicaments sont parfois utiles mais jamais indispensables

Le racécadotril (Tiorfan[®]) est un inhibiteur des enképhalinases entérocytaires et a

donc un effet antisécrétoires qui permet de réduire les pertes hydroélectrolytiques sans entraîner d'effets indésirables majeurs. Il diminue ainsi la durée de la diarrhée s'il est débuté précocement.

Les probiotiques (Lactéol Fort®) peuvent également réduire la durée des diarrhées virales.

L'intérêt des pansements intestinaux (smectite, attapulgite) est de modifier la consistance des selles, sans toutefois changer l'évolution de la diarrhée.

Les ralentisseurs du transit comme le loperamide (Imodium®) sont contre-indiqués avant 2 ans (risques de septicémie à point de départ digestif).

Les antiseptiques intestinaux, très souvent prescrits en pratique libérale, sont d'une totale inutilité.

Les anti-émétisants, également souvent prescrits, n'ont en fait aucun effet bénéfique réel sur l'évolution des vomissements. La réhydratation et l'évolution naturelle de la gastroentérite suffisent à amender les vomissements.

DÉSHYDRATATION AIGUË DU NOURRISSON

1-PHYSIOPATHOLOGIE

Les particularités du métabolisme hydrominéral du nourrisson expliquent la fréquence de la déshydratation aiguë à cet âge. En effet, le métabolisme hydrominéral du nourrisson se distingue par :

- La répartition de l'eau

L'eau totale représente 75 % du poids du corps à la naissance puis diminue progressivement pour atteindre 60 % à partir d'un an. Cela explique la susceptibilité du nourrisson de moins d'un an à la déshydratation (85 % des déshydratations aiguës du nourrisson).

La répartition se fait à l'avantage du secteur extra-cellulaire : 40 % à la naissance, 25 % à 1 an, 20 % à partir de 2 ans. Le secteur intra-cellulaire est en revanche quasi-constant : 35 % à la naissance, 40 % à partir de 2 ans.

La grande mobilité du secteur extra-cellulaire explique la rapidité avec laquelle une déshydratation aiguë peut s'installer chez le nourrisson.

- L'immatunité rénale des premières semaines de vie

Elle fait partie intégrante des caractéristiques du nouveau-né, surtout s'il est prématuré, ne s'estompant que progressivement au cours des premières semaines.

Elle facilite la survenue et aggrave les déshydratations aiguës du jeune nourrisson par : le faible pouvoir de concentration des urines (perte d'eau), le faible pouvoir de retenir le sodium (perte de sodium) et le faible pouvoir d'excrétion des ions H⁺ (favorise l'acidose).

2-DIAGNOSTIC POSITIF

2.1- IL EST SUSPECTÉ SUR LA CLINIQUE

2.1.1- La perte de poids est fondamentale à apprécier

Elle est constante, sauf dans les cas de diarrhée non extériorisée avec constitution d'un 3ème secteur intra-luminal.

Elle permet d'évaluer la gravité de la déshydratation :

- perte de poids < 5 % du poids du corps : déshydratation modérée n'ayant

souvent aucune autre traduction clinique;

- perte de poids entre 5 et 10 % du poids du corps : déshydratation de gravité moyenne où les autres signes cliniques sont habituellement francs, sauf chez le nourrisson pléthorique qui peut donc présenter un tableau clinique trompeur;

- perte de poids > 10 % du poids du corps : déshydratation sévère exposant aux diverses complications, notamment si la perte de poids dépasse 15%.

La perte de poids n'est cependant pas toujours facile à évaluer car le dernier poids mesuré peut remonter à plusieurs semaines. Il faut alors prendre en compte la prise pondérale théorique pendant ce délai pour calculer la perte de poids.

2.1.2- Les autres signes cliniques sont inconstants

Bien que chez le nourrisson la déshydratation soit le plus souvent mixte, extra et intra-cellulaire, il est classique de distinguer leurs signes cliniques.

La déshydratation extra-cellulaire prédomine habituellement, se manifestant par, en plus de la perte de poids :

- des yeux creux avec des cernes péri-orbitaires,
- une fontanelle déprimée,
- un pli cutané persistant
- un collapsus dans les cas sévères : initialement périphérique (tachycardie, marbrures

cutanées, extrémités froides, allongement du temps de recoloration cutanée > 3 secondes, oligurie),

puis central (hypotension artérielle).

La déshydratation intra-cellulaire est un indice de gravité, se manifestant par, en plus de la perte de poids :

- des muqueuses sèches,
- une hypotonie des globes oculaires,
- une fièvre (non expliquée par une infection),
- une soif très vive,
- au maximum, des troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma.

2.2- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES CONFIRMENT LE DIAGNOSTIC

Ils ne sont demandés que dans les formes sévères, la clinique étant habituellement suffisante dans les cas bénins.

On peut retrouver :

- Une hémococoncentration

Elle se traduit par une augmentation de la protidémie et de l'hématocrite.

- Une natrémie variable

Elle est normale dans les déshydratations extra-cellulaires pures, traduisant une déperdition équivalente d'eau et de sodium.

Elle est élevée lorsqu'il existe une déshydratation intra-cellulaire, traduisant une perte d'eau supérieure à la perte de sodium ou une compensation des pertes par des solutés trop riches en sodium.

Elle est basse lorsqu'il existe des pertes excessives de sodium (digestives, sudorales dans la mucoviscidose) ou une compensation des pertes par de l'eau pure. Dans ce cas, la perte de sodium est supérieure à la perte d'eau.

- Une kaliémie variable

Elle est élevée en cas de souffrance cellulaire importante.

Elle est diminuée en cas de perte de potassium (digestive ou rénale). Une hypokaliémie peut cependant être masquée par une acidose (qui provoque le passage du potassium cellulaire vers le secteur plasmatique) et se démasquer au cours de la correction de l'acidose.

- Une acidose

Elle traduit une perte de bicarbonate (digestive ou rénale) ou une souffrance cellulaire importante.

- Une hyperglycémie

Elle est la conséquence de la sécrétion d'hormones de stress (glucocorticoïdes, catécholamines). Elle est de ce fait corrélée à la gravité de la déshydratation (c'est-à-dire à la gravité du stress). Elle ne nécessite jamais d'insulinothérapie (en dehors des exceptionnelles formes gravissimes).

- Un ionogramme urinaire fonction de l'étiologie

Dans les causes extra-rénales, il traduit l'oligurie fonctionnelle et l'hyperaldostéronisme secondaire :

- urée urinaire / urée plasmatique > 10
- Na urinaire / K urinaire < 1

Dans les causes rénales, il montre selon les cas l'existence de pertes urinaires d'eau ou d'électrolytes.

- Un pH urinaire variable

Dans les causes extra-rénales, son adaptation à une éventuelle acidose reflète la fonction

tubulaire rénale :

- acidose métabolique et pH urinaire ≤ 5 : réponse rénale adaptée, donc fonctions tubulaires intactes;

- acidose métabolique et pH urinaire > 5 : réponse rénale inadaptée, donc fonctions tubulaires altérées du fait de la gravité de la déshydratation.

Dans les causes rénales, il peut refléter une perte excessive d'ions H⁺ ou de

bicarbonates.

3- DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

3.1- PERTES DIGESTIVES

3.1.1- Diarrhée aiguë

Les diarrhées aiguës entraînent habituellement des déshydratations extracellulaires ou globales.

L'existence d'une hyponatrémie doit orienter vers une diarrhée hypersécrétoire (diarrhées toxiques), une perte de sel excessive (mucoviscidose) ou une réhydratation par de l'eau pure.

3.1.2- Vomissements, aspirations digestives

Ils entraînent une hyponatrémie (par perte de sodium) et une alcalose hypochlorémique (par perte de HCl).

3.1.3- Occlusion intestinale

Elle entraîne des vomissements et la création d'un 3e secteur qui peut être trompeur.

3.2- PERTES RÉNALES

3.2.1- D'origine rénale

- Tubulopathies,
- Syndrome de levée d'obstacle sur uropathie obstructive,
- Diabète insipide néphrogénique,
- Insuffisance rénale chronique sévère.

3.2.2- D'origine endocrinienne

- Diabète insulino-dépendant (glycosurie massive entraînant une diurèse osmotique), - Diabète insipide hypophysaire,
- Insuffisance surrénale (hyperplasie congénitale des surrénales).

3.2.3- D'origine iatrogène

- Surcharge osmotique (glucose, calcium) lors d'une perfusion intraveineuse, - Surdosage en diurétique.

3.3- PERTES CUTANÉES

3.3.1- D'origine sudorale

Par coup de chaleur ou hyperthermie, entraînant une déshydratation hypernatrémique (sauf dans la mucoviscidose du fait de la richesse de la sueur en NaCl).

3.3.2- Par brûlures cutanées étendues

A l'origine d'une déshydratation normonatrémique.

3.4- DÉFAUT D'APPORT

Une concentration excessive des biberons peut, surtout en été, aboutir à une déshydratation. Cette cause reste cependant très rare.

4- EVOLUTION

4.1- COMPLICATIONS

4.1.1- Complications générales

- Arrêt cardio-vasculaire par choc hypovolémique.

4.1.2- Complications rénales

- Nécrose corticale

Lorsqu'elle est symétrique, elle entraîne une anurie plus ou moins totale évoluant le plus

souvent vers l'insuffisance rénale chronique.

Son diagnostic repose sur la biopsie rénale.

Une néphrocalcinose par calcification des zones nécrosées peut apparaître après

quelques mois.

- Tubulonéphrite aiguë

Elle ne se rencontre qu'en cas de collapsus sévère.

- Thrombose des veines rénales

Elle est suspectée devant une hématurie avec oligurie et gros rein et confirmée par écho-

doppler.

Son évolution est variable.

- Insuffisance rénale aiguë ou chronique

Elle est la conséquence de l'une des pathologie précédente.

4.1.3- Complications neurologiques

Elles se rencontrent surtout en cas d'hypernatrémie sévère :

- Hématome sous-dural
- Thrombose veineuse cérébrale
- Convulsions, coma (consécutifs aux troubles hydro-électrolytiques ou à l'une des

pathologies précédentes).

4.1.4- Complications iatrogènes

- Correction trop rapide d'une hypernatrémie

L'hypernatrémie induit une hypertonicité plasmatique; le retour trop rapide à une osmolalité plasmatique normale provoque une hyperhydratation avec œdème cérébral et entraîne ainsi des convulsions et des troubles de la conscience.

- Hypokaliémie par correction intempestive d'une acidose

Une acidose modérée ($\text{pH} \geq 7,20$) se corrige avec la réhydratation; l'utilisation

intempestive de bicarbonates dans cette situation peut entraîner une hypokaliémie.

4.2- CRITÈRES DE GRAVITÉ

Le pronostic est plus grave lorsqu'un ou plusieurs des éléments suivants sont présents :

- âge < 3 mois,
- perte de poids > 15 %,
- collapsus prolongé,
- hypernatrémie > 170 mmol/l,
- acidose sévère (pH < 7,20),
- hyperglycémie sévère > 10 mmol/l (l'existence d'une hyperglycémie modérée est

habituelle),

- coagulation intravasculaire disséminée.

5- TRAITEMENT

cf. "traitement des diarrhées aiguës".

DIARRHEES CHRONIQUES DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

On entend par diarrhée chronique (DC) l'augmentation de fréquence, de volume et/ou de liquidité des selles, persistant depuis au moins un mois.

Les causes de DC sont multiples. Les principales résultent d'une malabsorption, d'une maldigestion, ou d'une colopathie.

I) CONDUITE DE L'EXAMEN

1) L'interrogatoire

Sont importants à préciser :

- l'âge de l'enfant ;
- la relation chronologique entre le contenu de l'alimentation et le déclenchement et les poussées éventuelles de la diarrhée ;
- les caractères des selles : selles liquides, semi-liquides, d'odeur aigrelette (pH acide) dans les diarrhées de fermentation des maldigestions ou malabsorptions, d'odeur fétide (pH alcalin) en cas d'hypersécrétion et de putréfaction, d'aspect luisant (évoquant une stéatorrhée) ou glaireux (en faveur d'une inflammation colique ou rectosigmoïdienne), contenant des débris alimentaires (colopathie) ou du sang (maladies inflammatoires du tube digestif). Les caractères des selles varient d'ailleurs souvent au cours de l'évolution ;
- l'existence d'épisodes infectieux extra digestifs.

2) Examen clinique

L'élément essentiel est l'appréciation du développement staturo-pondéral et la recherche de

signes de dénutrition : analyse de la courbe de croissance, recherche d'un météorisme abdominal, d'une cassure de la vitesse de croissance, appréciation de l'épaisseur du pannicule adipeux et des masses musculaires, recherche d'une pâleur, d'un teint carotinémiq, d'œdèmes, d'anomalies de la peau et des phanères.

La recherche de foyers infectieux est systématique, particulièrement dans la sphère ORL. L'orientation diagnostique et le choix des examens paracliniques sont très différents selon qu'il existe ou non un retentissement sur la croissance et une dénutrition.

3) Examens paracliniques

Deux cas schématiques sont à distinguer :

a) l'enfant a une diarrhée sévère et un très mauvais état nutritionnel. La renutrition est prioritaire, les examens complémentaires seront faits dans un second temps au fur et à mesure des possibilités.

b) si le pronostic vital de l'enfant n'est pas en jeu dans l'immédiat, il est possible de tenter de préciser la cause de la DC par des examens paracliniques. Il faut éviter les manipulations diététiques intempestives et trop précoces, et explorer l'enfant si possible sous régime normal.

Beaucoup d'examens complémentaires ont été mis au point pour l'exploration des DC de

l'enfant :

- examen des selles (pH, sucres réducteurs, pus, sang) ; mesure de la stéatorrhée sous régime suffisamment riche en lipides (chiffres normaux chez le jeune enfant = stéatorrhée inférieure ou égale à 3 g/24h) ou mieux, mesure du coefficient d'absorption des graisses
- mesure des taux sanguins de vitamines liposolubles (A et E surtout)
- test au D-xylose (mesure de la xylosémie 30 minutes et 1 heure après ingestion de D-xylose)
- test de la sueur
- recherche d'une ostéopénie sur une radiographie de tibia
- les coprocultures sont le plus souvent inutiles
- la biopsie de la muqueuse intestinale est en réalité souvent demandée avant la réalisation des différents examens ci-dessus, dont elle permet souvent actuellement l'économie
- d'autres examens peuvent évaluer le retentissement nutritionnel de la DC et apprécier le statut immunitaire humoral et cellulaire.

Il va de soi qu'il n'y a pas de «bilan systématique» en matière de DC. Les examens à demander

dépendent de chaque particulier, et notamment de l'existence ou non d'un retentissement de la DC sur la vitesse de croissance.

II) ETIOLOGIE DES DIARRHEES CHRONIQUES

Il n'existe pas de classification idéale et indiscutée des DC. On peut garder en mémoire la classification physiopathologique suivante :

1. Syndromes de malabsorption avec atrophie villositaire

- ® Intolérance au gluten
- © Allergie aux protéines du lait de vache
- © Malnutrition
- © Autres DC avec atrophie villositaire

2. Insuffisances pancréatiques

- ® Mucoviscidose
- © Syndrome de Schwachman
- © Autres insuffisances pancréatiques

3. Maladies inflammatoires chroniques du grêle
et du colon ® Maladie de Crohn

- © Colite ulcéreuse
- © Autres

4. Anomalies fonctionnelles du grêle

- ® DC par intolérance aux sucres
 - secondaire
 - primitive = saccharose
 - autres

- © Entéropathies exsudatives
- © Anomalies du transfert intestinal des graisses
- © Déficits immunitaires
- © Autres

5. Anomalies anatomiques et troubles de la motricité digestive

- ® Résections intestinales
étendues
- © Stase et
pullulation microbienne
- © Sécrétion hormonale
pathologique

6. Autres diarrhées chroniques

- ® Colon irritable
- © Syndrome post-gastroentérite aiguë
- © Diarrhées graves à début néonatal
- © Autres

Il n'est pas question de décrire toutes les causes de DC énumérées ci-dessus. Seuls quelques

exemples seront détaillés.

1) La maladie coeliaque (MC)

La MC est actuellement considérée comme une **entéropathie déclenchée par le gluten** (ou plus exactement certains peptides toxiques de la gliadine) **chez des sujets génétiquement prédisposés.**

La fréquence de l'affection dans les familles de malades et le taux élevé de concordance chez les jumeaux monozygotes illustrent bien l'importance des **facteurs génétiques**. Parmi les composantes du terrain génétique, la liaison au système HLA joue un rôle important (la majorité des malades sont HLA-DR3-DQW2). Des travaux sont en cours pour préciser les rôles respectifs des lymphocytes T-CD4 (lamina propria) et T-CD8 (lymphocytes intraépithéliaux) dans la reconnaissance des séquences peptidiques toxiques de la gliadine et la genèse de l'atrophie villositaire. Une autre voie de recherche concerne le caractère auto-immun de l'affection (mise en évidence d'auto-anticorps de bonne spécificité).

L'incidence de la MC est différente selon les pays : autour de 1/3000 en France, entre 1/1000 et 1/2000 en Europe pour les formes symptomatiques.

Mais les enquêtes menées dans l'entourage des sujets atteints et dans la population générale ont montré que les formes silencieuses (asymptomatiques) sont beaucoup plus fréquentes. Le ratio entre les formes symptomatiques et les formes silencieuses atteindraient, dans une même population, 1 pour 8.

L'aspect classique de la MC associe chez un nourrisson, au 2^{ème} semestre de la vie :

- une DC, une anorexie, un changement de caractère (tristesse, hostilité) ;
- une cassure de la courbe de poids et éventuellement de la taille avec fonte des masses musculaires et du tissu adipeux ;
- une pâleur, une absence de teint carotinémiq ue alors même que le régime est riche en carottes et légumes verts ;
- un météorisme abdominal (maladie «coeliaque» = maladie «du ventre»).

D'autres aspects cliniques peuvent être observés :

- formes sans DC apparente, voire avec constipation
- épisodes diarrhéiques aigus itératifs
- anorexie d'allure psychogène
- formes dominées par une anémie hypochrome ou une entéropathie exsudative
- forme à type de retard statural (après 2 ans).

Les examens complémentaires sont dominés par la biopsie intestinale qui est indispensable au

diagnostic. L'atrophie villositaire sévère est constante, à condition que le régime d'exclusion n'ait pas été commencé avant la biopsie.

L'autre examen, entré dans la pratique courante, est la recherche d'anticorps sériques (AC antigliadine de type IgG et IgA) et d'auto-anticorps (AC antiréticuline, AC antiendomysium et/ou AC anti-transglutaminase tissulaire).

Quels examens demander lorsqu'on suspecte une MC ?

Selon les critères établis en 1970 par la Société Européenne de Gastroentérologie Pédiatrique, on estimait que trois **biopsies intestinales** étaient nécessaires pour affirmer le diagnostic : la première pour authentifier l'atrophie villositaire sous régime normal, la deuxième pour vérifier la normalisation de la muqueuse sous régime d'exclusion, et la troisième vers l'âge de 5 ans pour vérifier le caractère définitif de l'intolérance au gluten, c'est-à-dire la réapparition de l'atrophie villositaire après réintroduction du gluten.

Le développement des tests sérologiques a conduit à simplifier, en 1990, ces critères diagnostiques. Et actuellement, le diagnostic, chez l'enfant de plus de 2 ans, repose sur la positivité des tests sérologiques, la mise en évidence d'une atrophie villositaire totale ou subtotale, la régression des signes cliniques sous régime d'exclusion, ainsi que la négativation des tests sérologiques.

Si ces critères sont présents, l'épreuve de rechute est estimée inutile.

En revanche, la séquence des 3 biopsies reste nécessaire si l'enfant a moins de 2 ans, et/ou s'il existe des atypies cliniques ou histologiques lors du bilan initial.

Si l'épreuve de réintroduction est faite, la rechute de l'atrophie villositaire est constante ; il n'en est pas de même de la rechute clinique qui ne s'observe que chez 40 à 50 % des patients.

Le régime doit exclure les céréales contenant du gluten (blé, seigle, orge et peut-être avoine). Il faut remettre aux parents, par l'intermédiaire d'une diététicienne, une liste complète des aliments permis et interdits. On conseille également d'exclure le lactose pendant les premiers mois du régime, en raison de l'hypolactasie transitoire.

Combien de temps le régime sans gluten doit-il être maintenu ? La plupart des pédiatres estiment qu'il doit être suivi la vie entière, en raison du **risque de cancer** (lymphomes et épithéliomas) et des **conséquences nutritionnelles** (ostéopénie notamment) liés à son abandon.

Quelques pédiatres sont moins catégoriques car la sensibilité à la gliadine peut varier dans le temps et la survenue des cancers n'intéresse qu'exceptionnellement l'âge pédiatrique. Il est par ailleurs souvent difficile de faire suivre un régime sans gluten à un grand enfant ou un adolescent.

2) L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV)

Elle est liée à une sensibilisation à une ou plusieurs protéines du lait :
bétalactoglobulines,

alphalactalbumine et/ou caséine. Celle-ci est primitive ; elle est à distinguer des intolérances secondaires aux PLV, que l'on peut observer au décours des gastroentérites.

Son incidence est plus élevée que celle de la MC mais difficile à chiffrer tant sont variées ses manifestations (1 à 7 % des enfants).

Elle s'observe chez le jeune nourrisson dans les premiers mois de la vie. Contrairement à l'intolérance au gluten, l'allergie aux protéines du lait de vache (IPLV) est transitoire.

Elle peut se manifester :

- par une **symptomatologie extradiigestive**, cutanée (urticaire, œdème de Quincke, eczéma), respiratoire (dyspnée asthmatiforme), voire un choc anaphylactique, mettant en jeu une réaction allergique de type I ;
- par un syndrome de **malabsorption intestinale** avec atrophie villositaire mettant en jeu un phénomène d'hypersensibilité retardée de type III ;
- par un tableau de **colite ulcérohémorragique**, mettant en jeu une réaction de type IV (phénomène d'Arthus).

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments ; le meilleur est certainement d'ordre clinique.

Il faut cependant se garder de porter trop facilement le diagnostic d'APLV, d'où l'intérêt de l'étayer par des examens paracliniques, même si on ne peut attendre d'eux aucune réponse constante et spécifique.

- la notion d'antécédents allergiques familiaux (20 à 70 % des cas selon les séries publiées)
- la chronologie des événements : début des symptômes dans le mois qui suit

l'introduction du lait de vache dans l'alimentation et disparition sous régime d'exclusion. La rechute des symptômes après épreuve de réintroduction n'est un critère diagnostique que si elle est faite dans le 2^{ème} semestre de la vie, soit avant l'acquisition présumé de la tolérance aux PLV.

- l'élimination des autres causes de troubles digestifs
- les examens de laboratoire donnent des résultats inconstants et non spécifiques : éosinophilie sanguine (50 %), anémie et hypoprotidémie (75 %), augmentation des IgE totales et surtout spécifiques aux PLV, prick-tests (même valeur que les IgE spécifiques)
- il est très rare que la biopsie intestinale, qui est rarement demandée actuellement, ne montre pas d'atrophie villositaire sous régime contenant des PLV.

Le traitement implique l'exclusion de tous les produits contenant des PLV (lait de vache,

laitages, beurre, biscuits au lait, etc...). Cette exclusion est le plus souvent étendue aux protides bovins et aux protéines du soja, très allergisantes. On utilise des formules à base d'hydrolysats poussés de protéines (Alfaré□, Prégestimil□, Peptijunior□, Nutramigen□, Prégomine□).

Lors de l'épreuve de réintroduction, il faut être d'autant plus prudent que le diagnostic initial était quasi certain : réintroduction très progressive, sous surveillance, en milieu hospitalier.

La tolérance aux PLV est habituellement acquise autour de l'âge de 18 mois, rarement plus tard. L'APLV est transitoire. Mais le risque de survenue ultérieure d'autres manifestations allergiques est supérieur à celui de la population générale.

3) Les intolérances aux sucres

Elles sont souvent secondaires à des lésions de la muqueuse intestinale, entraînant une baisse

globale des activités disaccharidasiques de la bordure en brosse de l'entérocyte.

Elles sont plus rarement primitives, dues à un déficit congénital de l'hydrolyse intestinale ou de l'absorption d'un ou plusieurs sucres.

On décrit :

- l'intolérance héréditaire au lactose : exceptionnelle
- la malabsorption du glucose et du galactose : exceptionnelle
- l'intolérance héréditaire au saccharose et à l'isomaltose. Moins rare que les entités précédentes, elle est souvent méconnue. Elle est caractérisée par une DC faite de selles liquides, d'odeur aigrelette, de pH acide. La diarrhée apparaît dès l'introduction de saccharose et/ou d'amidon dans le régime ; elle est donc plus ou moins précoce selon le type d'alimentation (les aliments lactés diététiques ne contiennent pas de saccharose). Le teint est carotinémiq. Le diagnostic est fait par le test de charge en saccharose avec dosage de la glycémie et recherche de sucre dans les selles ainsi que par le dosage des disaccharidases sur la biopsie intestinale. Il faut rechercher d'autres cas dans la famille. Le traitement consiste en la suppression de tous les aliments contenant du saccharose et de l'amidon.

4) Colopathies fonctionnelles (syndrome du « colon irritable »)

Elles représentent la cause la plus importante de diarrhées (et fausses diarrhées) chroniques du

jeune enfant. Ces colopathies se manifestent à tous les âges, avec un pic de fréquence entre 6 mois et 4 ans.

D'un point de vue clinique, on peut schématiquement séparer cette tranche d'âge où la diarrhée chronique est au premier plan, des enfants plus grands chez lesquels l'élément douloureux est plus inquiétant que les troubles du transit (colopathie spasmodique). La diarrhée évolue de manière régulière, souvent exacerbée par des épisodes infectieux ORL ou certains facteurs alimentaires. Les selles sont molles, rarement liquides, souvent glaireuses, fétides, contenant parfois des débris alimentaires.

Fait fondamental, ce syndrome diarrhéique n'entraîne pas de retentissement nutritionnel. L'appétit est conservé, la surcharge pondérale n'est pas rare. Le teint est souvent carotinémiq. Il existe assez souvent un terrain familial de colopathie ou d'atopie.

Les examens complémentaires doivent être réduits au minimum. Aucun n'est systématique. Ils ne sont faits que dans des cas particuliers, pour écarter une colite infectieuse ou parasitaire, ou ne pas méconnaître une maladie inflammatoire du tube digestif.

Le traitement des colopathies fonctionnelles associe :

- la correction d'un déséquilibre alimentaire éventuel : excès de produits lactés, excès d'amidon, régime trop pauvre en graisses et en fibres, trop riche en sucres
- la prescription d'un régime simple, jamais draconien : légumes verts à fibres tendres, très cuits, régime enrichi en huile et graisses végétales, comportant une quantité suffisante de fruits, de viande, de poissons, d'œufs.

La prescription de pansements intestinaux et/ou de modificateurs de la motricité intestinale n'est

pas constamment efficace.

LES OCCLUSIONS DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON

I) SYNDROME OCCLUSIF

Il va associer des douleurs abdominales paroxystiques plus ou moins intenses en fonction du siège de l'occlusion, des vomissements bilieux, mais qui peuvent être retardés dans les occlusions basses, un arrêt des matières et des gaz qui est très précoce dans les occlusions basses, mais qui peut manquer et être remplacé par une diarrhée dans certaines formes d'occlusions hautes. Enfin, à l'examen, on retrouvera un ballonnement abdominal, plus ou moins important en fonction du siège de l'occlusion, surtout cet examen de l'abdomen va rechercher des signes pariétaux, une défense abdominale, car l'existence de celle-ci impliquerait un traitement chirurgical d'extrême urgence.

En fait, c'est la radio d'abdomen sans préparation qui va faire le diagnostic en montrant des niveaux liquides. Un tel tableau ne peut pas être confondu avec certaines diarrhées du nourrisson, qui peuvent s'accompagner d'un ballonnement abdominal douloureux, de niveaux liquides multiples, mais ceux-ci sont de petite taille, et surtout ne sont pas fixes à deux examens successifs.

II) LES ETIOLOGIES

1) La première étiologie est représentée par les occlusions postopératoires sur bride. Celles-ci surviennent après n'importe quelle intervention intra-péritonéale, elles sont surtout fréquentes dans les deux mois qui suivent l'intervention initiale, mais peuvent se voir 10 à 15 ans plus tard. Il existe un adage dont il faut se souvenir : douleurs abdominales paroxystiques + vomissement + cicatrice abdominale = occlusion sur bride.

Devant un tel tableau, c'est la radio d'abdomen sans préparation qui va faire le diagnostic en montrant des niveaux liquides siégeant au niveau du grêle, les autres explorations tomodensitométrie, écho-doppler, n'ont pas été évaluées chez l'enfant. C'est l'évolution dans les heures qui vont suivre, suivie cliniquement et

radiologiquement, chez un enfant perfusé et en

aspiration gastrique, qui permettra de décider de l'indication opératoire, celle-ci devant être immédiate s'il existe une défense abdominale associée.

2) Les malformations congénitales à révélation tardive

a) La sténose duodénale.

Elle peut ne se révéler que tardivement lorsque les débris alimentaires ou des corps étrangers vont s'enclaver à l'intérieur d'un diaphragme muqueux qui est la cause la plus fréquente de ces sténoses. Le tableau sera celui d'une occlusion haute, avec des vomissements bilieux très importants et à la radio d'abdomen sans préparation une distension gastro-duodénale qui peut être confirmée par un transit opaque, voire par une fibroscopie.

b) Le volvulus du grêle sur anomalie de rotation mésentérique

Il se voit surtout chez le tout petit nourrisson ; il se traduira essentiellement par des vomissements bilieux. La radio sans préparation peut montrer une dilatation duodénale et c'est l'opacification du tube digestif qui confirmera le diagnostic en montrant la spire de torsion.

c) Les hernies internes

Qu'il s'agisse de hernies para-duodénales ou de hernies à travers une brèche mésentérique, le tableau est celui d'une occlusion du grêle avec des niveaux liquides francs.

d) La mucoviscidose :

Elle peut se révéler tardivement, en rapport avec une erreur de régime (carotte, gélopectose....) Il s'agit d'une occlusion par obstruction siégeant au niveau de l'iléon, avec un ballonnement abdominal, des vomissements, des douleurs abdominales. Le lavement opaque peut permettre de l'évoquer, mais il faut savoir qu'une anse alourdie par des matières de consistance anormale peut se volvuler et réaliser un tableau de volvulus du grêle typique.

e) Il existe des occlusions sur bride "spontanées" qui seront en rapport soit avec une

entérocolite ulcéro-nécrosante traitée médicalement à la période néonatale, soit après une biopsie jéjunale, soit après traitement médical d'une péritonite néonatale. Elles se traduiront par une occlusion du grêle sur bride typique.

f) Le diverticule de Meckel peut être responsable d'occlusion, soit en étant lui-même responsable d'une invagination iléo-iléale qui donnera un syndrome occlusif d'amont, soit par volvulus du grêle autour du diverticule. Le tableau sera là encore celui d'une occlusion du grêle typique, quelquefois associé à des hémorragies digestives lorsqu'existe une hétérotopie gastrique.

g) La maladie de Hirschsprung peut n'être découverte que très tardivement, et quelquefois à l'occasion d'une occlusion basse, avec distension abdominale très importante, cette dernière pouvant être en rapport avec un volvulus du colon sigmoïde.

Les antécédents : notion de constipation, le retard à l'émission du méconium, permettront d'évoquer le diagnostic qui ne sera affirmé qu'après examen histologique par biopsie rectale.

h) Enfin, certaines sténose congénitales peuvent se révéler par une occlusion, qu'il s'agisse de sténose congénitale du grêle, voire même pour les occlusions basses de malformations ano-rectales passées inaperçues.

III) LES CAUSES D'OCCLUSION PARTICULIERES A L'ENFANT

1) Les hernies inguinales étranglées

Elles peuvent se révéler par une occlusion du grêle, lorsque la hernie n'était pas connue. La règle de la palpation de tous les orifices herniaires devant un syndrome occlusif permettra d'en faire le diagnostic.

2) L'invagination intestinale aiguë peut se révéler par un syndrome occlusif. Celui-ci ne survient que dans deux circonstances : soit dans une invagination classique, iléo-colique, lorsque le diagnostic a été très tardif, soit lorsqu'il existe une invagination iléo-iléale, qui très souvent a une cause (diverticule de Meckel, tumeur du grêle). Le tableau est celui d'une occlusion du grêle typique, associée à des signes d'invagination.

3) Certaines lésions kystiques du tube digestif peuvent être également responsables de volvulus du grêle, qu'il s'agisse de duplications du grêle ou de lymphangiomes kystiques du mésentère.

4) Les seules tumeurs malignes qui peuvent être responsables d'occlusions du grêle chez l'enfant sont les **lymphomes du grêle**. L'existence d'une masse abdominale associée à un syndrome occlusif doit donner l'alerte, l'échographie peut permettre de confirmer la masse tumorale.

5) Enfin, l'ingestion de corps étrangers peut être responsable d'occlusion, en particulier certains phytobézoards qui peuvent s'enclaver au niveau de l'angle duodéno-jéjunal.

IV) LES OCCLUSIONS DONT LES CAUSES SONT IDENTIQUES A CELLES DE L'ADULTE.

On peut voir chez l'enfant des occlusions révélatrices d'une maladie de Crohn. Il n'est pas rare de voir des syndromes occlusifs après traumatisme dans le cadre d'un hématome intra-mural du duodénum ou du jéjunum. Enfin, exceptionnellement existent des adénocarcinomes du colon qui peuvent donner des tableaux identiques aux occlusions de l'adulte.

LES INVAGINATIONS INTESTINALES AIGUES

C'est la pénétration du tube digestif dans le tube digestif distal. La plus fréquente est l'invagination iléo-colique, la plus sévère est l'invagination iléo-iléale.

1) LA FORME HABITUELLE DU NOURRISSON

Elle se voit après deux mois, avant deux ans. Il s'agit d'une affection très fréquente, qui est toujours bénigne, à condition que le diagnostic en soit précoce. Or le seul élément susceptible d'affirmer le diagnostic est le lavement opaque.

Cliniquement, le diagnostic repose sur quatre signes :

1) Les crises douloureuses abdominales paroxystiques.

C'est un nourrisson qui brutalement s'arrête de jouer, pousse des cris, devient pâle. La crise dure quelques minutes, puis tout rentre dans l'ordre et l'enfant se remet à jouer. Cette crise va récidiver après un intervalle libre de durée variable.

2) Les vomissements

Ils sont alimentaires et sont souvent remplacés par un refus du biberon.

3) Les rectorragies

Il s'agit soit de stries sanglantes dans les selles, soit de rectorragies authentiques, plus

rarement de melæna. Ce signe peut être précoce et ne témoigne pas obligatoirement de la gravité de l'invagination.

4) L'examen clinique va retrouver **le boudin d'invagination**. Il s'agit d'une masse oblongue, ferme, siégeant sur le trajet du cadre colique. Quelquefois on peut percevoir la tête du boudin au toucher rectal.

Il faut savoir que l'examen chez un nourrisson n'est pas toujours très facile et que le boudin n'est pas toujours facilement retrouvé. Mais l'élément essentiel dans l'invagination est que l'ensemble de ces signes est très souvent dissocié, ce qui explique certains retards diagnostiques. Il faut savoir que l'un quelconque de ces signes doit faire évoquer chez un enfant entre deux mois et deux ans, le diagnostic, et qu'à partir du moment où celui-ci est évoqué, il est indispensable de le confirmer ou de l'infirmier, le moyen le plus efficace et le moins invasif étant l'échographie. En cas de doute, et tout état de cause, au stade thérapeutique, on pratiquera un lavement opaque.

Les examens complémentaires :

I **La radiographie d'abdomen sans préparation** peut être tout à fait normale. Souvent elle montre le peu d'aération du tube digestif. Quelquefois elle va montrer la vacuité de la fosse iliaque droite, et il est possible de voir le boudin d'invagination moulé par l'air. Mais une radio d'abdomen sans préparation normale n'élimine en rien le diagnostic. Quant aux signes occlusifs, ils n'existent que dans les invaginations iléo-iléales ou dans certaines invaginations iléo-coliques vues tardivement.

I **L'échographie** permet de plus en plus souvent aujourd'hui de retrouver le boudin d'invagination, à condition que l'opérateur soit expérimenté. De toute façon, une échographie anormale imposera un lavement opaque à visée thérapeutique, une échographie normale n'élimine en rien le diagnostic d'invagination.

I **Le lavement opaque** : il sera suivi sur écran. Dans les formes habituelles, il existe une image d'arrêt du produit de contraste qui va réaliser des aspects en cupule, en trident ou en cocarde. Mais surtout le lavement a une valeur thérapeutique. Afin d'éviter toute complication, on utilisera une canule non obturante et les pressions devront être inférieures à 50 cm d'eau. Dans près des 3/4 des cas, le lavement va réduire l'invagination.

I **Les critères de désinvagination** doivent être rigoureux :

- avoir vu l'invagination,

- lorsque celle-ci est réduite, avoir une injection massive de la dernière anse grêle et un aspect normal du caecum et de la valvule de Bauhin.

Dans cette forme habituelle vue précocement, la chirurgie n'a d'indication que si la réduction n'est pas possible par le lavement, ou que s'il y a un doute sur des critères de désinvagination.

II) LES FORMES PARTICULIERES DE L'INVAGINATION

1) Les formes occlusives

Elles sont en rapport avec une invagination iléo-iléale associée. Elles nécessiteront habituellement la chirurgie.

Les invaginations secondaires à une cause locale.

Il peut s'agir de l'invagination d'un diverticule de Meckel qui nécessitera une résection du grêle, d'une tumeur du grêle bénigne ou maligne, d'une lésion congénitale type duplication ou hétérotopie. L'hypertrophie d'une plaque de Peyer au niveau de la dernière anse grêle peut être aussi le point de départ d'une invagination. Elle ne doit pas être confondue avec une tumeur grêle. Enfin, certains polypes digestifs peuvent être responsables d'invagination, comme dans le syndrome de PeutzJeghers.

Le purpura rhumatoïde, responsable d'invagination iléo-iléale, plus souvent que d'invagination iléo-colique. Habituellement, l'invagination survient sur un purpura rhumatoïde connu. La radio d'abdomen sans préparation devant des douleurs abdominales qui sont fréquentes dans un tel tableau doit alerter si elle montre des signes d'occlusion du grêle qui peuvent témoigner d'une invagination iléo-iléale, plus rarement des rectorragies importantes conduiront au lavement opaque qui montrera une invagination iléo-colique.

De même, des invaginations peuvent se voir chez des malades sous chimiothérapie. Il s'agit là encore souvent d'invaginations iléo-iléales dont le diagnostic est difficile, et parfois, c'est uniquement au transit du grêle, que le diagnostic pourra être fait. Enfin, peuvent exister des invaginations à la période néonatales, ayant souvent une cause comme un Meckel ou une duplication, pouvant être responsables d'atrésies du grêle si l'invagination est survenue in utero. On observe également des invaginations en postopératoire, après n'importe quelle intervention chez le nourrisson. Enfin, existent des invaginations chroniques, se traduisant par des troubles digestifs au long cours, le diagnostic en sera fait par le transit du grêle.

Au total, deux types d'invagination existent :

- les plus fréquentes sont l'invagination iléo-colique du nourrisson, de bon pronostic,
- les invaginations ayant une cause se voient assez souvent chez l'enfant et réalisent habituellement un syndrome occlusif.

LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

Décrite par Hirschsprung en 1888, la maladie a été longtemps considérée comme une dilatation colique primitive (mégacôlon congénital). Ce n'est qu'à partir de 1946 qu'a été comprise la physiopathologie de la maladie, notamment grâce aux travaux anatomopathologiques de Bodian : cette dilatation n'est que la conséquence d'une absence congénitale de plexus nerveux intrinsèques dans un segment plus ou moins long de l'intestin terminal.

I) PHYSIOPATHOLOGIE ET ANATOMOPATHOLOGIE

L'anomalie fondamentale de cette maladie est l'absence totale de cellules ganglionnaires dans les plexus de Meissner et d'Auerbach dans un segment d'intestin comprenant toujours le rectum distal et remontant plus ou moins haut sur le reste du colon.

Dans une grande série de maladie de Hirschsprung (M.H.) publiée en 1976, l'aganglionnose ne touchait que le rectum dans 22 % des cas, le rectum et le sigmoïde dans 52 %, tandis qu'elle remontait plus haut que le sigmoïde dans 26 % des cas et qu'elle intéressait tout le colon dans 4 %.

A l'absence de cellules ganglionnaires, s'associe une hypertrophie des filets nerveux avec augmentation de leur activité cholinergique. Cette aganglionnose prive le muscle lisse de la régulation de sa motricité et provoque sa contraction (ou son absence de relaxation) permanente.

La M.H. est considérée comme une neurocristopathie, c'est-à-dire un défaut de migration des cellules issues de la crête neurale, qui vont normalement coloniser différents tissus, dont l'intestin, au cours du développement embryonnaire. Cette colonisation intestinale se fait dans le sens crâniocaudal. Deux hypothèses ont été émises en ce qui concerne la M.H. : soit un arrêt de migration, laissant aganglionnaire le segment intestinal distal, soit une migration normale suivie de lésions de ce segment distal, peut-être par un processus ischémique (des anomalies artérielles ont été décrites

sur les pièces opératoires de Hirschsprung).

II) INCIDENCE ET GENETIQUE

L'incidence exacte de la M.H. est inconnue. Elle est de l'ordre de 1 pour 10.000 naissances.

Parmi les formes courtes, il y a 4 fois plus de garçons que de filles, alors que le sex ratio des formes plus étendues est voisin de 1.

Il existe une incidence familiale de la maladie, surtout si le propositus est de sexe féminin et s'il s'agit d'une forme colique totale.

Les anomalies associées sont rares : trisomie 21, malformations cardiaques et urinaires, malrotations intestinales, diverticule de Meckel, luxation de hanche.

L'implication du proto-oncogène RET (situé sur le chromosome 10) dans la M.H. a été récemment affirmée, et en 1994 une cinquantaine de mutations pathogènes avait pu être décrite, à l'origine de différentes formes de M.H. mais aussi de néoplasies endocriniennes multiples et de carcinomes médullaires familiaux de la thyroïde. Pour la M.H., les mutations de ce gène concernent essentiellement les formes longues de la maladie et les formes familiales.

Un autre gène est également en cours d'étude (gène récepteur de l'endothéline B, ou EDNRB). Ses mutations seraient en cause dans les formes courtes de M.H., à l'inverse des mutations du gène RET.

III) ASPECTS CLINIQUES

1) Formes néonatales

Ce sont les plus fréquentes actuellement. Elles se caractérisent au minimum par un retard à l'évacuation du méconium, au maximum par un tableau d'occlusion basse néonatale, ou dans les cas intermédiaires, par une constipation sévère à début néonatal, associée ou non à des vomissements.

Ces formes à révélation précoce dans les 3 premiers mois, représentent environ 2/3 des cas d'après une enquête menée en 1979 par l'Académie Américaine de Pédiatrie.

Il faut souligner le fait que la M.H. atteint le plus souvent les nouveaux nés à terme, non hypotrophés.

Le toucher rectal ne montre pas de matières dans le rectum. Théoriquement,

l'introduction d'une sonde bien huilée s'accompagne à un certain niveau d'une débâcle de gaz, puis de méconium et/ou selles et d'un affaissement de l'abdomen. La longueur de la sonde introduite indique la longueur approximative de la zone aganglionnaire. Mais en pratique, cette épreuve de la sonde n'est pas dénuée de risque et est actuellement abandonnée.

2) Formes de diagnostic tardif

Si le diagnostic n'est pas fait à la période néonatale et si le nourrisson est traité par des touchers rectaux et lavements itératifs, il va évoluer vers une forme "historique" de la maladie, avec distension abdominale, anorexie, retard de croissance et constipation rebelle à tous les traitements médicaux. La palpation de l'abdomen perçoit souvent des fécalomes, mais il n'existe habituellement pas d'encoprésie.

3) Formes graves

L'entérocolite est une complication redoutable de la M.H. On doit y penser si les selles deviennent diarrhéiques et/ou si l'enfant est fébrile. Elle peut être fulminante avec choc hypovolémique, hyperthermie, vomissements, diarrhée explosive et sanglante. Elle est liée à l'existence d'ulcérations en rapport avec l'hyperpression intraluminaire, la stase et la pullulation microbienne. Le risque d'entérocolite est maximum pendant les trois premiers mois et très minime après l'âge de 2 ans.

La **péritonite par perforation** représente également un risque évolutif. Elle est liée à une perforation diastatique du colon (ou de l'appendice) en amont du segment aganglionnaire. Elle survient surtout chez le nouveau né.

La **M.H. colique totale** est rare et de diagnostic difficile. L'aganglionnose intéresse tout le colon (et parfois la fin du grêle) et est responsable d'une occlusion sans dilatation colique chez le nouveau né ou le nourrisson. A l'intervention, il existe un aspect d'occlusion du grêle sans obstacle.

IV) MOYENS DIAGNOSTIQUES

1) La radiologie

La radiographie de **l'abdomen sans préparation** peut être normale. Elle peut montrer chez le nouveau né l'absence de gaz dans le pelvis. Elle met souvent en évidence des anses digestives dilatées avec un ou plusieurs niveaux liquides, témoins de l'obstruction

intestinale basse.

Le **lavement opaque** doit être effectué avec de la baryte fluide, administrée en faible quantité. Des clichés de profil centrés sur la région rectosigmoïdienne sont indispensables. L'examen doit être fait chez un enfant en bon état général, quelques jours après qu'une occlusion éventuelle ait été levée. Les images obtenues sont : un segment distal un peu étroit et non péristaltique et une disparité de calibre avec le colon sus-jacent dilaté. Cette dilatation, parfois peu évidente chez le nouveau né, est nette chez l'enfant plus âgé ; elle est séparée de la zone aganglionnaire par un segment intermédiaire en "entonnoir".

Il est important de faire des clichés tardifs, à la recherche d'une rétention de la baryte 24 heures à 48 heures après le lavement opaque.

En cas de M.H. colique totale, le cadre colique apparaît typiquement rétracté, avec effacement des angles, en "point d'interrogation" ou en "chambre à air".

2) La manométrie anorectale

Chez le sujet normal, elle met en évidence une relaxation du sphincter interne de l'anus en réponse à une distension rectale par ballonnet.

Ce réflexe rectoanal inhibiteur (RRAI) est absent en cas de M.H.

La manométrie donne des résultats très fiables, avec cependant quelques faux positifs et faux négatifs, liés à une constipation très sévère avec atonie rectale, à une mauvaise préparation colique ou encore au jeune âge (le RRAI peut être absent chez un nouveau né normal, avant le 15^{ème} jour de vie, ou chez un prématuré de moins de 32 semaines).

3) La biopsie rectale

L'absence de RRAI est une très forte présomption en faveur du diagnostic de M.H. Cependant, celui-ci ne peut être affirmé que par l'examen anatomo-pathologique.

L'examen porte sur un fragment prélevé par aspiration-section (sonde de NOBLET) coupé en série sur bloc de paraffine ou coupé au cryostat sur fragment congelé.

L'examen standard (coupes en paraffine) met en évidence l'absence de cellules ganglionnaires dans le plexus de Meissner et la présence de gros troncs nerveux dans la sous muqueuse.

Sur coupes à congélation est étudiée l'activité cholinestérase, particulièrement importante au niveau de ces troncs nerveux et du fin réseau qui entoure les glandes dans la muqueuse. La biopsie ne doit pas être trop basse située, car il existe une hypoganglionnose physiologique dans le canal anal et la partie basse de l'ampoule rectale.

Une biopsie rectale chirurgicale intéressant toute l'épaisseur de la paroi rectale (et donc les plexus de Meissner et d'Auerbach) est rarement nécessaire.

V) TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical et comporte, dans tous les types d'intervention, la résection de la zone aganglionnaire dont la localisation ne peut être précisée que par la biopsie.

La gravité de l'intervention dans le premier mois de vie conduit à différer l'opération de quelques semaines à quelques mois. Cette attitude impose un "traitement d'attente" pour conduire l'enfant sans risque d'entérocolite jusqu'à l'âge de l'intervention : le "nursing" par sonde rectale et lavements, qui ne pouvait se discuter que dans les formes courtes et bien tolérées, est actuellement abandonné par la plupart des équipes ; la **colostomie** en zone saine est le meilleur "traitement d'attente" dans ces formes de diagnostic précoce.

L'intervention radicale est réalisée dans la tranche d'âge 3-6 mois. Plusieurs techniques chirurgicales ont été discutées, selon le type d'anastomose entre le colon normal et la partie supérieure du canal anal : terminale type SWENSON ou SOAVE, ou latérale type DUHAMEL.

Si l'acte chirurgical a été correctement réalisé, les **suites opératoires** sont simples. Les troubles de la continence anale et/ou les fécalomes sont rares et habituellement transitoires. Rares mais possibles sont certaines complications (péritonite, occlusion, fistule).

Dans la **M.H. colique totale**, le premier temps du traitement est la réalisation d'une iléostomie en zone saine et l'intervention définitive consiste à abaisser l'iléon sain au niveau du rectum avec constitution d'un réservoir iléo-colique.

HERNIE INGUINALE DE L'ENFANT

La hernie inguinale de l'enfant est congénitale : elle correspond à la persistance du canal péritonéo-vaginal (sac herniaire), situé dans le canal inguinal anatomique, donc de direction oblique externe, dans lequel s'engage de manière intermittente un viscère intra-abdominal.

Elle ne disparaît pas spontanément. Son risque évolutif est l'étranglement herniaire.

Toute hernie inguinale chez l'enfant est chirurgicale.

NOTIONS GENERALES

Plus fréquente chez le garçon que chez la fille ; plus fréquente à droite qu'à gauche, parfois bilatérale. Découverte le plus souvent chez le nourrisson (particulièrement fréquent chez le prématuré, où la hernie est souvent bilatérale) ; parfois chez le grand enfant, voire chez l'adulte (dans ce cas, à distinguer de la hernie directe "de faiblesse" et de la hernie crurale).

Contenu du sac herniaire :

- dans les deux sexes : une anse intestinale, rarement l'épiploon,
- chez la fille : parfois, l'ovaire et la trompe ("hernie de l'ovaire").

LA HERNIE INGUINALE NON ETRANGLEE

CHEZ LE GARCON

1) Signes cliniques

Découverte souvent par la mère, lors de pleurs ou de cris ; parfois par un examen médical systématique.

Tuméfaction inguinale, impulsive à la toux, indolore, facilement réintégrée dans l'abdomen selon un trajet en haut et en-dehors ; parfois difficile à mettre en évidence (favorisée par la station debout, les pleurs).

Noter la situation des testicules (association hernie/ectopie).

Recherche d'une hernie controlatérale.

2) Recherche d'un sac herniaire controlatéral infra-clinique

=hernie clinique potentielle ; à traiter dans le même temps opératoire.

L'examen clinique ne suffit pas. C'est l'exploration coelioscopique lors de l'intervention qui peut déceler un orifice herniaire controlatéral perméable.

3) Le traitement est chirurgical

Chez l'enfant de moins d'un an, il doit être effectué rapidement (dans les 15 jours), en raison du risque d'étranglement. En cas de risque anesthésique réel (hypotrophie, grande prématurité, insuffisance respiratoire) : l'intervention doit être raisonnablement différée de quelques semaines chez cet enfant habituellement sous surveillance médicale étroite.

Habituellement : en hôpital de jour.

Technique :

- le geste essentiel est la ligature du sac herniaire, en respectant déférent et vaisseaux spermatiques.

- éventuellement, avec abaissement conjoint-arcade en-dehors du cordon.

CHEZ LA FILLE

* Le cas particulier de la hernie de l'ovaire

- petite masse oblongue, roulant sous le doigt, indolore.
- intervention rapide, dans les jours qui suivent, car le risque d'étranglement est important.

LES HERNIES INGUINALES ETRANGLEES

Comportent, d'une part, un risque digestif, donc vital, et, d'autre part, un risque testiculaire à ne pas négliger. Représentent environ 5% des hernies inguinales prises en charges à Trousseau.

Surviennent essentiellement dans les six premiers mois, en particulier durant le deuxième mois de vie.

CHEZ LE GARCON

1) Signes cliniques

Les cris, avec intolérance alimentaire, marquent le début de l'étranglement. L'examen physique pose le diagnostic en retrouvant une masse inguinale (ou inguino-scrotale), ne pouvant pas (plus !) être facilement réintégrée dans l'abdomen, douloureuse, dont le pôle supérieur s'engage dans le canal inguinal, le testicule étant habituellement palpé sous cette masse (elle est typiquement non transilluminable, mais une anse herniée peut être transilluminée par une lampe puissante !).

Plus tardivement : signes occlusifs (vomissements verts, météorisme abdominal, niveaux hydroaériques).

2) Traitement

a) La réduction manuelle

(paradoxe pour la définition de l'étranglement, et spécifique à l'enfant).

A trois conditions : diagnostic certain

avant la 8ème heure

en l'absence de signes occlusifs.

Par une pression progressive, sans forcer, dirigée en haut et en-dehors, qui ne doit pas être longtemps prolongée.

Dans ces conditions, le taux de succès dépend de l'expérience (environ 2 cas/3). Si réduction : hospitalisation et chirurgie à froid dans les deux jours qui suivent.

Le traitement chirurgical en urgence

Est effectué si l'une des trois conditions précédentes n'est pas remplie (en particulier, ne pas hésiter à intervenir si doute diagnostique) ou en cas d'échec de la réduction manuelle

Il comporte la vérification de la vitalité :

- de l'anse intestinale (couleur, doppler) : la résection intestinale est rarement nécessaire ;
- du testicule, dont l'aspect est précisément décrit sur le compte-rendu opératoire. En effet, l'étranglement herniaire (en particulier, lorsque la réduction a été tardive) peut entraîner une atrophie testiculaire dans les mois qui suivent.

CHEZ LA FILLE

Tableau clinique particulier et **trompeur** de la hernie de l'ovaire étranglée. Masse plus ou moins arrondie, fixe, inguinale, dont le caractère douloureux s'atténue en même temps que des signes inflammatoires apparaissent : ne pas confondre avec une adénopathie.

La réduction manuelle est rarement efficace ; ne pas hésiter à intervenir dans le doute.

APPENDICITE AIGUE ET DOULEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT

Généralités :

Quatre notions sont importantes :

I L'appendicite aiguë vraie n'est pas très fréquente, on y pense beaucoup trop souvent chez l'enfant. L'appendicite aiguë authentique existe chez le nourrisson, on y pense jamais assez.

I On a trop exagéré l'absence de parallélisme anatomo-clinique. Si quelquefois, devant des signes abdominaux, on intervient et on peut découvrir un appendice sain, on ne devrait plus voir d'enfant adressés pour appendicectomie parce qu'ils ont quelques vomissements, quelques douleurs abdominales ou parce qu'ils poussent mal.

I L'appendicectomie n'est pas un geste anodin. S'il y a plus de complications après péritonite appendiculaire, qu'après excision d'un appendice sain, cela ne justifie pas d'appendicectomies abusives.

I Pratiquement toute la pathologie abdominale de l'enfant peut entraîner des douleurs abdominales, et l'appendicite n'est pas le seul diagnostic à envisager.

I) L'APPENDICITE AIGUE HABITUELLE DE L'ENFANT DE PLUS DE TROIS ANS

Dans sa forme habituelle, le diagnostic est facile, associant signes fonctionnels, une douleur abdominale localisée dans la fosse iliaque droite, d'apparition plus ou moins brutale, permanente, s'associant à des vomissements avec souvent une constipation. Signes généraux : la température est autour de 38°. C'est l'examen clinique qui fera le diagnostic : examen de la cavité buccale afin d'éliminer une angine, auscultation pulmonaire afin d'éliminer une pneumopathie aiguë, le toucher rectal douloureux apporte en général peu d'arguments, c'est la palpation de l'abdomen qui va

retrouver une douleur provoquée dans la fosse iliaque droite, avec une défense associée, qui fera le diagnostic.

Les examens complémentaires ont peu d'intérêt ici. La numération peut montrer une hyperleucocytose ; la radio d'abdomen sans préparation peut montrer un stercolithe appendiculaire qui affirmera le diagnostic ; la radio pulmonaire éliminera une pneumopathie aiguë. Dans cette forme, l'intervention s'impose rapidement.

II) LES FORMES DE DIAGNOSTIC DIFFICILE sont les plus fréquentes. Chaque signe peut être discuté :

1) Les signes fonctionnels

Les douleurs abdominales spontanées sont difficiles à interpréter chez l'enfant qui les localise mal, qui peut les majorer ou au contraire les minimiser. Ces douleurs sont rarement très violentes, mais il faut savoir que certains calculs appendiculaires peuvent être à l'origine de douleurs très intenses. Les vomissements peuvent manquer et peuvent relever de n'importe quelle cause médicale. La constipation peut être à l'origine de douleurs de la fosse iliaque droite sans appendicite ; d'autre part, la diarrhée est un excellent signe de péritonite appendiculaire.

2) Les signes généraux

Une température à 37° peut être associée à une véritable appendicite aiguë ; par contre, une température au dessus de 39° n'existe que dans les appendicites sévères, avec des signes abdominaux évidents. En dehors de ces cas, elle relève plus souvent d'une cause médicale.

3) Le seul élément qui va permettre de faire le diagnostic d'appendicite est la palpation de l'abdomen. C'est l'existence d'une douleur à la palpation profonde, douleur localisée dans le temps et dans l'espace, qui va permettre de poser une indication opératoire. En effet, la persistance de la même douleur au même endroit, à des examens répétés de l'abdomen, est un signe qui doit donner l'alerte. Pour apprécier la douleur, il faudra la lire sur le visage de l'enfant qui va grimacer dès qu'il souffre. Ainsi dans bien des cas, on va se trouver confronté à un enfant qui présente une douleur abdominale vague et où la palpation retrouve cette douleur localisée. Cela ne suffit pas à porter une indication

opératoire, il convient d'éliminer les autres causes de douleurs abdominales de l'enfant.

a) Les affections néphro-urologiques

Toutes les uropathies malformatives siégeant à droite, méga uretère, lithiase, syndrome de jonction.. peuvent simuler l'appendicite. Un examen des urines à la bandelette et surtout une échographie permettront de redresser le diagnostic, en sachant qu'on peut voir des appendicites associées à des uropathies malformatives. Il est rare qu'on soit amené à discuter une glomérulonéphrite aiguë ou un syndrome néphrotique. Là encore, l'examen des urines permettra d'en faire le diagnostic.

b) Les pneumopathies aiguës

Elles peuvent donner des signes importants de siège abdominal, l'auscultation thoracique et la radio permettront d'en faire le diagnostic.

c) Les maladies infectieuses

Toutes maladies infectieuses, dans leur phase pré-éruptive, peuvent être à l'origine de douleurs abdominales, mais il existe là une discordance entre des signes généraux très sévères, en particulier une hyperthermie importante, avec altération de l'état général, et des signes abdominaux à la palpation qui sont peu nets.

d) L'hépatite virale peut être responsable de douleurs abdominales à la phase pré-ictérique, mais là encore la palpation de l'abdomen n'est pas évidente. L'existence d'une asthénie, d'un subictère, d'urines foncées, impose le dosage des transaminases.

e) Le diabète

Un diabète méconnu peut être révélé par des manifestations abdominales bruyantes. La encore, l'examen des urines doit faire le diagnostic.

f) Le purpura rhumatoïde va donner des douleurs abdominales chez le grand enfant ; celles-ci peuvent être inaugurales avant que n'apparaissent les manifestations cutanées

et articulaires, et c'est quelquefois uniquement à l'intervention que le diagnostic sera fait, devant l'apparition d'hématomes dès qu'on tire sur le caecum.

g) La maladie de Crohn peut également se révéler par des douleurs abdominales siégeant dans la fosse iliaque droite, et c'est quelquefois uniquement à l'intervention que le diagnostic sera fait.

Enfin certaines douleurs de localisation anormale doivent faire éliminer, avant de parler d'appendicite ectopique, une lithiase vésiculaire ou une tumeur du foie lorsque la douleur siège dans hypochondre droit, l'échographie fera le diagnostic, et avant de parler d'appendicite pelvienne, il faudra éliminer une torsion de kyste de l'ovaire chez la petite fille, là encore l'échographie permettra de faire le diagnostic, et une torsion de testicule qui peut parfois donner des douleurs abdominales, il suffit de faire un examen clinique pour en faire le diagnostic.

Quant aux appendices siégeant à gauche, une radio d'abdomen sans préparation montrant le granité caecal permettra de les évoquer.

Au total, devant un tel tableau, avant d'envisager la chirurgie, il faudra demander un certain nombre d'examens complémentaires simples : radio pulmonaire, examen d'urines, mais c'est surtout l'examen répété de l'abdomen qui permettra de poser une indication opératoire, en sachant qu'aujourd'hui, l'essor de la coelioscopie et de la coeliochirurgie peut modifier cette attitude, non pas dans le sens d'une augmentation des coelioscopies à visée diagnostique, mais en gardant les mêmes critères qui existent pour poser une indication opératoire, de faire une coelioscopie, et si l'appendice est sain, de ne pas enlever celui-ci. L'échographie peut apporter des arguments supplémentaires. Les critères sont un diamètre de l'appendice supérieur à 6 mm, épaisseur de la paroi supérieure à 2 mm. La non compressibilité de l'appendice, l'image d'un fécalithe ou d'un abcès.

II) L'APPENDICITE DU NOURRISSON

Le diagnostic en est difficile, parce qu'on n'y pense jamais assez. En effet le tableau

va associer : - une anorexie,

- des douleurs abdominales difficiles à analyser, se traduisant par des pleurs et

un enfant qui ne joue pas,

- des vomissements, quelquefois très abondants, qui peuvent être associés à une diarrhée et être responsables d'une déshydratation très rapide, avec une altération sévère de l'état général. Bien souvent on pensera plus à une gastro-entérite qu'à une appendicite., et là encore c'est l'examen clinique de l'abdomen qui va retrouver des signes souvent importants avec une réaction pariétale notable qui permettront de faire le diagnostic.

Les examens complémentaires montreront, en dehors de l'hyperleucocytose sur la radio d'abdomen sans préparation quelquefois un distension du grêle, avec dans certains cas une véritable occlusion fébrile et très souvent un stercolithe visible sous forme d'une opacité de la fosse iliaque droite.

III) LES PERITONITES APPENDICULAIRES DE L'ENFANT

1) Les péritonites généralisées

Le diagnostic, dans les formes habituelles, est facile devant une contracture généralisée, prédominant dans la fosse iliaque droite ; mais il est des cas où le diagnostic est difficile, lorsque le tableau a été négligé au départ. On se trouve en présence d'un enfant porteur d'un syndrome infectieux, sévère, où les signes abdominaux ont diminués, mais dans tous les cas, on retrouve des douleurs abdominales au départ, des vomissements souvent très importants, habituellement une diarrhée, une déshydratation, une hyperthermie au dessus de 39°, quelquefois des troubles de conscience. Devant un tel tableau, après avoir éliminé une salmonellose qui peut donner un tableau identique, c'est l'examen de l'abdomen qui, là plus encore qu'ailleurs fera le diagnostic car il existe toujours une réaction pariétale à la palpation de l'abdomen, et c'est elle qui permettra de faire le diagnostic. C'est uniquement la clinique qui fera le diagnostic, en effet, l'échographie peut ne montrer qu'un épanchement intra-péritonéale sans affirmer sa nature.

2) Les péritonites localisées

C'est habituellement un tableau d'appendicite aiguë typique, mais où la palpation de l'abdomen retrouve une masse abdominale. Il faudra bien entendu dans ces cas là éliminer une tumeur abdominale, mais en dehors du kyste de l'ovaire tordu, une tumeur abdominale ne donne pas de réaction pariétale comme les abcès appendiculaires. Si

besoin était, l'échographie permettra d'éliminer une tumeur.

IV) LES COMPLICATIONS DES APPENDICECTOMIES

Elles sont beaucoup plus fréquentes après péritonite, mais elles peuvent se voir après exérèse

d'un appendice sain. Elles sont de deux ordres :

- les complications septiques intra-péritonéales et
- les occlusions sur bride.

■ **Les complications septiques intra-péritonéales** : elles sont liées soit à une toilette insuffisante après cure d'une péritonite appendiculaire par une petite voie d'abord. Elles peuvent être liées à un lâchage du moignon ou à un lâchage du méso-appendice. Elles se traduiront par la reprise des douleurs abdominales brutales, des vomissements, une altération très rapide de l'état général. L'examen de l'abdomen, en montrant des signes péritonéaux qui vont s'aggraver car ils sont difficiles à interpréter en postopératoire immédiat, ces éléments vont imposer la réintervention. Certaines de ces péritonites peuvent être localisées au niveau du Douglas et le diagnostic en sera fait au toucher rectal, plus rarement en sous-phrénique et le diagnostic en sera fait par l'échographie, de même que le traitement qui permettra un drainage sous échographie.

■ **Quant aux occlusions du grêle**, elles peuvent se voir après n'importe quelle appendicectomie, elles sont surtout fréquentes dans les deux mois qui suivent l'intervention.

TROUBLES FONCTIONNELS DIGESTIFS

I) LES DOULEURS ABDOMINALES RECIDIVANTES DE L'ENFANT

Les douleurs abdominales récidivantes sont un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Il est nécessaire d'avoir une démarche diagnostique cohérente pour ne pas méconnaître une étiologie nécessitant un traitement spécifique, sans alourdir la prise en charge par une multitude d'examens complémentaires injustifiés.

1) Enquête clinique a) Interrogatoire

L'interrogatoire concernant l'enfant et/ou ses parents doit tenter de recueillir le plus de données

possibles sur :

- la date de début des troubles et la relation avec tel ou tel événement déclenchant ;

- le siège des douleurs, en demandant à l'enfant de montrer avec "un doigt" le siège précis (le

plus souvent il montre son ombilic) et les irradiations éventuelles ;

- l'horaire de survenue, si les douleurs le réveillent la nuit, si elles persistent pendant les

vacances scolaires, si elles sont rythmées par les repas ;

- l'intensité et la durée d'une période douloureuse ou l'existence de crises paroxystiques ;

- les moyens utilisés pour faire céder la douleur (médicamenteux, position antalgique, repos)

;

- l'existence d'autres signes digestifs (diarrhée, constipation, anorexie, vomissements....) ;

- l'existence de signes extra-digestifs concomitants ou décalés dans le temps (arthralgies,

fièvre, éruption, asthénie, perte de poids....) ;

- les antécédents personnels de l'enfant, médicaux et chirurgicaux, et les prises

médicamenteuses (en particulier les corticoïdes, anti-inflammatoires, antibiotiques....)

- les antécédents familiaux éventuels (ulcère, maladie périodique, maladie inflammatoire....)

;

- un interrogatoire alimentaire un peu poussé est souvent nécessaire.

b) Examen clinique

L'examen clinique doit être complet :

- sur le plan général : appréciation de l'état nutritionnel, coloration cutanéomuqueuse (pâleur), état général (asthénie), température. Il est utile de reconstituer la courbe de croissance staturo-pondérale pour rechercher une cassure éventuelle ;

- sur le plan digestif : inspection (ballonnement), palpation (zone douloureuse élective). Inspection de l'anus, voire toucher rectal en cas de constipation à l'interrogatoire ;

- par ailleurs, il est nécessaire de réaliser un examen systématique le plus complet possible, appareil par appareil, à la recherche d'éléments diagnostiques extra-digestifs.

2) Les principales étiologies

a) Les causes digestives

☐ **Les causes digestives hautes**

Les gastrites : le siège des douleurs est le plus souvent épigastrique, plus ou moins rythmé par les repas. Il s'y associe souvent des nausées ou vomissements, ainsi qu'une anorexie avec perte de poids modérée. Il existe différents types de gastrites, mais la plus fréquente est celle due à *Helicobacter Pylori*, qui est à l'heure actuelle souvent mise en cause dans les douleurs abdominales récidivantes de l'enfant. Le diagnostic doit être confirmé par une endoscopie digestive qui peut retrouver des lésions macroscopiques de gastrite, l'aspect nodulaire de l'antra étant le plus évocateur. Néanmoins, l'absence de lésion macroscopique n'exclue pas le diagnostic, des prélèvements antraux à visée bactériologique (culture, test à l'uréase) et anatomopathologique doivent être réalisés de manière systématique à la recherche de la bactérie et de lésions histologiques de gastrite. A l'heure actuelle, la plupart des pédiatres traitent les gastrites à *Helicobacter Pylori* par une trithérapie (deux antibiotiques et un antisécrétoire) pendant une durée d'une semaine comme dans l'ulcère chez l'adulte. L'efficacité et l'intérêt de ces thérapeutiques sont en cours d'évaluation.

L'ulcère gastro-duodéal : le siège de la douleur est très précis, épigastrique et nettement marqué par les repas, la douleur est intense et s'associe à des nausées ou

des vomissements voire une hématomèse. L'ulcère est rare chez l'enfant et rencontré surtout dans la deuxième enfance ; il se rencontre dans les situations de stress (séjour en réanimation, brûlures...), en cas de médication anti-inflammatoire (corticoïdes, aspirine), ou en rapport, comme chez l'adulte, avec une infection à *Helicobacter Pylori*. Le diagnostic est confirmé par l'endoscopie au cours de laquelle on effectue des prélèvements à visée bactériologique et histologique à la recherche d'*Helicobacter*. Le traitement comprend des antisécrétoires pendant 6 semaines et éventuellement une association de deux antibiotiques anti-*Helicobacter* pendant la première semaine.

Le reflux gastro-oesophagien : la douleur est de siège rétrosternal, parfois épigastrique, elle survient aux changements de position (coucher, signe du lacet) et en période post prandiale ; des vomissements sont souvent associés ainsi qu'une sensation de gêne pharyngée. Le reflux est souvent associé à des pathologies pulmonaires qui le favorisent (distension dans l'asthme et la mucoviscidose, toux dans les autres BPCO) et que le reflux peut à son tour les aggraver. Le diagnostic est confirmé par une pH-métrie des 24 heures. En cas de reflux chronique, mal maîtrisé par le traitement, devant l'intensité des douleurs ou une dysphagie, une oesophagite doit être suspectée et recherchée par une endoscopie. Le traitement du reflux repose sur les prokinétiques et celui de l'oesophagite sur les antisécrétoires.

Les syndromes dyspeptiques : douleurs post prandiales précoces ou tardives, s'accompagnant souvent de vomissements pour lesquels on ne retrouve pas d'arguments en faveur d'une gastrite ou d'un reflux. Des erreurs alimentaires sont souvent retrouvées (repas trop riches, pris trop vite, temps de mastication insuffisant). L'amélioration des symptômes passe par la correction de ces erreurs et éventuellement par l'association de médicaments comme le Smecta en cas de douleur post prandiale précoce (irritation), ou de prokinétiques en cas de douleur tardive (mauvaise vidange gastrique).

❑ **Les causes digestives basses**

La constipation : extrêmement fréquente, elle est parfois méconnue ou négligée par l'enfant et sa famille et doit être recherchée à l'interrogatoire. Les douleurs sont sans horaire particulier, et se situent le plus souvent dans les flancs (gauche), les fosses iliaques ou péri-ombilicales. A l'examen, il convient de rechercher un ballonnement

(inspection), un fécalome (palpation), d'examiner l'anus (fissure) et de faire un toucher rectal. En cas de suspicion de maladie de Hirschsprung (ballonnement, dénutrition, vomissements, fécalome avec vacuité rectale), un lavement opaque et une manométrie ano-rectale doivent être réalisés. Dans le cas contraire, un traitement symptomatique doit être mis en place : conseils diététiques, huile de paraffine, laxatifs osmotiques....

Le syndrome du "colon irritable" : pathologie fréquente entre 6 mois et 4 ans, on retrouve souvent un terrain familial équivalent ou un facteur déclenchant (gastro-entérite aiguë à germe invasif). Les douleurs sont sans horaire particulier, souvent de siège péri-ombilical ou dans les flancs, elles s'associent à des troubles du transit (diarrhée ou alternance de diarrhée et de constipation (cf. plus loin)). La croissance staturo-pondérale de l'enfant est tout à fait régulière et l'état général conservé. Il n'est pas nécessaire de réaliser des examens complémentaires. Les mesures diététiques et les antispasmodiques sont efficaces.

Les maladies inflammatoires chroniques intestinales : les douleurs abdominales sont diffuses et s'installent dans un contexte particulier de fièvre, diarrhée glairo-sanglante, altération de l'état général, voire signes extra-digestifs (arthralgies, uvéite, éruption...) qui les isolent des tableaux habituels. Certaines formes de maladies de Crohn peuvent être plus frustrées : douleurs abdominales plus ou moins localisées, anorexie avec ralentissement de la vitesse de croissance staturo-pondérale et syndrome inflammatoire biologique. Des examens sont nécessaires pour étayer le diagnostic (NFS, VS, endoscopie avec biopsies, transit du grêle....).

La maladie périodique : elle se rencontre de préférence dans certaines ethnies du pourtour méditerranéen (Juifs Séfarades, Arméniens, Arabes....) et sa première manifestation a souvent lieu dans l'enfance. C'est une maladie génétique à transmission autosomique récessive. Les douleurs évoluent par crises paroxystiques qui durent en moyenne 48 heures et s'accompagnent d'une fièvre élevée. A l'examen, le ventre est très douloureux avec une véritable défense qui peut aller jusqu'à la contracture comme un ventre chirurgical (péritonite médicale). Les autres séreuses peuvent être touchées, comme la plèvre ou le péricarde, des arthralgies sont souvent associées. Sur le plan biologique, il existe un syndrome inflammatoire mais le diagnostic repose entièrement sur l'histoire clinique car il n'existe pas de moyen diagnostique spécifique (la biologie moléculaire apportera certainement bientôt une réponse dans ce domaine). La

prévention des récurrences repose sur un traitement quotidien par la colchicine.

La lithiase biliaire : elle entraîne des douleurs sourdes siégeant au niveau de l'hypochondre droit et irradiant dans l'épaule. Elle est rare chez l'enfant et se rencontre surtout dans les anémies hémolytiques chroniques. Le diagnostic est réalisé à l'échographie et le traitement est chirurgical.

b) Les causes extra digestives

L'infection urinaire : elle se révèle parfois par une sémiologie digestive d'emprunt et un ECBU est certainement à réaliser même en l'absence de signes urinaires.

Les douleurs pelviennes : chez les jeunes filles à la puberté (kyste fonctionnel de l'ovaire) ou dysménorrhées post pubertaires.

Les causes hématologiques : drépanocytose (crises vaso-occlusives entraînant des douleurs abdominales aiguës qui se répètent) ou anémies hémolytiques (séquestration splénique, lithiase biliaire).

Epilepsie abdominale

Migraine abdominale

Causes psychologiques : ce sont en fait les causes de douleurs répétées les plus fréquentes. Elles ont en commun un certain nombre de traits qui en suscitent le diagnostic :

- topographie immuablement péri-ombilicale, sans caractéristique de type, rythme, siège, irradiation pouvant évoquer un diagnostic précis ;
- association d'un cortège de signes fonctionnels tels que pâleur, céphalées, sensations vertigineuses, lipothymies, palpitations, etc... ;
- fréquence d'un facteur déclenchant : conflit familial, difficultés scolaires, deuil... ;
- absence de retentissement somatique.

L'examen clinique doit être complet pour ne pas passer à côté d'un problème organique, mais il n'est certainement pas utile de multiplier les examens pour "rassurer". L'amélioration du contact, la mise en confiance progressive au fil des consultations peut permettre d'aborder des problèmes souvent complexes.

II) LES COLOPATHIES NON SPECIFIQUES ET LE SYNDROME DU COLON IRRITABLE

Ils représentent la cause la plus importante de diarrhées (et fausses diarrhées) chroniques du jeune enfant. Ces colopathies se manifestent à tous les âges, avec un pic de fréquence entre 6 mois et 4 ans.

D'un point de vue **clinique**, on peut schématiquement séparer cette tranche d'âge où

la diarrhée chronique est au premier plan, des enfants plus grands chez lesquels l'élément douloureux est plus inquiétant que les troubles du transit (colopathie spasmodique). La diarrhée évolue de manière régulière, souvent exacerbée par des épisodes infectieux ORL ou certains facteurs alimentaires. Les selles sont molles, rarement liquides, souvent glaireuses, fétides, contenant parfois des débris alimentaires.

Fait fondamental, ce syndrome diarrhéique n'entraîne **pas de retentissement nutritionnel**. L'appétit est conservé, la surcharge pondérale n'est pas rare. Le teint est souvent carotinémiq.

Il existe assez souvent **un terrain familial** de colopathie ou d'atopie.

Les examens complémentaires doivent être réduits au maximum. Aucun n'est systématique : analyse des selles (excrétion accrue de sodium), coproculture, lavement opaque, endoscopie ne sont faits que dans des cas particuliers, pour écarter une colite infectieuse ou parasitaire, ou ne pas méconnaître une maladie inflammatoire du tube digestif.

Certaines colopathies de l'enfant entrent dans le cadre **des colites microscopiques**, décrites initialement chez l'adulte : diarrhée chronique isolée, sans anomalie muqueuse à la fibroscopie, mais comportant un aspect inflammatoire non spécifique sur les prélèvements biopsiques. Cette "colite" réagit bien à la Salazopyrine^R.

Le **traitement** des colopathies non spécifiques associe :

- la correction d'un déséquilibre alimentaire éventuel : excès de produits lactés, excès d'amidon, régime pauvre en graisses et en fibres, trop riche en sucres ;
- la prescription d'un régime simple, jamais draconien : légumes verts à fibres tendres, très cuits, régime enrichi en huile et graisses végétales, comportant une quantité suffisante de fruits, de viande, de poissons, d'œufs.

La prescription de pansements intestinaux et/ou de modificateurs de la motricité intestinale (trimébutine) n'est pas constamment efficace.

ALIMENTATION DU NOURRISSON NORMAL

A - PRINCIPES DE L'ALIMENTATION DU NOURRISSON NORMAL

L'alimentation du nourrisson se divise en deux périodes consécutives : une première d'alimentation lactée exclusive par allaitement maternel, artificiel ou mixte, suivie de la diversification de l'alimentation. Pour plus de clarté, chaque type d'alimentation sera étudié séparément.

1) ALLAITEMENT MATERNEL

1) Contre-indications

Elles sont rares. Elles sont presque toujours en rapport avec la mère lorsque celle-ci présente une maladie pouvant mettre en jeu la vie de son enfant ou la sienne : insuffisance cardiaque, rénale ou hépatique grave, maladie infectieuse contagieuse (tuberculose, syphilis....) ou importante altération de l'état général. La plupart des médicaments administrés à la mère ont un passage dans le lait maternel ; certains d'entre eux, potentiellement dangereux pour l'enfant, contre-indiquent formellement l'allaitement maternel (antivitamines K, salicylés, barbituriques....) ; pour les médicaments passant dans le lait mais dont la toxicité pour l'enfant n'est pas clairement établie, leur prescription devra toujours évaluer les effets bénéfiques attendus chez la mère et les éventuels risques encourus par l'enfant ; au moindre doute, un arrêt provisoire de l'allaitement pourra être effectué. Le tabac est, de la même façon, contre-indiqué pendant l'allaitement.

Les contre-indications à l'allaitement maternel liées au nourrisson se limitent aux maladies métaboliques contre-indiquant toute forme d'alimentation lactée : galactosémie congénitale, phénylcétonurie, intolérance vraie au lactose.

2) Conduite pratique

Elle doit être clairement enseignée à la mère.

Le nouveau né devra être mis au sein le plus précocement possible, dans les heures suivant la naissance. Une telle attitude permet de lui faire bénéficier du colostrum (particulièrement riche en moyens de défense anti infectieuse), supprime une période jeûne dangereuse autrefois préconisée, et facilite la montée laiteuse.

La tétée répond à une technique précise :

- dans un premier temps, les mamelons sont nettoyés avec de l'eau bouillie ;
- puis, après s'être confortablement installée, la mère offre un premier sein, alternativement différent lors de chaque tétée, puis ne passe au second qu'après avoir vidé totalement le premier ;
- après la tétée, les mamelons sont nettoyés, séchés et protégés à l'aide d'une compresse stérile jusqu'à la tétée suivante.

L'allaitement maternel est adapté à la pratique d'un régime libre. C'est l'enfant lui-même qui doit fixer la quantité ingérée, la durée et le rythme des tétées. La quantité ingérée est très variable d'une tétée à l'autre, la durée des tétées est de 15 à 20 minutes environ et le rythme des tétées est généralement de 6 à 8 par jour le premier mois puis s'espace après.

L'allaitement maternel seul est suffisant pour couvrir tous les besoins du nourrisson jusqu'à l'âge de 5-6 mois, excepté ceux en vitamine D. Il est donc totalement inutile de diversifier avant l'âge de 5-6 mois. Même si la durée de l'allaitement maternel exclusif doit être la plus longue possible, il est rare qu'il puisse être assuré aussi longtemps, soit à cause de l'indisponibilité de la mère qui reprend ses activités professionnelles, soit du fait d'une hypogalactie ; il devra alors être complété par un aliment lacté diététique industriel.

Le sevrage devra toujours être très progressif, étalé sur deux semaines au minimum.

3) Avantages et inconvénients

Les premiers prédominent largement sur les seconds. Les nombreux **avantages** de l'allaitement maternel justifient pleinement la priorité accordée à ce type d'alimentation. La composition du lait de mère est adaptée de manière idéale au nourrisson et aucun aliment artificiel ne peut l'égaliser. Ce mode d'allaitement est économique. Le renforcement des liens affectifs entre la mère et l'enfant qu'il provoque est intensément bénéfique pour l'épanouissement de ces deux êtres. Certains ont décrit

une diminution de l'incidence de l'eczéma, de l'asthme, de la rhinite allergique et de la mort subite du nourrisson, chez les enfants ayant été nourris au sein. Enfin, un possible rôle préventif ultérieur sur l'athérome et l'hypertension artérielle a été évoqué.

Les **inconvenients** sont rares et peuvent être le plus souvent résolus. La parfaite disponibilité de la mère demandée par l'allaitement maternel est une des raisons souvent évoquée pour l'arrêt prématuré de ce type d'alimentation. Une sécrétion lactée insuffisante est souvent due à une erreur technique ou une perturbation affective de la mère qu'il suffit de corriger. L'ictère au lait de mère (lié à la présence dans le lait d'un inhibiteur de la glycuconjugaion hépatique) contre-indique rarement la poursuite de l'allaitement. Quant à la pathologie mammaire secondaire à l'allaitement (distension douloureuse des seins, crevasses, voire abcès du sein), elle doit être prévenue par la vidange suffisante des seins au cours des tétées et des précautions d'hygiène rigoureuses.

La supériorité de l'allaitement maternel sur tout autre type d'alimentation du nouveau né et du jeune nourrisson reste indiscutable, et ceci malgré les améliorations permanentes apportées dans la composition des laits artificiels. Tous les moyens devront donc être réunis pour assurer la réussite d'un allaitement au sein.

II) ALLAITEMENT ARTIFICIEL

1) Les laits industriels ou aliments lactés diététiques (ALD) pour nourrissons

Lorsque l'allaitement maternel est refusé ou contre-indiqué, le nouveau né sera nourri avec un lait artificiel : ces aliments lactés diététiques sont des dérivés industriels du lait de vache dont la composition a été modifiée pour se rapprocher du lait de référence qu'est le lait humain.

La composition du lait de vache est en effet bien différente de celle du lait de femme. Il est en effet :

- moins sucré,
- 3 fois plus riche en protéines,
- 4 fois plus riche en calcium,
- 6 fois plus riche en phosphore.

Il présente également d'importantes différences qualitatives :

- présence de protéines allergisantes (bêta-lactoglobulines),

- richesse en caséine,
- absence d'immunoglobulines et d'oligosaccharides,
- pauvreté en acide linoléique et en fer.

Ainsi, le lait de vache utilisé tel quel est inadapté à la physiologie du nouveau né et du nourrisson. En conséquence, il doit subir de nombreuses modifications au cours de la fabrication des aliments lactés destinés aux nourrissons pour être adapté à leurs capacités métaboliques et digestives.

On distingue deux groupes de laits industriels (ALD) pour nourrissons : les **ALD 1^{er} âge**, destinés aux nourrissons jusqu'à l'âge de 4 mois et les **ALD 2^{ème} âge**, destinés aux nourrissons âgés de plus de 4 mois.

Les européennes directives distinguent :

- les "préparations pour nourrisson" (correspondant aux ALD 1^{er} âge), destinées à l'alimentation particulière des nourrissons pendant les 4 à 6 premiers mois de vie et répondant à elles seules à leurs besoins nutritionnels ;

- les "préparations de suite" (correspondant aux ALD 2^{ème} âge), destinées à l'alimentation particulières des nourrissons de plus de 4 mois et constituant le principal élément liquide d'une alimentation progressivement diversifiée.

a) Les ALD 1^{er} âge

Ces aliments sont destinés aux nourrissons de moins de 4 mois. La composition des ALD 1^{er} âge se rapproche beaucoup de celle du lait de femme. Néanmoins, ils n'en sont que des substituts imparfaits, ne serait-ce que par leur teneur en protéines animales potentiellement allergisantes et par l'absence des différents facteurs de protection anti infectieux (immunoglobulines, lysozyme, lactoferrine, lactotransferrine). Mais, sur le plan strictement nutritionnel, ils sont adaptés à la maturation fonctionnelle des différents systèmes de digestion-absorption intestinale, d'épuration rénale et d'inter-conversion métabolique du nouveau né et du jeune nourrisson. Enrichis en acides gras essentiels, souvent en fer, ayant une teneur en minéraux et vitamines adaptée, **ils permettent à eux seuls de couvrir tous les besoins nutritionnels du nouveau né au cours des quatre premiers mois de la vie**, à l'exception de la vitamine D. En effet, malgré l'arrêté de février 1992 qui stipule que tous les ALD doivent être supplémentés en vitamine D, cette supplémentation ne permet pas de couvrir les besoins journaliers en cette vitamine. Les ALD 1^{er} âge apportent 40 à 100 UI de vitamine D pour 100 kilocalories ; sur cette base,

une consommation journalière de 720 ml de lait 1^{er} âge fournit environ 300 UI par jour. Une supplémentation médicamenteuse en vitamine D reste donc nécessaire ; elle sera prescrite par le pédiatre (cf. chapitre : prévention du rachitisme).

b) Les ALD 2^{ème} âge

Ils sont destinés aux nourrissons âgés de 4 mois et plus dont l'alimentation est diversifiée.

Ils diffèrent des ALD 1^{er} âge essentiellement par leur plus forte teneur en protéines et en minéraux (plus particulièrement en calcium et en sodium) et par leur enrichissement obligatoire en fer (voir tableau XI).

Comme les ALD 1^{er} âge, les ALD 2^{ème} âge sont enrichis en vitamine D selon le même dosage (40 à 120 UI/100 kcal). Cet enrichissement ne suffit pas à lui seul de couvrir les besoins journaliers en vitamine D. L'utilisation des ALD 2^{ème} âge, à partir du 5^{ème} mois, période de la diversification de l'alimentation, permet de prévenir les carences en calcium, en fer, en acide linoléique, et de limiter les apports excessifs en saccharose, sodium et protéines que l'on peut observer chez les enfants nourris avec du lait de vache demi écrémé. Aussi est-il conseillé d'utiliser les ALD 2^{ème} âge jusqu'à l'âge de 1 an.

Les ALD 2^{ème} âge se reconstituent de la même manière que les ALD 1^{er} âge : **1 mesure arasée de poudre pour 30 ml d'eau.**

A l'heure actuelle, il existe de plus en plus d'ALD du 2^{ème} âge présentés sous forme liquide prête à l'emploi d'utilisation plus facile.

2) La préparation des biberons répond à des règles rigoureuses. Celle-ci doit s'effectuer avec un maximum d'hygiène afin d'éviter toute contamination microbienne : lavage des mains lors de toute manipulation, stérilisation des biberons et tétines par ébullition ou à l'aide d'un stérilisateur du commerce, préparation, au mieux extemporanée, des biberons et conservations au frais des biberons préparés à l'avance. La reconstitution des laits est universelle : une mesure rase de poudre de lait pour 30 ml d'eau, aboutissant généralement à une reconstitution entre 13 et 15 %. Les eaux peu minéralisées (Evian, Volvic) seront préférées afin de ne pas majorer la charge électrolytique administrée à l'enfant.

3) La prise du biberon s'effectue chez un enfant en position surélevée (jamais couchée) et dans une ambiance calme. La durée d'une tétée est d'environ 15 minutes, mais le rythme propre à chaque enfant doit être respecté. En cas de refus d'alimentation, il ne faut jamais chercher à forcer un enfant à finir un biberon, surtout s'il s'endort (risque de fausse route).

Les quantités de lait ingérées sont progressivement croissantes en fonction de l'âge. Après un premier biberon précoce (avant la 6^{ème} heure de vie), les quantités journalières proposées sont de 90 à 140 ml le premier jour puis augmentées de 60 à 70 ml par jour jusqu'au 7^{ème} jour, et de 60 à 70 ml par semaine jusqu'à la fin du premier mois. Au-delà, une formule simple permet d'évaluer la quantité quotidienne de lait à administrer (Q), en fonction de poids de l'enfant (P) :

$$Q \left(\frac{P}{10} \right) + 250$$

Ces quantités proposées n'ont qu'une valeur d'indication, elles doivent être diminuées ou augmentées en fonction de l'appétit et de la courbe de poids du nourrisson.

4) Le nombre et le rythme des biberons doivent être fixés par l'enfant lui-même, cela consistant à le nourrir "à la demande". Classiquement, le nourrisson prend 6 repas par jour les deux premiers mois (parfois 7 les premières semaines), à intervalles plus ou moins réguliers, puis passe spontanément à 5 repas après le 2^{ème} mois. Les horaires des repas ne doivent pas non plus être rigides mais fonction des demandes du nourrisson ; ainsi, la nécessité d'un biberon nocturne supplémentaire est fréquente le 1^{er} mois car le rythme nyctéméral du nouveau né est mal établi.

III) DIVERSIFICATION DE L'ALIMENTATION

Après une période initiale dite d'alimentation lactée exclusive, le régime du nourrisson est diversifié.

1) Raisons de la diversification

Les besoins hydriques du nourrisson diminuent progressivement avec l'âge, l'introduction d'aliments solides permet de diminuer les apports hydriques tout en préservant les apports énergétiques. Grâce à l'introduction des fibres (pectines, hémicelluloses, cellulose...), la diversification de l'alimentation du nourrisson permet la

maturation de la fonction colique (par l'arrivée de substances de lest) et la modification de la flore colique. La diversité des aliments et de leur consistance conduit à l'éducation du goût et de la mastication.

2) Age de la diversification

Il reste discuté car si le nourrisson est capable de tolérer une alimentation diversifiée dès l'âge de 3 mois, il possède aussi les capacités d'adaptation à un allaitement maternel presque exclusif pendant près d'un an. Nous avons vu qu'il n'y avait pas de raisons nutritionnelles pour la diversification précoce de l'alimentation : le lait de mère couvre, en effet, tous les besoins nutritionnels (sauf ceux en vitamine D et en fer) du nourrisson jusqu'à l'âge de 9 mois, voire 1 an, et les ALD 1^{er} âge couvrent tous les besoins du nourrisson (sauf ceux en vitamine D) jusqu'à la fin du 4^{ème} mois. De plus, l'introduction trop précoce d'une alimentation variée expose à certains risques : sensibilisation aux protéines alimentaires, maldigestion par immaturité des enzymes digestives, colopathie par immaturité colique. La tendance actuelle est de retarder l'âge de la diversification au 6^{ème} mois pour les nourrissons exclusivement au sein, et au 5^{ème} mois pour les autres.

3) Modalités de la diversification

Il ne faut introduire qu'un aliment nouveau à la fois, en laissant un intervalle de quelques jours entre chacun, pour à la fois détecter une éventuelle intolérance au nouvel aliment administré, mais aussi permettre à la flore colique de se modifier lentement. Les quantités seront progressivement augmentées. L'introduction des divers groupes d'aliments s'effectue selon un ordre bien précis.

Ce sont les **légumes** qui sont introduits en premier. Tous les légumes peuvent être utilisés à condition d'être bien cuits et finement mixés ; les petits pots de légumes homogénéisés du commerce répondent parfaitement à cette préparation.

L'introduction se fera en diluant les légumes dans le lait, d'abord en faible quantité (1 cuillère à soupe dans un des biberons) puis augmentés progressivement. L'introduction des légumes apporte essentiellement des polysaccharides (hydrolysés en partie par la cuisson prolongée), des fibres végétales (dissociées par la cuisson et le mixage), des vitamines et des sels minéraux.

L'introduction des **fruits** peut se faire une quinzaine de jours plus tard. De la même

façon, tous les fruits peuvent être utilisés à condition d'être cuits et mixés (compotes) ou homogénéisés (petits pots). L'idéal est de profiter de l'introduction des fruits pour essayer l'alimentation à la cuillère, mais si l'enfant refuse la cuillère, on pourra, comme pour les légumes, diluer les fruits finement mixés ou homogénéisés dans un des biberons de lait en commençant également par de faibles quantités (1-2 cuillères à soupe). Les fruits apportent essentiellement des glucides (notamment du saccharose et du fructose, qui introduisent le goût sucré), des fibres (pectines, hémicellulose) et des vitamines.

La diversification est achevée, une quinzaine de jours plus tard, par l'introduction **des aliments riches en protéines** : viandes, poissons, œufs. Pour les **viandes**, il est préférable de débiter par les viandes maigres (bœuf, veau, agneau, cheval, poulet, jambon maigre) et de retarder l'introduction des viandes grasses (porc, mouton, charcuterie), plus difficiles à digérer. Pour le **poisson**, il convient aussi de choisir au début les poissons maigres (carrelet, colin, limande, merlan, raie, sole, turbot) plutôt que les poissons gras (hareng, sardine, saumon, thon) qui sont aussi de digestion difficile. Pour **l'œuf**, son introduction s'effectuera en dernier, après s'être assuré que viandes et poissons sont bien tolérés ; on débutera par le jaune et si sa tolérance est satisfaisante, on pourra introduire le blanc après le 6^{ème} mois. Ces aliments riches en protéines seront introduits, soit dans le biberon contenant les légumes (il faut utiliser la viande elle-même, finement mixée, le jus de viande n'ayant pas de valeur nutritive appréciable), soit directement à la cuillère. Chacun de ces aliments ne sera donné qu'à un seul des repas quotidiens (habituellement à midi) et jamais ensemble. L'introduction des viandes, poissons, œufs assure un apport essentiellement protidique (ce qui limite leur consommation en excès) mais aussi lipidique, phosphaté et minéral (surtout fer et cuivre).

Le passage de 5 à 4 repas quotidiens tout autant que l'utilisation de la cuillère se feront selon la volonté de l'enfant. Ils sont proposés à l'enfant vers le 5-6^{ème} mois et poursuivis s'ils sont acceptés. La consommation de morceaux dépend du développement de la dentition.

4) Lait et laitages

L'âge de la diversification est marqué par le passage d'un ALD 1^{er} âge (ou de l'allaitement maternel) à un ALD 2^{ème} âge qui s'effectue au début du 5^{ème} mois. L'importance des besoins en calcium impose, au moment de la diversification et jusqu'à l'âge de 2 ans, un apport lacté équivalent à au moins un demi litre de lait de vache, soit

sous forme de lait, soit sous forme de produits laitiers : cela suppose que tout repas sans lait devra être suivi de la consommation d'un dessert lacté. Les

ALD 2^{ème} âge doivent être préférés au lait de vache pur afin d'éviter une carence en acides gras essentiels, et surtout en fer.

5) Farines

Il est important de distinguer les farines dites 1^{er} âge, caractérisées par l'absence de gluten et l'hydrolyse préalable de l'amidon qu'elles contiennent (farines maltées, dextrine-maltosées ou dextrinées), et les farines contenant du gluten. Il n'existe aucune raison nutritionnelle véritable pour prescrire des farines aux nourrissons. La prescription des farines peut tout au plus être justifiée par : la possibilité d'augmenter les apports caloriques sans élever l'osmolalité de l'alimentation, la sensation de satiété qu'elles entraînent (cela pouvant permettre de moduler le rythme des tétées et de supprimer les fringales nocturnes), l'accélération de la maturation amylasique pancréatique qu'elles provoquent, le ralentissement du transit intestinal qu'elles induisent grâce à la viscosité des bouillies. La prescription des farines doit respecter l'âge d'immaturité amylasique. La maturation de la sécrétion amylasique pancréatique n'est complète qu'à l'âge de 6 mois ; cependant, l'hydrolyse partielle des amidons des farines 1^{er} âge autorise une introduction plus précoce. Il reste néanmoins admis que l'introduction des farines ne doit pas se faire avant l'âge de 3 mois et doit être différée, au mieux, au 5^{ème} mois, c'est-à-dire à l'âge de la diversification. Les modalités de prescription des farines doivent obéir à deux principes : elles sont débutées par de faibles quantités (3-6 g/jour) puis augmentées progressivement en fonction des besoins et de la tolérance ; et surtout, les farines contenant du gluten ne sont données qu'à partir du 6^{ème} mois. Si la tolérance de ces farines est satisfaisante, les autres farineux pourront être débutés, en commençant par le riz (dont l'amidon est plus facile à digérer, surtout s'il est bien cuit) et en poursuivant par les pâtes (élaborées à partir de la farine de blé, donc très riches en gluten), les biscuits et le pain, dont la consommation sera étendue en fonction des possibilités de mastication du nourrisson.

B - CONDUITE PRATIQUE DE L'ALIMENTATION DU NOURRISSON NORMAL

1) PERIODE LACTEE EXCLUSIVE

1) Allaitement maternel

L'allaitement maternel doit se conformer au principe de l'alimentation à la demande, sa conduite

pratique est donc spécifique à chaque enfant, en fonction du rythme qu'il fixera lui-même.

L'allaitement mixte associe des tétées au sein et des biberons de lait artificiel (1^{er} âge), dont le volume et le nombre sont fonction de l'âge du nourrisson, de son appétit, de sa courbe pondérale et du nombre quotidien de mises au sein.

Le **sevrage** est progressif ; exemple d'un nourrisson de deux mois ayant cinq tétées par jour : - remplacer une tétée par un biberon de 150 ml d'ALD 1^{er} âge;
- tous les 3-4 jours, remplacer une tétée par un biberon équivalent ; - le sevrage s'effectue ainsi en 15 à 20 jours.

La surveillance de l'allaitement maternel repose sur :

- le comportement de l'enfant, qui après chaque tétée doit s'endormir satisfait et repu ;
 - les selles, qui sont de 3 à 6 par jour, suivant habituellement les tétées, semi-liquides, jaune d'or et d'odeur aigrelette ;
 - la courbe de poids, appréciée par une pesée hebdomadaire au début puis plus espacée, qui doit être régulièrement ascendante (la prise de poids est d'environ 25 g par jour les 3 premiers mois et 20 g par jour les 3 mois suivants).

2) Allaitement artificiel

Comme lors de l'allaitement maternel, le régime en allaitement artificiel doit aussi être libre. Néanmoins, une conduite pratique précise, n'ayant cependant qu'une valeur d'indication, doit être proposée aux parents.

- **premier mois** :

- . 1^{er} jour : 6-7 x 15-20 ml
- . 2^{ème} jour : 6-7 x 30 ml
- . 3^{ème} jour : 6-7 x 40 ml
- . 4^{ème} jour : 6-7 x 50 ml
- . 5^{ème} jour : 6-7 x 60 ml
- . 6^{ème} jour : 6-7 x 70 ml
- . 7^{ème} jour : 6-7 x 80 ml
- . 2^{ème} semaine : 6-7 x 80-90 ml
- . 3^{ème} semaine : 6-7 x 90-100 ml

. 4^{ème} semaine : 6-7 x 100-110 ml.

- deuxième, troisième et quatrième mois

Le 7^{ème} biberon éventuel doit disparaître à la fin du 1^{er} mois. Le passage de 6 à 5 biberons quotidiens peut être proposé au début du 3^{ème} mois.

. 2^{ème} mois : 6 x 110-130 ml . 3^{ème} mois : 5 x 150-170 ml . 4^{ème} mois : 5 x 170-190 ml.

- surveillance

Elle est identique à celle des enfants en allaitement maternel, à la différence près que les selles des nourrissons nourris par ALD sont moins fréquentes (2 à 4 selles/jour), moins liquides (selles grumeleuses) et de couleur plus foncée.

II) DIVERSIFICATION DE

L'ALIMENTATION - cinquième et sixième mois

Cette période est marquée par de nombreux changements. Dès le début du 5^{ème} mois, l'ALD 1^{er} âge est remplacé par un ALD 2^{ème} âge et les légumes sont introduits dans le biberon de midi (une cuillère à soupe), le passage à quatre repas quotidiens peut alors être proposé. Une quinzaine de jours plus tard, les fruits sont introduits, soit le midi, soit au goûter (1-2 cuillères à soupe), il est alors opportun d'essayer l'alimentation à la cuillère (compote de fruits). Alors que la quantité des légumes et des fruits proposés est progressivement augmentée, l'introduction des viandes et poissons est effectuée dans le repas de midi (10 g dans le biberon ou à la cuillère), suivie de celle d'un demi jaune d'œuf. En cas d'utilité, quelques cuillères de farine peuvent être ajoutées dans un des biberons de lait (habituellement celui du matin) (tableau II).

Matin	biberon 210 ml ALD 2 ^{ème} âge (+ 6 cuillères à café de farine)
Midi	150 g de légumes en purée + 15-20 g de viande ou poisson (30-40 g si viande homogénéisée en pot) ou 1/2 jaune d'œuf
Goûter	+ 1 yaourt ou un petit suisse ou 60 g de fromage blanc + 50-100 g de compote de fruits
Soir	biberon 210 ml ALD 2 ^{ème} âge ou 1 yaourt ou un petit suisse ou 60 g de fromage blanc + 50-100 g de compote de fruits biberon 210 ml ALD 2 ^{ème} âge (+ 6 cuillères à café de farine) ou 1 potage de légumes (180-200 g) + 1 laitage + 50 g de compote de fruits (facultatif)

Tableau II : menu type d'un régime diversifié au cours du 6^{ème} mois

- à partir du septième mois

La diversification de l'alimentation est poursuivie, en variant au maximum les goûts et en laissant l'enfant s'adapter spontanément aux habitudes de la famille. Toutefois, 3 principes fondamentaux doivent être suivis :

- respecter les goûts de l'enfant, le refus de certains aliments ne doit pas entraîner de conflits ni de "forcing" alimentaire, les goûts de l'enfant pouvant d'ailleurs être très changeants au cours du temps ;

- assurer un équilibre alimentaire identique à celui de l'adulte, avec les quelques particularités pédiatriques développées dans ce chapitre et dans celui rapporté aux besoins alimentaires du nourrisson et du jeune enfant ;

- adapter les quantités proposées aux besoins énergétiques, variables d'un enfant à l'autre. L'enfant pourra manger seul dès qu'il le désirera, et les morceaux seront introduits quand sa dentition le permettra.

III) PRINCIPALES ERREURS ALIMENTAIRES

Le plus classique est le "forcing" alimentaire. Il faut bien informer les mères qu'il ne faut jamais forcer un enfant à finir un repas, ni compenser par le suivant un repas incomplètement ingéré. La variabilité de l'appétit et des besoins caloriques de l'enfant

doit être respectée. Une telle erreur est souvent retrouvée au cours des anorexies du nourrisson.

Les **erreurs de reconstitution des ALD** doivent être évitées grâce à un enseignement rigoureux du mode de préparation des biberons. Elles se font rarement dans le sens d'une dilution excessive qui, d'ailleurs, est généralement compensée par le nourrisson lui-même qui boit des quantités de lait plus importantes. Par contre, la préparation de biberons trop concentrés est plus fréquente et habituellement moins bien tolérée. Il peut s'agir soit d'une mauvaise compréhension des prescriptions (dont notamment l'utilisation de mesures pleines au lieu de mesures rases), soit du désir d'obtenir une performance dans la vitesse de croissance de l'enfant. La tolérance est parfois excellente, et l'erreur passe alors inaperçue, mais sa recherche et sa correction doivent être systématiques devant tout trouble digestif inexpliqué.

L'utilisation excessive ou trop précoce des farines conduit non seulement à une courbe de poids flatteuse, prédisposant à l'obésité ultérieure pour certains, mais aussi à une dyspepsie de fermentation colique. Les dextrines et amidons non digérés des farines induisent la production, par la flore colique, d'acides organiques qui entraînent un météorisme abdominal et une diarrhée acide ; ces polysaccharides non digérés peuvent aussi, du fait de leur poids moléculaire élevé diminuant l'appel d'eau dans la lumière intestinale, être à l'origine d'une constipation.

En plus des carences (fer, acides gras essentiels) que peut entraîner **l'utilisation trop précoce du lait de vache**, il faut signaler la possibilité de troubles digestifs par maldigestion. La tendance putréfactive du lait de vache provoque habituellement une constipation (1-2 selles/jour) avec, cependant, accentuation de la vulnérabilité colique à la moindre agression, source de diarrhée.

Il convient de se méfier d'un **excès d'apport protidique**. Celui-ci est ordinairement le fait de l'ingestion excessive de viandes et poissons et/ou du maintien d'un apport lacté trop important. Un régime hyperprotidique peut entraîner une colopathie avec syndrome diarrhéique.

Enfin, des **règles d'hygiène alimentaire** doivent être respectées chez le nourrisson. Il faut éviter la consommation excessive d'aliments à goût sucré afin de ne pas développer une certaine préférence pour ce type de goût, qui pourrait entraîner un dégoût relatif des autres aliments et provoquer ainsi d'importants déséquilibres nutritionnels. Il est inutile d'ajouter de sel dans les préparations alimentaires, le nourrisson s'adaptant

aisément à une alimentation peu salée. Le grignotage entre les repas peut conduire à une obésité par excès d'apport calorique et déséquilibre généralement le régime du nourrisson.

La fréquence trop grande de ces erreurs souligne l'intérêt d'un enseignement rigoureux et permanent auprès des familles, des principes et de la conduite pratique de l'alimentation du nourrisson.

PRÉVENTION DU RACHITISME

I) HISTORIQUE

Pendant très longtemps la France a été l'un des rares pays européens à ne pas supplémenter ses laits infantiles en vitamine D. Cette attitude semblait avoir pour but de mieux contrôler les apports en vitamine D grâce à une administration exogène fixée par deux circulaires ministérielles de 1963 et de 1971 à 1200 ui/j (2000 ui/j chez les enfants à peau pigmentée). La variabilité des quantités de lait ingérées d'un nourrisson à l'autre pouvait en effet rendre aléatoire les apports en vitamine D et pouvait ainsi exposer au rachitisme mais également à une éventuelle intoxication.

Au vu d'une prévention médiocre du rachitisme révélée par une enquête multicentrique menée par l'INSERM de 1988 à 1990 et ayant montré que le rachitisme carenciel représentait encore 0,2% des hospitalisations des enfants de moins de 2 ans, et à l'instar de nos voisins européens dont l'enrichissement des laits en vitamine D semblait efficace et bien toléré, un arrêté ministériel du 13 février 1992 devenu effectif en septembre 1992 a instauré un enrichissement des laits 1er et 2ème âges en vitamine D.

II) APPORTS ET BESOINS EN VITAMINE D

a) Apports de vitamine D

Le **lait maternel** et le lait de vache UHT contiennent 20 à 30 ui/l (0,5 à 0,75 µg/l) de vitamine

D.

Les **laits infantiles** sont enrichis en vitamine D sur la base de 400 à 500 ui/l (10 à 12,5 µg/l) pour les préparations pour nourrissons, et 500 à 600 ui/l (12,5 à 15 µg/l) pour les préparations de suite.

b) Besoins et apports recommandés en vitamine D

Les **besoins théoriques** en vitamine D sont de 300 à 600 ui/j (7,5 à 15 µg/j). Ces besoins théoriques sont toutefois inférieurs aux apports recommandés du fait d'une variabilité inter et intraindividuelle.

Les **apports recommandés** en vitamine D sont ainsi de 1200 ui/j (30 µg/j) pour les nourrissons à peau blanche, et de 1600 à 2000 ui/j (40 à 50 µg/j) pour les nourrissons à peau pigmentée ou suivant un traitement par phénobarbital.

III) MODALITES

PRATIQUES a)

Supplémentation en vitamine D

Si on admet qu'un nourrisson ingère en moyenne 500 à 1000 ml de lait chaque jour, les apports théoriques de vitamine D sont, en moyenne, d'environ 10 à 30 ui/j en cas d'allaitement maternel ou par lait de vache UHT et 200 à 600 ui/j en cas d'allaitement artificiel par un lait enrichi.

Ainsi, la supplémentation en vitamine D recommandée est de:

- 1200 ui/j (1600 à 2000 ui/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital) en cas d'allaitement maternel ou par lait de vache UHT.
- 400 à 800 ui/j (1200 à 1600 ui/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital) en cas d'allaitement artificiel par un lait enrichi.

b) En pratique

L'idéal est d'effectuer une supplémentation quotidienne en diluant les gouttes de la solution de vitamine D dans un peu de lait.

Cependant, lorsque la compliance à une prophylaxie quotidienne risque d'être mauvaise, celle-ci peut être remplacée par l'administration orale de 100 000 ui de

vitamine D tous les 3 mois, voire 200 000 ui tous les 6 mois (l'administration trimestrielle devra toutefois être préférée). Lorsque la vitamine D est administrée en une dose unique, il est impératif de l'inscrire sur le carnet de santé pour éviter la mise en route parallèle d'une prophylaxie quotidienne qui exposerait à un surdosage en vitamine D.

c) Jusqu'à quel âge ?

La supplémentation en vitamine D doit impérativement être effectuée de la naissance à l'âge de 18 mois.

Il est cependant recommandé de poursuivre une supplémentation annuelle par une prise de 200 000 ui de vitamine D au début de chaque hiver, jusqu'à l'âge de 5 ans.

d) Conséquences d'une prophylaxie incorrecte

L'enrichissement des laits infantiles en vitamine D va probablement permettre une diminution des cas de rachitisme, même si cet enrichissement est insuffisant pour assurer les besoins recommandés et qu'une supplémentation reste nécessaire.

En revanche, il risque d'accroître les surdosages en vitamine D, sources d'hypertension intracrânienne, et d'hypercalcémie et d'hypercalciurie aux conséquences rénales (néphrocalcinose) et osseuses délétères. Il est en effet surprenant de constater que, bien que les laits soient enrichis depuis 1992, bon nombre de nourrissons continuent à recevoir 1200 ui/j de supplément vitaminique D.

L'INFECTION URINAIRE CHEZ L'ENFANT

Le diagnostic positif d'infection urinaire est posé en présence d'une bactériurie supérieure à 10^5 germes par millilitre; Il existe de faux résultats positifs chez l'enfant qui n'a pas de mictions volontaires à cause des difficultés d'un prélèvement stérile.

Toute infection de l'appareil urinaire conduit à faire pratiquer un bilan urologique à la recherche d'une uropathie obstructive, d'un reflux vésico-urétéral, d'une lithiase, d'un dysfonctionnement vésical.

Il comprend une échographie rénale et une cystographie rétrograde. La cystographie rétrograde peut être différée en cas de première infection urinaire basse de la fille, dont l'échographie rénale est normale.

Le traitement d'une infection urinaire basse comprend un antimicrobien en monothérapie per os pendant sept jours : nitrofurantoïne, cotrimoxazole, nitroxoline, amoxicilline, acide nalidixique chez le grand enfant.

Le traitement d'une pyélonéphrite aiguë doit être poursuivi une quinzaine de jours. Les antibiotiques principalement utilisés sont les céphalosporines, les aminopénicillines et les aminosides.

Dans le cadre d'un traitement prophylactique, trois antimicrobiens sont principalement utilisés : nitrofurantoïne, cotrimoxazole, nitroxoline.

A - DIAGNOSTIC POSITIF DE L'INFECTION URINAIRE

Le diagnostic d'infection de l'appareil urinaire est posé en présence d'une bactériurie supérieure à 10^5 par millilitre. Une leucocyturie pathologique accompagne la bactériurie. Cependant, dans 10 à 20 % d'authentiques infections, il n'existe pas de leucocyturie pathologique. Ces critères ne sont valables que si les conditions de prélèvement et de conservation des urines avant leur examen sont parfaitement respectées.

Les prélèvements d'urines sont difficiles chez l'enfant :

- 1) chez celui qui a déjà des mictions volontaires, elles sont recueillies au milieu du jet

après une toilette locale, comme chez l'adulte. Chez le garçon non circoncis, un prépuce long peut contenir de grandes quantités de germes ; un recueil fiable ne peut être pratiqué qu'après une toilette du prépuce et du gland ;

2) chez le nouveau-né et le nourrisson, le recueil est obtenu par le système des poches. Après désinfection locale très minutieuse avec un antiseptique (Dakin par exemple), une pochette stérile, adhésive, est mise en place. Il est en fait difficile d'éviter une contamination de la pose mise au contact de la peau. Pour diminuer au maximum ce risque, il faut qu'elle soit enlevée dès que la miction a eu lieu. Si l'enfant n'a pas uriné alors que la poche est en place depuis vingt minutes, celle-ci doit être enlevée, la peau nettoyée et une nouvelle poche stérile mise en place.

Pour les équipes américaines, malgré ces précautions, la technique des poches n'est pas fiable et elles préfèrent les ponctions sus pubiennes ou le cathétérisme vésical.

Les urines recueillies sont mises en culture le plus rapidement possible. Afin d'éviter toute prolifération microbienne, les urines doivent être conservées à + 4° entre leur émission et l'examen au laboratoire. En cas de doute, il ne faut pas hésiter à refaire un deuxième examen cytot bactériologique pour affirmer le diagnostic.

Bandelettes urinaires : la présence de nitrites et d'une leucocyturie est un élément évocateur d'infection.

B - LOCALISATION DE L'INFECTION

Localiser l'infection de l'appareil urinaire de l'enfant est nécessaire. En effet, les infections basses ne menacent pas le parenchyme rénal. En revanche, les infections du parenchyme rénal peuvent être responsables de cicatrices rénales.

II/ LA SEMIOLOGIE DE L'INFECTION URINAIRE ET DE SA LOCALISATION

Elle est souvent simple, conduisant à prescrire un examen cytot bactériologique des urines.

1) Les signes généraux

Leur présence est évocatrice de pyélonéphrite aiguë : fièvre élevée à 39° - 40°, frissons ; sueurs ; altération de l'état général. Ils sont absents en cas d'infection urinaire basse.

2) Les signes fonctionnels

. En cas de pyélonéphrite aiguë, il peut exister des douleurs abdominales accompagnées parfois de troubles digestifs ; de siège lombaire, elles sont évocatrices. En cas d'infection basse, la symptomatologie se résume à des signes vésicaux : pollakiurie, brûlures mictionnelles.

3) Certaines anomalies biologiques sont très évocatrices d'une pyélonéphrite aiguë : hyperleucocytose avec polynucléose, syndrome inflammatoire (VS supérieure à 30 mm à la première heure, présence d'une C. réactive protéine > 30 ug/ml).

Ces signes peuvent être discrets ou dissociés, surtout en cas d'infections récidivantes de l'appareil urinaire.

Ils peuvent être plus trompeurs chez l'enfant jeune, **le nourrisson et le nouveau-né**. Il peut s'agir de poussées de fièvre inexpliquée, de troubles digestifs, d'un fléchissement de la courbe pondérale, d'une perte de poids, une cyanose, un ictère, une hépatomégalie.

En fait, un examen cytobactériologique des urines doit être demandé chaque fois qu'il existe une symptomatologie évocatrice d'une infection dont l'origine n'est pas claire et chez le nouveau-né, en présence d'une symptomatologie évoquant une infection néonatale.

4) Des examens d'imagerie permettent de visualiser le foyer infectieux :

- scanner rénal avec injection
- scintigraphie au DMSA

mais ils ne doivent être pratiqués qu'exceptionnellement en cas de difficultés diagnostiques.

Dans un petit nombre de cas, l'échographie du parenchyme rénal peut également visualiser un foyer de pyélonéphrite aiguë.

III! RECHERCHES ETIOLOGIQUES – INVESTIGATIONS UROLOGIQUES

Des recherches étiologiques sont à mettre en route lors de la découverte d'une infection urinaire.

L'infection de l'appareil urinaire est le mode principal de révélation d'une uropathie obstructive, d'un reflux vésico-urétéral, d'une lithiase, d'un dysfonctionnement vésical. Toute infection de l'appareil urinaire de l'enfant appelle des investigations urologiques à leur recherche.

1) L'échographie rénale permet de visualiser une uropathie obstructive ou une lithiase.

2) La cystographie rétrograde

En cas de pyélonéphrite aiguë, il faut également pratiquer une cystographie rétrograde à la recherche d'un reflux vésico-urétéral (RVU). La cystographie rétrograde n'est pas indispensable d'emblée en cas d'échographie normale, chez la fille dont c'est la première infection basse diagnostiquée (cet examen devra être prescrit en cas de rechute).

L'utilisation des techniques isotopiques (principalement le technétium 99m DTPA), pour la cystographie rétrograde, est moins irradiante ; la période d'observation est plus longue, permettant de mettre plus facilement en évidence un reflux vésico-urétéral intermittent.

3) L'urographie intraveineuse est de moins en moins prescrite. Elle est indiquée dans le cadre d'un bilan préopératoire et lorsque l'échographie rénale n'est pas suffisamment

informative. Cette situation est de plus en plus rare.

IV! TRAITEMENT

On peut distinguer trois circonstances très différentes : l'infection basse, la pyélonéphrite aiguë, le traitement prophylactique des réinfections chez un enfant ayant une uropathie et/ou des infections récidivantes fréquentes.

A - TRAITEMENT D'UNE INFECTION BASSE

Il s'agit d'une infection sans gravité potentielle en l'absence d'uropathie.

Il n'est pas nécessaire d'utiliser des antimicrobiens injectables sauf s'ils sont les seuls actifs sur le germe. Les produits habituellement utilisés sont : l'acide nalidixique (NEGRAM) (30-60 mg/g/j) mais il ne peut être employé chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson à cause du risque d'hypertension intracrânienne ; la nitrofurantoïne (FURADANTINE, MICRODOINE) (3-5 mg/kg/j) ; le cotrimoxazole (BACTRIM, EUSAPRIM) à la dose de 6 mg/kg/j de triméthoprime et 30 mg/kg/j de Sulfaméthoxazole ; l'amoxicilline à la dose de 50 à 100 mg/kg/j.

Tous ces antimicrobiens sont utilisés en monothérapie. La durée du traitement est de l'ordre de 7 jours.

Les infections basses, récidivantes et asymptomatique de la petite fille réalisent un cas particulier. En l'absence d'uropathie sous-jacente, ces infections asymptomatiques n'ont pas de gravité potentielle. Elles finissent pas guérir spontanément, elles rechutent dès l'arrêt du traitement antimicrobien et leur durée totale d'évolution n'est pas modifiée par le traitement. Pour ces raisons, il est possible de s'abstenir de toute thérapeutique .

Les infections basses récidivantes, symptomatiques de la petite fille, sont différentes. L'importance des symptômes vésicaux ne permet pas une simple attitude d'expectative. Les facteurs favorisant les récives doivent être cherchés et traités : vulvites, mauvaise hygiène locale, constipation. L'instabilité vésicale est une cause fréquente et doit être recherchée systématiquement. Lorsque les récives sont espacées, chacune peut être traitée au coup par coup selon le protocole que nous avons vu. En revanche, si les récives sont trop rapprochées, il est préférable de mettre en route un traitement prophylactique quotidien.

B - TRAITEMENT DE LA PYELONEPHRITE AIGUE

Le traitement doit stériliser le parenchyme rénal. Il faut utiliser un antibiotique bactéricide dont les concentrations parenchymateuses et urinaires sont élevées.

1) Les antibiotiques

Trois grands groupes d'antibiotiques sont principalement utilisés ; les céphalosporines, les aminopénicillines, les aminosides. Le choix de l'antibiotique est guidé par

l'antibiogramme. En cas d'insuffisance rénale, la posologie doit être adaptée à la filtration glomérulaire.

Les aminopénicillines seules ou associées à l'acide clavulanique (inhibiteur des bêtalactamases) restent de bons antibiotiques. Cependant, le nombre grandissant des germes résistants ne permet pas leur utilisation de première intention avant la connaissance de l'antibiogramme.

Les céphalosporines de troisième génération sont efficaces sur la quasi totalité des colibacilles et des autres germes urinaires. Ce sont les antibiotiques de choix lorsque l'antibiogramme n'est pas encore connu.

Les aminosides : les travaux expérimentaux ont montré leur intérêt dans la stérilisation du parenchyme rénal. Les principales molécules sont : la nétilmicine, l'amikacine, la gentamicine.

2) Utilisation des antibiotiques

La gravité potentielle des infections de l'appareil urinaire de la période néonatale, celles associées à une uropathie sous-jacente et à un tableau infectieux sévère rendent nécessaire une bithérapie faite de deux antibiotiques synergiques et bactéricides (par exemple : céphalosporine de 3^o génération et aminosides). Dans les autres cas, aucun argument objectif ne permet de trancher entre une monothérapie et une bithérapie.

La durée du traitement parentéral est de l'ordre de 3-4 jours ; il est poursuivi par un traitement oral d'une dizaine de jours.

Des études sont en cours afin de savoir dans quelles situations un traitement per os est possible.

Un traitement per os remplace la voie parentérale après obtention de l'apyrexie et diminution du syndrome inflammatoire.

3) Durée du traitement

Elle est de l'ordre de 15 jours. Au terme de l'antibiothérapie, à dose bactéricide, un traitement antimicrobien préventif est prescrit afin d'éviter une récurrence. Sa durée est fonction du bilan urologique qui doit être pratiqué après l'épisode aigu. Il doit être poursuivi tant que le problème urologique n'est pas réglé.

C - TRAITEMENT PROPHYLACTIQUE

Ce traitement est nécessaire en cas de reflux vésico-urétéral lorsqu'il n'a pas été décidé de geste opératoire d'emblée . Son but est de prévenir les rechutes de pyélonéphrite aiguë. Il est également nécessaire lors d'une autre malformation de l'arbre urinaire favorisant les rechutes infectieuses. Enfin, il peut être prescrit dans certains cas particuliers de cystites très

récidivantes de la petite fille.

Trois antimicrobiens sont principalement utilisés. Ce sont ceux déjà prescrits dans l'infection basse : nitrofurantoïne (FURADANTINE, FURADOINE, MICRODOINE), cotrimoxazole (BACTRIM, EUSAPRIM), cefaclor (ALFATIL). Cependant, les posologies sont beaucoup plus faibles qu'en cas d'infection déclarée, en une seule prise le soir : Nitrofurantoïne 1 à mg/kg/j), cefaclor 10 mg/kg/j, cotrimoxazole à la dose de 2 mg/kg/j de triméthoprimine et de 10 mg/kg/j de Sulfaméthoxazole. L'acide nalidixique (20 mg/kg/j) n'est utilisé qu'avec prudence chez le grand enfant.

La justification du traitement prophylactique repose sur des habitudes de service et sur des études anciennes et peu nombreuses.

Des études cliniques prospectives sont en cours afin de confirmer ou infirmer l'intérêt des traitements prophylactiques. En attendant les résultats de ces études, le principe de précaution conduit à conseiller leur poursuite.

ANOMALIES DE LA MICTION

II! LA MICTION NORMALE

Chez l'enfant avant l'âge de 2-3 ans, la vessie se remplit progressivement sans augmentation importante de la pression intravésicale. La miction se fait car il y a une contraction du muscle vésical (détrusor) ne faisant pas intervenir la volonté. Elle s'accompagne d'une ouverture du col vésical et d'un relâchement des sphincters sous vésicaux (sphincter lissé et sphincter strié).

Après l'âge de 3-4 ans, l'enfant acquiert la propreté et les contractions du détrusor sont volontaires.

L'énurésie nocturne se voit chez 10 à 15 % des enfants de 5 ans, 7 % des enfants de 10 ans et chez 1 % des enfants de 15 ans.

III! L'INSTABILITE VESICALE

Elle correspond à des contractions non inhibées du détrusor. Tout se passe comme si, ce qui est physiologique jusqu'à l'âge de 18 mois-3 ans, perdurait chez l'enfant plus âgé d'où l'appellation "d'immaturité vésicale".

Elle est assez univoque. L'enfant a des envies impérieuses. Elles sont interprétées par l'entourage comme un enfant qui ne pense qu'à jouer et qui "attend la dernière minute". L'enfant mouille sa culotte de jour. Pour essayer de rester sec, il adopte des positions particulières, qui toutes augmentent la pression urétrale. Il existe souvent une énurésie nocturne associée. Par contre, les mictions sont strictement normales : l'enfant n'est pas dysurique et il vide normalement sa vessie. Il existe souvent des infections urinaires basses. Il peut exister des pyélonéphrites aiguës lorsque l'instabilité vésicale s'accompagne d'un reflux vésico-urétéral. L'instabilité vésicale est secondaire soit à une immaturité vésicale, soit à une constipation. Certains enfants constipés gardent un rectum plein de matières ce qui favorise les contractions du détrusor.

Traitement de l'immaturité vésicale : l'oxybutynine

Les contractions du détrusor sont sous la dépendance du parasympathique. L'oxybutynine est le parasympatholytique de plus efficace. Les doses utilisées sont de l'ordre de 10 mg/jour en 2 prises réparties matin et soir.

Cependant ce traitement n'est justifié qu'en absence de constipation. Dans le cas contraire, un traitement efficace de la constipation doit être institué, l'oxybutynine n'étant prescrite que si les signes d'instabilité persistent malgré la normalisation du transit.

III/ LE DYSFONCTIONNEMENT VESICO SPHINCTERIEN

Il se voit principalement en cas de vessie neurologique. Il existe un cadre rare, le dysfonctionnement sphinctérien, sans anomalie neurologique décelable : l'enfant a une symptomatologie de vessie neurologique mais l'exploration de la moelle est normale.

Il existe une dysurie, l'enfant doit pousser pour uriner. La vessie est le plus souvent rétentionniste. L'exploration radiologique retrouve une vessie diverticulaire, un détrusor épaissi. Il existe un retentissement sur le haut appareil : dilatation urétéro-pyélocalicielle avec parfois reflux vésico-urétéral associé.

Les épreuves urodynamiques montrent que, lors des contractions du détrusor au

cours de la miction, il n'existe pas de bon relâchement du sphincter strié, ce qui crée un véritable obstacle fonctionnel sous-vésical expliquant bien la dysurie. Le développement d'une vessie de lutte aboutit à une diminution de la compliance vésicale qui est systématiquement recherchée : une augmentation modeste du volume vésical entraîne une augmentation importante de la pression intra vésicale.

En cas de vessie neurologique, la base du traitement est le sondage itératif. Lorsque la vessie est épaisse et peu compliante, un agrandissement de vessie est discutée. Les dérivations urinaires ne sont proposées qu'en dernière extrémité.

Le dysfonctionnement vésico-sphinctérien s'il est mal pris en charge peut avoir des conséquences uro-néphrologiques très graves : développement d'une vessie de lutte, dilatation parfois importante de tout l'arbre urinaire, pyélonéphrites à répétition, insuffisance rénale. Ce type de malades doit être pris en charge en milieu spécialisé.

IV/ L'ENURESIE NOCTURNE

Etant donné la grande fréquence de ce symptôme, le risque est de trop le banaliser. Il faut s'assurer qu'il s'agit d'une énurésie primaire et isolée : elle a toujours existé, ne s'accompagne d'aucun trouble mictionnel diurne ni de polyurie.

Elle touche 10 % des enfants à 5 ans et moins de 1 % des enfants à 15 ans.

La prise en charge de l'énurésie primaire nocturne ne fait pas l'objet de consensus :

- il faut s'assurer qu'il n'y a pas de problèmes psychologiques (cette situation est rare) ;
- restriction hydrique le soir ;
- réveil nocturne pour vidange vésicale ;
- s'assurer qu'elle ne s'accompagne pas d'instabilité vésicale et dans ce cas le traiter ;
- traitement par Anafranil^R ou Tofranil^R, antidépresseur dont le mécanisme d'action sur

l'énurésie n'est pas clair. Ce type de traitement est cependant dangereux et il n'est quasi plus présent

- l'acétate de Desmopressine ou Minirin^R qui est un analogue structural de l'hormone antidiurétique naturelle.

- Des appareils type « pipi stop » réveillent l'enfant dès le début de l'énurésie. Ils ont une efficacité certaine mais ne doivent être prescrits que si l'enfant est lui-

même demandeur.



CONDUITE A TENIR DEVANT UNE PROTEINURIE - UNE HEMATURIE

Protéinurie et hématurie sont des symptômes et non des maladies. Ce sont des signes d'une importance fondamentale car ils attirent d'emblée l'attention sur le rein et les voies urinaires.

La démarche du médecin, par une attitude systématique, est de mettre en évidence la cause urologique de ces symptômes. Ceux-ci peuvent être retrouvés isolément ou bien associés. Dans tous les cas, l'interrogatoire recherchera dans les antécédents personnels la notion :

- d'infections ORL ou cutanées récentes,
- de douleurs abdominales ou lombaires, voire de coliques néphrétiques,
- de lithiase connue, de maladie hémorragique, de séjour en pays d'endémie, de bilharziose.

L'étude des antécédents familiaux est également importante : notion de néphropathie familiale, de surdité, de troubles visuels, de lithiase.

L'examen clinique recherchera :

- la présence d'oedèmes, une HTA, de troubles mictionnels, d'une polyuropolydypsie, - des signes évoquant une maladie générale en particulier un purpura rhumatoïde.

La palpation de l'abdomen et des fosses lombaires recherchera un gros rein palpable ou tumoral.

Des troubles de l'audition ou de la vision qui accompagnent certaines néphropathies seront recherchés.

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE PROTEINURIE

I/ IL FAUDRA AVANT TOUT s'assurer qu'il s'agit bien d'une protéinurie provenant du parenchyme rénal et non d'une souillure des urines par des sécrétions, du smegma..

II/ APRES LE BILAN CLINIQUE que nous avons vu, le bilan suivant sera pratiqué :

- dosage de la protéinurie des 24 heures (la concentration par litre étant trop imprécise car elle

est fonction de la diurèse) ;

- examens cyto bactériologiques des urines ;
- compte d'addis ;
- dosage de l'urée sanguine et de la créatinine endogène ;
- épreuve de concentration maximum urinaire ;
- protidémie et électrophorèse des protides sanguines ;
- échographie rénale (éventuellement U.I.V.)

III/

1) Première possibilité

Tous ces examens sont normaux. On est en présence d'une **protéinurie isolée**, c'est-à-dire qu'elle ne s'accompagne d'aucune anomalie clinique, d'aucune uropathie ; il n'existe pas de syndrome néphrotique, pas d'insuffisance rénale.

Il faut alors s'assurer que cette protéinurie isolée est orthostatique ou bien permanente.

a) Une protéinurie orthostatique est définie par excrétion protéique nulle ou très faible (inférieure à 0,10 g/l) dans les urines de la nuit. Elle peut atteindre 5 à 10 g/l dans les urines de la journée. En général, la protéinurie des 24 heures est inférieure à 2 g.

On admet que le pronostic d'une **protéinurie isolée et orthostatique** est excellent. Présente avec un maximum de fréquence entre 11 et 15 ans, elle disparaît souvent à l'âge adulte. Un enfant présentant ce type de protéinurie doit mener une vie strictement normale, avoir toutes les vaccinations. Il n'est pas nécessaire de multiplier les examens biologiques.

b) Protéinurie isolée et permanente

Dans ce cas l'excrétion protéique, même si elle est plus faible en position couchée reste très supérieure à 0,10 g/l.

On peut préciser la nature de la protéinurie par une **analyse électrophorétique** et

étudier sa **sélectivité**. En fait, les résultats trouvés sont très polymorphes.

Le **pronostic** de ces protéinuries est beaucoup plus difficile à formuler. A court terme, le pronostic est bon, mais à moyen et à long terme, on a vu chez un petit nombre de ces enfants apparaître une hématurie, un syndrome néphrotique, une hypertension artérielle, voire une insuffisance rénale.

L'avenir des protéinuries isolées et permanentes étant incertain, la **ponction biopsie rénale** (PBR) est conseillée en cas de persistance au-delà d'un an, surtout lorsque la protéinurie est supérieure à 1 g/24 heures. Si on veut pouvoir tirer tous les renseignements de cet examen, il faut pratiquer un examen en optique, en immunofluorescence et garder un fragment pour une étude éventuelle en microscopie électronique. Souvent les résultats de la PBR sont normaux. Dans un certain nombre de cas, des anomalies histologiques ont été notées, en optique notamment des lésions de hyalinose segmentaire et focale. En immunofluorescence, il peut exceptionnellement exister des dépôts mésangiaux d'IgA. Si un examen normal de PBR permet un diagnostic favorable à court et à long terme, il ne préjuge en rien du diagnostic à long terme ; on peut en effet voir apparaître dans un second temps des anomalies histologiques.

2) Deuxième possibilité : au terme du premier bilan, il apparaît que la **protéinurie n'est pas isolée**.

C'est le problème d'un syndrome néphrotique, d'une insuffisance rénale, d'une uropathie malformative, d'une polykystose, etc... En fait, il n'est pas possible d'être exhaustif car ce chapitre comprend presque toute la néphrologie pédiatrique.

Un cadre symptomatique doit cependant être isolé : c'est l'existence **d'une protéinurie avec hématurie** ; en effet, la plupart des néphropathies glomérulaires présentent ce syndrome.

a) L'existence dans les antécédents récents d'une angine puis d'un syndrome néphritique aigu évoquent le diagnostic de **glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse**. Il sera confirmé par l'effondrement du taux de complément sérique dont la normalisation se fait en moins de 8 semaines, voire par l'élévation des ASLO. Une telle symptomatologie qui correspond presque toujours à une prolifération endocapillaire pure ne doit pas conduire à pratiquer une PBR.

b) Une symptomatologie atypique avec complément normal, la persistance d'un complément bas pendant plus de 8 semaines, la constitution d'un syndrome néphrotique, la persistance ou l'aggravation d'une H.T.A. ou d'une insuffisance rénale conduisent à la biopsie rénale : celle-ci comportera une étude en microscopie optique ou en immunofluorescence. Un petit fragment sera conservé pour une étude éventuelle en microscopie électronique. Elle précisera le type de lésions glomérulaires en cause et permettra d'évaluer le pronostic.

Protéinurie de type tubulaire

Le diagnostic de ce type de protéinurie est fait par électrophorèse des protéines urinaires. Elle montre une albuminurie à l'état de traces et une triple globulinurie.

Sa signification est différente des protéinuries habituelles. Elle ne révèle pas un trouble de la perméabilité glomérulaire mais un trouble de la réabsorption tubulaire de certaines globulines dont le poids moléculaire est habituellement inférieur à 40.000.

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE HEMATURIE

Le bilan clinique que nous avons déjà vu peut déjà orienter le diagnostic. La notion de traumatisme lombaire est également importante à rechercher. En présence d'une hématurie macroscopique, la classique distinction entre hématurie totale (origine rénale), initiale (origine sous vésicale) et terminale (origine vésicale) reste utile. Mais on sait que quelle que soit l'origine du saignement, une hématurie abondante est totale. L'existence de caillots oriente d'emblée vers une cause urologique.

Les examens complémentaires suivants seront demandés :

- échographie rénale,
- abdomen sans préparation (U.I.V. avec clichés pré, per et post mictionnels),
- protéinurie des 24 heures,
- compte d'addis,
- ECBU avec recherche de cylindres hématiques d'acanthocytes (hématies déformées

orientant vers une origine glomérulaire),

- urée sanguine et créatininémie (clairance de la créatinine),
- protides sanguins et électrophorèse des protides,
- hémostase (déficit en facteur de coagulation, thrombopénie).

Au terme de ce bilan clinique et para-clinique

On confirmera que l'hématurie est de cause glomérulaire ou bien de cause urologique ou extra-glomérulaire. On aura préalablement éliminé un trouble de l'hémostase exceptionnellement révélé par une hématurie. Lorsqu'une hématurie survient (hémophilie par exemple), le trouble de l'hémostase est souvent déjà connu.

1) L'hématurie de cause urologique ou extra-glomérulaire

Elle peut survenir après un traumatisme du rein. Elle peut révéler une lithiase rénale ou une uropathie malformative. Les causes vésicales d'hématurie non tumorale ne sont pas rares. Certaines surviennent dans le cadre d'une infection urinaire basse (germes banaux, BK). Des cystites d'origine virale ont été décrites (adénovirus de type XI) : elles sont rares. Il existe un certain nombre de cystites hémorragiques ou de cervicotrigonites dont l'étiologie n'est pas trouvée. Une hématurie survenant chez un enfant noir doit faire rechercher une bilharziose et une drépanocytose. Un néphroblastome peut s'accompagner d'hématurie, mais la tumeur est habituellement palpable et l'échographie (éventuellement U.I.V.) la visualise sans difficulté.

L'étude radiologique ne doit pas méconnaître l'aspect du bas appareil, malgré la rareté des lésions tumorales de cette région chez l'enfant : tumeur du sinus uro-génital de haute malignité, tumeur bénigne de vessie (papillome).

Tous les kystes rénaux peuvent saigner.

Certains médicaments peuvent entraîner des hématuries (Méthicilline, Ampicilline par néphrite interstitielle aiguë allergique, Cyclophosphamide par cystite).

Après un épisode aigu grave chez un nourrisson, la survenue d'une hématurie, surtout si elle s'accompagne d'un gros rein est évocatrice de thrombose des veines rénales.

Très rarement, certaines causes extra-glomérulaires peuvent ne pas être visualisées à l'I.U.V. (certains angiomes et télangectasies, certains petits carcinomes tubulopapillaires). Une cystoscopie en période hématurique permet de visualiser le côté qui saigne (un saignement unilatéral élimine une cause glomérulaire) et d'orienter le côté à étudier préférentiellement lors d'une artériographie ou d'un scanner.

2) L'hématurie de cause glomérulaire

La présence de cylindres hématiques, qui est loin d'être constante, indique que l'hématurie est d'origine glomérulaire.

Les hématuries de cause glomérulaire s'accompagne le plus souvent d'une protéinurie.

Deux néphropathies de l'enfant se révèlent dans la majorité des cas par des hématuries macroscopiques récidivantes. Elles doivent être évoquées lorsque les principales causes extra-glomérulaires que nous avons vues ont été éliminées.

a) La maladie de Berger

Elle se présente comme une hématurie macroscopique associée à une protéinurie modérée. Les épisodes d'hématurie macroscopique sont transitoires mais prolongés par une hématurie microscopique qui persistera ou non dans l'intervalle. Le complément est normal. L'étude en immunofluorescence de la biopsie rénale permet le diagnostic en montrant des dépôts mésangiaux d'IgA et d'IgG. Le pronostic est le plus souvent bénin à court et à moyen terme. Chez l'enfant, par contre, à long terme le pronostic est plus réservé, la maladie de Berger étant une cause plus importante d'insuffisance rénale de l'adulte.

b) Le syndrome d'Alport ou hématurie familiale avec ou sans surdit 

Le diagnostic r clame une enqu te familiale et une  tude de la biopsie r nale en microscope  lectronique r v lant des irr gularit s de la membrane basale, certaines zones de la membrane

basale sont minces alors que d'autres sont  paisses ; l' volution vers l'insuffisance r nale est plus rapide souvent avant l' ge de 20 ans chez les gar ons ; elle est plus lente chez la fille.

Il existe enfin quelques h maturies microscopiques isol es et des h maturies macroscopiques r cidivantes dont l'origine glom rulaire est tr s vraisemblable mais dont le cadre nosologique reste impr cis. Ainsi, certaines h maturies familiales b nignes s'accompagnent d'un amincissement de la membrane basale en microscopie  lectronique, mais leur pronostic est bon contrairement au syndrome d'Alport.

GLOMERULONEPHRITE AIGUE POST INFECTIEUSE

SYNDROME NEPHRITIQUE AIGU

Une définition anatomo-clinique de la glomérulonéphrite aiguë (GNA) est actuellement indispensable.

1) Le terme de GNA désigne classiquement un tableau clinique :

- survenue brutale
- souvent post-infectieuse
- d'un syndrome néphritique associant :
 - . hématurie
 - . protéinurie
 - . rétention hydrosodée avec oedèmes et HTA
 - . insuffisance rénale
- dont l'évolution est le plus souvent favorable.

Un tel tableau correspond - dans la majorité des cas - à une glomérulonéphrite proliférative endocapillaire diffuse (avec "humps", c'est à dire des dépôts extra-membraneux en "chapeau de gendarme") dont l'évolution se fera vers la régression spontanée.

2) Cependant, certaines glomérulonéphrites chroniques (membrano-prolifératives, endo et extracapillaires) peuvent se révéler par des symptômes identiques d'installation apparemment récente et brutale et l'on ne saurait s'appuyer dans tous les cas sur la seule définition clinique traditionnelle de la GNA. Il importe donc de bien définir dans quelles circonstances la pratique d'une biopsie rénale devient indispensable au cours d'une GNA de l'enfant.

I) FORME TYPIQUE : GNA POST-INFECTIEUSE D'EVOLUTION BENIGNE

1) Clinique

Il s'agit d'un enfant d'âge scolaire, plus souvent un garçon, présentant éventuellement un fébricule, une fatigue ; des lombalgies vont apparaître brutalement :

- une hématurie macroscopique ;
- une oligurie ;
- une protéinurie d'importance variable ;
- des oedèmes du visage et des membres inférieurs., à chiffrer en appréciant l'importance de la prise de poids ;
- une HTA, dont on appréciera le retentissement cardio-pulmonaire (radio du thorax, ECG, échographie cardiaque) et au fond d'oeil., tandis que l'on institue une restriction hydrosodée.

2) Biologie

Les premiers examens montrent :

- une insuffisance rénale modérée : élévation variable de l'urée et de la créatinine sanguines ;
- l'absence le plus souvent d'hypoprotidémie, de modification des lipides (pas de syndrome néphrotique) ;
- l'absence d'infection urinaire ;
- la présence de cylindres hématiques dans les urines.

Un examen est essentiel à réaliser précocement : l'étude du COMPLEMENT SERIQUE dont le taux est ABAISSE (fraction C³ en particulier).

Fait remarquable, cette GNA se manifeste 1 à 3 semaines après un épisode infectieux streptococcique :

- ORL (angine, otite, sinusite)
- ou cutané (impétigo, pyodermite)

La démonstration de l'origine post-streptococcique de la GNA repose sur :

- la recherche du streptocoque dans la gorge, sur la peau ;
- l'étude des anticorps antistreptococciques: ASLO, dont la montée est loin d'être constante (en particulier au

cours des infections cutanées). Il est intéressant d'étudier les autres anticorps antistreptococciques: antistreptokinase, antistreptodornase, antihyaluronidase).

3) L'évolution

se fait vers la disparition spontanée des différents symptômes.

En quelques jours, on assiste à :

- la restauration de la diurèse

- la baisse de l'azotémie et de la créatininémie traduisant la normalisation de la filtration glomérulaire ;
- une régression de l'HTA, parallèlement à la correction de la surcharge sodée.

En quelques semaines :

- on note la normalisation du taux de C3, possible dès la 2^e semaine, habituellement avant la 8^e-10^e semaine.

En quelques mois :

- la protéinurie diminue rapidement (elle devient inférieure à 1g/24 heures). Elle disparaît le plus souvent dans les 3 mois et en tout cas avant un an ;
- l'hématurie, macroscopique pendant quelques jours ou semaines, devient microscopique avant de disparaître dans les 6 mois et en tout cas avant un an.

Dans cette forme typique et bénigne, la biopsie rénale n'est pas utile actuellement.

Elle montrerait des lésions de glomérulonéphrite proliférative endocapillaire diffuse associant :

- souvent de nombreux polynucléaires dans les anses capillaires,
- des dépôts ou humps sur le versant épithélial de la membrane basale sans lésions de celle-ci.

En immunofluorescence, ces dépôts fixent immédiatement le sérum anti C3 et à un moindre degré le sérum anti IgG.

La guérison de ces lésions histologiques est constante :

- les polynucléaires et humps disparaissent en 3 mois ;
- la prolifération en 6 mois.

II) AUTRES ASPECTS DES GNA ENDOCAPILLAIRES PURES CURABLES

1) En fonction de l'importance de la symptomatologie initiale, le tableau clinique peut comporter une menace vitale.

a) Formes anuriques :

L'anurie totale est exceptionnelle et de durée brève, mais elle peut, en l'absence de mesures thérapeutiques adaptées, menacer le pronostic vital du fait de ses conséquences métaboliques (hyperkaliémie, surcharge hydrosodée, acidose ...).

b) Formes révélées par les complications de la surcharge hydrosodée :

Une GNA peut se révéler par :

- un état de mal convulsif par oedème cérébral ;
- une insuffisance cardiaque aiguë avec oedème pulmonaire.

Ces manifestations neurologiques et cardio-vasculaires peuvent être favorisées par un apport hydrique et sodé excessif chez un enfant oligurique. Dans de telles situations, il faut savoir vérifier sans retard la pression artérielle et rechercher des signes urinaires, en sachant que certaines formes sont "à signes urinaires minimales" (oligurie mais pratiquement pas d'hématurie, ni de protéinurie). En dépit de leur gravité initiale, ces formes, bien traitées, ne compromettent pas le bon pronostic à long terme.

2) Les formes avec protéinurie importante peuvent s'accompagner d'un syndrome néphrotique en règle très transitoire.

3) Il faut souligner la fréquence des formes discrètes et fugaces - qui ne font pas partie des statistiques hospitalières. Rappelons dans tous ces cas la grande valeur diagnostique d'une baisse transitoire de C3.

4) Les récurrences de GNA post-streptococciques, quelle que soit la porte d'entrée de l'infection, sont exceptionnelles.

5) Les GNA post-infectieuses ne se limitent pas aux GNA post-streptococciques : - infections microbiennes : pneumococciques, staphylococciques ... - infections virales : varicelle, écho B ...
- mycoplasme.

III) AUTRES VARIETES ANATOMO-CLINIQUES DU SYNDROME NEPHRITIQUE A DEBUT

AIGU

Il a été montré par la pratique de la biopsie rénale qu'un SYNDROME DE GNA peut inaugurer d'autres types de glomérulonéphrite de pronostic beaucoup plus réservé.

Toute atypie du tableau initial et surtout de l'évolution doit conduire à la BIOPSIE RENALE et singulièrement :

- une anurie,
- une HTA non expliquée par une rétention hydrosodée
- une insuffisance rénale, un syndrome néphrotique impur persistant au delà de quelques

jours,

- une diminution de C3 au delà de 8 à 10 semaines,
- une protéinurie importante persistante
- une rechute de l'hématurie macroscopique à distance de la première poussée.

Les glomérulonéphrites membrano-prolifératives (à dépôts sous-endothéliaux ou à dépôts denses intramembraneux) se révèlent une fois sur trois par un tableau clinique initial évocateur de GNA (protéinurie ou syndrome néphrotique, hématurie, HTA, insuffisance rénale réversible).

Les glomérulonéphrites endo et extracapillaires à croissants focaux réalisent à la phase initiale un tableau clinique et biologique strictement superposable à celui des GNA curables à prolifération endocapillaire pure. L'évolution en est différente : insuffisance rénale initiale plus prolongée, symptômes urinaires plus prolongés persistant au delà d'un an, possibilité d'une insuffisance rénale à long terme.

Les glomérulonéphrites endo et extracapillaires à croissants diffus (G.N. dites "malignes" ou "rapidement progressives") conduisent à l'insuffisance rénale terminale en quelques mois à quelques années.

Devant la récurrence d'une hématurie macroscopique, il faut envisager la possibilité d'une maladie de Berger (G.N. à dépôts mésangiaux d'IgA-IgG).

IV) TRAITEMENT

1) Traitement symptomatique de la phase initiale

Dans la forme commune, il comporte essentiellement :

- **le traitement de la rétention hydrosodée** : régime désodé strict, diurétiques

(Furosémide : 1 à 6 mg/kg/j).

- **une surveillance clinique** : poids, T.A, état cardio-vasculaire, volume de la diurèse.

- **une surveillance biologique** : ionogramme sanguin et urinaire, urée et créatinine sanguines.

L'hospitalisation en cas d'HTA et/ou de signes de surcharge cardio-vasculaire est nécessaire :

a) L'hypertension artérielle est le plus souvent corrigée par le traitement de la rétention hydrosodée. Si celui-ci est insuffisant, les antihypertenseurs deviennent indispensables.

b) en cas de défaillance cardiaque par hypervolémie et H.T.A., il faut utiliser en urgence les diurétiques IV à fortes doses (Furosémide jusqu'à 10 mg/kg/j) :

- les vasodilatateurs (inhibiteurs calciques),

- en cas de réponse insuffisante de ce traitement, il faut mettre en place une épuration extra rénale (dialyse péritonéale ou hémodialyse).

c) Le traitement de l'insuffisance rénale aiguë comprend :

- la prévention d'une intoxication par l'eau, d'une inflation sodée,

- la lutte contre l'hyperkaliémie, l'acidose métabolique,

- l'épuration extra-rénale est rapidement nécessaire lorsque l'anurie est complète et lorsque les traitements précédents ne sont pas efficaces en quelques heures..

2) Antibiothérapie

- Pénicilline per os ou IM pendant 15 jours environ (ou érythromycine en cas d'allergie à la

pénicilline).

- Le GNA ne constitue pas une indication à une prophylaxie prolongée par la pénicilline.

- Traitement des foyers infectieux sinusiens ou dentaires, avec antibiothérapie adaptée.

- L'amygdalectomie est rarement indiquée ; après disparition des symptômes rénaux et sous

protection antibiotique.

3) Formes avec lésions glomérulaires sévères

- La corticothérapie, les immunodépresseurs n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.
- Les G.N. malignes justifient le recours à des protocoles thérapeutiques lourds (embols de méthylprednisolone, cyclophosphamide, voire échanges plasmatiques) qui ne peuvent être mis en oeuvre que dans des services spécialisés.

LE SYNDROME NEPHROTIQUE DE L'ENFANT

La prise en charge d'un SN de l'enfant implique d'abord de faire la part entre la néphrose lipoïdique, cas de loin le plus fréquent, et les autres SN observés au cours de glomérulonéphrites primitives ou secondaires. En cas de néphrose, l'évolution montrera qu'il s'agit d'une forme corticosensible avec ou sans corticodépendance, ou une forme corticorésistante. On sait maintenant que les formes corticorésistantes constituent un cadre hétérogène rendant compte de plusieurs affections dont le mécanisme est totalement différent. Certains syndromes néphrotiques corticorésistants et tous les syndromes néphrotiques cortico-sensibles sont induits par un (ou des) facteur(s) circulant(s) dont la cible est le podocyte et synthétisés par certains lymphocytes T

D'autres syndromes néphrotiques cortico-résistants sont dus à l'anomalie d'une protéine impliquée dans la constitution de la barrière de filtration et notamment le diaphragme de fente : néphrine, podocine, CDZAP, etc.

LE DIAGNOSTIC POSITIF DE SYNDROME NEPHROTIQUE

• Le tableau clinique

Le début est marqué par l'apparition d'oedèmes déclives, blancs et mous, souvent localisés aux paupières et aux mains au réveil, aux membres inférieurs le soir ; plus rarement, ils sont diffus et importants avec ascite, épanchement pleural ... Des douleurs abdominales peuvent accompagner l'apparition du SN. Une oligurie est habituelle et la prise pondérale est nette.

L'état général est conservé et il n'y a habituellement pas d'autre anomalie clinique. Il est rare que le syndrome néphrotique soit révélé par une complication (infection, collapsus, thrombose).

Le diagnostic est immédiatement évoqué en consultation, devant la présence d'une protéinurie à la bandelette.

• Le bilan biologique

- Il confirme le SN sur : - la protéinurie supérieure à 50 mg/kg/24 h ;
- l'hypoprotidémie inférieure à 60 g/l ;
 - l'hypoalbuminémie inférieure à 30 g/l.

Il retrouve les anomalies habituelles du SN, permet d'en apprécier l'intensité et les risques de complications et guide le traitement symptomatique.

L'albuminémie est presque toujours inférieure à 20 g/l ; elle peut atteindre 10 g/l dans les SN intenses. A l'électrophorèse des protides, il est noté : hyper-alpha 2 globulinémie, hypo-gamma globulinémie par baisse des IgG, les IgM étant normales ou augmentées.

Il existe une augmentation des lipoprotéines sériques (LDL et VLDL), d'où une hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie.

Des anomalies des protéines de la coagulation sont présentes : fibrinogène, facteurs V et VIII surtout, mais aussi II, VII et X sont augmentés, avec un temps de Quick largement supérieur à 100 %. Les modifications d'autres protéines de la coagulation ajoutent leurs effets pour entraîner un état d'hypercoagulabilité, en même temps que la fibrinolyse est modifiée (diminution du plasminogène) ; l'antithrombine III est volontiers dosée pour essayer d'apprécier le risque thrombotique, son taux est diminué et varie parallèlement à l'albuminémie.

Hyperplaquettose, hyperleucocytose et discrète anémie, sont habituelles.

La calcémie est normale ou abaissée du fait de l'hypoalbuminémie et de la fuite urinaire des métabolites de la vitamine D.

La natriurèse est effondrée, entraînant la rétention sodée ; la kaliurèse est relativement conservée avec une kaliémie normale sauf en cas d'oligurie importante et d'insuffisance rénale fonctionnelle, où elle peut être élevée. La natrémie est normale ou basse, liée dans ce cas à une rétention hydrique excessive.

La créatininémie peut être augmentée, traduisant une insuffisance rénale fonctionnelle le plus souvent.

Enfin, le bilan recherche une étiologie au SN. Il comprendra au moins anticorps

antinucléaires, complément (CH50, C3, C4), cryoglobulinémie, sérologie Hbs, ASLO).

Est-ce une néphrose ou une glomérulonéphrite ?

I/ Le syndrome néphrotique impur GLOMERULONEPHRITE

Le SN est impur car il y a une hématurie microscopique, une hypertension artérielle ou une insuffisance rénale organique. Parfois, il y a d'emblée des signes de maladie générale pouvant s'accompagner d'une néphropathie glomérulaire (lupus, purpura rhumatoïde ...).

Dans ces cas, il ne s'agit probablement pas de lésions glomérulaires minimes et la ponction biopsie rénale (PBR) est indispensable pour déterminer la forme histologique et choisir la stratégie thérapeutique.

Anatomie pathologique. Il peut s'agir de GN membrano-prolifératives, extra-membraneuses, prolifératives endo et extracapillaires, ou de certaines formes de GN prolifératives endocapillaires pures.

Etiologie. Les causes de ces glomérulonéphrites sont nombreuses et variées (tableau I) : infections, maladies générales, médicaments et toxiques mais dans de nombreux cas, ces GN sont primitives.

Glomérulonéphrites primitives avec SN

GN membrano-proliférative

GN extramembraneuse

GN proliférative endo et extracapillaire

GN proliférative endocapillaire pure

Etiologie des glomérulonéphrites secondaires avec SN

infections

virus de l'hépatite B et C

VIH

Streptocoque

Syphilis

autres bactéries

paludisme

endocardite

"néphrite de shunt"

maladies générales

lupus érythémateux disséminé

purpura rhumatoïde

médicaments et toxiques

D-pénicillamine

Captopril

sels d'or

Affections malignes

Hodgkin

Leucémies

"SN tropical"

idiopathiques

II/ SN PUR ET PRIMITIF : NEPHROSE LIPOÏDIQUE

Le SN est pur car il est isolé et résume la symptomatologie (il représente la grande majorité des SN de l'enfant) :

- il n'y a pas d'hématurie ou celle-ci est discrète, inférieure à 100 000 hématies/mn ; il n'y a pas d'HTA ; s'il y a une insuffisance rénale, celle-ci est fonctionnelle, en rapport avec une oligurie importante ;

- la protéinurie est presque toujours sélective, c'est-à-dire presque exclusivement constituée de petites molécules comme l'albumine et la transferrine, alors que les grosses molécules, comme les immunoglobulines, ne sont pas filtrées ; la sélectivité peut être définie par le rapport des clairances d'IgG et de la transferrine, que l'on appelle "index de sélectivité" (15 % pour une protéinurie sélective) ; sur une

électrophorèse les petites molécules représentent plus de 80 % des protéines urinaires.

Le SN est primitif :

- le bilan étiologique est négatif. Ce SN pur et primitif correspond pratiquement toujours à une néphrose, et ce surtout après l'âge de un an et avant l'adolescence. On est donc dans ces cas autorisé à prescrire une corticothérapie sans faire de PBR ; la disparition de la protéinurie sous traitement permettra d'affirmer qu'il s'agit bien d'une néphrose.

III/ LES SYNDROMES NEPHROTIQUES DU NOURRISSON

Ils se différencient de ceux de l'enfant plus grand par la fréquence des cas familiaux, leur résistance habituelle à la corticothérapie et leurs types histologiques. C'est pourquoi la ponction biopsie rénale (PBR) est indispensable chez tout enfant néphrotique de moins de un an. On distingue plusieurs formes anatomo-cliniques :

- **Le SN congénital de type finlandais** : ce SN familial est caractérisé par son début précoce, anténatal, son intensité et la sévérité des complications. Les glomérules sont normaux en microscopie optique, mais les tubes contournés proximaux sont dilatés et kystiques. L'évolution est très sévère, fatale en quelques mois. Il est dû à une mutation du gène de la néphrine. Cette protéine est le principal constituant du diaphragme de fente qui sépare les pieds des podocytes.
- **La sclérose mésangiale diffuse** : le SN est découvert à quelques semaines ou mois de vie. L'insuffisance rénale est progressive, aboutissant en 2 à 3 ans au stade terminal. Les formes avec glomérules optiquement normaux, prolifération mésangiale ou hyalinose segmentaire et focale sont habituellement corticorésistantes. Des formes corticosensibles avec évolution favorable ont été rapportées.
- **La glomérulonéphrite extramembraneuse** peut être primitive, ou secondaire à une cause infectieuse (syphilis).

LA NEPHROSE LIPOIDIQUE

1) Traitement Symptomatique

- **Le régime** : la restriction sodée est stricte (0,5 mEq/kg/j). La restriction hydrique n'est pas systématique et n'est nécessaire qu'en cas d'oligurie franche, d'hyponatrémie ou de grand syndrome oedémateux.

L'alimentation doit être normocalorique, avec un apport protidique normal.

- **Les médicaments** : les diurétiques sont rarement nécessaires. Leur utilisation, essentiellement en cas d'oedèmes importants et réfractaires, doit être prudente pour éviter le collapsus hypovolémique par déplétion hydrosodée brutale. Tous les types de diurétiques peuvent être utilisés : spironolactone : 5 à 15 mg/kg/j ; hydrochlorothiazide: 1 mg/kg/j ; amiloride mais surtout furosémide : 1 à 3 mg/kg/j. Ils sont donnés en cures courtes, à la demande. Ils sont contre indiqués en cas d'hypovolémie.

- **Les perfusions d'albumine** (1g/kg) sont nécessaires, essentiellement en cas d'hypovolémie, collapsus, oedèmes très importants et oligo-anurie résistant aux diurétiques. Leur effet n'est que transitoire. Elles doivent être maniées avec prudence car elles peuvent provoquer une hypertension artérielle si l'enfant n'est pas hypovolémique

- **L'hospitalisation** : la plupart du temps, l'hospitalisation n'est pas utile. Elle est cependant nécessaire quand le SN est intense, quand il doit être exploré (SN impur), en cas de complications ou de risque important de complications.

2) Traitement étiopathogénique

En général, le traitement n'est débuté que 10 à 15 jours après l'apparition du SN. Pendant ce laps de temps, une rémission spontanée peut survenir dans 10 % des cas.

- **Ses modalités**

On utilise la Prednisone (Cortancyl) * à la dose de 2 mg/kg/jour (avec un maximum de 60 mg/j quel que soit le poids) pendant un mois. On y associe une supplémentation calcique, de la vitamine D. On peut donner des protecteurs de la muqueuse gastrique

mais à distance de la Prednisone, après les repas.

Un régime est indispensable, désodé strict (0,5 mEq/kg/j), sans glucides d'absorption rapide.

- **Ses résultats**

D'emblée favorables dans la majorité des cas : la néphrose est corticosensible dans plus de 90 % des cas.

La rémission est obtenue avant la fin des 4 premières semaines de traitement (en moyenne 10 à 15 jours).

A l'issue des 4 premières semaines, la corticothérapie est poursuivie à la dose de 2 mg/kg/un jour sur deux en une prise matinale pendant 2 mois.

Elle est ensuite diminuée de 0,5 mg/kg tous les 15 jours pour être arrêtée après environ 4 mois et demi de traitement.

Dans certains cas, la rémission n'est pas obtenue à l'issue des 4 semaines de traitement quotidien. On propose alors une corticothérapie à fortes doses par voie veineuse, sous forme de "bolus" de méthylprednisolone : 3 bolus en une semaine à la dose de 1 g/1,73 m².

Au total : dans 90 % des cas, l'enfant est en rémission après 4 ou 5 semaines de traitement et la corticosensibilité signe la néphrose. Dans 10 % des cas, le SN complet persiste malgré ce traitement, et la PBR devient indispensable car il faut savoir s'il s'agit d'une néphrose corticorésistante ou d'une autre néphropathie glomérulaire ; la PBR permettra en outre de préciser le type histologique de la néphrose, qui donnera des indications de nature pronostique. L'évolution de la néphrose n'est pas corrélée parfaitement à l'aspect anatomique, et c'est surtout le corticosensible ou corticorésistant qui sépare deux types de malades très différents.

- **Histologie de la**

néphrose Il y a trois

formes histologiques.

- Dans 90 % des cas, les glomérules sont normaux en microscopie optique et l'on parle de lésions glomérulaires minimales. En effet, ce n'est qu'en microscopie électronique que l'on voit la fusion des pieds des podocytes ; les podocytes sont souvent

volumineux et vacuolés.

- Dans 5 à 10 % des cas, les lésions glomérulaires sont focales. La fibrose globale et focale est caractérisée par la sclérose complète de plus de 20 % des glomérules alors que les autres glomérules sont normaux. Dans la hyalinose segmentaire et focale, seuls certains glomérules sont le siège de dépôts hyalins localisés à une ou plusieurs anses capillaires.

- Enfin, dans 3 à 5 % des cas, la prolifération mésangiale diffuse est marquée.

EVOLUTION DE LA NEPHROSE

● **Evolution de la néphrose corticosensible**

On peut distinguer 3 modes évolutifs différents : la guérison, les rechutes espacées, et les rechutes fréquentes avec une corticodépendance. Lors de la première poussée, rien ne permet de prévoir l'évolution : ni l'âge, ni les éléments cliniques ou biologiques, ni même les données de l'histologie si elles étaient disponibles.

Guérison : dans un quart des cas, la poussée de SN reste unique et la rémission est définitive. La guérison devient pratiquement certaine après 2 ans d'évolution sans rechute.

Rechutes espacées : dans d'autres cas, l'évolution se fait par rechutes successives. C'est la réapparition de la protéinurie qui annonce le SN, parfois déclenchée par un épisode infectieux. La rémission est alors obtenue avec le même schéma thérapeutique que pour la première poussée. Quand les rechutes sont espacées, avec des intervalles de plusieurs mois sans traitement (15 % des cas), les risques thérapeutiques ne sont pas à craindre. L'évolution se fait habituellement vers la guérison après un nombre de rechutes imprévisible mais rarement important. On peut considérer qu'après deux ans de rémission complète les rechutes sont exceptionnelles.

Corticodépendance : chez les autres enfants (50 à 70 % des cas), la rechute survient à l'arrêt du traitement ou au cours de la diminution des doses de Prednisone au-dessous d'une dose "seuil" ; c'est la corticodépendance. Le traitement de la rechute implique dans tous les cas le retour aux fortes doses de Prednisone (2 mg/kg/jour).

La plupart des enfants auront une évolution prolongée sur plusieurs années, pendant lesquelles la rémission ne sera maintenue qu'au prix d'un risque thérapeutique. L'appréciation de la tolérance de la corticothérapie est capitale.

Chez la plupart des enfants, la dose "seuil" est basse et la corticothérapie bien tolérée.

Par contre, quand le seuil est élevé, les effets secondaires de la corticothérapie (arrêt de la croissance, déminéralisation osseuse, cataracte) ne sont plus tolérables, et l'on fait appel à d'autres médicaments, dont le but est d'abaisser le seuil de la corticothérapie à un niveau acceptable et de diminuer la fréquence des rechutes :

- le lévamisole (Ergamisol^R) à la dose de 2,5 mg/kg un jour sur deux pendant quelques mois permet chez 30 à 40 % des enfants de réduire la dose de prednisone ; il faut surveiller la numération formule sanguine du fait du risque de neutropénie ;

- les immunosuppresseurs constituent une thérapeutique plus lourde, avec le risque (toutefois modéré) d'aplasie médullaire, d'infection en particulier virales, et à plus long terme d'affections malignes ; le risque de gonadotoxicité et de stérilité chez le garçon limite la durée du traitement ; les immunosuppresseurs utilisés sont au nombre de trois : le cyclophosphamide, le chlorambucil en fait trop gonadotoxique et la chlormétine, peu efficace. Le meilleur traitement est l'Endoxan à la dose de 2 mg/kg/jour pendant 90 jours (dose totale de 180 mg/kg).

Il n'est pas possible de proposer une 2^{ème} cure d'Endoxan. C'est alors l'indication de la ciclosporine qui permet des rémissions autorisant l'arrêt de la corticothérapie ou la baisse significative des doses. Il existe une dépendance à la ciclosporine et le risque de néphrotoxicité rend nécessaire sa prescription en milieu spécialisé.

La corticosensibilité initiale de la néphrose permet d'affirmer en pratique un pronostic favorable même si la maladie évolue sur plusieurs années.

L'évolution à long terme se fait vers la baisse du "seuil" de corticothérapie, l'espacement des rechutes puis la guérison. Il existe cependant des formes qui continuent d'évoluer à l'âge adulte.

- **La néphrose corticorésistante**

Diagnostic : on parle de SN corticorésistant quand une corticothérapie comprenant 4 semaines de Prednisone à 2 mg/kg/jour, puis 3 bolus de méthylprednisolone, est inefficace. La PBR est indispensable pour porter le diagnostic de néphrose.

Evolution : la corticothérapie est alors rapidement arrêtée. Suit une période souvent longue où le SN est stable. Dans 20 % des cas, la maladie évolue vers la guérison. Sinon,

dans 50 % des cas, l'évolution se fait vers l'insuffisance rénale, également de manière progressive, souvent dans les 5 premières années.

La place des immunosuppresseurs dans le traitement de cette forme de néphrose reste discutée. On propose des traitements associant Ciclosporine et corticoïdes avec une efficacité dans 40 % des cas ; l'Endoxan n'a pas fait la preuve de son efficacité. On peut penser que dans un proche avenir il sera possible de diagnostiquer avec précision le mécanisme exact du syndrome néphrotique que l'on doit traiter. Seules les formes à facteur circulant recevront un traitement immunosuppresseur.

- **Complications du SN**

Elles sont d'autant plus fréquentes et redoutables que le SN est intense et prolongé.

1) Les infections sont fréquentes en raison des anomalies immunitaires liées à la maladie et au traitement. Il s'agit souvent d'infections bactériennes : péritonites, méningites, pneumonies, volontiers à pneumocoque ; mais aussi d'infections virales (varicelle, rougeole). Ainsi, devant une symptomatologie infectieuse même banale, prélèvements bactériologiques et antibiothérapie sont rapidement prescrits.

2) Les douleurs abdominales doivent faire discuter : péritonite, ulcère dû à la corticothérapie, pancréatite, thrombose veineuse rénale ; mais la plupart du temps, c'est le début douloureux d'une ascite. Une diarrhée peut aussi accompagner l'installation de l'ascite. Les troubles digestifs associés à la perte protidique urinaire et à une anorexie peuvent entraîner une malnutrition, surtout chez le petit enfant.

3) Un collapsus peut être lié à une hypovolémie brutale au cours d'une poussée sévère, mais aussi à la déplétion hydrosodée entraînée par les diurétiques ; le traitement en est la perfusion d'albumine. Mais le choc peut aussi être dû à une septicémie ou une complication thromboembolique pulmonaire.

4) Une insuffisance rénale aiguë est possible en dehors de lésions glomérulaires sévères, mais elle est alors en général réversible.

5) L'hyperhydratation cellulaire avec hyponatrémie est parfois symptomatique, avec céphalées, troubles de conscience, voire convulsions ; elle est due au maintien des apports en eau associé à la restriction sodée, en présence d'une oligurie ; elle impose la restriction hydrique.

6) Les complications thromboemboliques peuvent être graves : phlébites, embolies pulmonaires, thromboses des artères pulmonaires, des vaisseaux cérébraux ou des

veines rénales. Elles sont secondaires aux troubles de la coagulation et sont favorisées par l'hypovolémie et l'immobilisation. Un traitement anticoagulant préventif est volontiers proposé en cas de SN intense avec anomalies importantes de la coagulation. Il repose sur les antivitamines K car l'héparine est difficile à manier et d'activité variable.

INSUFFISANCE RENALE AIGUE

I) DEFINITIONS

L'**insuffisance rénale aiguë** est définie par une chute brutale de la filtration glomérulaire au dessous de $80 \text{ ml/mn}/1,73 \text{ m}^2$, indépendamment du volume urinaire. Elle est grave lorsque la filtration glomérulaire est inférieure à $15 \text{ ml/mn}/1,73 \text{ m}^2$ mais pose des problèmes thérapeutiques propres dès que le taux d'urée sanguine dépasse 15 mmol/l et la créatininémie dépasse $150 \text{ } \mu\text{mol/l}$. Elle n'est pas toujours associée à une réduction du volume urinaire. La diurèse est conservée dans 30 % des cas. L'**oligo-anurie** est présente dans 70 % des cas ; elle est définie par un volume de diurèse inférieur à $0,5 \text{ ml/kg/h}$ chez le nouveau-né et le nourrisson et à $250 \text{ ml/m}^2/\text{j}$ chez le grand enfant.

II) ETIOLOGIES

Elles sont de 2 ordres :

1) les causes non rénales : ce sont toutes les causes d'hypoperfusion rénale liées à une chute de la pression artérielle systémique. Elles représentent 40 % des cas. Elles sont secondaires à une déshydratation aiguë, un choc septique, hémorragique ou cardiogénique, une hyperthermie majeure.

2) les causes rénales : elles représentent 60 % des cas. Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) et la glomérulonéphrite aiguë (GNA) sont les 2 causes les plus fréquentes (respectivement 60 et 25 % des causes rénales). Les autres causes sont beaucoup moins fréquentes : obstruction aiguë souvent sur rein unique ($< 10 \%$), néphrite tubulo-interstitielle d'origine toxique ($< 10 \%$), thrombose des veines rénales ($< 1 \%$), pyélonéphrite aiguë ($< 1 \%$), insuffisance hépatocellulaire ($< 1 \%$).

LE SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE

I) DEFINITIONS

Le SHU est défini par l'association d'une anémie hémolytique par fragmentation (présence de schizocytes) et d'une insuffisance rénale aiguë. Il reste un diagnostic hautement probable lorsque les signes rénaux se résument à une hématurie et une protéinurie.

II) PHYSIOPATHOLOGIE

C'est une maladie endothéliale.

Dans les formes aiguës, elle est secondaire à une infection digestive avec une entérobactérie vérotoxique (le plus souvent E. coli mais également Shigella) c'est-à-dire sécrèteur de vérotoxines. Ces toxines protéiques sont constitués d'une sous-unité A et de 5 sous-unités B. Elles se fixent sur la cellule endothéliale par l'intermédiaire d'un récepteur glycolipidique (globotrioside = dérivé globo- de la molécule de céramide substitué avec 3 glucoses). La sous-unité A est internalisée, se fixe sur les ribosomes et inhibe le phénomène d'élongation peptidique, bloquant toutes les synthèses protéiques. L'expression digestive et rénale et la prépondérance des cas avant l'âge de 5 ans (90 %) sont probablement liés à la distribution du récepteur sur l'endothélium de chaque organe et à sa disparition avec le développement de l'enfant. Cette maladie à vérotoxine est immunisante et ne récidive pas.

Une cause exceptionnelle de SHU aigu est l'infection à pneumocoque sécrèteur de neuraminidase. La neuraminidase est une enzyme qui décape la couverture sialique des cellules endothéliales.

Les formes chroniques ou récidivantes sont plus rares en pédiatrie. Elles sont primitives et héréditaires dans la majorité des cas mais répondent parfois à une cause connue (acidémie méthylmalonique, irradiation corporelle totale, déficit en facteur H de la voie alterne du complément).

Dans les formes aiguës et chroniques, la lésion histologique pathognomonique de l'affection est la microangiopathie thrombotique, associant un œdème de la cellule endothéliale et un épaissement du subendothélium réalisant dans les capillaires glomérulaires une image de double-contour. Elle atteint plutôt les capillaires glomérulaires dans les SHU aigus vérotoxiques et les artères pré-glomérulaires dans les

formes chroniques.

III) EPIDEMIOLOGIE DES E. COLI VEROTOXIQUES

Le sérotype le plus fréquent est l'E. coli 0157H7. Il est présent dans les troupeaux d'animaux domestiques (bovins, ovins, caprins, volailles) et peut survivre dans l'eau douce. Il contamine la chaîne alimentaire des produits lactés et carnés. Il est infectant avec de très faibles inoculum(s) mais ne résiste pas à la pasteurisation alimentaire ni à la cuisson avancée des viandes. La prévention de ces infections en l'absence de dépistage vétérinaire impose de ne pas nourrir les nourrissons et les enfants jusqu'à l'âge de 5 ans avec des laitages non pasteurisés et des viandes crues, insuffisamment cuites ou non bouillies.

IV) SIGNES CLINIQUES DU SHU AIGU VEROTOXIQUE

La phase digestive : elle est contemporaine de la phase infectieuse et se traduit par une diarrhée, sanglante dans la majorité des cas. L'échographie abdominale met parfois en évidence un épaissement des parois coliques secondaires à l'ischémie et une invagination intestinale aiguë. Une nécrose colique complique parfois cette phase.

La phase hématologique : elle se traduit par une anémie brutale et profonde avec un chiffre d'hémoglobine souvent inférieur à 6 g/dl responsable d'une pâleur impressionnante. Cette anémie est associée à la présence de schizocytes (> 1 %, demander la lecture manuelle des lames par un technicien) et à une thrombopénie (< 150.000 dans 95 % des cas).

La phase rénale : l'insuffisance rénale aiguë survient secondairement, quelques jours après le début de la phase digestive et se traduit par une élévation de la créatininémie et de l'urée sanguine. Elle est de type anurique dans 40 % des cas et nécessite une épuration extra-rénale dans 50 % des cas. Une hématurie et une protéinurie d'abondance variable (parfois néphrotique) sont présentes lorsque la diurèse est conservée. L'hypertension artérielle n'est observée que dans 25 % des cas.

Les autres atteintes de la phase aiguë : elles ne sont pas constantes. Une mention pronostique particulièrement grave doit être donnée à l'atteinte neurologique. Les convulsions isolées sont assez fréquentes chez ces enfants et n'ont pas de signification pronostique. Par contre, un coma, un syndrome déficitaire à type d'hémi- ou de

tétraplégie, un état de mal convulsif souvent infraclinique sont secondaires à des accidents ischémiques (microangiopathie thrombotique cérébrale) ou thrombotiques (thrombus des grosses branches carotidiennes) très péjoratifs et entraînent souvent la mort de l'enfant ou des séquelles graves et invalidantes. Les autres atteintes d'organe, pancréatiques, hépatiques, pulmonaires ou cardiaques sont plus rares.

V) DIAGNOSTIC

1) Du SHU

Les données biologiques sont suffisantes pour affirmer le diagnostic : anémie, insuffisance rénale et schizocytose. La biopsie rénale n'a pas d'utilité pour le diagnostic. Certaines équipes la réalise systématiquement un mois après le début de la maladie pour établir un pronostic histologique. D'autres équipes ne la réserve qu'aux formes graves, avec une durée d'anurie supérieure à 14 jours.

2) De l'infection à germes vérotoxiques

Une coproculture peut mettre en évidence une shigella ou E. coli résistant à un milieu sans sorbitol (milieu de Mc Conkey). Une PCR directement faite sur un fragment de selles peut mettre en évidence les gènes des vérotoxines si elle est faite dès les premiers jours de la phase digestive. Le meilleur moyen diagnostique reste l'ascension à 15 jours d'intervalle du titre d'anticorps contre un E. coli connu pour sécréter des vérotoxines.

VI) EVOLUTION DU SHU AIGU VEROTOXIQUE

Evolution de la phase aiguë : la maladie infectieuse a une évolution aiguë. Son début est brutal et elle dure de 8 à 15 jours. La maladie digestive suit exactement ce calendrier. La phase hématologique avec fragmentation érythrocytaire dure également 15 jours mais les schizocytes sont présents plusieurs semaines en raison de leur demi-vie. La maladie rénale a une évolution plus variable. Une insuffisance rénale d'une durée inférieure à 8 jours s'observe dans 1/3 des cas, une durée d'anurie entre 8 et 15 jours dans 1/3 des cas et une anurie supérieure à 15 jours dans 1/3 des cas. Passés ces délais, les malades recouvrent une fonction rénale normale dans la très grande majorité des cas. Une anurie définitive est observée dans 1 % des cas. La mort survient dans 2 à 3 % des cas à la phase aiguë.

Les séquelles rénales : elles sont proportionnelles au nombre de glomérules atteints par la microangiopathie thrombotique. Ces glomérules se transforment inéluctablement en pain à cacheter (fibrose glomérulaire globale) et donnent une image histologique de nécrose corticale à l'origine d'une réduction néphrotique qui évolue pour son propre compte. Les séries de malades avec un suivi prolongé de 15 à 20 ans montrent que 50 à 80 % des malades ont des symptômes rénaux à type de protéinurie, d'hypertension artérielle ou d'insuffisance rénale. Ces observations exigent une surveillance de la pression artérielle et de la créatinine tout au long de la vie chez ces enfants.

VII) TRAITEMENTS

Il n'y a pas de traitement étiologique. Le seul traitement est symptomatique et ses indications reposent sur la surveillance biologique.

Transfusions : la numération globulaire est surveillée au moins 2 fois par jour car une chute très brutale de l'hémoglobine est toujours possible. Une transfusion doit être prescrite à chaque fois que le taux d'hémoglobine s'abaisse au dessous de 7,5 g/dl pour la même raison.

Traitement conservateur : la prescription de furosémide (Lasilix[®]) a été préconisée par certaines équipes en cas d'oligurie. Elle permet parfois de relancer la

diurèse (mais pas la fonction rénale) par un effet de flush tubulaire et d'éviter l'épuration extra rénale chez quelques malades. L'hyperkaliémie peut être réduite par des mesures médicales : un lavement au Kayexalate (1 g/kg), une perfusion de Salbutamol (20 µg/kg non renouvelable), une alcalinisation par une solution de bicarbonate de sodium. Ces mesures sont surtout utiles dans le délai nécessaire pour mettre en place une épuration extra rénale. Une hypertension artérielle doit être traitée par les calcium bloqueurs (Nifédipine, 1 à 3 mg/kg/j) et des b-bloqueurs après s'être assuré cliniquement de l'absence de défaillance cardiaque gauche. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (Captopril) doivent être utilisés avec beaucoup de précaution dans cette indication.

Epuration extra rénale : un seul des critères suivants en est l'indication : une oligo-anurie de plus de 24 heures, un taux d'urée sanguine supérieur à 35 mmol/l, une surcharge hydro-sodée manifeste avec œdèmes, hypertension artérielle et parfois insuffisance cardiaque gauche, une hyperkaliémie supérieure à 7 mmol/l, l'association hyponatrémie-acidose. La dialyse péritonéale intermittente est la technique la plus employée. L'hémodialyse est réservée aux atteintes digestives sévères.

Echanges plasmatiques : ils n'ont pas d'autre indication qu'une atteinte neurologique sévère.

GLOMERULONEPHRITE AIGUE POST INFECTIEUSE

I) DEFINITION

C'est une maladie rénale aiguë, glomérulaire et tubulaire, caractérisée par une activation du système complémentaire survenant au cours ou au décours d'un épisode infectieux aigu.

II) EPIDEMIOLOGIE

C'est une maladie très fréquente dans les pays pauvres où elle est essentiellement liée aux infections streptococciques cutanées et pharyngées (seuls certains sérotypes dits «néphritogènes» sont concernés). Elle est plus rare dans les pays dont le niveau de vie est élevé où elle est également liée aux infections streptococciques (dont les pneumocoques) mais survient aussi après des infections à hémophilus influenzae, à méningocoque et à staphylocoque. Aucune infection n'est détectée dans bon nombre de cas.

Elle touche essentiellement la classe d'âge 5-16 ans et est nettement prépondérante chez les garçons (environ 2 garçons pour une fille).

III) SIGNES CLINIQUES

Les symptômes surviennent après un intervalle libre de 14 jours environ après une

infection streptococcique pharyngée ou cutanée mais sont souvent présents au moment de la phase infectieuse avec les autres germes.

Le syndrome glomérulaire se traduit constamment par une hématurie, souvent de type macroscopique. La protéinurie est très fréquente mais elle reste modérée dans la grande majorité des cas. Un syndrome néphrotique biologique est observé dans environ 30 % des cas et peut correspondre à une forme histologique particulière. L'insuffisance rénale est présente dans 80 % des cas, de type oligo-anurique dans 60 % des cas. Elle est sévère et nécessite une épuration extra rénale dans 20 % des cas.

Le syndrome tubulaire se traduit par un effondrement de la fraction d'excrétion sodée par augmentation de la réabsorption tubulaire du sodium, même avec lorsque la filtration glomérulaire n'est pas altérée. Il se traduit par une rétention sodée à l'origine des principaux symptômes de la maladie : hypertension artérielle, œdèmes, épanchement des séreuses, cardiomégalie. Il est responsable des formes symptomatiques menaçantes associant un œdème aigu pulmonaire et une insuffisance cardiaque gauche ou une encéphalopathie hypertensive.

IV) DIAGNOSTIC

Il repose sur la notion d'infection, le tableau clinique et le dosage du C3 et du C4 qui sont constamment abaissés. La biopsie rénale est souvent inutile. La microscopie optique montre une prolifération endocapillaire pure (correspondant à une prolifération mésangiale et à l'abondante présence de macrophages et de polynucléaires dans les lumières capillaires, d'où le terme de «glomérulonéphrite exsudative») et des dépôts en bosse ou «humps». L'examen en immunofluorescence montre la présence de C3 glomérulaire en ciel étoilé (diffus à tout le glomérule). Elle est indiquée en pleine phase aiguë lorsque l'anurie dure plus de 48 heures, l'insuffisance rénale ou le syndrome néphrotique plus de 7 jours. Elle permet de diagnostiquer les rares formes avec une prolifération extra capillaire qui nécessitent un traitement spécifique ou une glomérulonéphrite chronique membrano-proliférative.

Les glomérulonéphrites chroniques membrano-prolifératives peuvent avoir un début aigu et ressembler à une glomérulonéphrite aiguë post infectieuse, en raison de 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 troisième mois d'évolution.

V) EVOLUTION

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 d'un mois. Une hématurie microscopique peut persister pendant 18 mois sans signification pronostique particulière. Les formes menaçantes d'emblée répondent

remarquablement au traitement symptomatique de la rétention sodée et les formes glomérulaires sévères avec prolifération extra capillaire répondent remarquablement au traitement glucocorticoïde. Les séquelles rénales sont exceptionnelles et sont secondaires à des 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 à une biopsie rénale pour confirmer le diagnostic. Le pronostic d'une deuxième poussée est identique à celui de la première.

VI) TRAITEMENTS

Diurétiques : le furosémide □ est le diurétique de choix pour traiter la rétention sodée. Une injection intraveineuse de 2 à 3 mg/kg IVL/30' permet souvent de réduire les symptômes cliniques 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 (Loxen TV® 1 à 4 mg/kg/mn) ou d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion (Captopril® 1 à 3 mg/kg/j). Les ~-bloqueurs sont a formellement contreindiqués en cas de signes cliniques d'insuffisance ventriculaire gauche. dans cette pathologie, ils ne peuvent être utilisés qu'après s'être assuré de la fonction myocardique par une échocardiographie. Les indications de l'épuration extra rénale et du traitement de l'hyperkaliémie sont identiques à celles mentionnées dans le chapitre consacré au SHU.

Antibiotiques : il est de bonne clinique de traiter un antécédent de pharyngite par de la pénicilline (Oracilline® 1 à 3 millions U/j). Une infection à hémophilus influenzae, à méningocoque ou à staphylocoque devra être traitée avec une antibiothérapie adaptée.

Traitement des formes avec prolifération extra-capillaire: perfusion de méthylprednisolone avec un relais oral par prednisone

DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR DE L'ENFANT

Chez le jeune enfant (dans les deux ou trois premières années), le développement moteur va de pair avec le développement psychique (c'est-à-dire intellectuel et relationnel), d'où le terme un peu ambigu de développement psychomoteur. Si chez l'enfant normal comme chez l'enfant déficient mental le développement est habituellement homogène, il n'en est pas moins vrai que le développement intellectuel est indépendant du développement moteur, en particulier postural.

Ce développement spectaculaire correspond à un «programme» préétabli (identique chez tous les enfants) dont la chronologie dépend de l'équipement neurologique de chacun et de l'influence de l'environnement.

Les premiers travaux concernant ce développement sont ceux de Gesell, repris en France par Brunet et Lézine. Ces auteurs ont établi la chronologie habituelle des diverses acquisitions du jeune enfant dans les domaines de la posture, du langage, de la sociabilité, de l'adaptivité, Gesell ou coordination oculomotrice, Brunet-Lézine, c'est-à-dire activités de préhension, manipulation, jeu avec les objets.

Le test de Brunet-Lézine, étalonné jusqu'à 2 ans 1/2, comporte 160 items. Le médecin n'a pas vocation à mémoriser tous ces items (ni même à tester réellement les enfants), mais il est important qu'il puisse **apprécier**, c'est-à-dire déterminer approximativement le développement des jeunes enfants qu'il examine et repérer les anomalies significatives.

Le développement de l'enfant ne correspond pas à l'accumulation, mois après mois, de diverses acquisitions mais au franchissement de certains paliers qui le font passer à un nouveau stade de son évolution et à une organisation différente de ses activités. Ce sont ces différents stades qu'il faut essayer de repérer.

Les certificats de santé établis aux 4^{ème}, 9^{ème} et 24^{èmes} mois comportent l'appréciation du développement. Nous suivrons ce découpage dans le temps.

I) DE LA NAISSANCE A 4 MOIS

Apparition du sourire-réponse vers 4/6 semaines, sourire électif au visage humain et non plus simple mimique («sourire aux anges») puis rire aux éclats vers 4 mois.

Très tôt également, vocalises qui correspondent à des états de bien-être et accompagnent souvent les sourires. Sourires et vocalises déclenchent chez l'adulte des réactions qui relancent l'activité du bébé. L'établissement de ce «dialogue» (ou interactions) est évidemment essentiel tout au cours du développement.

Acquisition de la poursuite oculaire qui est possible sur 180° à 2 mois.

Découverte des mains vers 3 mois : le nourrisson devient capable, en jouant avec ses mains, de refaire volontairement une action découverte un peu par hasard. Le même schéma se reproduira ultérieurement avec les objets.

Tenue de la tête à 3 mois, aussi bien lorsqu'il est maintenu en position assise qu'en procubitus où il redresse la partie supérieure du tronc en s'appuyant sur les avant-bras ; à 4 mois, il se tient en appui sur les mains, la tête est non seulement stable mais parfaitement droite, c'est-à-dire horizontale.

II) DE 4 A 9 MOIS

1) Posture

Entre 4 et 6 mois, il apprend à rouler, d'abord du ventre sur le dos puis du dos sur le ventre.

Entre 6 et 8 mois, il acquiert successivement la tenue assise avec appui des mains, la tenue assise sans aucun appui puis la possibilité de s'asseoir seul.

A partir de 6 mois, il ne s'effondre plus en position debout, poussant sur ses pieds ; à 9 mois, il se tient bien debout avec appui.

C'est également entre 6 et 9 mois qu'il commence à se déplacer au sol de diverses manières : il roule, pivote en position assise, rampe, «crapahute», se lance à 4 pattes.

2) Langage

Vers 6 mois : «roulades» a re.

A 7/8 mois, apparition de syllabes redoublées, universellement identiques : a ta a ta, a ba a ba, a ma a ma. Ces productions spontanées (apparaissant également chez les enfants sourds) deviennent progressivement des mots signifiants par le sens que leur donnent les parents dans leurs échanges avec le nourrisson. Les mots français qui en découlent sont plus souvent : attends, papa, maman ou encore : tiens, à boire, miam.

3) Coordination oculomotrice

a) Développement de la préhension

A 5 mois, le bébé tend la main vers l'objet qui lui est offert et le prend ; à 6 mois, il commence à attraper les objets qu'il voit.

A 7 mois, il a beaucoup progressé : il est capable de passer un objet d'une main dans l'autre, de prendre un objet dans chaque main, de jouer avec ses pieds, d'enlever ses chaussons.

La préhension s'affine. Pour prendre une pastille déposée sur la table, il acquiert, à 9 mois, une préhension normale avec l'utilisation de la pince pouce-index.

b) Sociabilité

A 6 mois, il commence à distinguer ce qui est familier et ce qui est inhabituel, hostile (?) : lieux, objets, personnes ; il est facilement inquiet et a besoin d'être rassuré. Le médecin commence à être accueilli avec méfiance. A 8/9 mois, c'est la période de «l'angoisse de séparation».

L'acquisition de la notion de permanence des objets est fondamentale. Toute une série de jeux témoignent de ce palier : il recherche des yeux l'objet tombé et le réclame, il retrouve un objet caché sous une serviette, il participe au classique «coucou !».

Sociable, il fait les gestes d'au revoir, merci, bravo.

III) DE 9 A 24 MOIS

1) Posture

Il tenait debout à 9 mois. A 10 mois, il se met debout seul s'il a un appui, commence à se déplacer vers 12 mois s'il est aidé et à 15 mois, fait ses premiers pas.

Entre 18 et 24 mois, il apprend à monter les marches puis à les descendre, d'abord main tenue puis seul.

Au même âge, il commence à pousser le ballon du pied puis à shooter.

2) Langage

A un an, son vocabulaire comporte, on l'a vu, trois mots. Son vocabulaire s'enrichit de façon assez variable d'un enfant à l'autre ; en moyenne, il dispose d'une dizaine de mots à 18 mois.

Entre 21 et 24 mois, apparaissent les premières associations de mots, c'est-à-dire les phrases : d'abord deux mots (papa pati, bébé tombé), puis plusieurs mots ; lorsqu'il est le sujet, il se nomme par son prénom.

En fin de deuxième année, il comprend «tout» ce que disent les parents ; il est en tout cas capable de montrer son nez, ses yeux.... et reconnaît quelques images sur un livre, qu'il montre ou qu'il nomme.

3) Coordination oculomotrice

A cet âge, il est nécessaire d'avoir un minimum de matériel pour apprécier correctement ses acquisitions : tasse métallique, cubes, pastille, flacon.

Vers 10/12 mois, il explore tout ce qui lui est proposé : battant de la clochette dans le test BL mais aussi stéthoscope, trousseau de clés....

A 15 mois, il vide la tasse de ses cubes et la remplit. Il commence à empiler, d'abord 2 cubes à 15 mois puis, avec la précision du geste, 6 cubes à 24 mois. Il met également la pastille dans le flacon à 15 mois mais est incapable de la retirer, comme le renard de la fable, si le goulot est étroit. A 18 mois, il a compris qu'il suffit de retourner le flacon.

Face à la planche à encastrement, il enlève le rond à 10 mois, le remet à 12 mois, le carré à 21 mois seulement, les 3 pièces (rond, carré, triangle) à 24 mois. A 18 mois, il a compris la manœuvre du retournement de la planchette et s'y adapte.

4) Sociabilité

A 12 mois, c'est un «clown» qui répète les actes (ou les grimaces) qui ont fait rire.

A 21 mois, il imite les actions des adultes, bricole comme papa, se coiffe ou fait le ménage comme maman.

Entre 15 et 18 mois, il fait de grand progrès sur le plan de l'autonomie : il boit seul à 15 mois, commence à se servir d'une cuillère à 18 mois ; il acquiert également à cet âge

la propreté.

Mise à jour juillet 1998

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN RETARD DU DEVELOPPEMENT INTELLECTUEL

Quelques remarques sémantiques.

Le terme de retard du développement intellectuel est peu utilisé. On parle plus souvent, sans précision, de retard. Chez le nourrisson et le jeune enfant, on parle de retard psychomoteur, ce qui s'explique dans la mesure où le développement intellectuel et le développement moteur vont de pair à cet âge.

Retard peut faire croire à un trouble passager, avec possibilités de rattrapage, ce qui est rarement le cas si le retard est notable et a été évalué correctement.

Il serait plus raisonnable de parler, comme dans d'autres pays, de déficience mentale (D.M.) c'est le terme que nous utiliserons dorénavant.

Les termes de débilité avec ses différents niveaux (imbécillité, idiotie), d'arriération, d'encéphalopathie ne sont plus utilisés.

On met volontiers l'accent sur les conséquences de la déficience, et on parle alors d'enfant inadapté (ex. l'UNAPEI est l'Association Nationale des Parents d'Enfants Inadaptés) ou d'enfant handicapé.

DIAGNOSTIC POSITIF

Un enfant est, à priori, atteint de DM lorsqu'il a un décalage notable, par rapport aux enfants de son âge, dans toutes ses acquisitions.

Cette appréciation est donc étayée par le recours implicite ou explicite aux tests de niveau.

On connaît la boutade de Binet à qui on demandait de définir l'intelligence : "l'intelligence c'est ce que mesure mon test". Le Robert donne deux définitions de

l'intelligence : 1) Ensemble des fonctions mentales ayant pour objet la connaissance conceptuelle et rationnelle. 2) Aptitude d'un être vivant à s'adapter à des situations nouvelles, à découvrir des solutions aux difficultés qu'il rencontre. La définition 2 rejoint tout à fait la boutade de Binet. Les philosophes s'insurgent contre cette définition très réductrice ; les cliniciens peuvent s'en accommoder.

La DM est suspectée, selon son degré, à différents âges et devant des situations différentes :

- dans les premiers mois, c'est l'absence de la poursuite oculaire, du sourire qui inquiètent. - le plus souvent, c'est entre 6 et 18 mois que le retard postural attire l'attention.
- ailleurs, c'est le retard de langage ou même les premières difficultés scolaires.
- situation exceptionnelle où le diagnostic étiologique de DM précède le diagnostic positif : cas de l'enfant trisomique 21 reconnu à la naissance, avant tout retard de développement.

L'examen de l'enfant DM doit préciser :

- l'existence d'autres troubles liés à l'atteinte cérébrale :

troubles neurologiques : raideur, diffusion des réflexes, mouvements anormaux qui

s'organisent en différents tableaux hémiplégie quadriplégie, maladie de Little (atteinte des

2 membres inférieurs), athétose.

épilepsie

troubles du comportement : agitation, bizarreries du comportement, stéréotypies

caractérisant la psychose déficitaire.

- l'existence de troubles extra-cérébraux, importants pour l'orientation étiologique

dysmorphies et malformations viscérales, dans les aberrations chromosomiques et de nombreux syndromes caractérisés.

signes cutanés des nombreux syndromes neuro-cutanés.

signes de surcharge viscérale, en particulier hépato-splénomégalie des maladies de surcharge.

signes d'atteinte nerveuse périphérique ou rétinienne, troubles sensoriels.

- le degré de la DM, ce qui fait intervenir la notion de QI :

lorsqu'un enfant de 4 ans a un niveau de 2 ans, il a un quotient intellectuel (QI) de $2/4 \times 100 = 50$

Sans accorder une valeur trop formaliste aux chiffres de QI, il est nécessaire d'apprécier la zone de QI car cela implique une orientation et un avenir différents.

QI 85 et plus normal

QI entre 70 et 85 : zone limite. Par définition il ne s'agit pas de DM. La limitation des possibilités intellectuelles est souvent intriquée à des facteurs socioculturels ou affectifs défavorables.

QI inférieur à 70 : D.M. Les enfants nécessitent une éducation spécialisée dans des établissements médico-pédagogiques, non scolaires. Les différents niveaux retenus dans la classification varient selon les auteurs. On

peut retenir : QI 50 à 70

 QI 30 à 50

 QI inférieur à 30.

Les capacités d'acquisition du langage et d'une certaine autonomie diminuent avec l'importance de la DM. Les enfants les plus sévèrement atteints n'ont aucune autonomie et ont, presque toujours, des troubles associés. Il s'agit de poly-handicapés

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (OU ERREURS A NE PAS COMMETTRE)

Erreurs en plus

On ne considérera pas comme atteint d'un retard intellectuel, le nourrisson qui a un retard discret de ses acquisitions. Sont rassurants, outre cette discrétion du décalage, l'absence de signes certains d'atteinte cérébrale (microcéphalie, signes neurologiques, crises épileptiques), la possibilité de facteurs explicatifs (prématurité, hospitalisation prolongée, environnement peu stimulant), le rattrapage à plusieurs examens successifs.

Il existe par ailleurs des retards dissociés des acquisitions de l'enfant :

- retard postural isolé. Il peut s'agir d'un retard postural simple où l'examen neurologique est normal si l'on ne fait pas référence à l'âge. Il peut s'agir d'une infirmité motrice, le plus souvent d'origine cérébrale (IMC) avec le tableau évoqué plus haut : hémiparésie, etc..., plus rarement d'origine périphérique.
- retard de langage isolé. Il peut s'agir d'un retard de langage simple, et évidemment d'une surdité à toujours rechercher.

Erreurs en moins

A l'inverse, il ne faut pas que l'arbre cache la forêt, et que le signe révélateur (retard postural ou retard de langage) soit considéré comme isolé, alors qu'il s'intègre dans un tableau de DM.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

La recherche d'une étiologie est importante, non pas tant pour l'enfant lui-même (les possibilités thérapeutiques se limitent à l'hypothyroïdie et quelques maladies métaboliques), que pour le conseil génétique que l'on sera amené à donner aux parents.

La démarche diagnostique repose sur les antécédents de l'enfant, sur son examen complet et des examens complémentaires bien ciblés.

DM PROGRESSIVES

Il importe, avant tout, de repérer les rares DM progressives. Dans ces cas, les parents s'inquiètent de la perte progressive d'un certain nombre d'acquisitions. Le diagnostic est d'autant plus facile à évoquer que la maladie touche un enfant plus âgé. Ces maladies progressives sont habituellement des maladies métaboliques, donc héréditaires, et qui, par ailleurs, aboutissent plus ou moins rapidement à une détérioration profonde et à la mort. Certaines maladies progressives sont d'origine infectieuse (encéphalite retardée de la rougeole ou maladie de VanBogaert, Sida). La survenue d'une épilepsie sévère (syndrome de West ou de Lennox-Gastaut) peut donner à une DM une allure progressive.

DM FIXEES OU SEQUELLAIRES

1) Toute souffrance cérébrale postnatale (méningite, traumatisme crânien, etc...) ou

néonatale (mort apparente, grande prématurité) peut être en cause. L'accident initial est toujours sévère (convulsions, coma) et le tableau séquellaire comporte habituellement des signes neurologiques, souvent une épilepsie.

2) Syndromes caractérisés

Il s'agit des syndromes dont le diagnostic est évoqué du fait de l'existence de dysmorphies ou de signes cutanés ou éventuellement d'autres signes d'atteinte extra-cérébrale.

Ex : maladie de Bourneville (taches cutanées achromiques), syndrome de Rubinstein-Tavbi (malformations des pouces) fœtopathie alcoolique, mucopolysaccharidose (hépatomégalie, cyphose, rétractions articulaires).

Le médecin n'est pas capable de mémoriser tous ces syndromes et doit faire appel, dans ce contexte, à une banque de données.

Certaines aberrations chromosomiques, dont la plus fréquente la trisomie 21, sont également de diagnostic clinique.

3) Lésions cérébrales atrophiques, séquellaires d'un accident anté-natal et malformations cérébrales.

L'IRM est, actuellement, l'examen le plus performant, mais ne permet pas de mettre en évidence toutes les malformations, en particulier corticales.

4) Embrvo-fetopathies infectieuses ou non

5) Aberrations chromosomiques

Les aberrations autosomiques comportent un tableau évocateur : dysmorphies et/ou malformations, hypotrophie staturo-pondérale.

Les aberrations gonosomiques n'ont pas toujours un phénotype facilement reconnaissable : syndrome Xqfra par ex.

6) Maladies métaboliques

Ces maladies ont souvent un tableau assez évocateur (évolution progressive ou épisodes de décompensation, signes extra-cérébraux) et le "bilan métabolique" n'est donc pas justifié dans tous les cas de DM. Il s'agit de différents groupes de maladies :

- Anomalies enzymatiques entraînant selon les cas l'élévation dans le sang des acides aminés, des acides organiques, de l'acide urique, de l'ammoniémie...
- Maladies lysosomiales ou de surcharge, maladie de Tay-Sachs, mucopolysaccharidose... - Maladies peroxysomiales
- Maladies mitochondriales (atteinte musculaire plus ou moins nette, élévation de l'acide lactique dans le sang).

Rappelons la phénylcétonurie et l'hypothyroïdie, dépistées dans la période néonatale du fait de leur fréquence et des possibilités thérapeutiques.

Récapitulatif des causes par ordre de fréquence :

15 p 100 aberrations chromosomiques, en particulier Trisomie 21 et syndrome Xq

fra. 15 p 100 malformations cérébrales

10 p 100 souffrance cérébrale post-natale

- 180 -

10 p 100 souffrance cérébrale néo-natale

10 p 100 ensemble des autres causes : embryofetopathies, syndromes caractérisés, maladies métaboliques

40 p 100 aucune cause n'est retrouvée après une enquête étiologique sérieuse.

HORS PROGRAMME

CONSEIL GENETIQUE. Le risque de récurrence dans une famille est très variable selon la cause de la DM. Schématiquement il est nul dans les accidents certains (quelle qu'en soit la date) et certains syndromes caractérisés. Il est de 25 p 100 (hérédité autosomique récessive, ou plus rarement liée au sexe) dans un certain nombre de cas, maladies métaboliques, autres syndromes caractérisés, il est de 5 p 100 dans les DM sans étiologie reconnue.

1) Prise en charge

a) Structures

La prise en charge ne peut être que le fait d'une équipe médecin, psychologue, assistante sociale et thérapeutes (éducateurs et kinésithérapeutes spécialisés).

Les CAMSP (Centres d'action médico-sociale précoce) et les SSES (Services de soins et d'éducation spécialisée à domicile) correspondent à cette nécessité. Leur implantation géographique est encore très irrégulière. Pour les enfants de 6 ans (quelquefois dès 3/4 ans) existent depuis longtemps des EMP (Externats médico-pédagogiques) qui répondent à peu près aux besoins, sauf en ce qui concerne les handicaps les plus sévères. Il faut mentionner par ailleurs les Pouponnières. Placements familiaux spécialisés et Internats médico-pédagogiques pour les enfants non maintenus en milieu familial.

b) Aide éducative et guidance parentale

L'action éducative a pour but de favoriser l'évolution motrice de l'enfant, faciliter ses découvertes sensorielles et tactiles, l'aider dans ses acquisitions (motricité fine,

capacités d'attention, langage), lui donner le maximum d'autonomie, permettre son épanouissement affectif.

Il n'existe pas de médicaments d'une efficacité quelconque sur la déficience mentale. Sont justifiables par contre d'un traitement les troubles très souvent associés : épilepsie, troubles moteurs, troubles du comportement et troubles somatiques (infectieux, nutritionnels...)

Le médecin est confronté à 3 questions essentielles : diagnostic, pronostic à long terme, maintien en milieu familial ou séparation. Les réponses ne peuvent être ponctuelles. Elles correspondent à une situation d'écoute et d'accompagnement de la famille.

c) Couverture sociale

- Exonération du ticket modérateur (prise en charge à 100 p 100) pour les soins, la rééducation, le prix de journée des divers établissements.
- Attribution d'une allocation d'éducation spéciale.
- Attribution d'une carte d'invalidité.

Ces décisions, ainsi que celles concernant l'orientation, sont prises par la CDES (Commission départementale d'éducation spéciale).

Il est évidemment nécessaire de connaître les étapes ultérieures du développement de l'enfant mais il ne s'agit plus du développement psychomoteur. L'étude du langage et du dessin vont apporter beaucoup d'informations.

CONVULSIONS DU NOURRISSON ET CONDUITE À TENIR EN URGENCE.

Les crises convulsives du nourrisson sont fréquentes, elles nécessitent une évaluation neurologique et étiologique, et en cas de crise prolongée, un traitement d'urgence.

I) DEFINITION

Une convulsion est une crise d'épilepsie comportant des manifestations motrices et qui est provoquée par un facteur exogène aigu qui agresse le cerveau. Les termes de convulsion, de crise occasionnelle sont synonymes. On parlera de crise d'épilepsie lorsqu'il n'y a pas de contexte permettant d'expliquer la survenue de la crise. Cela sous-entend que la crise est peut-être la première manifestation d'une épilepsie débutante.

Il est important de reconnaître immédiatement les crises occasionnelles nécessitant un traitement spécifique (convulsion fébrile, hypoglycémie, hypocalcémie), et les crises convulsives révélatrices d'une affection cérébrale aiguë, nécessitant un traitement spécifique (méningoencéphalite, traumatisme crânien, enfant secoué). En dehors de ces situations spécifiques, le diagnostic étiologique et le traitement au long cours, repose sur des investigations complémentaires.

II) CLINIQUE DES CONVULSIONS DU NOURRISSON (NOUVEAU-NÉ EXCLU).

1) La crise tonico-clonique généralisée comporte une perte de conscience initiale, une phase tonique, parfois seule manifestation critique, parfois très brève pouvant passer inaperçue, une phase clonique avec secousses rythmiques des membres, bilatérales et symétriques, une cyanose péribuccale fréquente, la crise proprement dite est suivie d'une phase résolutive, qui ne doit pas être prise en compte pour l'évaluation de la durée de la crise.

2) Les crises partielles témoignent plus souvent d'une lésion cérébrale, le type de crise

donne souvent une bonne indication sur le siège de la lésion cérébrale. Les crises partielles motrices sont les plus fréquentes, mais les autres types de crises sont plus difficiles à reconnaître chez le nourrisson du fait de l'âge. Elles peuvent laisser un déficit post critique transitoire, elles peuvent être le seul type de crise ou être associées à des crises généralisées.

3) Les crises frustes ou atypiques ne comportent pas de clonie, ces crises peuvent se résumer à une phase tonique, à une hypotonie transitoire, à une perte de connaissance brève, isolée, souvent accompagnée de cyanose. Le diagnostic en est souvent difficile, et la description par l'entourage peu utilisable.

III) PORTER LE DIAGNOSTIC DE CRISES ÉPILEPTIQUES (CRISES CONVULSIVES)

1) Les éléments du diagnostic

Le diagnostic de crises épileptiques repose généralement sur la description clinique par l'entourage. Il faut se faire préciser les circonstances de survenue (activité de l'enfant au moment où débute la crise, la durée de la crise, quelques minutes, le plus souvent moins de 5 minutes), l'existence de secousses des membres, leur évolution, leur localisation, on peut demander au témoin de mimer la crise. On recherche une perte de connaissance initiale ou secondaire, l'existence d'un trismus, d'une réversion oculaire témoignant de la perte de connaissance, l'existence d'une phase post critique. Les céphalées post critiques sont fréquentes, se manifestent chez le nourrisson par un comportement geignard. Chez le nourrisson la perte d'urines et la morsure de langue sont peu fréquentes et ne constituent pas un critère diagnostique.

C'est généralement sur ces éléments d'interrogatoire que l'on devra porter le diagnostic positif de crise épileptique, et son type, généralisé ou partiel.

2) Le diagnostic étiologique

a) Les crises occasionnelles doivent toujours être recherchées. Les crises fébriles, convulsions fébriles, sont les plus fréquentes chez le nourrisson entre 6 mois et 4 ans, elles touchent jusqu'à 5% de cette tranche d'âge dans les pays occidentaux. Elles sont liées à une élévation excessive, très rapide de la température du corps, quelque en soit la cause. Elles surviennent chez l'enfant normaux, ayant un développement

psychomoteur, un examen neurologique et un PC normaux. Elles sont brèves le plus souvent (1 à 2 mn), et ne laissent habituellement aucune séquelle.

a1) Les crises convulsives fébriles sont des crises épileptiques généralisées. On distingue

- des crises convulsives fébriles simples, tonico-cloniques généralisées brèves dont le diagnostic est facile,
- des crises convulsives fébriles frustes, se résumant à une perte de connaissance, sans phase tonique, ni clonie repérée par l'entourage. Il peut exister une cyanose transitoire durant cette crise.
- des crises convulsives fébriles compliquées, inhabituelles par leur caractère prolongé, plus de 3 à 5 minutes, le caractère unilatéral des clonies (alors que la perte de connaissance initiale signe le caractère généralisé), souvent en fin de crise prolongée, mais parfois dès le début de la crise, la découverte d'un déficit post critique unilatéral, le plus souvent transitoire, la répétition des crises, lors d'un même épisode des crises. Ces crises compliquées sont plus fréquentes, avant l'âge de 18 mois, elles sont l'apanage des crises durant plus de 10 mn, elles nécessitent un traitement en urgence, afin d'éviter l'évolution vers l'état de mal (durée supérieure à 30mn), le risque de séquelles augmente avec la durée de la crise. Les principales séquelles sont l'existence d'une hémiplégie persistante après une hémiconvulsion (syndrome Hémiconvulsion-Hémiplégie). Cette hémiplégie définitive peut se compliquer ultérieurement par une épilepsie partielle sur la lésion cérébrale devenue épileptogène, souvent après plusieurs années (Syndrome Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie).
- Quel que soit l'aspect de la crise convulsive fébrile, l'étiologie de la fièvre doit être recherchée. En effet, l'apparition de la crise convulsive fébrile est liée à la fièvre elle-même, mais n'apporte pas d'orientation étiologique. Il faut donc, comme devant toute fièvre, rechercher une cause grave nécessitant un traitement antibiotique intra-veineux urgent en milieu hospitalier (méningite purulente, pneumopathie, pyélonéphrite).

a2) Les crises d'origine métabolique :

- Les crises hypoglycémiques peuvent être la seule manifestation de l'hypoglycémie chez le nourrisson, et doivent donc être recherchées et traitées systématiquement. Le diagnostic d'hypoglycémie repose sur le dosage sanguin en urgence (estimation par

destrôix), le diagnostic devant toujours être confirmé par une glycémie immédiate. La glycémie remonte souvent très rapidement après la crise convulsive de façon spontanée, et peut passer inaperçu si le dosage sanguin n'est pas fait à temps. La glycorachie normale est environ moitié moins élevée que la glycémie, et se corrige moins vite que la glycémie. L'étude de la glycorachie peut être nécessaire en urgence quand l'étude de la glycémie laisse persister un doute diagnostique. La persistance ou la recherche de l'hypoglycémie ne provoque pas toujours de récurrence de la crise et est souvent sous estimée cliniquement. L'hypoglycémie du nourrisson peut être fonctionnelle (accompagnée de cétonurie), être due à un hyperinsulinisme, à une insuffisance surrénale (déficit en cortisol), à un déficit en hormone de croissance (parfois sans retard statural à cet âge), à une maladie métabolique telle que les glycoséoses, la fructosémie, et la galactosémie (en corrélation avec l'introduction alimentaire de galactose ou de fructose).

L'hypoglycémie responsable d'une crise convulsive peut provoquer des lésions cérébrales et entraîner des séquelles neurologiques sévères : déficience mentale, déficit moteur, psychose déficitaire, épilepsie.

- Les crises hypocalcémiques peuvent coïncider avec un épisode fébrile, se sont des crises généralisées, qui n'entraînent pas de séquelles neurologiques, elles se prolongent ou deviennent itératives, si l'hypocalcémie n'est pas corrigée. La cause la plus fréquente de l'hypocalcémie du nourrisson est le rachitisme par carence en vitamine D.
- D'autres crises métaboliques peuvent se rencontrer en cas de déshydratation aiguë sévère, avec hypernatrémie, ou par hyponatrémie lors de la réhydratation. Certaines crises sont en rapport avec une hypomagnésémie. On rapproche de ces crises d'origine métabolique, les crises pyridoxinodépendantes en rapport avec une dépendance à la vitamine B6, les déficits en biotinidase, en acide folinique, certaines acidoses lactiques, certaines aminoacidopathies (hyperglycinémie sans cétose, phénylcétonurie non dépistée, non traitée, et les intoxications médicamenteuses ou à l'oxyde de carbone.

b) Les crises convulsives révélatrices d'une lésion aiguës du système nerveux

b1) Les crises épileptiques post traumatiques sont évoquées chez un enfant qui reste

douloureux ou reste somnolent, aréactif après la crise, et qui peut avoir des ecchymoses du cuir chevelu. Elles sont confirmées par la présence d'une hémorragie au FO, qui ne doit jamais retarder l'imagerie par échographie transfontanellaire chez le tout petit ou le scanner en urgence. La PL ramène un liquide hématique. L'étiologie du traumatisme est soit évidente d'emblée, annoncée par l'entourage (chute accidentelle, accident de la voie publique), soit inexplicite par l'interrogatoire, il s'agit alors presque toujours de maltraitance.

b2) Les encéphalites sont évoquées devant la survenue d'une crise convulsive partielle en climat fébrile, comme pour tous signes neurologiques focaux, fébriles, il s'agit d'une encéphalite nécrosante à virus herpès jusqu'à preuve du contraire. Le diagnostic d'encéphalite est confirmé par la PL, qui ramène un liquide clair, avec une élévation du nombre des éléments figurés et une formule lymphocytaire. L'EEG montre l'existence d'ondes lentes focalisées en temporale, qui prennent souvent un aspect périodique (il faut répéter les EEG car les aspects caractéristiques ne sont pas toujours présents d'emblée). Le dosage de l'interféron dans le sang et dans le LCR qui révèle une hyperproduction intrathécale, la mise en évidence par PCR de génome viral dans le LCR, la séroconversion mise en évidence par l'absence d'anti-corps anti-herpès dans le sang et dans le LCR au début, puis l'apparition d'anticorps anti-herpès (IgM, en particulier) au contrôle 10 jours plus tard. L'imagerie neuroradiologique permet de suivre de la nécrose prédominante le plus souvent au niveau du lobe temporal, avec des hypodensités prenant le contraste en périphérie et des plages hémorragiques mieux visibles après quelques jours. L'étiologie herpétique est toujours admise de principe en urgence, en raison de sa gravité fonctionnelle, et vitale, et de l'existence d'un traitement étiologique : perfusion IV pendant 15 jours de Zovirax en 3 perfusions par jour de 500 à 700mg/m².

b3) Les méningites purulentes sont évoquées devant le trépied méningétique (QS), fièvre, vomissements, céphalées, souvent manifestées par des pleurs, ou des geignements chez le nourrisson. La raideur de nuque et parfois remplacée par une hypotonie de la nuque, à cet âge. La fontanelle est souvent tendue, voire franchement bombante. Le diagnostic est confirmé par le PL qui ramène un liquide eau de riz ou franchement purulent, la formule comporte plus de 500 éléments à prédominance neutrophiles, et souvent des germes au direct. La recherche des antigènes solubles est parfois une aide précieuse pour le choix de l'antibiothérapie adaptée au germe en

cause. Les convulsions dans les méningites peuvent être dues à la fièvre elle-même (convulsions généralisées) mais peuvent parfois être partielles, associées aux autres signes de la méningite purulente, avec lésion cérébrale (déficit moteur, troubles de conscience prolongée, mal expliquées par les seules crises).

b4) Les abcès cérébraux sont rarement révélés par une crise convulsive. L'examen retrouve la notion d'une fébricule et de céphalées évoluant depuis plusieurs jours, ou semaine et des signes neurologiques focaux persistants, parfois discrets (hémiparésie). L'imagerie permettra de visualiser l'image caractéristique de la nécrose centrale et de la réaction œdémateuse inflammatoire prenant fortement le contraste en périphérie donnant un aspect en cocarde.

b5) Les accidents vasculaires cérébraux sont reconnus devant l'existence de crises convulsives partielles ou généralisées, parfois répétées, survenues brutalement au décours desquels existe souvent un trouble de conscience, ou un déficit focal. L'imagerie met en évidence une lésion hypodense focalisée sur un territoire artériel évocatrice d'une thrombose dont il faudra rechercher l'étiologie (malformation valvulocardiaque, endocardite). Les thromboses d'un sinus veineux sont caractérisées par une image hypodense, mal systématisée autour d'un sinus veineux, souvent associée à des pétéchies hémorragiques. Le diagnostic sera confirmé par la mise en évidence du thrombus de la lumière du sinus à l'IRM ou après l'injection de contraste. Les étiologies les plus fréquemment rencontrées sont l'existence d'une malformation vasculaire (sténose d'un sinus), l'existence d'un foyer infectieux contigu (ORL en particulier). Un trouble de l'hémostase doit systématiquement être recherché (en particulier protéine C, protéine S, anti-thrombine III, homocystine).

c) Lorsqu'aucune étiologie n'est mise en évidence, une crise convulsive chez le nourrisson peut rester isolée, et ne justifie alors pas de traitement. Certaines de ces crises correspondent toutefois au début d'une épilepsie du nourrisson qui sont caractérisées par la survenue d'au moins deux crises convulsives en dehors des crises occasionnelles. L'épilepsie du nourrisson doit faire rechercher une encéphalopathie associée, liée à une lésion cérébrale que l'on pourra ou non mettre en évidence par les moyens d'investigations mis à notre disposition (EEG, potentiels évoqués, neuro-imagerie, étude du LCR). L'existence de troubles moteurs d'une déficience mentale, et de retard des acquisitions, de troubles du comportement, de psychose infantile confirment le fait que l'épilepsie est en rapport avec une encéphalopathie dont l'épilepsie n'est qu'une des composantes. L'épilepsie du nourrisson peut survenir en l'absence de toute pathologie cérébrale autre, le diagnostic d'épilepsie du nourrisson, sans encéphalopathie peut être retenu en l'absence d'anomalie du développement psychomoteur, devant un examen neurologique normal, y compris le PC chez un enfant ayant retrouvé après les crises un comportement et un état clinique normal, et un développement satisfaisant.

IV) EXAMENS

COMPLÉMENTAIRES En

urgence :

1) Devant une crise convulsive ils visent à rechercher une étiologie dont le traitement est urgent.

- Le Dextrostix, contrôlé s'il est bas par une glycémie en urgence, et une cétonurie,
- La calcémie en urgence.

Selon l'orientation clinique les examens complémentaires seront orientés sur la recherche d'une

étiologie d'une fièvre et la PL doit être facile chez le nourrisson.

2) Chez l'enfant épileptique traité, le contrôle du taux sérique des antiépileptiques nécessaires devant la réapparition de crises convulsives.

A distance de la crise :

1) Si l'on suspecte une épilepsie, la recherche d'une étiologie non aiguë doit être effectuée systématiquement : une lésion cérébrale peut être révélée par la crise convulsive, elle pourra parfois être visualisée par l'imagerie neuroradiologique, ou

localisée de façon indirecte par l'EEG devant l'existence de foyer de pointes ondes, ou d'ondes lentes, localisées.

2) Une encéphalopathie évolutive sera évoquée quand la convulsion sera accompagnée de troubles progressifs, le diagnostic repose sur les résultats des investigations de neuro-imagerie, d'électrophysiologie, de la PL, à la recherche d'une inflammation, d'une hyperalbuminorachie, sur d'autres examens à la recherche d'une encéphalopathie d'origine métabolique, génétique ou infectieuse par exemple.

V) LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les malaises du nourrisson ne sont pas tous de nature épileptique. Lorsque le malaise est bref et ne comporte pas de clonie on discutera d'abord de cause plus fréquente de malaise ou les causes graves (malaises d'origine cardiaques, malaises d'origine traumatiques). Le malaise vagal est fréquent, toujours déclenché par un contexte particulier, choc mineur par exemple, avec pâleur, pas de perte de conscience immédiate, spasmes du sanglot qui survient au cours de pleurs, avec asphyxie et cyanose suivie d'une perte de connaissance, parfois suivi de quelques secousses cloniques, le reflux gastro oesophagien, l'hématome sous dural aigu, traumatique chez un enfant mal traité, qui peut entraîné des malaises sans crise convulsive.

VI) TRAITEMENT

1) Lutter contre les conséquences de la crise

Si l'on assiste à la crise il faut mettre l'enfant en position latéral de sécurité, éviter que l'enfant ne se blesse, ne pas tenter d'intervenir sur la bouche, ni de vouloir tirer la langue "pour qu'il ne l'avale pas", il faut calmer l'entourage, qui imagine le pire, qui à l'impression que l'enfant est en train de mourir. Il faut s'assurer que la crise cesse d'elle même rapidement en une à deux minutes, (voir plus loin le traitement de la crise qui se prolonge et le traitement de l'état de mal convulsif). Après la crise le coma post critique, ou phase stertoreuse, nécessite de libérer les voies aériennes supérieures, de maintenir la position latérale de sécurité. La durée de la phase résolutive n'a pas de valeur pronostique, elle est néanmoins l'indicateur indirect et imparfait de la durée de la crise.

L'hémiplégie post critique est fréquente après la crise généralisée prolongée, elle est généralement spontanément résolutive, en quelques minutes à quelques heures, et rarement définitive (syndrome hémiconvulsion hémiplégie et hémiconvulsion

hémiplégie épilepsie, voir plus haut). Le traitement étiologique de la crise occasionnelle est urgent, soit parce que les crises convulsives récidivent ou ne cèdent pas en dehors de ce traitement spécifique.

2) Traitement étiologique

- Dans certains cas l'étiologie de la crise convulsive peut être dangereuse par elle-même. Hypoglycémie : risque de lésion cérébrale, voire risque vital.

Hypocalcémie : risque de laryngospasme.

- Pour les convulsions fébriles le traitement symptomatique de la fièvre (risque de récurrence et de séquelles neurologiques) et le traitement de l'infection causale s'imposent.

- Pour les crises convulsives de l'hypoglycémie, injection IM de Glucagon (1mg efficace dans toutes les hypoglycémies, qui conserve une capacité de mobilisation du glucose stocké sous forme de glycogène hépatique. L'administration de sucre est urgente, après le dextro par voie orale si l'enfant est conscient (sucre à croquer, boisson sucrée) ou par voie IV en cas de troubles de conscience (glucosé à 30%, une ampoule de 10ml à renouveler si besoin et relais par une perfusion IV continue de glucosé à 10%). En cas de non réponse au Glucagon, et de difficultés à trouver une voie d'abord, veineux, on peut être amené à administrer du sérum glucosé à 30% (ampoule de 10ml) par sonde gastrique posée en urgence, voire directement dans la cavité buccale. L'hypoglycémie profonde prolongée comporte en effet un risque vital à court terme. Le diagnostic étiologique de l'hypoglycémie s'impose après une étude diagnostique approfondie.

- Pour la crise convulsive de l'hypocalcémie, l'urgence consiste en l'administration de calcium IV en continu, pendant plusieurs jours pour maintenir une calcémie normale, tant que le traitement étiologique de l'hypocalcémie ne permet pas d'assurer l'homéostasie calcique. La perfusion IV de calcium contient du gluconate de calcium à 10%, en ampoule de 10ml (1g de gluconate de calcium correspond à 89 mg de calcium élément). Préparation de 1ml dans 10 ml de glucosé à 5% (risque de nécrose sous cutanée autour du point d'injection). Posologie d'urgence 0,5ml/kg en IV lente, stricte, puis relais par une perfusion IV stricte de gluconate de calcium (dilué au 1/10), à raison de 1g par m²/24h jusqu'à normalisation de la calcémie (minimum 48h), suivi par une administration per os. Le traitement étiologique est indispensable pour éviter la récurrence de l'hypocalcémie, ce traitement est long à être efficace et doit être entrepris dès que la cause de l'hypocalcémie est connue.

3) Traitement des crises qui se prolongent :

Il faut stopper la crise convulsive qui se prolonge plus de 5 minutes. Une injection de Valium injectable par voie IR à raison de 1/2 mg /kg (ampoule de 2ml pour 10mg).

Si la crise ne cède pas il est nécessaire de poser une voie d'abord veineux, d'effectuer une injection IV de Valium, de nouveau 1/2 mg/kg, puis en cas d'échec d'un anti-épileptique IV (voire traitement, état de mal épileptique).

4) Traitement d'un état de mal épileptique :

Il débute par

- Valium injectable Intra Rectal : 1/2 mg/kg (ampoule de 2ml pour 10mg) puis successivement si échec, voie d'abord veineux par laquelle on injectera successivement et jusqu'à l'arrêt de l'état de mal :
- Valium injectable IV, 1/2mg/kg
- un anti-épileptique injectable IV par exemple, Dilantin IV à la dose de charge de 15 mg/kg IV, ou Gardenal IV dose de charge 15mg, en cas d'échec
- un 2^{ème} anti-épileptique doit être injecté avec des moyens de réanimation disponible (intubation et ventilation, car il existe un risque de pause respiratoire).

EPILEPSIE ETIOLOGIE, DIAGNOSTIC, EVOLUTION, PRONOSTIC, PRINCIPES DU TRAITEMENT

"L'épilepsie est une affection chronique, d'étiologies diverses, caractérisée par la répétition de crises résultant d'une décharge excessive des neurones cérébraux (crises épileptiques), quels que soient les symptômes cliniques ou paracliniques éventuellement associés" (Gastaut, Dictionnaire de l'Epilepsie, OMS).

1) LES CRISES EPILEPTIQUES

Le point de départ du diagnostic d'épilepsie est donc la reconnaissance des crises épileptiques. Il est relativement rare d'assister à une crise ou d'en obtenir un enregistrement électroencéphalographique, et c'est donc essentiellement sur un récit (récit du patient, mais aussi récit des témoins directs) que le diagnostic est porté.

Sur un plan pratique, on reconnaîtra une crise épileptique sur les critères suivants : perturbation soudaine de l'activité cérébrale, habituellement brève, d'une durée de quelques secondes à quelques minutes, se traduisant essentiellement, et selon les cas par des troubles de la motricité, du comportement, de la conscience, des manifestations végétatives.

On distingue des crises partielles dont la sémiologie peut être rapportée à la mise en jeu d'une partie, plus ou moins localisée, du cerveau, et, à l'opposé, des crises généralisées caractérisées par une altération brutale de la conscience et/ou des phénomènes moteurs bilatéraux.

A : Crises épileptiques généralisées

1) Crises tonico-cloniques généralisées.

Le début en est brutal, entraînant la chute si les conditions s'y prêtent. Le malade inconscient, les yeux réversés, est immobile, raidi en extension, cyanosé du fait de l'arrêt respiratoire. Puis, après

dix à trente secondes, surviennent des secousses musculaires bilatérales et symétriques, clonies témoignant de brefs accès de relâchement au sein de la contraction tonique. Ces clonies cessent après une durée variable de 30 secondes à 2 minutes, c'est alors la phase résolutive de coma post-critique. Le malade est complètement immobile, pâle : sa respiration est ample, bruyante, stertoreuse, une mousse sanglante peut s'échapper de la bouche, on peut observer une perte des urines, voire des matières. La reprise de conscience survient progressivement en quelques minutes ou dizaines de minutes. Le malade se plaint alors de céphalées, il est fatigué, n'a pas conscience de ce qui s'est passé.

Chez le jeune enfant, la sémiologie de la crise est souvent plus fruste, la phase clonique étant écourtée : bref accès de raideur, quelques clonies, et très rapidement phase comateuse post-critique. Dans d'autres cas, la crise est particulière par le fait que les clonies sont unilatérales (crise hémicorporelle).

2) Myoclonies massives

Il s'agit de mouvements brusques, en éclair, de grande amplitude, touchant les muscles axiaux en Particulier du cou, et les muscles des racines des membres de façon bilatérale et symétrique en particulier des membres supérieurs, entraînant une flexion de la tête et une abduction des bras avec lâchage ou projection d'un objet tenu ; l'extension aux membres inférieurs peut entraîner la chute. Les secousses myocloniques sont souvent isolées, mais peuvent être répétées en brèves salves. Il n'y a pas de trouble de conscience.

3) Spasmes infantiles

Les spasmes entraînent une brusque contraction ; de l'ensemble du corps (nuque, tronc, membres) souvent en flexion, d'où le terme longtemps employé de spasmes en flexion, quelquefois en extension, le plus souvent associant flexion et extension. Un certain nombre de troubles sont quelquefois observés au cours du spasme ; modifications de coloration du visage, de l'expression, du rythme respiratoire, mouvements oculaires. C'est la répétition des spasmes, à intervalles de 5 à 15 secondes, pour réaliser une salve de 10 spasmes ou plus, qui doit être, pour le médecin l'élément, sémiologique fondamental.

4) Absences

Les absences sont des crises brèves se traduisant par une baisse du niveau de conscience, une rupture de contact avec l'entourage, une fixité oculaire, un arrêt des activités. Il existe plusieurs types d'absences :

- les absences du petit mal ont un début et une fin brusques, à l'emporte pièce : l'enfant suspend le geste qu'il était en train de faire pour le poursuivre dès la fin de l'absence. Elles ont une durée habituelle de 5 à 15 secondes. On observe souvent une certaine pâleur du visage, quelques myoclonies des paupières, plus rarement des automatismes, une perte des urines.
- les absences atypiques du syndrome de Lennox-Gastaut diffèrent des absences typiques par leur début et leur fin plus progressifs et une perte de conscience moins complète. On observe très souvent des phénomènes atoniques, affaissement progressif de la tête et du tronc, ouverture de la bouche, bavage.
- les "fausses absences temporales" sont bien différentes par leur durée plus longue et l'existence d'une phase post-critique. Il s'agit de crises partielles à séméiologie complexe, très pauvres dans leur séméiologie.

5) Crises atoniques ou chutes, encore appelées crises akinétiques.

Il s'agit de crises très brèves, une fraction de seconde, quelques secondes, caractérisées soit par la simple chute de la tête sur la poitrine, soit par la chute de l'enfant au sol. Elles sont dues à un brusque relâchement du tonus, quelquefois précédé d'une myoclonie suspectée cliniquement par la brutalité du début.

B - Crises épileptiques partielles

Les crises partielles sont d'une extrême variété séméiologique, compte tenu d'une part des divers territoires corticaux initialement impliqués et d'autre part de la propagation de la décharge et donc du déroulement de la crise dans le temps. Même dans une crise aussi facilement repérable qu'une crise motrice, il est rare que la propagation se fasse exclusivement selon le schéma somatotopique, et beaucoup de crises associent, très rapidement, aux premiers signes moteurs au niveau de la main, des signes dus à la mise en jeu de territoires plus ou moins éloignés de la région rolandique basse.

1) Crises partielles simples, se déroulant en pleine conscience

Crises motrices

Les crises jacksoniennes comportant une progression régulière des signes moteurs de l'extrémité à la racine du membre sont rares. On observe plus souvent des crises touchant rapidement tout ou partie d'un hémicorps.

Les crises versives entraînent une déviation conjuguée de la tête et des yeux, éventuellement du tronc.

Les crises facio-buccales sont propres à l'enfant. A une contraction tonique d'une hémiface entraînant une déviation de la commissure labiale et une déformation des traits du visage s'associent des bruits de gorge, une salivation excessive, une impossibilité de parler. Des phénomènes sensitifs, picotements, paresthésies de la joue et de la langue ne sont pas rares.

Crises visuelles

Elles sont caractérisées par des phénomènes élémentaires (scotomes ou phosphènes), ou plus élaborés (illusions ou hallucinations), qui correspondent habituellement à la phase initiale d'une crise complexe.

2) Crises partielles complexes au cours desquelles la conscience est altérée

Elles sont encore quelquefois appelées psychomotrices ou temporales, ce qui n'est pas tout à fait exact puisqu'un certain nombre de ces crises sont d'origine frontale.

La baisse du niveau de conscience, c'est-à-dire la rupture de contact avec l'entourage survient d'emblée ou après quelques manifestations subjectives conscientes. Il est exceptionnel de retrouver la très riche sémiologie (mnésique, idéatoire, sensorielle) classique dans les crises complexes de l'adulte. Le plus souvent l'enfant perçoit des douleurs abdominales ou pharyngées, ou des sensations désagréables de bizarrerie, une peur - il est fréquent qu'il se réfugie auprès d'un adulte. Des automatismes, activité involontaire plus ou moins coordonnée, sont habituellement observés - mâchonnement, paroles confuses, déambulation, gestes évoquant une recherche ou un rangement. Des phénomènes végétatifs, pâleur, troubles vasomoteurs, et des phénomènes moteurs, toniques, sont fréquents. La crise dure une ou deux minutes et il existe une phase post-critique. C'est progressivement que l'enfant retrouve pleinement conscience, tout en restant fatigué.

3) Il est important de noter que les crises partielles sont assez souvent secondairement généralisées.

II) LES EPILEPSIES : GENERALITES

A : Etiologie et classification

L'épilepsie est une affection fréquente dans l'enfance, environ $\frac{1}{5000}$ des enfants d'âge scolaire (3 à 16 ans). La plupart des épilepsies débutent dans l'enfance, plus de 50 % avant l'âge de 10 ans.

L'épilepsie n'a que deux explications :

- une atteinte cérébrale lésionnelle (ex. : malformation corticale, cicatrice gliale, tumeur) ou non lésionnelle (ex. phénylcétonurie),
- un dysfonctionnement cérébral : d'origine constitutionnelle témoignant d'une prédisposition génétique.

L'épilepsie revêt des aspects très divers (c'est ce que souligne l'intitulé de la question où sont envisagées les épilepsies). Les classifications sont en perpétuel remaniement. La dernière date de 1989. Elle distingue :

selon un premier axe,

- les épilepsies idiopathiques (le terme idiopathique est plus restrictif que le terme essentiel : il

s'agit d'épilepsies dont on sait, à priori, quelles sont constitutionnelles)

- les épilepsies symptomatiques d'une atteinte cérébrale précisée,
- les épilepsies cryptogénétiques dans lesquelles l'atteinte cérébrale n'est que supposée.

selon un deuxième axe

- les épilepsies généralisées qui ne comportent que des crises généralisées et des signes EEG également généralisés.
- les épilepsies partielles qui comportent des crises partielles ou une association de crises partielles et de crises généralisées ; éventuellement des crises généralisées, mais, à l'EEG intercritique des signes localisés non discutables.

Mais il faut ajouter à ces 6 groupes principaux ainsi définis, des épilepsies indéterminées, des épilepsies inclassables et des cas particuliers.

B : Diagnostic

Le diagnostic se fait par étapes

- d'abord, comme il a été dit précédemment, reconnaître les crises.
- ensuite situer ces crises dans une forme d'épilepsie en tenant compte de l'état neurologique de l'enfant, de son âge, de ses antécédents, des données de l'EEG intercritique.

- enfin, s'il ne s'agit pas d'une épilepsie idiopathique certaine, rechercher une étiologie.

C Evolution

L'évolution d'une épilepsie comporte deux aspects :

1) L'évolution des crises

- à court terme, efficacité ou non du traitement
- à moyen et long terme, l'efficacité immédiate étant acquise, disparition complète ou non des crises, sous traitement ; puis après arrêt éventuel du traitement, survenue ou non de récurrences. Il faut noter la possibilité, au cours de l'évolution, d'états de mal.

Globalement le traitement est efficace dans environ 70 % des cas, et peut être arrêté après 2 ou 4 ans sans nouvelle crise, dans environ 70 % également. On observe donc des épilepsies dites intraitables, des épilepsies plus ou moins stabilisées sous traitement, des épilepsies guéries.

2) Mais l'épilepsie ne se résume pas aux crises.

L'existence ou non de lésions cérébrales, leur type et leur importance ainsi que le retentissement psychologique et quelquefois intellectuel des crises, sont à prendre en compte dans l'évolution de la maladie. La vie des épileptiques, dans ses aspects familiaux, scolaires, ultérieurement socioprofessionnels, est souvent plus marquée par ces différents troubles que par les crises elles-mêmes.

D : Pronostic

Il est souvent difficile de porter d'emblée un pronostic.

Sont essentiels dans ce pronostic différents facteurs qui ne sont pas, en fait, indépendants les uns

des autres :

- le type d'épilepsie,
- l'âge de début (toutes les épilepsies de l'enfant de moins de 3 ans sont, à priori, de mauvais pronostic)
- l'existence ou non de lésions cérébrales,
- l'efficacité ou non du traitement après un an d'évolution.

E : Traitement

1) Le traitement a pour objectif d'éviter la répétition des crises, ou, plus modestement, d'une diminuer la fréquence.

Plusieurs médicaments antiépileptiques sont utilisables. On peut les ranger en 4 groupes :

a - Médicaments actifs dans toutes les formes d'épilepsie : Valproate de sodium (Dépakine), 30 mg/kg/jour, le plus utilisé des anti-épileptiques : mais aussi les benzodiazépines (Rivotril 0,1 mg/kg, Urbanyl 1 mg/kg, Mogadon, Valium).

b - Ethosuximide (Zarontin), actif uniquement dans le petit mal, utilisé actuellement en seconde intention, 30 mg/kg/jour.

c - Les médicaments les plus anciens, actifs dans beaucoup d'épilepsies, sauf le petit mal et le syndrome de West et de Lennox-Gastaut. Il s'agit du phénobarbital (Gardéнал, 3 mg/kg) , hydantoïne (Dihydan, 6 mg/kg), carbamazépine (Tégrétol, 20 mg/kg).

d - Enfin les médicaments les plus récents dont le créneau d'utilisation n'est pas encore bien défini : lamotrigine (Lamictal), vigabatrin (Sabril 50 à 100 mg/kg/jour), tiagabide (Gabitril), topiramate (Epilex), gabapentine (Neurontin).

Les posologies données ci-dessus sont des posologies moyennes, a adapter selon l'âge (la posologie rapportée au kg/poids doit être plus importante chez le jeune enfant). Le traitement sera mieux toléré si la posologie choisie est atteinte en 2 à 4 semaines. En règle générale, deux prises médicamenteuses par jour.

Il est habituel de choisir initialement un seul antiépileptique (monothérapie), de modifier ce choix en cas d'échec, avant d'utiliser une association qui doit se limiter à 2 exceptionnellement 3 médicaments.

La surveillance du traitement est essentiellement clinique, qu'il s'agisse d'en apprécier l'efficacité, la bonne tolérance ou d'en dépister les éventuelles complications.

Le traitement n'est institué qu'après plusieurs crises. Un essai d'arrêt progressif est envisagé après quelques années sans crise, 3 ans en moyenne.

Couverture sociale : l'épilepsie n'est pas prise en charge à 100 %, sauf cas particuliers.

Le traitement chirurgical (résection de la zone épileptogène dans les épilepsies rebelles) : elle n'est pas encore très utilisée, en France du moins.

2) Traiter un enfant épileptique, ce n'est pas seulement prescrire correctement un médicament antiépileptique.

Il faut veiller à ce que «l'épilepsie imaginaire» n'ait pas plus d'importance que

«l'épilepsie réelle». Dans beaucoup de cas, l'attitude des parents, de l'entourage, quelquefois des médecins, est irrationnelle. L'épilepsie reste souvent «le mal sacré» des anciens. On ne doit pas transformer un enfant atteint souvent de quelques troubles sans gravité réelle en malade chronique. L'enfant doit mener une vie normale sans surprotection, avec toutes les activités habituelles de son âge : le seul interdit concerne les activités reconnues comme dangereuses en particulier les bains sans surveillance, du fait du risque de noyade.

Il est nécessaire de prendre en compte l'ensemble des difficultés de l'enfant, difficultés scolaires, difficultés psychologiques, troubles du comportement, et donc de proposer les aides nécessaires.

III) LES EPILEPSIES FREQUENTES DE L'ENFANT

Nous envisagerons maintenant les épilepsies les plus fréquemment observées en pédiatrie en

adoptant le schéma suivant :

- fréquence de cette épilepsie
- crises observées : type, fréquence, éventuellement conditions favorisantes
- âge de l'enfant
- état neurologique et intellectuel
- antécédents personnels et familiaux
- EEG inter-critique

Ces différentes données permettent d'assurer précisément le diagnostic :

- étiologie éventuelle
- évolution
- traitement

A : Epilepsies idiopathiques

1) Epilepsie à paroxysmes rolandiques

- 20 % des épilepsies de l'enfant ;
- crises facio-buccales et/ou crises généralisées. Dans la plupart des cas, moins de 5 crises au total. Beaucoup de crises surviennent en fin de nuit ou à l'endormissement ;
- 3 à 10 ans ;
- enfant normal ;
- dans 25 % des cas, antécédents personnels de crises fébriles, ou familiaux d'épilepsie ;
- l'EEG est habituellement caractéristique : sur un tracé de fond normal, foyer très actif de pointes
ou des pointe-ondes, plus ou moins localisées en région rolandique basse («ou temporale antérieure»). Ce foyer peut être alternant, sur le même EEG ou sur 2 EEG successifs ;
- idiopathique ;
- le traitement n'est pas toujours parfaitement efficace. L'évolution à long terme est par contre toujours favorable (c'est le seul cas d'épilepsie où l'on puisse être aussi formel) : disparition définitive des crises après quelques années ;
- Dépakine ou Tégrétol, éventuellement Gardéнал, Dihydan.

2) Epilepsie-absence, absences petit mal

- 5 à 10 % ;
- absences typiques, crises nombreuses dans la journée ;
- 3 à 10 ans ;
- enfant normal ;
- dans 25 %, antécédents personnels de convulsions fébriles ou familiaux d'épilepsie ;
- l'EEG inter-critique est habituellement normal mais les absences sont déclenchées par l'hyperpnée. On observe donc lors de cette manœuvre une absence et sa traduction EEG : bouffée généralisée symétrique, à l'emporte-pièce, de pointe-ondes à 3 cycles par seconde ;
- idiopathique ;
- le traitement est le plus souvent efficace. Les récives sont rares à l'arrêt du traitement mais il existe à l'adolescence un risque (20 % ?) de survenue de crises généralisées ;
- Dépakine, éventuellement Zarontin.

3) Epilepsie généralisée de l'adolescence, épilepsie myoclonique juvénile

- 5 à 10 % ;

- crises : myoclonies massives du réveil, plus souvent myoclonies précèdent l'apparition de crises généralisées, crises généralisées du réveil isolées.

La survenue, dans l'heure qui suit le réveil, de toutes ces manifestations est caractéristique. Les myoclonies sont fréquentes, tous les jours ou plusieurs fois par semaine. Les crises généralisées sont rares.

- 10 à 25 ans ;
- enfant normal ;
- dans 25 %, antécédents personnels de crises convulsives fébriles, parfois d'absences, ou d'antécédents familiaux ;
- sur l'EEG, bouffées de pointe-ondes généralisées ;
- idiopathique ;
- le traitement, en particulier Dépakine, est très efficace (lorsqu'il est pris régulièrement), mais l'évolution est très prolongée.

On s'étonnera peut-être de ne pas trouver ici le classique "Grand mal". En fait, en dehors du «Grand mal du réveil» de l'adolescence ou du Grand mal succédant à un Petit mal, le diagnostic de Grand mal idiopathique ne peut être porté que rétrospectivement. Il est assez rare chez l'enfant et bon nombre d'enfants qui présentent des crises généralisées et pourraient être considérés comme atteints de Grand mal ont des signes d'atteinte cérébrale ou vont présenter ultérieurement des crises partielles.

B : Epilepsies symptomatiques ou cryptogénétiques

- 1) Epilepsie partielle, en dehors de l'épilepsie à paroxysmes rolandiques, épilepsies généralisées - 35 % : c'est comme chez l'adulte la plus fréquente des épilepsies ;
 - crises partielles, crises partielles secondairement généralisées, crises partielles et crises généralisées, éventuellement seulement crises généralisées. La fréquence des crises est très variable, de plusieurs crises par jour à plusieurs crises par an ;
 - aucun âge de prédilection
 - survenue chez un enfant avant d'autres signes d'atteinte cérébrale (déficience mentale, IMC) ou chez un enfant normal
 - antécédents personnels possibles de souffrance cérébrale (traumatisme, méningite grave, état de mal épileptique y compris fébrile dont l'épilepsie partielle est la séquelle etc...);
 - inconstamment, foyer localisé de pointe-ondes ;
 - symptomatique ou cryptogénétique. La découverte d'une tumeur cérébrale est rare (1

% des cas environ). Il s'agit le plus souvent de lésions séquellaires ou de malformations corticales. Le scanner cérébral est pratiqué systématiquement. L'IRM n'est pas beaucoup plus performante pour la recherche d'une tumeur mais par contre, peut mettre en évidence (ce qui est sans intérêt pratique immédiat) une cicatrice gliale ou une malformation corticale ;

- épilepsie sévère dans un tiers des cas, à peu près stabilisée sous traitement prolongé dans un autre tiers, évolution favorable dans le dernier tiers ;
- traitement : le Tégrétol est actuellement souvent utilisé en première intention.

C : Crise unique

La plupart des crises épileptiques, qu'il s'agisse d'absences, de myoclonies ou de crises partielles, se sont déjà répétées lorsque le médecin est consulté. Par contre, une première crise tonico-clonique généralisée déclenche immédiatement l'appel urgent d'un médecin tant la situation semble inquiétante.

Une crise occasionnelle (cf. crise convulsive) étant rapidement éliminée, il faut envisager le type d'épilepsie vraisemblablement en cause et le risque de récurrence.

Il n'est pas toujours possible de préciser d'emblée le type d'épilepsie. Selon le contexte (âge de l'enfant, antécédents, état neurologique et les données de l'EEG), il peut s'agir d'une épilepsie généralisée idiopathique, d'une épilepsie à paroxysmes rolandiques, d'une épilepsie symptomatique d'une lésion cérébrale, déjà connue ou à rechercher. Il n'y a pas, en général, d'urgence à envisager un examen neuro-radiologique dont l'indication dépend beaucoup évidemment de l'hypothèse retenue.

Un bon nombre de crises resteront uniques. La récurrence est de l'ordre de 40 %, le plus souvent dans la première année qui suit la crise. Après une deuxième crise, le risque de récurrence ultérieure est important.

D : Encéphalopathies épileptogènes

Il s'agit d'un groupe d'épilepsies rencontrées spécifiquement chez l'enfant ; elles sont caractérisées par une maladie neurologique comportant une déficience mentale, des troubles du comportement psychotiques, et une épilepsie sévère.

Ces encéphalopathies épileptogènes peuvent survenir chez un enfant normal, mais sont le plus souvent une complication évolutive d'une encéphalopathie préexistante. La particularité des encéphalopathies épileptogènes est liée à l'apparition d'une déficience

mentale et d'une psychose. Ces encéphalopathies épileptiques ont une expression différente selon l'âge de l'enfant (encéphalopathie myoclonique précoce, syndrome de West, encéphalopathie myoclonique sévère de Dravet, syndrome de Lennox Gastaut). Ces syndromes épileptiques sont importants à reconnaître car le pronostic épileptique intellectuel et psychotique est corrélé à l'efficacité du traitement de l'épilepsie. Malheureusement, dans ces syndromes, les épilepsies sont particulièrement rebelles.

1) L'encéphalopathie myoclonique précoce survient chez le nouveau-né, ou chez le petit nourrisson de moins de 3 mois, il existe une détresse neurologique, associant une absence d'éveil, une absence de contact, une hypotonie généralisée, souvent un trouble de conscience. L'épilepsie associe différents types de crises : des myoclonies partielles, erratiques, des myoclonies généralisées, massives, des crises cloniques, partielles, des spasmes toniques. L'électroencéphalogramme est d'emblée très pathologique, avec absence de figure physiologique, absence de différenciation veille-sommeil, évoluant rapidement vers un tracé caractéristique de «Suppression Burst» : c'est un tracé plat, sur l'ensemble des dérivations, interrompu par des bouffées paroxystiques de pointes et pointe-ondes, survenant de façon grossièrement périodique. Le pronostic neurologique et vital est sévère, aboutissant le plus souvent au décès en quelques mois. L'étiologie peut être retrouvée dans la moitié des cas environ : malformation cérébrale, maladie métabolique (l'hyperglycémie sans cétose doit être systématiquement recherché sur la chromatographie des acides aminés car il s'agit d'une affection récessive autosomique dont le diagnostic anténatal est possible).

2) Syndrome de West

- 5 % des épilepsies de l'enfant, mais 50 % des épilepsies de l'enfant de moins d'un an ;
- spasmes infantiles, plusieurs salves quotidiennes, en particulier au réveil ;
- 3 à 8 mois
- dans 2/3 des cas, survient chez un enfant dont le développement n'est pas normal et qui, quelquefois, a déjà présenté d'autres crises épileptiques (partielles) ;
- l'EEG montre une disparition du rythme de basse, titi envahissement du tracé par des accidents anarchiques, pointes, pointe-ondes, ondes lentes, de grande amplitude, c'est l'hypsarythmie ; - symptomatique ou cryptogénétique. Les étiologies sont nombreuses, ce sont celles de la déficience mentale. Souffrance cérébrale postnatale ou néonatale, malformations cérébrales, maladie de Bourneville sont les plus fréquentes.
- le traitement le plus efficace est la corticothérapie qui est toujours utilisée en première intention pour une durée d'environ 6 semaines. Dépakine, benzodiazépines, Sabril sont utilisés en relais, ou après échec de la corticothérapie ;
- les spasmes disparaissent dans 80 % des cas, mais peuvent réapparaître ainsi que, plus

tard, d'autres types de crises. L'évolution intellectuelle est souvent préoccupante, y compris chez les enfants normaux avant l'apparition du syndrome de West. C'est l'exemple de ce qu'on a appelé «encéphalopathie épileptique». Environ 30 % d'évolution favorable, absence de crise et scolarité normale.

3) Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson de Dravet

Il s'agit d'une épilepsie en apparence bénigne initialement dont l'évolution verra apparaître, au fil des mois, différents types de crises puis l'apparition d'une détérioration intellectuelle et psychotique. Il n'existe pas de tracé spécifique à l'électroencéphalogramme permettant d'affirmer le diagnostic.

L'épilepsie débute dans la première année de vie, chez des enfants normaux, par des crises convulsives fébriles, généralisées, ou unilatérales, souvent longues. Ces crises se répètent à intervalles d'un ou deux mois. Dans la deuxième année de vie, s'ajoutent des crises sans fièvre et des crises myocloniques. Les myoclonies sont généralisées, souvent massives, fréquentes, survenant parfois par accès déclenchés par la stimulation lumineuse. D'autres types de crises viendront s'ajouter, absences et crises partielles complexes.

L'évolution se fait vers la détérioration intellectuelle, avec un arrêt des acquisitions, puis une régression et l'apparition de signes neurologiques, syndrome cérébelleux, et syndrome pyramidal. L'épilepsie est extrêmement difficile à traiter, avec résistance à la plupart des antiépileptiques.

4) Syndrome de Lennox-Gastaut

- assez semblable globalement (étiologie, évolution, traitement) au syndrome de West auquel il peut d'ailleurs succéder
- divers types de crises, chutes, absences atypiques, crises toniques. Toujours fréquentes, pluriquotidiennes, les chutes entraînent des traumatismes répétés ;
- âge : 2 à 7 ans le plus souvent ;
- EEG : pointe-ondes lentes (1 à 2 c/s), plus ou moins organisées en bouffées.

En conclusion

Il n'est pas inutile de préciser de bon usage des examens complémentaires.

L'EEG ne permet pas de confirmer (sauf enregistrement d'une crise) ou d'infirmer le diagnostic de crise épileptique. C'est un examen très utile pour préciser le type d'épilepsie. Les renseignements apportés par l'EEG dans la surveillance du malade ne sont pas d'importance primordiale.

Les examens neuro-radiologiques doivent être réalisés chaque fois qu'il ne s'agit pas, avec certitude, d'une épilepsie idiopathique. Un examen normal n'exclut pas définitivement une lésion cérébrale, un astrocytome d'évolution lente par exemple.

Le dosage sanguin des médicaments antiépileptiques est raisonnable lorsqu'un médicament à posologie correcte n'est pas efficace. On peut ainsi mettre en évidence des

variations individuelles nécessitant une adaptation de la posologie ou une mauvaise observance. Il n'y a pas d'indication du dosage lorsque le malade n'a pas de crise et supporte bien son traitement, d'autant que la plupart des incidents ou accidents ne sont pas dose-dépendants.

HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE DE L'ENFANT

L'hypertension intracrânienne (HIC) met en jeu le pronostic vital immédiat et fonctionnel (visuel).

Les causes en sont multiples et ont par elles-mêmes un pronostic parfois sévère après traitement de l'HIC (tumeur cérébrale, sévices).

La sémiologie de l'HIC varie avec l'âge et la rapidité d'installation.

I) PHYSIOPATHOLOGIE

L'augmentation de volume du contenu de la boîte crânienne va retentir de façon différente sur la pression intracrânienne selon la rapidité de sa survenue et la rigidité de la boîte. La boîte crânienne contient trois éléments : le parenchyme cérébral, le liquide céphalo-rachidien (LCR), le sang. L'augmentation de volume de chacune de ces composants est susceptible d'entraîner une hypertension intracrânienne.

1) Augmentation du contenu

Les processus expansifs agissent par leur volume propre et par l'obstacle à l'écoulement du LCR qu'ils provoquent parfois. Ces processus sont les tumeurs parenchymateuses, les œdèmes cérébraux, les abcès cérébraux, les hématomes intracrâniens, les kystes arachnoïdiens ou épendymaires.

Les hydrocéphalies (augmentation du volume du LCR) sont liées habituellement à un défaut d'écoulement du LCR intraventriculaire (obstacles malformatifs, inflammatoire, compressif), quelquefois à l'insuffisance de résorption du LCR au niveau des granules de Paccioni (idiopathiques, inflammatoires, infectieux) rarement à l'augmentation de production de LCR (papillome choroïdien). La résorption transépendymaire du LCR,

normale chez le nouveau-né, réapparaît dans les hydrocéphalies à pression élevée.

L'augmentation du volume sanguin intracrânien est due à l'hypertension artérielle ou à un obstacle au drainage veineux avec augmentation de la pression veineuse intracrânienne. Les hypertensions artérielles s'accompagnent volontiers d'un œdème cérébral, les hyperpressions veineuses d'une hydrocéphalie.

Les augmentations rapides de la pression intracrânienne sont liées à

- une obstruction de valve de drainage (après hydrocéphalie)
- une hémorragie intrakystique ou intra-tumorale
- un œdème cérébral aigu (traumatisme craniocérébral, hypoxie, hypercapnie, HTA,

infection méningée ou encéphalite).

La gravité des ces HIC aiguës est liée au risque d'engagement des lobes temporaux dans le foramen ovale ou des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital. Ces engagements compriment le tronc cérébral et sont rapidement mortels. L'ischémie aiguë du nerf optique comprimé et les hémorragies rétiniennes peuvent provoquer une cécité rapidement irréversible par atrophie optique.

Les augmentations lentes de la pression intracrânienne sont fréquentes dans l'hydrocéphalie ou l'hématome sous dural chronique. L'augmentation progressive du volume du crâne en est le principal signe objectivé par la courbe du périmètre crânien (PC).

Les signes neurologiques focalisés se rencontrent surtout dans les processus expansifs localisés comme les tumeurs cérébrales. Toutefois une paralysie du VI n'a aucune valeur localisatrice du fait de son long trajet intracrânien, une atteinte des voies pyramidales est fréquente dans les hypertensions intracrâniennes chroniques (voies longues).

L'hypertension intracrânienne bénigne transitoire est rare et ne peut être qu'un diagnostic d'élimination.

2) Rigidité du contenant

Chez le fœtus, le prématuré et le nouveau-né, les os de la voûte crânienne ne sont pas solidaires. L'HIC se manifeste par une augmentation rapide du PC qu'il faut mesurer tous les jours, par une fontanelle tendue et une peau du crâne lisse et luisante.

Chez le nourrisson, les os de la voûte sont solidaires mais non totalement soudés, la fontanelle reste ouverte. L'HIC se manifeste par une augmentation moins rapide du PC que chez le nouveau-né, et par un bombement de la fontanelle, ou calme en position assise, qui est souvent battante, et par une disjonction des sutures visibles à la radio du crâne.

Chez le grand enfant, les os de la voûte sont soudés et la fontanelle fermée. Les conséquences neurologiques de l'HIC sont beaucoup plus rapide que chez le nourrisson. Dans les HIC lentement évolutives, le PC augmente du fait de la disjonction progressive des sutures que l'on peut reconnaître cliniquement par le signe du pot fêlé.

Lorsqu'il existe une crâniosténose (soudure anormale précoce des sutures), la croissance normale du cerveau dans les premières années de vie s'effectue dans une boîte crânienne anormalement fixée. L'HIC s'installe progressivement, se manifestant par un bombement de la fontanelle, des déformations de crâne (selon les sutures soudées) et des impressions digitiformes à la radio. Il existe un risque de cécité par atrophie optique.

II) DIAGNOSTIC DE L'HIC

Il doit être évoqué précocement sur les signes fonctionnels :

- . **Céphalées** volontiers nocturnes, 2ème partie de la nuit réveillant l'enfant ; deviennent continues, augmentant à l'effort (toux défécation) aux mouvements de la tête. Tous les sièges et intensités sont possibles. Parfois trompeuses, pseudomigraineuses mais prolongées et non calmées par le sommeil. . **Vomissements** faciles, en jet, à l'acmé de la céphalée qu'ils soulagent, parfois remplacés par des nausées.
- . **Troubles visuels**, plus tardifs, intermittents ou continus très évocateurs : vision floue, diplopie, strabisme interne sans valeur localisatrice.
- . **Troubles des fonctions supérieures**, baisse de la vigilance, fléchissement scolaire, troubles du comportement, irritabilité.
- . **Les douleurs abdominales**, fréquentes, ne doivent pas faire errer le diagnostic.

- Signes d'examens :

- . Leur recherche ne doit pas faire retarder l'imagerie neuroradiologique (scanner ou IRM) et la mise en route du traitement symptomatique.

- . Flou papillaire, hémorragie rétinienne au fond d'œil.
- . Disjonction des sutures, impression digitiforme à la radio du crâne, érosion du dos de la selle turcique.
- . Hypodensité péri ventriculaire au scanner (ou hypersignal en T2 à l'IRM), témoin de la résorption transépendymaire du LCR.
- . La PL est contre indiquée.

- Chez le nourrisson

- . Souvent bien tolérée dans les formes progressives du fait de la malléabilité du crâne à cet âge. . Macrocrânie, augmentation trop rapide du volume du crâne (courbe du PC)
- . Fontanelle tendue (en dehors du cri, position assise), voire bombante.
- . Sutures disjointes, parfois palpables.

Progressivement, apparaissent des :

- . Troubles de l'oculomotricité, regard en coucher de soleil,
- . Troubles du comportement, apathie, somnolence, irritabilité, geignements, pleurs lors de la mobilisation, témoignant de la céphalée.
- . Vomissements.
- . Troubles neurologiques, hypotonie axiale, syndrome pyramidal avec hypertonie spastique des membres,
- . Troubles végétatifs chez le nouveau-né, hyper ou hypothermie, troubles vasomoteurs, tachycardie, bradycardie, apnée,

L'échographie transfontanellaire permet de détecter certaines étiologies : hydrocéphalie, épanchement sous dural.

En milieu neurochirurgical, la mesure de la pression intracrânienne par mise en place d'un capteur de pression permet d'apprécier l'importance de l'HIC et l'existence faisant craindre la survenue de complications.

III) DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS nécessitant un traitement symptomatique d'urgence.

- **Souffrance du tronc cérébral** annonciatrice d'engagement temporal ou amygdalien rapidement

mortel :

- . raideur du rachis, attitude guindée,
- . bâillements, hoquets,
- . troubles de conscience, cris plaintif aigus "neurologique" (nouveau-né, nourrisson).
- . troubles végétatifs surtout chez le nouveau-né et le nourrisson, apnée, tachycardie, bradycardie,

troubles vasomoteurs de la face.

- **Atteinte visuelle**

- . baisse de l'acuité visuelle, insidieuse,
- . cécité, parfois d'installation brutale, souvent définitive, pouvant régresser dans les HIC aiguës,

si le traitement de l'HIC survient rapidement.

- . œdème papillaire au fond d'œil, laissant place rapidement à une atrophie optique (papille blanc

crayeux).

IV) DIAGNOSTIC DE L'ETIOLOGIE

Il est urgent pour reconnaître les indications neurochirurgicales.

. Le scanner cérébral sans puis avec injection de produit de contraste dépiste les causes neurochirurgicales et d'un accès facile en urgence. Il apprécie l'état du crâne, les espaces

péricérébraux (kystes arachnoïdiens, hématomes), les espaces ventriculaires (hydrocéphalie), le parenchyme cérébral (abcès, tumeurs).

. L'IRM cérébrale est l'examen de choix pour préciser le diagnostic étiologique et guider le geste chirurgical des lésions parenchymateuses.

Les causes les plus fréquentes sont

1) les tumeurs de la fosse postérieure (60% des tumeurs cérébrales de l'enfant) ont une sémiologie

associant :

- = HIC et anomalies de l'examen neurologique d'installation progressive
- syndrome cérébelleux cinétique : adiadococinésie, hypermétrie, tremblements intentionnels.
- syndrome cérébelleux statique : élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons,

ataxie

- atteinte des voies longues : syndrome pyramidal ou atteinte sensitive, témoignent d'une atteinte

du tronc cérébral.

- nerfs crâniens : atteinte uni ou bilatérale

- syndrome vestibulaire central : nystagmus.

= le scanner cérébral est souvent complété par l'IRM qui visualise mieux la fosse postérieure.

Ces tumeurs sont :

* Astrocytome kystique du cervelet, bénin, associe HIC, syndrome cérébelleux

Imagerie: kyste, partie charnue prenant le contraste, bien limitée

L'exérèse neurochirurgicale amène la guérison définitive.

* Méduloblastome malin, associe HIC plus ou moins syndrome cérébelleux

Imagerie : tumeur hypodense (hyposignal T1) prenant le contraste infiltrant les hémisphères

et le 4^{ième} ventricule, avec œdème péri tumoral ; hydrocéphalie souvent associée en amont.

Le pronostic oncologique s'est amélioré grâce à la chimiothérapie et radiothérapie mais souvent au prix de lourdes séquelles. L'irradiation est contre-indiquée chez l'enfant de moins de 4 ans en raison des lourdes séquelles intellectuelles qu'elle engendre.

* Gliomes du tronc cérébral de malignité variable, associe une atteinte du tronc cérébral (voies longues et atteinte nucléaire), plus ou moins HIC (hydrocéphalie sus-jacente)

Imagerie : hypodensité (ou hyposignal T1) dans un gros tronc cérébral avec œdème péri tumoral variable.

Peu accessible à la chirurgie (uniquement les formes exophytique), le traitement repose sur la radiothérapie, la chimiothérapie selon les critères de malignité déterminés quand cela est possible par l'histologie d'une biopsie de la tumeur guidée par stéréotaxie.

2) Hématome sous-dural du nourrisson le plus souvent post traumatique (sévices) généralement bilatéral. L'HIC est parfois aiguë (fontanelle bombante, hémorragie au fond d'œil, troubles de conscience) ; HIC souvent chronique avec macrocéphalie, disjonction des sutures, augmentation du volume du crâne (courbe de PC), troubles de l'humeur, ralentissement des acquisitions, anémie par spoliation, subictère. L'échographie transfontanellaire ou le scanner peuvent visualiser l'hématome.

L'échographie ou le scanner peuvent visualiser l'hématome en urgence. La ponction à l'angle externe de la fontanelle, effectuée en urgence, ramène un liquide xanthochromatique ou sanglant. La dérivation neurochirurgicale est parfois nécessaire.

Les causes en sont traumatiques (souvent inavoué, sévices, ou accidentel), méningite purulente, déshydratation aiguë sévère lors d'une réhydratation trop rapide, cure d'HIC d'autre cause (hydrocéphalie).

3) L'hydrocéphalie est l'augmentation du volume du LCR provoquant une HIC souvent chronique avec augmentation du volume du crâne pouvant devenir monstrueux, front bombant, fontanelle tendue, sutures disjointes, turgescence des veines du scalp, regard en coucher de soleil. On distingue les hydrocéphalies communicantes des hydrocéphalies triventriculaires.

Le drainage ventriculo péritonéal avec valve permet une dérivation de la résorption du LCR vers le péritoine.

Les causes de l'hydrocéphalie sont inflammatoires (hémorragie méningée, méningite, toxoplasmose congénitale), malformative (syndrome d'Arnold-Chiari associé à un myéloméningocèle, syndrome de Dandy-Walker), tumorale et la sténose de l'aqueduc. Dans 15% des cas aucune cause n'est retrouvée.

4) Les crâniosténoses correspondent à une soudure anormale, précoce, des sutures. Les atteintes des coronales étant plus préoccupantes que celles de la longitudinale. Elles provoquent une HIC lente, due à la croissance du cerveau dans une boîte inextensible, quand plusieurs sutures sont atteintes. La fontanelle est perméable et bombante. Les radios montrent les sutures anormales et les impressions digitiformes. Le traitement est neurochirurgical plastique (de la voûte et du massif facial). Les indications sont l'HIC chronique et la dysmorphie évolutive quand les sténoses sont asymétriques et touchent le massif facial.

5) Les HIC médicales sont plus rares. Elles peuvent être médicamenteuses (hypervitaminose A, Ac nalidixique, inflammatoire (otite purulente, infection rhinopharyngée, méningite, hémorragie méningée), néoplasiques (lymphomes), parfois aucune cause n'est retrouvée. Les HIC bénignes ne peuvent être reconnues qu'après

élimination des formes neurochirurgicales et des atteintes méningées chroniques (lymphomes).

V) TRAITEMENT

C'est une urgence. Il est symptomatique et étiologique.

* **Symptomatique** mis en route avant le transfert en neurochirurgie, et mis en place en accord avec le neurochirurgien qui recevra l'enfant.

. 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 (PCO₂ 25 à 30 mmHg). L'enfant doit être au calme, il faut faire baisser la température en cas de fièvre.

. lutter contre l'œdème cérébral : perfusion de solution glucosée hypertonique à 10% ; hémisuccinate d'hydrocortisone IV (50 à 150 mg/j) ou Synacthène immédiat IV ou retard IM.

Le traitement est ensuite adopté en fonction de la mesure de la pression intracrânienne.

En cas d'HIC menaçante, ou degrés de pression supérieurs à 25cm d'eau, un traitement sédatif (barbiturique) peut être utile après intubation, ainsi qu'une perfusion de mannitol. Une ponction des espaces sous-duraux (angle externe des fontanelles ou par trépan) peut être salvatrice dans les hématomes aigus. Une ponction intraventriculaire transfontanellaire peut être nécessaire dans les hydrocéphalies sévères.

* **Etiologique** (en service de neurochirurgie). Il a été évoqué pour chaque étiologie.

SÉVICES A ENFANTS

Il s'agit d'une pathologie fréquente (estimée en 1985 à 40 à 50 000 enfants/an en France et 300 à 600 décès). La sémiologie en est extrêmement variée et souvent trompeuse. Le diagnostic en est parfois facile mais la conduite à tenir et en particulier la prévention de la récurrence est souvent extrêmement complexe, mettant en jeu des données sociales et parfois judiciaires.

I) DEFINITION

La maltraitance regroupe toutes les sortes de sévices que subissent les enfants, on les regroupe habituellement en 4 grands chapitres :

- les violences physiques,
- les violences sexuelles,
- les carences : carence de soins, carence alimentaire, carence psychoaffective, carence éducative - les sévices psychologiques

A côté de ces 4 formes de sévices directs, on peut rencontrer des sévices infligés par un intermédiaire dans le cadre du syndrome de Münchhausen par procuration. Dans cette pathologie, les troubles ou les symptômes sont allégués ou factices de façon à induire des explorations médicales souvent invasives.

Le diagnostic de ces sévices concerne toujours le médecin. Cependant le diagnostic positif est médical pour les sévices physiques, les carences, le syndrome de Münchhausen. Il est souvent non médical ou pas uniquement médical pour les abus sexuels, les sévices psychologiques.

II) CLINIQUE

Quelques soient les signes d'appel et le type de sévices, doit systématiquement faire évoquer une maltraitance, tout symptôme ou toute pathologie qui est :

- inexpliqué (aucune étiologie n'est retrouvée, les circonstances des lésions évoquées par l'entourage ne permettent pas d'expliquer la localisation, l'aspect ou la gravité des lésions), négligé (les soins minimum qu'auraient nécessité les lésions n'ont pas été

apporté et l'enfant est vu avec retard),

- multiple (soit un grand nombre de lésion identique, soit une diversité de lésions différentes),
- d'âges différents.

1) Les sévices physiques

- lésions cutanées : ecchymose, hématome, d'âge différent, de localisation inhabituelle (face interne de cuisse, face interne de bras, aisselle), avec une hémostasie normale, traces de brûlures (certaines sont particulièrement évocatrices : cigarettes), plaies parfois multiples (superficielles ou profondes provoquées par divers objets contendants),

- lésions osseuses : responsables d'une impotence fonctionnelle de membre, parfois sans hématome, sans ecchymose retrouvée, nécessitant un examen radiologique du squelette complet à la recherche de lésions anciennes. Sont particulièrement évocateurs des fractures anciennes d'arcs postérieurs de côtes, des épineuses vertébrales, et les lésions récentes tels les décollements périostés au niveau des os longs, les arrachements métaphysaires au niveau des membres. Il faut s'assurer de l'aspect normal de la trame osseuse pour écarter une fragilité osseuse constitutionnelle.

- lésions cérébrales : détresse neurologique aiguë avec coma, pauses respiratoires, convulsions, avec absence de récupération ou récupération très transitoire, suivie d'une détérioration neurologique sévère dans les jours suivants. Le scanner cérébral recherche une hypodensité parenchymateuse (oedème), les contusions cérébrales et les hémorragies méningées, hématome sous dural, les fractures de la boîte crânienne. Le fond d'œil recherchera des hémorragies rétinienne.

Les signes généraux sont l'existence d'une dénutrition, d'une amyotrophie, d'un panicule adipeux inexistant. On s'intéressera à la courbe de poids, à la courbe de taille, et une cassure de la courbe staturale sera particulièrement significative. Ici le diagnostic positif reposera sur la correction des symptômes qui peut être rapide pour l'état nutritionnel et le comportement alimentaire, beaucoup plus lent et difficile à mettre en évidence pour la reprise staturale.

Les troubles psychologiques et les troubles comportementaux sont des signes qui doivent attirer l'attention surtout s'ils sont acquis et inexplicables. Ils peuvent être les seuls signes d'appel et doivent inciter à prêter une grande attention aux dires de l'enfant et de son entourage.

2) Les abus sexuels.

Ils peuvent n'être révélés que par des modifications du comportement ou du rendement scolaire. Il peut n'exister aucun signe physique à l'examen clinique. Le diagnostic ne repose donc pas sur les arguments d'une sémiologie clinique objective. Le diagnostic ne peut être porté que par le constat de la concordance entre les signes d'appel comportementaux ou psychologique, la description des faits par l'enfant et, lorsque cela est possible, par la disparition des troubles du comportement lorsque l'enfant se sent hors de danger. Ici le diagnostic médical est extrêmement difficile, voire impossible. Le diagnostic de sévices reposera donc sur un faisceau d'arguments médicaux, sociaux et scolaires. Le rôle du médecin est d'une part de conserver les preuves lorsqu'il existe des éléments objectifs de sévices (à la phase aiguë après un viol : un certificat descriptif, des prélèvements à la recherche de sperme, à visée bactériologique, les sérologies des maladies vénériennes). Le plus souvent, il n'y a aucun élément objectif médical et le rôle du médecin consiste à recueillir les dires de l'enfant ou de l'entourage et mettre l'enfant en confiance pour lui permettre d'exprimer les agressions dont il est victime. Ce rôle incombe à tout intervenant près de l'enfant, le médecin est l'un d'eux mais il n'est pas le seul, il doit toujours se rappeler que ce n'est pas parce qu'il n'a pas de preuve médicale des sévices que ceux-ci n'existent pas, et que ce n'est pas parce que l'enfant ne s'est pas ouvert à un médecin que ses déclarations sont sujettes à caution.

3) Les carences reposent sur le diagnostic médical. Il faut démontrer la carence d'une part et d'autre part démontrer que cette carence est dommageable à l'enfant. Le rôle du médecin est ensuite un rôle préventif et curatif et un rôle éducatif de la famille. Le médecin dans ces situations de carence n'est pas le seul intervenant impliqué et très souvent il doit travailler en bonne intelligence avec les services sociaux.

4) Le syndrome de Münchhausen par procuration est un diagnostic extrêmement difficile à faire d'autant plus que le médecin est le plus souvent l'agresseur involontaire de l'enfant. Il est donc dans ces situations extrêmement difficile de prendre le recul nécessaire pour réaliser qu'on est manipulé par l'entourage et qu'il est nécessaire de revenir sur la valeur des symptômes et des résultats des examens complémentaires qui ont été pratiqués.

III) TRAITEMENT

Le traitement des sévices comporte trois volets.

Un volet curatif qui est généralement symptomatique et relativement simple, adapté aux lésions constatées.

Un traitement étiologique qui consiste à mettre l'enfant à l'abri, donc à le séparer de l'agresseur. Ici apparaît une ambiguïté majeure dans le rôle du médecin qui doit chercher à reconnaître l'agresseur et donc qui n'a plus un rôle de médecin mais d'investigateur.

Le traitement préventif consiste à trouver une solution médicale, sociale, familiale, permettant de corriger les agissements néfastes à l'enfant. Ceci impose le plus souvent un diagnostic reconnu et accepté par l'entourage. Cependant cet aspect préventif impose bien souvent une interaction entre les médecins d'une part, les intervenants sociaux d'autre part et le système judiciaire dont la mission est double, protéger l'enfant et sanctionner le crime.

En pratique, le médecin faisant le diagnostic de sévices à enfant a à sa disposition différents moyens.

1) Le signalement administratif : il consiste à informer l'autorité administrative sanitaire (PMI, DASS) du diagnostic de sévices à enfant ou de la suspicion de sévices à enfant. Les objectifs de ce signalement sont de permettre aux autorités sanitaires administratives d'effectuer une enquête médico-sociale, d'évaluer la situation de l'enfant et de sa famille, d'apporter des aides administratives, financières, logement et de proposer une surveillance ou une prise en charge médico-sociale régulière. Les limites de ce signalement sont d'une part que le médecin n'a pas de retour spontané de l'information et qu'il a donc mis en œuvre une "thérapeutique sociale" dont il n'a pas la maîtrise et dont il ne connaît pas les résultats, sans un investissement particulier de sa part. L'autre écueil est que ce type de prise en charge ne peut se faire qu'avec l'accord et la participation des parents.

2) Le signalement judiciaire : il consiste à signaler à l'autorité judiciaire (Procureur de la République, Substitut des mineurs) les faits que l'on a constatés, que l'on suspecte. Ce signalement doit comporter un descriptif des lésions médicales constatées, des éléments motivant le diagnostic médical, les dires de l'enfant, les craintes de récives que le médecin peut avoir. L'objectif de ce signalement est de confier à l'autorité judiciaire la sauvegarde de l'enfant. En effet seule l'autorité judiciaire a les moyens

d'imposer des soins ou une prise en charge médicale et sociale à une famille y compris sans son accord. Les limites de ce signalement judiciaire sont d'une part le fait que le médecin redoute les conséquences pour l'entourage et hésite à faire un signalement tant qu'il n'a pas la preuve absolue des sévices, la preuve n'étant souvent apportée que trop tard lorsque les sévices ont entraîné des séquelles dramatiques irréversibles, voire le décès. Le deuxième inconvénient est que le signalement judiciaire provoque la mise en marche d'investigations lourdes dont l'objectif est double, d'une part protéger l'enfant mais d'autre part sanctionner le crime. Si la première motivation judiciaire est identique à celle du médecin, la seconde est absolument contraire à la démarche médicale.

Il est donc indispensable lorsqu'on est confronté à la situation de sévices à enfant de respecter les points suivants :

- une suspicion de sévices doit impérativement induire des investigations médicales afin de pouvoir affirmer ou récuser de façon formelle le diagnostic. Comme pour tout autre forme de pathologie médicale grave on ne peut se contenter d'une crainte diagnostique et attendre de voir si l'évolution spontanée confirme les craintes.
- le signalement judiciaire doit se faire de façon harmonieuse, en accord avec les services sociaux qui connaissent l'enfant et les autorités judiciaires. Cet accord ne doit pas être le prétexte à un retard au signalement ni à l'absence de décisions qui sont toujours dommageable à l'enfant.

En pratique, le rôle du médecin confronté à l'enfant victime de sévices est de, premièrement, porter un diagnostic médical, deuxièmement mettre l'enfant à l'abri, troisièmement mettre en œuvre

par le biais d'un signalement les structures de prise en charge sociale ou judiciaire capables de protéger l'enfant, d'évaluer la situation de la famille, et d'envisager les solutions susceptibles d'éviter l'aggravation ou la récurrence, et permettant la normalisation de l'entourage et la disparition des sévices.

Cette mise en place nécessite une évaluation, une surveillance régulière prolongée, cette évaluation et cette surveillance doivent en permanence être remise en cause. Elles reposent sur l'ensemble des spécialistes qui sont amenés à suivre l'enfant, services sociaux, services éducatifs, médecin.

Malheureusement trop souvent ceci ne reste qu'un vœu pieux, et les services sociaux, judiciaires et médicaux se contentent d'une évaluation et d'une orientation

initiales et ne se donnent pas les moyens de s'assurer que les décisions prises sont effectivement appliquées et que l'enfant est effectivement hors de danger.

Les décisions prises sont au niveau médical : surveillance médicale simple régulière et prolongée, signalement administratif, signalement judiciaire, ces deux signalements ne dispensant bien entendu en aucune façon de poursuivre la surveillance médicale. L'administration pourra souhaiter un suivi médical, social régulier. La justice pourra imposer un suivi médical, social et judiciaire. Dans les situations urgentes, le signalement au Procureur de la République permet à ce dernier de prendre une ordonnance de placement provisoire (OPP) qui confie de façon autoritaire l'enfant à la direction de l'hôpital par exemple, permettant ainsi que l'enfant soit à l'abri de son entourage avant de prendre une décision sur les modalités de prise en charge nécessaire à plus long terme.

DIFFICULTES SCOLAIRES

La plupart des troubles du comportement de l'enfant se dévoile sous la forme de difficultés scolaires. D'une part parce que **la promotion** scolaire engage fortement les **angoisses** et les **ambitions parentales**, mais aussi parce que la vie scolaire occupe très tôt l'essentiel du temps et de l'énergie de l'enfant. **Un examen systématique** est essentiel pour repérer les facteurs intervenant dans les difficultés actuelles.

Rappelons qu'en France, la plupart des enfants vont à l'école maternelle vers 3 ans. Petite maternelle à 3 ans, moyenne section à 4 ans puis grande section à 5 ans où se mettent en place l'apprentissage de la stabilité, de l'attention, du graphisme. A 6 ans : cours préparatoire, lecture, écriture, numération, addition. A 7 ans : cours élémentaire I, à 8 ans : cours élémentaire II, à 9 ans : cours moyen I, à 10 ans : cours moyen II.

L'entrée en 6^{ème}, au collège, se fait autour de 11 ans. Une première orientation des enfants en retard se fait vers 12 ans, soit en 6^{èmes} adaptées, 6^{ème} de SES (éducation spéciale). Une deuxième phase d'orientation se fait en 5^{ème}, autour de 14 ans, vers des classes d'apprentissage professionnel (CAP) en LEP (Lycée d'Enseignement Professionnel).

Une autre phase d'orientation se fait en 3^{ème}, l'obligation scolaire allant jusqu'à 16 ans, orientation en BEP (Brevet d'Enseignement Professionnel) qui peut conduire pour les meilleurs à un Bac Professionnel.

L'interrogatoire se penche sur le développement de l'enfant et son cursus scolaire, les bulletins scolaires et les raisons invoquées pour les redoublements ou orientations.

I) DEFICIENCES INTELLECTUELLES GLOBALES

2 à 3 % de la population infantine présente une déficience globale du développement psychomoteur et intellectuel. Tous ces enfants peuvent et doivent bénéficier d'une socialisation en maternelle jusqu'à 6 ans voire 7 ans. Mais la plupart d'entre eux ne pourront aborder ou accomplir le cours préparatoire.

Le premier «test» est la collectivité elle-même, l'enfant est remarqué comme ne faisant pas les mêmes acquisitions que les autres ; il peut de plus le sentir et s'isoler ou

présenter des troubles actifs du comportement (turbulence, opposition, refus).

Selon le retard d'acquisitions et les résultats psychométriques, l'enfant est engagé soit à tenter une scolarité primaire normale avec aides pédagogiques, orthophoniques, redoublements, soit après le premier C.P à faire une scolarité primaire en circuit de perfectionnement (classes limitées à 15 élèves, maîtres spécialisés, programme limité), soit enfin, pour les enfants les plus en difficulté, à rejoindre le système d'externat médico-pédagogique, hors Education Nationale, qui réunit lieu de vie, de socialisation, de rééducations, d'aide psychologique.

Quoi qu'il en soit, l'avenir scolaire et professionnel de ces enfants est compromis. Les pays moins développés ont longtemps conservé une place sociale à ces jeunes : petits travaux, artisanat, commerce... Nos pays ont tendance à institutionnaliser ces jeunes dans des circuits conventionnels, instituts médico-professionnels, centres d'aide par le travail, ateliers protégés...

II) INTELLIGENCES LIMITEES – TROUBLES INSTRUMENTAUX

10 % environ de la population présente des capacités intellectuelles limitées, hétérogènes, gênant la progression en scolarité primaire.

Un bilan global permet de préciser les points forts et les points faibles de l'enfant et de sa famille : profil intellectuel, audiogramme, langage, conditions de vie et d'aide familiale, difficultés socioculturelles, maladies et absentéisme, comportement de l'enfant...

Ces enfants sont gênés dans la scolarité française qui exige très tôt des capacités d'abstraction, d'échange linguistique, de culture générale, et qui sacrifie le sport, les occupations concrètes dites «manuelles et techniques» dévalorisées, et ne permet pas de réelles options pour les enfants défavorisés. Ces enfants sont souvent «orientés» à la fin du primaire (12 ans).

Troubles instrumentaux : les enfants qui se maintiennent dans le circuit scolaire peuvent présenter une difficulté non pas dans leur fonction intellectuelle d'idéation et d'opérations mentales mais au niveau des moyens d'approche des messages culturels : stabilité et attention, mémoire, langage et écriture, graphisme et latéralité, calcul. On s'assurera toujours au préalable qu'il n'existe pas de trouble sensoriel : **surdité, amblyopie.**

1) L'instabilité psychomotrice et les troubles d'attention-concentration existent chez 3 % des enfants, dès la petite enfance, en tout lieu, tout milieu, toute circonstance

(voir chapitre consacré).

2) Les troubles du langage oral et écrit concernent 5 à 8 % des enfants (voir chapitre consacré).

3) L'immaturation psychomotrice

Alors que l'enfant a un développement normal des grandes étapes motrices, il est en retard dans la maturation des praxies plus fines. Mauvaise coordination, écriture tremblée, contractures du membre et fatigabilité, mauvaise dominance latérale de la main. L'apprentissage du graphisme débutant vers 5ans, il requiert la stabilité de la dominance droite pour 60 % des enfants, gauche pour 10 % environ. Mais 30 % des enfants ont une dominance imparfaite ou hétérogène, notamment pour l'œil et la main.

De tels problèmes sont précisés par le bilan de la psychomotricité et pris en charge en rééducation spécialisée. A 6 ans, l'élève a besoin de préciser sa main dominante.

4) Dyscalculies

Certains enfants présentent une difficulté spécifique à la numération, à l'intégration des successions temporelles, des nombres cardinaux et ordinaux, mais aussi de l'organisation spatiale nécessaire à l'écriture d'une opération ou de la géométrie. Des rééducations adaptées peuvent être nécessaires en dehors des aménagements pédagogiques.

Ces troubles instrumentaux peuvent exister chez un enfant présentant des capacités intellectuelles normales voire vives. Dans tous les cas, ils réclament une rééducation spécifique.

Rappelons que les troubles précédents ne sont pas des troubles d'origine psychoaffective. Ils doivent donc être diagnostiqués précisément et traités de manière éducative, rééducative et pédagogique. Lorsqu'ils sont ignorés ou masqués, ils gênent considérablement l'enfant, qui peut alors présenter des troubles du comportement secondaires à une pression scolaire mal adaptée.

III) TROUBLES SOMATIQUES

Toute maladie durable, par l'absentéisme qu'elle entraîne, pénalise la promotion scolaire. Rappelons l'énorme effort d'intégration des enfants présentant par exemple un diabète, une maladie convulsivante, une infirmité motrice cérébrale compatible avec une scolarité tout venant.

Le médecin doit veiller à une aide de l'enfant, des parents, à des interventions auprès

de l'école pour ménager les inquiétudes, les maladresses et les manifestations d'intolérance et de rejet de la part des élèves ou des adultes.

Chaque fois qu'il sera nécessaire, le jeune pourra bénéficier de scolarités spécialisées selon son handicap.

IV) DIFFICULTES SOCIOCULTURELLES

Il est clair qu'une famille défavorisée par la transplantation, l'immigration, le bilinguisme, des difficultés d'intégration professionnelle, chômage, un logement exigu où l'enfant n'a pas sa place pour travailler ni le bain culturel adéquat, voire quelque famille désunie, morcelée par les charges, les déplacements.... impliquent une difficulté particulière pour l'enfant.

Insistons à ce sujet sur la nécessité de ne pas confondre les handicaps : notamment, il faut se garder de confondre les difficultés socioculturelles et les problèmes affectifs. Bien des familles en difficulté socioculturelle sont des familles chaleureuses, maturantes, structurantes au plan psychoaffectif.

Par contre, un handicap important de telles familles est leur méconnaissance des moyens et techniques, des outils de traitement et de prévention, de leurs droits vis à vis de l'école. La tâche du

Médecin est de soutenir et d'informer de telles familles et de les guider dans un système socioculturel qu'elles maîtrisent mal.

V) TROUBLES PSYCHO-AFFECTIFS

La difficulté est de faire la part, chez un même enfant, de troubles secondaires à l'échec scolaire et de troubles psychoaffectifs primaires. Insistons d'emblée sur le fait que des difficultés psychoaffectives peuvent non seulement ne pas gêner l'élève dans une vie scolaire bien scindée du reste de la vie, mais peuvent même surmotiver l'enfant qui compense des échecs familiaux par un hyperinvestissement socio-scolaire.

L'inhibition anxieuse : l'enfant, envahi par une problématique personnelle (désunion parentale, dépendance à la mère, surprotection et immaturité sociale...), redoute la compétition et le risque d'échec.

La dépression : l'enfant malheureux ne conçoit plus ni motivation, ni plaisir, ni même sa présence à l'école. Il pleure, il se sent incapable, dévalorisé.

Refus scolaire, phobie scolaire : l'enfant a une position de démission, de fuite anxieuse, péjorant tous les aspects de la scolarité. Il peut masquer sa fuite par l'école buissonnière ou bien se présenter comme malade, hyper anxieux, avec des troubles de **somatisation** (douleurs abdominales, migraines, parésies...). Certains enfants se présentent à la consultation après des mois d'absentéisme complet.

Opposition sthénique : ici, l'enfant est en position de refus plus actif, réactif, conscient, soit à un déséquilibre de l'autorité parentale (forcing scolaire, sévérité excessive), soit à un déséquilibre de l'autorité scolaire (mésentente avec un professeur, exclusion du groupe, problème particulier avec un camarade).

Réactions agressives : turbulence en classe, bagarres en récréation, provocations, affrontement direct des professeurs.

Manipulations des notes, faux, mensonges, mais aussi actes délinquants aux abords de l'école, racket, sévices sur les petits....

Devant tout trouble psychoaffectif lié à la vie scolaire, il faut déterminer les points suivants :

1. les troubles sont-ils limités au travail scolaire lui-même, à l'école, à la maison ?
2. les troubles sont-ils liés à la vie sociale, déplacement, copains, relation avec le pédagogue ?
3. les troubles épargnent-ils la vie familiale ?

Le médecin doit entendre l'enfant, les parents, et demander l'avis du maître ou des

professeurs si la famille est d'accord.

Dans la majorité des cas, se dégage une problématique dans les registres que nous avons traités. L'examen systématique montre que l'enfant peut présenter deux ou plusieurs problèmes qu'il faut traiter de manière spécifique.

La conclusion de telles consultations peut donc aboutir à l'indication d'une rééducation, d'un contact informatif avec l'école, de conseils psycho-éducatifs aux parents, d'une psychothérapie de soutien à l'enfant pendant quelques mois, de conseils d'hygiène de vie, sport, loisir, sommeil, sorties...

VI) EMERGENCE PATHOLOGIQUE PSYCHIATRIQUE

Enfin, à tout âge mais surtout à l'adolescence, peut débuter un trouble psychiatrique s'exprimant

d'abord comme une dégradation des résultats et comportement scolaire :

- **dépression franche**
- **dépression atypique** avec éléments délirants d'une schizophrénie
- **dépersonnalisation** et autisme d'une **schizophrénie** débutante.

Le début peut être brutal, par une **tentative de suicide** souvent grave, une fugue, un acte

délirant...

Le début peut être insidieux, baisse du rendement scolaire, désintérêt, bizarrerie.

L'anorexie mentale de l'adolescent épargne généralement le rendement scolaire, hyper investi,

mais la dégradation physique, amaigrissement et transformation de l'image corporelle, provoquent le milieu socio-scolaire.

HEMOGRAMME NORMAL ET PATHOLOGIQUE CHEZ L'ENFANT

HEMOGRAMME NORMAL

TECHNIQUE

Soit sur sang veineux (2 ml) recueilli sur anticoagulant (EDTA).

Soit sur sang capillaire (qqs gouttes) recueilli par microponction (talon, doigt).

RESULTATS NORMAUX (grand enfant)

Nombre de globules rouges (GR) : 4 à $5 \cdot 10^6/\text{mm}^3$ ou T/l

Hématocrite (Hte) : 35 à 45 %.

Taux d'hémoglobine (Hb) : 12 à 14 g/dl (120 à 140 g/l) ou 7,5 à 8,5

mmol/l +++ Volume globulaire moyen (VGM) : 80 à $85 \mu^3$ ou fl

(Hte/nombre de GR)

Teneur corpusculaire moyenne en Hb (TCMH) : 25 à 30 pg (taux

d'Hb/nombre de GR). Concentration corpusculaire moyenne en Hb (CCMH)

: 32 à 36 g/l (taux d'Hb/Hte) Nombre de réticulocytes : 50 à 100 000/ mm^3

ou 50 à 100 G/l

Nombre de leucocytes : 4 000 à 10 000/ mm^3 ou 4 à 10 G/l

Formule leucocytaire :

Entre 1 et 4 ans : % lymphocytes (50 à 60) > % polynucléaires (30 à 40)

Entre 4 et 8 ans : % lymphocytes = % neutrophiles (45 à 50)

Après 8 ans : % neutrophiles (45 à 60) > % lymphocytes (45 à 50)

Nombre de plaquettes : 150 000 à 400 000/mm³ ou 150 à 400 G/l

RESULTATS NORMAUX (nouveau né et nourrisson)

		Nouveau né	J14	3 mois	1 an
GR 10⁶/mm³		5,5	5	3,5 à 4	4,5
H	b p / d i	18-19	16-15	10-12	12
b					
p					
/					
d					
i					
Hte		60 %	52 %	30-35 %	37 %
GB/mm³		15 000 (10-30 000)	11 000 (5-20 000)	10 000 (4-15 000)	10 000 (4-15 000)
PN		60 %	40 %	30 %	30 %
Myélémie		5 %	-	-	-

HEMOGRAMME PATHOLOGIQUE

A - PATHOLOGIE DU GLOBULE ROUGE

1) ANEMIES

1) Définition : Taux d'Hb < 15 g/dl chez le nouveau né

Taux d'Hb < 9 g/dl à 3 mois

Taux d'Hb < 10 g/dl à 1 an

Taux d'Hb < 11 g/dl à 4 ans

Taux d'Hb < 12 g/dl après 8 ans

2) Anémies microcytaires hypochromes : VGM < $80 \mu^3$, TCMH < 25 pg

Le dosage du fer sérique, de la sidérophiline (ou transferrine) et de la ferritine permettent de distinguer :

- les anémies hyposidérémiques par carence ou déperdition martiale (cf. chapitre).
 - les anémies hyposidérémiques par "détournement" martial.
 - . anémies d'origine inflammatoire (infections chroniques ou sévères, arthrite chronique, collagenoses, tumeurs malignes, maladie de Hodgkin).
 - . anémies par trouble du transport et de la distribution du fer : exceptionnelles (atransferrinémie congénitale, anomalie congénitale du transfert du fer).
 - les anémies normo ou hypersidérémiques
 - . à thalassémie
 - . á thalassémie.
 - . anémies sidéroblastiques, rares, héréditaires (liées au chromosome X), ou acquises
(carence en vitamine B6 secondaire à des toxiques ou une affection chronique). Le myélogramme montre une hyperplasie érythroblastique et une augmentation importante des sidéroblastes (coloration de Perls).

3) Anémies normochromes normo ou macrocytaires arégénératives : VGM > $80 \mu^3$, réticulocytes <

$100\ 000/\text{mm}^3$

- * Rechercher un syndrome inflammatoire
une insuffisance rénale

une insuffisance endocrinienne

une hémodilution

* En l'absence de ces étiologies le myélogramme est indispensable +++. Il permet de préciser le mécanisme physiopathologique de l'anémie et peut montrer :

- une érythroblastopénie
 - . maladie de Blackfan Diamond chez le nourrisson
 - . infection à parvovirus au cours d'une anémie hémolytique chronique . érythroblastopénie transitoire du nourrisson et du jeune enfant
- une mégaloblastose
 - . déficit en folates (malnutrition, constitutionnelle)
 - . déficit en vitamine B12 (maladie de Biermer, maladie d'Imerslund, déficit en facteur intrinsèque, malabsorption)
 - . déficit en transcobalamine II
 - . déficit enzymatique.
- un envahissement par des cellules tumorales : leucémies, lymphomes, neuroblastomes, rhabdomyosarcomes.
- un aspect de dysérythropoïèse congénitale (exceptionnel).
- un aspect de myélodysplasie évoquant un syndrome pré leucémique (caryotype médullaire) ou une anémie de Fanconi.
- une moelle pauvre ou normale qui impose une biopsie médullaire mettant en évidence :
 - . une hypoplasie ou une aplasie médullaire +++ acquise (toxique, virale, idiopathique)
 - ou congénitale (anémie de Fanconi, dyskératose congénitale).
 - . une myélofibrose
 - . la présence de cellules tumorales

4) Anémies normochromes normocytaires régénératives : VGM > 80 p³, réticulocytes > 150 000/mm³

. Anémies par hémorragie aiguë (digestive, épistaxis...)

. Anémies hémolytiques (AH). On distingue :

* Les AH corpusculaires :

- par anomalies de la membrane du globule rouge visibles sur le frottis sanguin.

. Maladie de Minkowski Chauffard ou sphérocytose héréditaire

- la plus fréquente des AH chez les sujets autochtones, de transmission autosomique le plus souvent dominant (antécédents familiaux +++), mais parfois récessive.

- résistance globulaire aux solutions hypotoniques diminuée et autohémolyse spontanée in vitro à 37° augmentée.

- traitement : splénectomie partielle ou totale après l'âge de 5 ans.

. Elliptocytose et autres anomalies de la membrane : rares

- par déficit enzymatique diagnostiqué par le dosage de l'enzyme dans les hématies.

. Déficit en glucose 6 phosphate deshydrogénase (G6PD)

- transmission liée au chromosome X

- anomalie fréquente en extrême orient, dans la race blanche (bassin méditerranéen) : type B - et la race noire : type A -.

- sévérité variable d'un individu à l'autre et en fonction du type : B - (rôle déclenchant des fèves, crises d'hémolyse grave), ou A - (rôle déclenchant des antipaludéens de synthèses, crises d'hémolyse moins sévères).

. Déficit en pyruvate kinase

. Autres déficits enzymatiques beaucoup plus rares (hexokinase...)

- par anomalies de l'hémoglobine dont le diagnostic repose sur l'électrophorèse.

. Drépanocytose (hémoglobine S)

transmission autosomique récessive

formes homozygotes symptomatiques : crises douloureuses vaso occlusives ++

race noire surtout mais aussi blanche (Inde du Sud, proche Orient),

hématies falciformes et présence d'HbS ± HbF

.

Hémoglobinos

es C, D, E .

Thalassémies

* Les AH extra corpusculaires :

- AH auto-immunes

Test de Coombs direct positif de type IgG, complément (C) ou IgG + C

- Syndrome hémolytique et urémique

schizocytes, thrombopénie, insuffisance rénale aiguë.

- Incompatibilité foetomaternelle néonatale.

- Anémies immuno-allergiques post médicamenteuses.

- Hémolyse toxique ou infectieuse : paludisme, septicémies, venin de serpents, champignons.

II) POLYGLOBULIES

Elles sont rares chez l'enfant et doivent être distinguées :

- des fausses polyglobulies par hémococoncentration

- des pseudo-polyglobulies des thalassémies hétérozygotes +++.

1) Chez le nouveau né

- Définies par Hb > 22 g/dl et Hte > 65 %

- Causes :

. Transfusion materno-foetale ou foeto-foetale (jumeaux) . Souffrance foetale chronique, dysmaturité

. Trisomie 21

. Diabète maternel, toxémie gravidique . Idiopathique

- Traitement en urgence s'il existe des signes neurologiques ou cardio-respiratoires : saignée et transfusion d'albumine.

2) Chez l'enfant

- Définies par un volume globulaire circulant > 30 ml/kg par méthode isotopique, suspectées devant un taux d'Hb > 16 g/dl avec Hte > 55 %.

- Causes :

* polyglobulies secondaires à une hypoxie chronique :

. cardiopathies cyanogènes (transposition des gros vaisseaux, Fallot, shunts droit gauche)

. insuffisance respiratoire chronique (fibrose pulmonaire, mucoviscidose)

. hémoglobines anormales (méthémoglobinémies chroniques, Hb à affinité augmentée pour l'oxygène).

* polyglobulies tumorales : tumeurs du rein, du foie, du cervelet (hémangioblastomes cérébelleux).

* polyglobulies primitives exceptionnelles chez l'enfant

III) MACROCYTOSE SANS ANEMIE

- nouveau né

- réticulocytose élevée

- antimétabolites : méthotrexate, cytosine arabinoside

IV) MICROCYTOSE SANS ANEMIE

- carence martiale

- à thalassémie

hétérozygote - à

thalassémie

hétérozygote

B - PATHOLOGIE DES LEUCOCYTES

I) NEUTROPENIES (POLYNUCLEAIRES < 1 500/mm³)

1) Neutropénies acquises

* Post-infectieuses, fréquentes et transitoires :

. infections virales : exanthème subit ou roséole infantile, hépatite virale, grippe, oreillons, MNI....

. infections bactériennes : typhoïde, brucellose, septicémie, tuberculose.

. parasitoses : paludisme, kalaazar, toxoplasmose.

* Toxiques, médicamenteuses :

. par un mécanisme immuno-allergique (noramidopyrine)

. par un effet cytotoxique médullaire (antimitotiques, sulfamides).

* Immunologiques :

. neutropénie iso-immune néonatale induite par des anticorps maternels de type IgG traversant le placenta.

. neutropénies auto-immunes fréquentes chez le jeune enfant.

* Envahissement médullaire par des cellules malignes (cf.

anémie) * Hypoplasie ou aplasie médullaire ou

myélodysplasie (cf. anémie). * Carence nutritionnelle

(déficit en cobalamine, acide folique, cuivre) *

Hypersplénisme.

2) Neutropénies chroniques isolées

* agranulocytose congénitale infantile ou maladie de Kostman : rare et grave, ...
transmission autosomique récessive.

* neutropénies héréditaires ±

dysgranulopoïèse. * myélókathéxis,

exceptionnel.

3) Neutropénies chroniques associées à d'autres affections

Un certain nombre de maladies ou de syndromes s'accompagnent d'une neutropénie de mécanisme variable :

- le syndrome de Shwachman-Diamond (insuffisance pancréatique)

- le syndrome de Pearson (cytopathie mitochondriale avec insuffisance pancréatique)

- l'anémie de Fanconi, la dyskératose congénitale (ou syndrome de Zinsser-Cole-Engman)

- le syndrome de Chediak-Higashi

- le lupus érythémateux disséminé
- la lymphohistiocytose familiale
- certains déficits immunitaires :
 - aplasie thymique congénitale
 - hypo-gamma-globulinémie
 - cartilage - hair hypoplasia
- certaines maladies
 - métaboliques :
 - acidémie
 - méthylmalonique
 - acidémie propionique
- certaines affections
 - endocriniennes : hypo
 - ou hyperthyroïdie
 - hypopituitarisme

4) Neutropénies par trouble de sortie des polynucléaires neutrophiles de la moelle osseuse

Il s'agit d'une neutropénie souvent modérée (1 000 à 1 500 PN/mm³), fréquente surtout chez les noirs, très souvent familiale (intérêt d'une étude de l'hémogramme chez les parents). Le myélogramme est normal. Le test de mobilisation des réserves par les corticoïdes permet la confirmation du diagnostic devant l'augmentation très nette des polynucléaires circulants.

5) En pratique, la découverte d'une neutropénie :

- doit faire rechercher une cause déclenchante (infection, toxique), des signes associés (digestifs...), des signes de gravité (syndrome infectieux).
- impose un myélogramme en cas :
 - . d'anomalie hématologique associée (anémie, thrombopénie).
 - . de signes cliniques évocateurs d'hémopathie
 - . d'une durée d'évolution \geq 3 mois.

II) LYMPHOPENIES

- Définition : lymphocytes $< 1\ 000/\text{mm}^3$
- Situation rare dont les étiologies sont :
 - . déficits immunitaires sévères congénitaux ou acquis (VIH)
 - . traitement immunosuppresseur et chimiothérapie antimitotique
 - . maladies auto-immunes (lupus)
 - . dénutrition grave

III) HYPERLEUCOCYT

OSES 1)

Polynucléose

- Définition : polynucléaires $> 7\ 000/\text{mm}^3$ sauf chez le nouveau né, avec souvent myélémie.
- Causes :
 - . infections bactériennes
 - . maladies inflammatoires, cancers
 - . corticothérapie
 - . crises d'hémolyse et hémorragies aiguës
 - . syndromes myélo-prolifératifs : leucémies myéloïde et myélo-monocytaire chroniques.

2) Hyper-éosinophilie

- Définition : éosinophiles $> 500/\text{mm}^3$
- Causes :
 - . terrain allergique +++
 - . parasitose +++ :
 - * en France : ascaridiose, larvamigans viscérale, oxyurose, distomatose
 - * en pays tropicaux : filariose, bilarzhiose, anguillulose, ankylostomiase.
 - . médicamenteuses : antibiotiques
 - . collagenoses : péri-artérite noueuse, fasciite à éosinophiles
 - . affections malignes : maladie de Hodgkin, neuroblastome
 - . réticulo-histiocytose d'Omen, syndrome de Buckley.

3) Hyper-lymphocytose

- Définition : lymphocytes $> 8\ 500/\text{mm}^3$
- Causes :

- . viroses : adénovirus, varicelle, oreillons, exanthème subit
- . maladie de Carl Smith
- . coqueluche
- . infections ORL à répétition chez le nourrisson

- Diagnostic différentiel

- . syndrome mononucléosique
- . lymphoblastes +++ (leucémie aiguë lymphoblastique).

4) Plasmocytose -

Rubéole,
hépatite

5) Syndrome mononucléosique

- Définition : présence de grands lymphocytes basophiles (10 à 50 %) avec hyperleucocytose $> 15\ 000/\text{mm}^3$

- Etiologies :

- . mononucléose infectieuse +++
- . toxoplasmose
- . hépatite, infection à CMV, à VIII

6) Présence de cellules anormales

Myéloblastes ou lymphoblastes (pouvant être confondus avec des lymphocytes) dans le cadre d'une leucémie aiguë. Souvent associé à une autre anomalie hématologique (anémie, thrombopénie, neutropénie).

C - PATHOLOGIE DES PLAQUETTES

1) THROMBOPENIES (plaquettes $< 100\ 000/\text{mm}^3$)

1) Par hyperdestruction périphérique

- * purpura thrombopénique idiopathique ou post-viral (PTI) +++ aigu ou chronique.
- * médicamenteuses : quinine, sulfamides, acide acétylsalicylique.
- * maladies auto-immunes : syndrome d'Evans, lupus érythémateux disséminé,
- * syndrome hémolytique et urémique

- * coagulation intra-vasculaire disséminée
- * hypersplénisme
- * syndrome de Kasabach-Merritt (hémangiome géant)
- * infections bactériennes graves

2) Par insuffisance de production médullaire

- * acquises : myélodysplasie ou aplasie ou envahissement médullaire (cf. anémie)
- * congénitales :
 - . syndrome de Wistott Aldrich (eczéma, déficit immunitaire, lié à l'X)
 - . maladie de May Hegglin
 - . anémie de Fanconi
 - . anégacaryocytose congénitale avec aplasie des radius
 - . Thrombopénies centrales familiales

3) En pratique le myélogramme est le plus souvent indispensable permettant de distinguer les thrombopénies d'origine périphérique (moelle riche en mégacaryocytes) de celles d'origine centrale (moelle pauvre en mégacaryocytes ± autres maladies)

4) Chez le nouveau né

- * infection virale ou parasitaire (rubéole et toxoplasmose congénitales, hépatite virale, infection à herpès, cytomégalovirus)
- * syphilis congénitale
- * septicémies bactériennes graves
- * coagulation intra-vasculaire disséminée, souffrance foetale aiguë
- * affection maternelle auto-immune (lupus, PTI...)
- * allo-immunisation foetomaternelle
- * prise de médicaments par la mère : quinidine, sulfamides, diurétiques thiazidiques
- * syndrome de Wiskott Aldrich
- * syndrome de Kasabatt-Merritt
- * anégacaryocytose congénitale

* hémopathies malignes

II) HYPERPLAQUETTOSES (plaquettes > 500

000/mm³) - Infections chroniques

- Carence martiale du nourrisson
- Maladies inflammatoires
- Anémies hémolytiques chroniques
- Splénectomie ou asplénie
- Médicamenteuse
- Thrombocytémie essentielle, exceptionnelle chez l'enfant avec plaquettes > 1 000 000/mm³ parfois associée à une leucémie myéloïde chronique.

D - PANCYTOPENIE (BICYTOPENIE OU TRICYTOPENIE) -

pathologie auto-immune (lupus érythémateux disséminé ...)

- hypoplasie ou aplasie médullaire acquise ou congénitale
- envahissement médullaire (leucémies aiguës, lymphomes, métastases) - myélodysplasie
- carence vitaminique (folates, vitamine B 12)
- syndrome d'activation macrophagique (hémophagocytose médullaire) - leishmaniose viscérale, tuberculose disséminée
- ostéopétrose (maladie d'Albers-Schönberg).

ANEMIE PAR CARENCE OU DEPERDITION MARTIALE DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT

La carence en fer, le plus souvent d'origine nutritionnelle, est la cause la plus fréquente d'anémie en France essentiellement entre 6 mois et 2 ans. Celle-ci est souvent bien tolérée car d'installation progressive et peut passer inaperçue. Il s'agit d'une anémie **microcytaire hypochrome** arégénérative (cf. anémies). Le diagnostic doit être confirmé par un dosage de fer sérique, de la sidérophiline et éventuellement de la ferritine. L'administration orale de fer suffisamment prolongée (3 mois) permet de corriger l'anémie ; le traitement préventif reposant sur la diversification de l'alimentation est essentiel.

1) ANEMIES PAR CARENCE MARTIALE

1) Physiopathologie du métabolisme du fer chez l'enfant

Le fer acquis par le fœtus in utero augmente surtout dans le dernier trimestre de la grossesse. Un nouveau né normal à terme, dont l'accouchement s'est déroulé dans des conditions satisfaisantes possède en moyenne une quantité de fer d'environ 250 mg soit 75 mg/kg de poids dont l'essentiel (55 mg/kg) est contenu dans l'hémoglobine. Les besoins en fer sont négligeables au cours des deux premiers mois de vie, permettant ainsi une alimentation essentiellement lactée donc pauvre en fer. La quantité de fer contenue dans le lait de mère est supérieure à celle contenue dans le lait de vache et surtout son coefficient d'absorption est bien meilleur de l'ordre de 50 % contre 10 % pour le lait de vache, lié à la présence de lactoferrine maternelle. Un enfant nourri au lait maternel reçoit donc sensiblement ses besoins. A partir du 3^{ème} mois et jusqu'à l'âge d'un an, l'augmentation rapide de la masse sanguine liée au développement staturo-pondéral nécessite des besoins importants en fer, de l'ordre de 0,5 à 0,75 mg/j. Ceci explique la fréquence des anémies hypochromes à cette époque de la vie. A l'âge d'un an, le nourrisson possède 400 à 420 mg de fer dans son organisme ce qui représente un gain de 150 à 170 mg. Les besoins en fer restent élevés jusqu'à l'âge de 2 ans puis diminuent progressivement. Ils augmentent ensuite très nettement au moment de la puberté.

2) Etiologies des anémies par carence martiale

Les circonstances d'apparition d'une carence martiale sont liées aux données physiologiques exposées. La cause principale est la diminution, pour des raisons diverses, du capital martial du nouveau né. Un deuxième facteur est la limitation des apports exogènes liée à une carence d'apport ou à un défaut d'absorption intestinale. Enfin, une augmentation excessive des besoins peut être en cause.

a) Réduction du capital ferrique à la naissance

Le prématuré +++ ne bénéficie pas de la période où le passage transplacentaire du fer est maximal. L'augmentation considérable de sa masse pondérale qui lui permet de doubler son poids de la naissance à 3 mois nécessite des apports qui ne peuvent être couverts par l'alimentation.

Les jumeaux +++ se trouvent dans une condition voisine, se partageant le capital en fer. En cas de grossesse univitelline, une circulation transplacentaire commune peut entraîner une polyglobulie chez l'un et une anémie chez l'autre.

Les hémorragies dans la circulation maternelle dont on connaît l'existence par la mise en évidence d'hématies foetales dans le sang de la mère (test de Kleihauer) sont fréquentes mais habituellement de faible abondance ; plus massives elles diminuent d'autant les réserves.

La ligature précoce du cordon ombilical prive le nouveau né d'une quantité non négligeable de sang et de la quantité équivalente de fer. Il en est de même en cas de saignement du cordon.

Spoliation sanguine post natale : tout syndrome hémorragique du nouveau né insuffisamment compensé : prises de sang répétées requérant des quantités notables de sang +++, hémorragies minimales et répétées au cours des malpositions cardio-tubérositaires, hémorragies liées à un trouble de l'hémostase.

La multiparité est un classique facteur de déplétion martiale maternelle. Chez l'enfant, les réserves de fer sont habituellement assurées.

b) Insuffisance des apports

- régime lacté exclusif prolongé +++
- troubles de l'absorption du fer par une diarrhée chronique ou une

malabsorption - infections répétées, sources de diarrhée et de
malabsorption du fer +++

c) Exagération des besoins

Toute croissance anormalement rapide (prématurité, dysmaturité), de même que toute production exagérée en hématies (cardiopathies cyanogènes).

d) Chez le grand enfant

Ce type d'anémie est peu fréquent chez l'enfant plus grand. La "chlorose" des jeunes filles est de plus en plus rare, mais se rencontre encore de nos jours. Elle est liée à l'intrication de plusieurs phénomènes : alimentation plus ou moins équilibrée, période de croissance, règles abondantes. Elle cède au traitement martial.

Le pica, extrêmement rare en France, est encore fréquent en Afrique, au Moyen Orient et sur le continent américain. Les sujets absorbent des substances non alimentaires telles que la terre ou l'argile le plus souvent (géophagie), amidon, cheveux (tricophagie), glace (pagophagie). Cause et/ou conséquence d'une sidéropénie, le mécanisme n'est pas résolu. Elle s'accompagne d'une hépatosplénomégalie et d'un retard staturo-pondéral et pubertaire lorsqu'elle évolue sur plusieurs années. Le traitement guérit l'anémie. On a décrit des déficits en zinc associés qui seraient plus particulièrement responsables du retard staturo-pondéral et pubertaire. L'ingestion par de jeunes enfants d'écaillés de peintures anciennes contenant de la céruse est responsable d'une intoxication par le plomb (saturnisme) souvent associée à une carence martiale.

II) ANEMIES PAR DEPERDITION MARTIALE

1) Physiopathologie

Ces anémies sont liées à des hémorragies répétées responsables d'un épuisement des réserves martiales. Il s'agit d'un mécanisme beaucoup plus rarement rencontré chez l'enfant que la carence d'apport. Il faut systématiquement y penser si l'anémie résiste au traitement martial ou rechute à son arrêt ou si la symptomatologie clinique est évocatrice. Les hémorragies digestives sont les plus fréquentes. On peut les dépister par une recherche de sang dans les selles par une réaction chimique. Cette méthode nécessite un régime rigoureux excluant tout apport alimentaire d'hémoglobine, de fer et de myoglobine, la suppression du brossage des dents, de la prise de température rectale. Ces mesures doivent être instituées 3 jours avant et durant la durée des examens. Cette méthode est d'une fiabilité imparfaite et ne donne que des résultats qualitatifs. Une

méthode isotopique permet de mesurer la radioactivité des selles après avoir marqué les hématies du sujet au 51 Cr.

2) Etiologies

a) Causes digestives

* La hernie hiatale avec oesophagite peptique

Evoqué chez un nourrisson vomisseur, le diagnostic est confirmé par le transit oesogastrique et la fibroscopie.

* Le diverticule de Meckel peut s'accompagner de douleurs abdominales.

* Un polype intestinal est en règle responsable d'hémorragies de sang rouge. Le diagnostic est fait à l'endoscopie ou par le lavement opaque.

* L'ulcère gastro-duodéal est possible chez l'enfant. * Les épisodes répétés de gastro-entérite Certaines parasitoses intestinales telles l'ankylostomiase peuvent être responsables d'hémorragies muqueuses répétées.

b) Causes diverses

- prélèvements sanguins itératifs (2 ml de sang = 1 mg de fer) - hémosidérose pulmonaire
- angiomatose ou syndrome de Rendu-Osler

Tous les facteurs favorisant les saignements répétés peuvent entraîner de telles anémies, tels les troubles constitutionnels ou acquis de l'hémostase et la prise de certains médicaments (anticoagulants, acide acétyle salicylique). Ces hémorragies peuvent être des saignements digestifs, des épistaxis, des hémorragies génitales lors de la période pubertaire.

III) ELEMENTS DIAGNOSTIQUES

La pâleur cireuse de la peau et des muqueuses d'intensité variable peut être la seule

manifestation clinique. Parfois sont présents une anorexie, un retard de croissance, des infections répétées. Une splénomégalie de petit volume est possible. L'anamnèse joue un rôle important en précisant les antécédents néonataux, le régime alimentaire de l'enfant, l'existence de troubles digestifs. Des signes de rachitisme peuvent être présents s'intégrant dans le cadre d'une polycarence.

Biologiquement, outre la sidérémie basse, la capacité totale de saturation de la sidérophiline est augmentée et donc le coefficient de saturation de la sidérophiline est diminué (si le sujet a déjà reçu du fer, un taux de sidérophiline élevé est à lui seul évocateur) +++.

La sidérophiline ou transférine est une protéine ayant un rôle de transport et de distribution du fer. Sa synthèse hépatique augmente si les réserves en fer diminuent. Le coefficient de saturation de la sidérophiline est le rapport entre la sidérémie et la capacité totale de saturation de la sidérophiline (il est diminué en cas de carence martiale puisque le fer sérique est bas et la sidérophiline élevée).

La ferritine est une protéine de stockage du fer et donc un témoin des réserves martiales. La baisse de la ferrinémie est le premier signe d'une carence martiale (cf. tableau).

Le diagnostic d'anémie hypochrome hyposidérémique est en règle facile. Deux erreurs sont cependant possibles :

- la méconnaître, ce qui est fréquent
- la confondre devant une pâleur, une splénomégalie, de la fièvre, voire quelques adénopathies avec une leucémie aiguë. Cependant, il faut rappeler que les anémies des leucoses, en dehors des leucémies myélomonocytaires chroniques du petit enfant, sont toujours normochromes.

La microcytose est absente en cas de carence folique associée.

IV) COMPLICATIONS

La réponse immunitaire est modifiée en cas de carence martiale. Si celle-ci augmente la résistance à certaines bactéries en s'opposant à leur multiplication, on sait également qu'elle diminue certaines réponses immunitaires : perturbation de la réponse lymphocytaire à différents antigènes, diminution de la bactéricidie des polynucléaires.

Des lésions d'atrophie villositaire de la muqueuse intestinale conséquence de la

carence martiale sont possibles, susceptibles d'entraîner une malabsorption.

V) TRAITEMENT +++

Il est essentiellement préventif chez tout nourrisson exposé. Une dose quotidienne de 5 à 15 mg de fer élémentaire est suffisante chez tous les prématurés, dysmatures et jumeaux, à partir du 3^{ème} mois (soit environ 2 mg/kg/j). La diversification de l'alimentation doit être par ailleurs débutée à partir de 3 mois chez tous les nourrissons.

Le traitement curatif utilise des doses élevées de fer par voie orale : 5 à 10 mg de fer élémentaire par kilo de poids et par jour +++. La proportion de fer métal varie selon les spécialités de 10 à 30 %. Les prises quotidiennes doivent être fractionnées en 3 ou 4 fois. L'administration au cours du repas favorise la tolérance mais diminue l'absorption surtout si le fer est donné avec un biberon de lait. La crise réticulocytaire, témoin de l'efficacité thérapeutique, survient en règle dans les 2 semaines suivant le début du traitement. Le retour de l'hémoglobine à la normale est obtenu dans un délai de 1 à 2 mois. Le traitement doit être poursuivi au moins un mois après la normalisation du taux d'hémoglobine de manière à restaurer les réserves, soit 2 à 3 mois au total +++. Le traitement entraîne rapidement une coloration noirâtre des selles qui ne doit surtout pas le faire interrompre. En cas de troubles digestifs, à type de vomissements, diarrhée ou constipation, il faut réduire les doses si la posologie est trop élevée ou interrompre provisoirement le traitement. Sauf cas exceptionnels, la thérapeutique transfusionnelle n'a pas d'indication dans l'anémie hypochrome par carence d'apport +++.

ANEMIES MICROCYTAIRES ET/OU HYPOCHROMES

DONNEES BIOLOGIQUES

	Valeurs normales	Anémie par carence ou déperdition martiale	Anémie inflammatoire	Anémie normo ou hypersidérémique
Fer sérique	10-30µmol/l 70-200µg/dl	↘	↘	N ou ↗
Capacité totale de fixation de la sidérophiline	50-60 µmol/l 300-350µg/dl	↗	N ou ↘	N ou ↘
Transferrine	2,2-2,9 g/l	↗	N ou ↘	N ou ↘
Coefficient de saturation de la sidérophiline	0,20-0,30	↘	N	N ou ↗
Ferritine	30 mg/ml	↘	N ou ↗	N

DREPANOCYTOSE DE L'ENFANT

I) INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie de l'hémoglobine, héréditaire, autosomique récessive, qui se caractérise par la présence d'hémoglobine S.

1) Biologie de l'hémoglobine drépanocytaire

L'hémoglobine adulte normale, appelée A, est faite de 4 sous unités protéiques 2 à 2 identiques, α et β (HbA = $\alpha_2\beta_2$).

La mutation génétique ponctuelle responsable de la drépanocytose porte sur le gène codant pour la chaîne protéique β (de la globine) situé sur le bras court du chromosome 11. La séquence de la globine β est modifiée, le 6^{ème} résidu, un glutamate, est remplacé par une valine.

Le gène anormal de la drépanocytose est appelé S (S de Sickle cell en raison de la déformation en faucille de l'hématie) ; il est situé sur le bras court du chromosome 11. La globine anormale est β^s et l'hémoglobine anormale, $\alpha_2\beta^s_2$, est désignée HbS.

Deux gènes β sont présents dans notre legs héréditaire, un paternel et l'autre maternel. Les principaux génotypes sont donc :

- AA : homozygote normal
- AS : hétérozygote drépanocytaire asymptomatique, transmetteur sain
- du «trait» - SS : homozygote drépanocytaire malade.

A côté de A et S, il existe d'autres allèles du gène β ; certains peuvent contribuer à la genèse d'un syndrome drépanocytaire : β^c , β^d Punjab et β^o arab, et tous les allèles défectifs, responsables de la β thalassémie (β^{thal}).

Les hétérozygoties composites : SC, $S\beta^{thal}$, S^D Punjab, et S^{β^o} arab sont moins fréquentes = $\$$ mais conduisent également à un syndrome drépanocytaire symptomatique.

2) Géographie de la drépanocytose

Cette maladie est largement répartie sur le globe. L'Afrique noire, au sud du Sahara, est le foyer principal. La fréquence augmente de l'ouest à l'est de l'Afrique et du nord au sud : le trait «drépanocytaire passe de 15 % environ au Sénégal à plus de 40 % en Afrique Centrale». La drépanocytose est retrouvée aux USA, aux Antilles, aux Caraïbes, au Brésil, du fait des migrations

massives. On la retrouve à un moindre degré au Maghreb, sur le versant européen du bassin méditerranéen, à Madagascar, en Arabie Saoudite et en Inde.

3) Falciformation

L'hémoglobine S se caractérise par sa moindre solubilité quand elle est désoxygénée et par sa capacité à se polymériser lorsqu'elle est sous forme de désoxyhémoglobine S. Cette polymérisation aboutit, à l'état homozygote, à la formation d'un gel solide intra-globulaire. Ce phénomène est provoqué par l'abaissement du pH, l'élévation thermique, la déshydratation cellulaire, l'hypoxie. C'est un phénomène plusieurs fois réversible, mais l'hématie se fragilise de plus en plus, d'où un raccourcissement de sa durée de vie (qui passe en moyenne de 120 à 20 jours).

A côté de l'hémolyse des hématies, la falciformation est responsable de phénomènes vasoocclusifs : les hématies déformées s'agglutinent, la viscosité augmente ce qui entraîne une stase dans les capillaires de la microcirculation. Cette stase est en elle-même cause d'anoxie qui favorise la falciformation...

La polymérisation de l'HbS peut être favorisée par 2 facteurs :

- raccourcissement du délai de polymérisation par l'hyperthermie, l'acidose, la prépolymérisation par désaturation artérielle en oxygène et surtout la déshydratation même relative
- allongement du temps de passage dans la microcirculation par l'hyperviscosité plasmatique des syndromes infectieux et inflammatoires, la vasoconstriction ou une défaillance cardiaque même relative.

II) LA DREPANOCYTOSE EN PERIODE INTERCRITIQUE (ETAT BASAL) Nous

prendrons comme type de description la drépanocytose SS.

1) Clinique

En dehors des crises, l'examen est subnormal, retrouvant une pâleur, parfois un subictère et une hématosplénomégalie inconstants. Chez le grand enfant, la dysmorphie typique du drépanocytaire longiligne, d'aspect fluet, avec une déformation de la face et de la voûte du crâne en tour n'est pas fréquent.

a) Anémie

C'est le signe fondamental. C'est une anémie hémolytique chronique, profonde, à 6 ou 8 g d'hémoglobine/dl.

Elle est généralement bien tolérée mais parfois responsable de signes cardiaques : souffle systolique anorganique, dyspnée d'effort, asthénie, cardiomégalie radiologique.

Elle s'accompagne d'un ictère cutanéomuqueux, plus ou moins intense, en rapport avec l'hémolyse.

b) Splénomégalie

Elle est constante chez le jeune enfant au cours de la maladie. Elle est de taille et de consistance variables, une rate volumineuse en dehors des complications étant exceptionnelle. Chez le petit enfant, elle est souvent modérée et dure. Elle tend à disparaître très vite avec l'âge. La persistance d'une splénomégalie importante est rare ; cela s'explique par la survenue d'infarctus spléniques successifs ; il faut se méfier d'accès de séquestrations spléniques. Dès les premières années, il existe une asplénie fonctionnelle, quel que soit le volume de la rate.

L'association à une hépatomégalie, surtout au début de la maladie, est fréquente.

c) Tubulopathie

Elle est constante, précoce, responsable d'une perte d'eau et parfois de sel chronique ; les sujets drépanocytaires sont donc plus à risque de déshydratation que les sujets non drépanocytaires. Il est très important qu'ils aient un apport hydrique **quotidien** supplémentaire, d'autant que l'on a vu plus haut que les accès de falciformation sont favorisés par la déshydratation.

2) Biologie en période intercritique

a) La numération formule sanguine

Elle montre une anémie de degré variable (autour de 6-8 g d'Hb/dl), normochrome, normocytaire, régénérative avec une réticulocytose importante (supérieure à 300.000/mm³).

b) Le frottis sanguin

Il révèle la présence de drépanocytes, une anisopoïkilocytose, une érythroblastose et

parfois des inclusions intraérythrocytaires ou corps de Jolly, témoins d'une asplénie fonctionnelle. Il existe souvent une hyperleucocytose avec polynucléose et monocytose en dehors de toute infection.

c) Le test de falciformation d'Emmel

Il consiste à provoquer in vitro la falciformation des hématies. Il ne permet pas de distinguer les hétérozygotes des homozygotes. Il ne devient positif que quelques mois après la naissance lorsque l'hémoglobine S devient prédominante. Il ne doit plus être demandé.

d) L'électrophorèse de l'hémoglobine

C'est l'examen indispensable pour affirmer le diagnostic :

- on réalise d'abord une électrophorèse sur plaque de cellulose à pH alcalin qui dépiste une bande de migration mais ne permet pas d'affirmer la nature du variant (S et D migrent au même niveau)
- le résultat a confirmé une électrophorèse sur gélose à pH acide qui permet une meilleure résolution de l'hémoglobine S avec d'autres hémoglobines anormales (hémoglobine D)
- l'isoélectrofocalisation de l'hémoglobine est quant à elle utilisée pour le dépistage néonatal (cf. paragraphe 5).

e) Etude en biologie moléculaire

Permet de différencier différents haplotypes : Bénin, Bantou, Cameroun, Sénégal, Arabe-indien de la zone du chromosome 11 qui porte la mutation S.

J) Autres examens

- dosage du fer sérique : afin de reconnaître et traiter une anémie ferriprive, le plus souvent carencielle, qui peut être associée surtout dans les trois premières années de vie ;
- dosage de la ferritine : afin de repérer et de suivre la surcharge en fer de ces enfants qu'on sera parfois amené à transfuser ;
- dosage de la G6PD : le déficit en G6PD a une répartition géographique superposable à celle de la drépanocytose. Ces 2 anomalies du globule rouge peuvent être associées. Le déficit en G6PD peut être responsable d'une déglobulisation massive gravissime chez le drépanocytaire ;
- détermination du groupe sanguin avec phénotype dès la maladie identifiée.

III) LES CRISES DREPANOCYTAIRES

Ce sont des accidents aigus douloureux qui émaillent la vie de ces malades. Elles peuvent être révélatrices de la maladie. Leurs fréquences et leurs intensités sont variables d'un malade à l'autre. Elles sont dues à des phénomènes d'occlusion par les drépanocytes pouvant siéger dans n'importe quel territoire. Elles font le lit des complications et doivent être traitées le plus rapidement possible. Les crises peuvent être spontanées ou déclenchées par une infection, le froid, l'humidité, le sport,

les voyages en avion, l'altitude, une déshydratation même modérée.

1) Les crises douloureuses ostéo-articulaires

a) Le syndrome main pied

Il est très évocateur chez le nourrisson et le petit enfant. Il apparaît 3 mois et a un maximum de fréquence entre 6 et 18 mois.

Il consiste en une tuméfaction aiguë très douloureuse du dos des mains et des pieds qui sont le siège d'un gonflement tendu, chaud et douloureux. Ce gonflement se prolonge vers les doigts et les orteils (dactylite). L'atteinte est le plus souvent symétrique mais une atteinte dissociée est possible. L'enfant refuse de marcher et de se servir de ses mains.

La poussée est souvent accompagnée de fièvre surtout les premiers jours.

La poussée dure 5 à 7 jours au maximum et les phénomènes s'estompent spontanément. La prolongation anormale des signes et de la douleur au-delà de 8 jours doit faire rechercher une complication et en particulier une ostéomyélite ou un infarctus.

b) Les crises douloureuses ostéo-articulaires du grand enfant

Elles sont plus diffuses, touchent en général les os longs et le rachis, épargnant les articulations. Elles peuvent s'accompagner de fluxions localisées para-articulaires ou extra-articulaires. La fièvre est souvent associée et durable en dehors de toute infection. Un syndrome inflammatoire biologique est constant sans signification spécifique d'infection (+++).

c) Les crises douloureuses thoraciques

Elles siègent en regard du sternum ou plus latéralement ; localement, il existe un gonflement tendu, inflammatoire. Le malade est immobilisé, fébrile, dyspnéique, présentant une diminution de sa saturation en O₂, en dehors de toute complication pulmonaire (ce qui la différencie du Syndrome

Thoracique Aigu, acute chest syndrom des anglosaxons).

La crise dure 4 à 5 jours. Elle doit être traitée de toute urgence, le risque principal étant l'évolution vers un S.T.A. (cf. chapitre 4).

2) Crises douloureuses abdominales

Les douleurs abdominales sont fréquentes, isolées ou associées aux douleurs ostéo-articulaires. Ces douleurs correspondent vraisemblablement à des microthromboses spléniques, hépatiques ou mésentériques. Elles s'accompagnent volontiers de fièvre, de

nausées, de vomissements et surtout d'un arrêt des matières et des gaz, très évocateur. La durée spontanée de la crise est de 3 à 5 jours.

Le diagnostic est difficile car il peut aussi bien s'agir d'une coïncidence (maladie non drépanocytaire) que d'une crise vaso-occlusive drépanocytaire. Si la drépanocytose n'est pas connue, ces crises peuvent orienter vers une urgence chirurgicale.

Le traitement ne se conçoit qu'en milieu hospitalier en collaboration avec une équipe chirurgicale habituée à leur symptomatologie.

IV) COMPLICATIONS

1) Complications liées aux thromboses

a) Ischémie osseuse, thromboses osseuses

Les infarctus osseux sont les accidents les plus fréquents au cours de la vie de l'enfant drépanocytaire. Ils peuvent atteindre tous les os mais préférentiellement les régions les plus mal irriguées : parties proximales du fémur ou de l'humérus, distales du fémur. Cliniquement, il est très difficile de différencier un infarctus osseux, une simple crise vaso-occlusive ou une ostéomyélite, sans compter avec l'imbrication des pathologies : les infarctus osseux font le lit des ostéomyélites.

Les signes radiologiques sont tardifs : association progressive de réactions périostées, de zones arrondies déshabitées et de zones d'os condensé.

La scintigraphie au Technétium réalisée très précocement peut montrer une image d'hypofixation évocatrice d'infarctus ou une image d'hyperfixation en cas d'ostéomyélite.

Le syndrome pied main est souvent grevé d'infarctus des petits os des mains et des pieds.

Les infarctus des épiphyses sont graves, en particulier, le plus redoutable, l'infarctus de la tête fémorale. Il faut y penser surtout en période prépubertaire si un enfant a une crise douloureuse de la hanche ou s'il boite. Le dépistage précoce conduit à décharger l'appui. S'il est négligé, il risque d'aboutir à une ostéonécrose avec aplatissement global du noyau céphalique. Le traitement est orthopédique et d'autant plus difficile que la destruction est ancienne et étendue.

L'ischémie osseuse chronique est grave chez un enfant qui doit assurer sa croissance ; elle est responsable de certains aspects de déminéralisation du squelette, des déformations classiques des vertèbres en «marches d'escalier», des troubles de la croissance responsables des petites tailles.

b) Thromboses des vaisseaux abdominaux

- thromboses spléniques : elles donnent des infarctus spléniques à répétition, mais aussi des tableaux d'infarctus massifs de la rate caractérisés par une splénomégalie très importante et douloureuse. La nécrose succédant à cet infarctus peut parfois se compliquer d'un abcès de la rate. Ces thromboses vont aboutir à la destruction fonctionnelle de la rate, qui diminue peu à peu de volume.
- thromboses mésentériques : elles peuvent provoquer un infarctus mésentérique plus ou moins étendu qui est une complication très grave, souvent fatale car source de difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

c) Thromboses des vaisseaux cérébraux

Ce sont des accidents très graves, parfois mortels ou laissant des séquelles importantes. La symptomatologie est très variable : amaurose, surdit  brutale, par sie franche d'un membre, h mipl gie fr quente.

Il s'agit de thromboses des art res c r brales, parfois r cidivantes ou bilat rales. Des h morragies sont possibles, massives ou limit es, de type cortical. Les angiographies montrent tant t des thromboses nettes, tant t des images de st nose progressives des art res c r brales (Moya-Moya).

L' volution est grave, par r cidive, avec un risque de quadripl gie, parfois de d t rioration c r brale.

d) Complications oculaires

Le r tinopathie dr panocytaire associe des thromboses vasculaires, des h morragies du vitr  ou de la r tine, des d collements r tiniens.

Ces complications surviennent surtout chez le grand enfant. Elles sont recherch es par la r alisation r guli re de fonds d'yeux \pm angiographie   la fluoresc ine. Le traitement pr coce par laser permet de limiter l'extension.

e) Le syndrome thoracique aigu (acute chest syndrom)

Š D finition : il associe fi vre, douleur thoracique avec dyspn e **et** des anomalies pulmonaires cliniques \pm des anomalies radiologiques. Il s'agit d'une complication particuli rement grave de la maladie ; il repr sente la premi re cause de mortalit  quel que soit l' ge.

Š Clinique : la douleur thoracique est le principal signe clinique ; elle doit conduire  

l'hospitalisation pour surveillance de tout sujet drépanocytaire. Les autres signes de la définition peuvent apparaître très rapidement malgré une prise en charge médicale.

Š Examens complémentaires :

- radiologie : des infiltrats sont fréquents, un épanchement pleural est souvent associé ; l'œdème pulmonaire est une complication rare.
- gaz du sang : ils sont demandés systématiquement pour étudier la SaO₂, en sachant que le contenu artériel en oxygène est diminué dans la drépanocytose à cause de l'anémie (cf. abaque de la SaO₂ en fonction du taux d'hémoglobine, de l'exclusion partielle de l'hémoglobine et de la diminution de l'affinité de l'hémoglobine S pour l'oxygène.
- microbiologie : l'étude doit être systématique : hémoculture, ponction pleurale, recherche d'antigènes solubles, sérologies virales, ECBC, recherche de mycoplasmes, **chlamidia pneumoniae**. Mais ces recherches sont rarement positives et ne permettent pas d'éliminer une infection si elles sont négatives.
- scintigraphie pulmonaire : elle est indiquée selon la clinique en cas de suspicion de thrombose pulmonaire. Elle doit être comparée à la radiographie de thorax.

Š Etiologies

- infections : pneumocoque, **haemophilus influenzae**, mycoplasme, autres...
- occlusion vasculaire pulmonaire : thrombose pulmonaire in situ, embolie crurique, embolie graisseuse
- hypoventilation alvéolaire :

- . douleur thoracique liée à : infarctus costal, ostéomyélite, traumatisme
- . douleur sous-diaphragmatique due à maladie hépatobiliaire, chirurgie abdominale
 - . morphiniques
 - . obstruction respiratoire haute
- surcharge vasculaire : iatrogène ou par insuffisance cardiaque

Š Traitement : il repose sur l'hydratation contrôlée, l'oxygénothérapie sous surveillance des gaz du sang, un traitement antibiotique et des antalgiques (en évitant les morphiniques). Des échanges transfusionnels en unité de soins intensifs sont parfois nécessaires : chute de la PaO₂ en quelques heures et/ou PaO₂ < 75 mmHg sous oxygène, associée à une détresse respiratoire.

f) Thrombose des corps caverneux

Ces accidents provoquent un priapisme très douloureux et de durée variable. Leur répétition peut conduire à l'impuissance. Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

g) Les ulcères de jambe

Ils sont fréquents dans les régions mal irriguées, à peau fragile, à la face interne des jambes et dans les régions malléolaires.

Ce sont des ulcérations très douloureuses, rapidement extensives et surinfectées. Leur cicatrisation est difficile et leur récurrence fréquente, plus souvent chez les adultes.

h) Cardiomyopathie drépanocytaire

La dégénérescence des myofibrilles et la fibrose sont probablement dues à la vaso-occlusion des coronaires qui entraîne des micro-infarctus. Le cœur perd sa contractilité normale. Le dépistage repose sur l'échocardiographie régulière.

2) Complications infectieuses

Les deux faits qui expliquent en grande partie la susceptibilité des drépanocytaires aux infections sont :

- les troubles de la phagocytose et de l'opsonisation : la phagocytose est surtout imparfaite par perturbation du pouvoir opsonisant du sérum. C'est ce défaut d'opsonisation qui explique la grande sensibilité des drépanocytaires aux pneumocoques et aux salmonelles.
- l'asplénie fonctionnelle : la rate est le siège d'infarctus successifs ; elle devient

incapable d'exercer ses fonctions immunologiques. On observe cette asplénie même chez les enfants qui conservent une splénomégalie.

Les pneumocoques et les salmonelles sont les bactéries les plus fréquentes et les plus redoutées. **L'haemophilus influenzae**, le staphylocoque et les entérobactéries sont également fréquents.

a) Infections pulmonaires

Elles viennent en tête et sont dues principalement au pneumocoque et à **haemophilus influenzae**. Leur particularité vient de la difficulté diagnostique entre infection et infarctus, les deux pouvant être associés.

b) Ostéomyélites

Elles sont dues à la fixation bactérienne sur un infarctus osseux. On a vu plus haut la difficulté du diagnostic différentiel entre crise osseuse vaso-occlusive et infection. Les formes aiguës à localisation unique sont assez rares ; il s'agit en fait plus souvent d'ostéomyélites à foyers disséminés pouvant atteindre tous les os longs, les vertèbres, os du pied et de la main, sternum, épiphyses... Dans le cas d'une localisation unique vue tôt, la scintigraphie peut être utile ; par contre, elle est peu interprétable dans les lésions multiples ou anciennes.

Des ostéo-arthrites suppurées s'observent également.

Il est important d'essayer d'isoler un germe, soit par un prélèvement local, soit par des hémocultures, soit plus rarement dans un pus de fistule d'ostéomyélites chroniques où les prélèvements sont décapités par l'antibiothérapie antérieure. Les deux bactéries principales sont les salmonelles et le staphylocoque.

c) Septicémies et méningites purulentes

Elles sont fréquentes surtout dans les 2 premières années de la vie, responsables d'une lourde mortalité dans les pays à l'hygiène imparfaite.

Les méningites à pneumocoque et à **haemophilus influenzae** sont environ 10 fois plus fréquentes que chez l'enfant non drépanocytaire. L'évolution est parfois foudroyante. Elles sont actuellement devenues exceptionnelles grâce à la prévention.

Les infections à salmonelles sont plus fréquentes dans les pays en voie de développement où le péril fécal est constant.

d) Infections diverses

Les infections virales respiratoires se compliquent souvent de surinfections à pneumocoque ou à **haemophilus influenzae**.

Les infections urinaires à Klebsielles seraient plus fréquentes.

e) Paludisme et drépanocytose

Certes, les plasmodiums se multiplient moins bien dans les hématies falciformes mais cela n'empêche pas les accès palustres (qui peuvent déclencher une crise vaso-occlusive grave). Par contre, le neuropaludisme est exceptionnel. Les enfants drépanocytaires doivent recevoir une chimioprophylaxie anti-paludéenne efficace, en particulier parce que l'accès fait déclencher une crise et qu'il aggrave l'anémie, obligeant à des transfusions d'urgence difficiles en milieu défavorisé.

3) Complications anémiques aiguës

a) Crise de séquestration splénique

C'est une urgence caractérisée par une aggravation brutale en quelques heures de l'anémie (Hb parfois inférieure à 4 g/dl) accompagnée d'une volumineuse splénomégalie. Ces crises, très graves, sont pratiquement l'apanage du petit nourrisson. Elles sont parfois déclenchées par une infection intercurrente. Le décès peut être rapide en l'absence de traitement qui consiste en une transfusion en urgence. Des séquestrations subaiguës ou chroniques s'observent chez l'enfant plus grand et nécessitent souvent une splénectomie.

b) Crise aiguë érythroblastopénique

Elle peut survenir à tout âge, souvent par petite «épidémie» familiale. Elle est due à l'infection par le parvovirus B19, virus qui a un tropisme pour les cellules souches érythropoïétiques. L'anémie peut être très profonde (hémoglobine à 2 ou 3 g/dl) et nécessite alors une transfusion en urgence. Le diagnostic est simple, sur le taux quasiment nul des réticulocytes et confirmé par la sérologie.

4) Complications liées à l'anémie chronique

a) Le cœur anémique

Il faut le distinguer des cardiomyopathies drépanocytaires. Le cœur est gros à la radio, il existe une tachycardie et un souffle systolique. L'échocardiographie montre une hyperkinésie. L'apparition d'une dyspnée doit faire redouter une ischémie myocardique,

rare mais possible.

b) Lithiases vésiculaires

L'hyperhémolyse chronique est responsable de lithiases pigmentaires dont le dépistage est plus facile par l'échographie vésiculaire. Il est utile de pratiquer ce dépistage régulièrement chez les enfants ictériques et les drépanocytaires de plus de 10 ans. On estime que 3 % des drépanocytaires ont une lithiase vésiculaire avant 20 ans.

V) TRAITEMENT

1) Traitement spécifique

Il n'y a pas de traitement spécifique. Certains enfants bénéficient, en cas de maladie invalidante, de programmes d'échanges transfusionnels ou d'un traitement par l'Hydréa: 2) Traitement de fond

C'est une maladie qui est prise en charge à 100 % par la sécurité sociale (A.L.D.).

L'enfant drépanocytaire doit bénéficier d'une surveillance régulière par un médecin habitué à cette pathologie. Le rythme des consultations varie avec l'âge et l'allure évolutive de chaque patient. Elles sont mensuelles chez le nourrisson, permettant un examen clinique complet et de répéter régulièrement les conseils prophylactiques et les messages éducatifs :

- l'alimentation de ces enfants doit être variée, les boissons abondantes, à augmenter en cas de douleur, fièvre, efforts, froid, humidité ;
- les parents doivent être éduqués à reconnaître les premiers symptômes des crises afin de ne pas retarder la mise en œuvre du traitement ;
- la pratique du sport de compétition est interdite ;
- les voyages en avion, même pressurisés, doivent se faire sous couvert d'une oxygénothérapie au masque en d'anémie grave ;
- la prophylaxie paludéenne doit être appliquée scrupuleusement en cas de séjour en zones d'endémie.

La surveillance est également biologique :

- surveillance hématologique : les numérations formules sanguines doivent être mensuelles ou trimestrielles en fonction de l'âge, ou plus rapprochées en cas de complications et bilan martial (fer sérique et ferritine) régulier ;
- recherche d'une carence en fer, vitamine A, vitamine E ;
- surveillance ophtalmologique annuel à partir de l'âge de 10 ans (8 ans chez le

drépanocytaire SC) ;

- surveillance cardiaque : ECG et échocardiographie annuelle chez le grand enfant ;
- échographie abdominale à la recherche d'une lithiase biliaire ;
- surveillance rénale : recherche d'une protéinurie, d'une hématurie.

Les vaccinations de l'enfant drépanocytaire comprennent en sus des vaccinations recommandées par le calendrier vaccinal, la vaccination contre le pneumocoque (actuellement par le Pneumo 23[®]) dès l'âge de 6-9 mois, le premier rappel est fait à 2 ans puis tous les 2 à 4 ans, la vaccination contre l'hépatite B et la vaccination contre la grippe (chez l'enfant, elle nécessite deux 1/2 doses injectées à un mois d'intervalle).

L'antibioprophylaxie par pénicilline V : c'est surtout avant l'âge de 2 ans que l'enfant drépanocytaire est à risque d'infection pneumococcique, alors que le vaccin est inefficace. On est donc amené à proposer dès l'âge de 4 mois une antibioprophylaxie par pénicilline V orale (Oracilline[®]) : 50.000 à 100.000 UI/kg/j en 2 ou 3 prises, en continu jusqu'à l'âge de 5 ans (attitude confirmée et adaptée par les équipes).

L'acide folique est prescrit à vie pour permettre une régénération médullaire de bonne qualité (en général, un traitement discontinu 1 jour/2 ou 15 jour/mois est suffisant).

3) Traitement des complications

a) Crises douloureuses

§ Hyperhydratation : en milieu hospitalier, sans surcharge (risque éventuel de défaillance cardio-vasculaire), elle se fait dans la mesure du possible par voie orale ; si la voie veineuse est nécessaire à l'admission, il faut passer le plus vite possible à la voie orale pour économiser le capital veineux. § Antalgiques : la prescription des antalgiques obéit à des protocoles qui prévoient une réévaluation régulière de la douleur (voir en annexe le protocole actuellement en cours à Trousseau).

Les produits prescrits associent des antalgiques de classe I (acide acétylsalicylique, paracétamol) administrés par voie intraveineuse ou per os en fonction de l'intensité de la douleur, des produits morphiniques (Nubain[®]), voire de la morphine.

En cas de douleurs abdominales, on associe des spasmolytiques.

b) Les infections

Nécessitent une antibiothérapie adaptée au foyer infectieux et aux germes les plus

souvent impliqués chez le drépanocytaire (cf. plus haut).

c) Les anémies aiguës

Transfusion prudente (c'est-à-dire lente et sous surveillance cardio-respiratoire et tensionnelle attentive) de culots globulaires phénotypés et déleucocytés.

Il ne faut pas oublier la réalisation systématique pré-transfusionnelle des sérologies de l'hépatite B (sauf enfant vacciné), de l'hépatite C et du VIH, de même que la recherche d'agglutinines irrégulières si enfants déjà transfusés.

Mise à jour juin 2000

PURPURA THROMBOPENIQUE IDIOPATHIQUE (PTI) DE L'ENFANT

I) PHYSIOPATHOLOGIE

Affection hématologique bénigne fréquente secondaire à **une hyperdestruction périphérique des plaquettes** entraînant un raccourcissement de la durée de vie des plaquettes et une thrombopénie le plus souvent inférieure à 50.000 plaquettes/mm³, ceci malgré une hyperproduction médullaire mégacaryocytaire.

Il s'agit d'une maladie **immunologique** et certains ont proposé le terme de purpura thrombopénique immunologique ou purpura thrombopénique auto-immun. 80 à 90 % des PTI ont un taux élevé d'anticorps à la surface des plaquettes (révélé par le test de Dixon). Deux mécanismes sont possibles :

- fixation non spécifique d'immuns complexes circulants
- présence d'auto-anticorps dirigés contre un antigène plaquettaire.

Les plaquettes fragilisées sont phagocytées par les macrophages. Le site principal de destruction est la **rate**, mais aussi dans certains cas, le foie, voire une destruction diffuse intra-vasculaire.

Sur le plan étiologique, le terme de "PTI" recouvre les purpuras thrombopéniques

survenant au décours d'une infection virale : rubéole, mononucléose infectieuse, rougeole, varicelle, infections ORL et les purpuras thrombopéniques idiopathiques vrais.

II) DIAGNOSTIC

L'âge de prédilection se situe entre 2 et 6 ans, sans prédominance de sexe, mais un PTI peut survenir à tout âge.

La maladie débute le plus souvent brutalement par :

- un purpura pétéchial et ecchymotique cutané : taches pourpres ne s'effaçant pas à la

vitropression soit punctiforme en tête d'épingle (pétéchies), soit en placards plus étendus

(ecchymoses) survenant spontanément ou après un traumatisme minime

- des hémorragies muqueuses sont parfois associées et représentent un signe de gravité :

- . hémorragies buccales
- . gingivorragies
- . épistaxis
- . hématurie
- . hémorragies digestives

- une splénomégalie modérée est parfois

présente L'interrogatoire recherche :

- la date d'apparition des premiers symptômes
- une infection virale récente et/ou une prise médicamenteuse
- l'existence de céphalées, pouvant faire craindre une hémorragie

méningée. Examens complémentaires :

- numération plaquettaire +++ :

- . chiffre de plaquettes $< 50.000/mm^3$, parfois $< 10.000/mm^3$

- hémogramme +++ : normal, parfois existe une hyperlymphocytose

- myélogramme +++ confirmant le caractère périphérique de la thrombopénie en montrant une moelle de richesse normale, sans cellule anormale, avec un nombre élevé de mégacaryocytes

- test de Dixon : inutile (il n'a d'intérêt que devant une thrombopénie modérée

>50.000/mm³ de mécanisme non évident)

- numération des réticulocytes et test de Coombs globulaire direct en cas d'anémie associée (syndrome d'Evans)

- sérologies virales en fonction du contexte

- recherche de facteurs antinucléaires chez le grand enfant

- la surveillance du fond d'œil +++ est indispensable au début de la maladie. Une hémorragie rétinienne doit faire craindre la survenue d'une hémorragie cérébro-méningée qui fait toute la gravité de cette maladie

III) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1) Autres causes de purpura ou d'hématomes

- purpura rhumatoïde
- purpura infectieux +++ : méningococcémie....
- thrombopathies, autres troubles de la coagulation
- syndrome de Silverman

2) Autres causes de thrombopénie

- périphériques
 - . coagulation intra-vasculaire disséminée (contexte infectieux)
 - . syndrome hémolytique et urémique
 - . médicaments (mécanisme immuno-allergique : Quinine, Sulfamides....)
 - . lupus érythémateux disséminé
 - . syndrome de Kasabach-Merritt (hémangiome géant)
 - . hypersplénisme
- centrales
 - * congénitales
 - . amégacaryocytose avec aplasie radiale
 - . syndrome de Wiskott-Aldrich (eczéma + déficit immunitaire, lié à l'X)
 - . anomalie de May-Megglin (plaquettes géantes, transmission dominante)
 - . thrombopénies familiales (numération plaquettaire des parents)
 - . anémie de Fanconi (caryotype sanguin à la recherche de cassures chromosomiques)

. dyskératose congénitale

* acquises

. hypoplasie ou aplasie médullaire

. infiltration médullaire par des cellules anormales : leucémie, métastases

(neuroblastome) . myélodysplasie

IV) EVOLUTION

On distingue en fonction de la durée d'évolution, inférieure ou supérieure à 6 mois :

- les PTI aigus : 80 à 90 % des cas chez l'enfant,

- les PTI chroniques (stables ou intermittents) : 10 à 20 % des cas.

V) PRONOSTIC

Affection bénigne d'évolution le plus souvent favorable.

Mortalité < 1 % des cas par hémorragie cérébro-méningée dont le risque est plus important au début de la maladie +++.

VI) PRINCIPES DU TRAITEMENT

1) PTI aigus

Aucun traitement n'évite le passage à la chronicité. Ils ne font que raccourcir la durée d'évolution de la thrombopénie. Les PTI d'évolution aiguë guérissent spontanément. Ainsi, le traitement du PTI reste l'objet de nombreuses controverses quant à ses modalités et ses indications.

a) Moyens thérapeutiques

- la corticothérapie est le traitement le plus classique : 1 à 2 mg/kg/j x 3 semaines
- les perfusions de gammaglobulines à haute dose (400 mg/kg/j x 5 jours ou 1 g/kg/j x 2 jours) dont l'utilisation est plus récente
- les autres thérapeutiques (immunosuppresseurs, poisons du fuseau, splénectomie) sont d'emploi exceptionnel, réservées aux très rares formes graves résistantes aux précédents traitements - dans tous les cas, le repos +++ est conseillé durant les premiers jours d'évolution

b) Indications thérapeutiques

- hémorragie rétinienne +++
- hémorragies muqueuses
- syndrome hémorragique cutané diffus
- thrombopénie < 20.000/mm³ chez l'adolescent
- plus larges pour certains qui traitent tous les enfants dès lors qu'il existe une

importante < 25 à 30.000/mm³

2) PTI chroniques

a) Moyens thérapeutiques

La corticothérapie prolongée doit être proscrite. Certaines thérapeutiques peuvent être efficaces : - perfusion de gammaglobulines polyvalents ou gammaglobulines anti D - Colchicine

La splénectomie +++ est le traitement de choix. Efficace dans 90 % des cas, elle nécessite une prévention des infections streptococciques (vaccin antipneumocoque et pénicillinothérapie par voie orale prolongée) et doit être évitée avant l'âge de 4 ans +++.

b) Indications thérapeutiques

Splénectomie dans les formes **symptomatiques** après un an d'évolution du PTI, éventuellement précédée d'une épreuve isotopique des plaquettes marquées au Chrome 51 ou à l'Indium 111 permettant de confirmer le diagnostic de PTI et d'étudier le site de destruction des plaquettes.

PURPURA RHUMATOÏDE

Le purpura rhumatoïde est une maladie de la 2^{ème} enfance dont le maximum de fréquence se situe entre 6 et 8 ans ; elle est très rare avant 18 mois.

Cette maladie a été identifiée par Schonlein et Henoch au XIX^{ème} siècle et mérite le nom de syndrome de Schonlein et Henoch. C'est **la plus fréquente des vascularites** de l'enfant.

De nombreux agents infectieux peuvent créer un purpura rhumatoïde : streptocoque, staphylocoque mais aussi, virus (adénovirus, parvovirus, virus de l'hépatite B) et mycoplasmes.

I) MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les éléments du syndrome sont au nombre de 3 :

- 1) Les manifestations cutanées
- 2) Les arthralgies
- 3) Les douleurs abdominales

1) Les manifestations cutanées

Elles sont constantes mais ne sont pas toujours les premières à apparaître.

Typiquement, c'est un purpura infiltré fait de papules d'assez gros calibres, légèrement saillantes, comportant, souvent en leur centre, une pétéchie plus sombre. Ce purpura s'accompagne souvent d'éléments urticariens et d'oedèmes des extrémités.

Ses localisations préférentielles sont les membres inférieurs, les fesses et la face postérieure des coudes ; il respecte la face.

Des aspects et des localisations atypiques peuvent se

- purpura bulleux ou nécrotique,
- oedème du thorax, du front, du cuir chevelu.

Ces manifestations évoluent par poussées plus ou moins nombreuses et durables mais qui peuvent durer plusieurs mois.

2) Les arthralgies

Elles touchent surtout les membres inférieurs : genoux, chevilles, plus rarement les poignets. Rarement, on observe des arthrites.

3) Les douleurs abdominales

Elles sont très fréquentes, précèdent le purpura dans 10 à 15 % des cas de diagnostic difficile avec les syndromes chirurgicaux de l'abdomen.

Parfois très violentes, intermittentes, survenant par accès, par les prises alimentaires.

II) BIOLOGIE

Les examens histologiques ont un intérêt limité.

1) La N.F.S. montre parfois une hyperleucocytose avec polynucléose : **surtout le chiffre des plaquettes est normal.**

2) Un syndrome inflammatoire modéré .• - accélération de la V.S. - augmentation des (2 et gamma globulines.

3) Plus spécifiques sont .•

- l'augmentation des I.G.A. sériques,
- le dépôt d'I.G.A. dans la paroi des petits vaisseaux du derme après biopsie en peau saine mais en pleine phase purpurique.

Tout au moins, ces examens permettent-ils d'éliminer formellement un purpura thrombopénique et une leucémie aiguë.

III) AUTRES MANIFESTATIONS

Fréquentes sont les manifestations digestives et l'atteinte rénale.

1) Les manifestations digestives

Vomissements, diarrhées, hémorragies, hématoèses, maelena, rectorragies accompagnent souvent les douleurs abdominales. Elles rendent toute alimentation impossible, sont responsables de déshydratation et de dénutrition. Peuvent poser des problèmes d'indications opératoires.

L'imagerie abdominale, l'échographie seront d'une aide précieuse.

Le repos digestif, avec alimentation parentérale ou entérale continue, est souvent nécessaire.

Des complications peuvent survenir :

- invagination intestinale,
- péritonite par perforation,
- volvulus,
- hématomes de la paroi, en particulier du duodénum.

2) L'atteinte rénale

La néphropathie constitue le 4^{ème} syndrome cardinal. C'est le plus important pour le pronostic de

la maladie :

- son incidence est de l'ordre de 50 à 60 %
- la date de survenue est variable : le plus souvent dans le premier mois de la maladie, mais parfois, bien tardivement si la maladie reste évolutive
- les signes qui attirent l'attention sont l'hématurie, la protéinurie, parfois un syndrome néphrotique, une insuffisance rénale

La biopsie rénale est indiquée quand il existe des signes persistant de gravité, c'est-à-dire syndrome néphrotique, H.T.A., insuffisance rénale.

L'examen histologique permettra de guider la thérapeutique et montrer dans tous les cas en immunofluorescence des dépôts d'I.G.A. dans les glomérules.

a) L'évolution peut être schématisée en 4 aspects :

- disparition de tous les signes en quelques mois,
- persistance d'une hématurie ou d'un syndrome néphrotique faisant craindre la survenue, à terme, d'une insuffisance rénale,
- insuffisance rénale rapidement progressive,
- poussées hématuriques intermittentes, comme dans la maladie de Berger, affection qui

a été rapprochée du purpura rhumatoïde.

Rares sont d'autres complications

- les urétérites :

. recherche systématique par l'U.I.V. dans les purpuras rhumatoïdes comportant des hématuries macroscopiques ou une infection urinaire ; elles se traduisent par des irrégularités, des sténoses, des dilatations de l'uretère à l'U.I.V.

- l'atteinte testiculaire et scrotale :

. elle réalise un syndrome de type "orchite aiguë". Il correspond à un purpura de la vaginale et doit être distingué d'une torsion aiguë du testicule.

- les complications neurologiques :

. rares, mais graves ; peuvent laisser des séquelles

. s'observent dans les formes sévères avec atteintes multiviscérales

. s'expriment par des convulsions, des comas, des atteintes neurologiques focalisées

. elles sont dues à des hémorragies méningées

- à titre exceptionnel, péricardites, pleurésies, pneumopathies graves.

IV) EVOLUTION

Evolue vers la disparition des signes cutanés, articulaires et des douleurs abdominales.

La durée est très variable : dans 1/3 des cas, une seule poussée qui évolue sur 3 semaines ; dans 2/3 des cas, plusieurs poussées qui peuvent évoluer sur plusieurs mois.

V) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Avant l'apparition d'un purpura, on peut avoir à discuter :

- les causes de polyarthralgies chez l'enfant, dont le R.A.A.,

- les causes de douleurs abdominales, dont l'appendicite et l'invagination intestinale,

- les causes de gloménulophrutes aigües.

C'est avant tout le diagnostic d'un purpura :

- les purpuras infectieux nécrotiques et thrombopéniques sont différents

- les vascularités cutané-muqueuses peuvent être plus difficiles à éliminer :

. péri-artérite noueuse, très rare chez l'enfant ; on s'appuiera sur la recherche de l'antigène

H.B.S., la biopsie de la peau ou d'un muscle dans une zone atteinte

. les vascularités allergiques.

Mais habituellement, les signes généraux et viscéraux sont plus marqués. La biopsie

surtout permet l'examen histologique qui ne montre jamais de dépôts d'I.G.A., mais des dépôts de C3, I.G.G., I.G.M.

VI) TRAITEMENT

Les formes habituelles ne nécessitent que le repos et un traitement symptomatique, en particulier, antispasmodiques pour lutter contre les douleurs abdominales.

Les formes graves avec manifestations digestives durables et intenses bénéficient du repos digestif avec nutrition entérale à débit constant, rarement nutrition parentérale. La prescription des corticoïdes per os ou injectables (1 à 2 mg/kg/j Prednisone est souvent très utile).

Les formes avec néphropathies bénéficient d'attitudes qui varient selon la gravité des symptômes et le type de lésions. Cela va de l'abstention de tout traitement à la prescription de Prednisone, voire échanges plasmatiques.

Les formes avec oedèmes très importants peuvent bénéficier d'une corticothérapie orale durant quelques jours (Prednisone 1 mg/kg/j).

VII) CONCLUSION

Le purpura rhumatoïde est l'une des 2 maladies à I.G.A. ; la 2^{ème} est la maladie de Berger avec laquelle elle a sans doute une grande parenté.

LEUCEMIES AIGUES LYMPHOBLASTIQUES DE L'ENFANT

Les leucémies aiguës (LA) sont des proliférations malignes au sein de la **moelle osseuse**, de cellules tumorales dont les caractéristiques cytologiques, cytogénétiques et immunologiques sont variables. Cette prolifération est responsable d'un défaut de production des lignées cellulaires normalement présentes dans la moelle osseuse (signes cliniques d'insuffisance médullaire). Les cellules leucémiques passent dans la circulation sanguine et peuvent envahir la rate, le foie, les ganglions, les méninges, voire d'autres organes (syndrome tumoral).

On distingue deux grands types de LA. Les LA lymphoblastiques (LAL), représentent 80 à 85 % des LA de l'enfant ; elles surviennent à tout âge avec un pic de fréquence entre 3 et 4 ans et une gravité plus importante avant 2 ans et après 10 ans. Les LA myéloblastiques (LAM) ou LA non lymphoblastiques (LAL) sont beaucoup plus rares chez l'enfant que chez l'adulte. Leur pronostic est plus sévère que les LAL.

Les LA représentent un tiers des cancers de l'enfant.

I) TABLEAU CLINIQUE

1) Modes de début

Tantôt le début est apparemment brutal : en 8 à 10 jours, l'enfant devient pâle, asthénique, fébrile et/ou présente des hémorragies cutanéomuqueuses. Tantôt il est plus progressif, un intervalle de 1 à 3 mois peut s'écouler entre les premiers symptômes et le diagnostic : épisodes infectieux prolongés, douleurs articulaires et osseuses, pâleur progressive, adénopathies.

2) Manifestations cliniques

Le tableau clinique est **polymorphe** et associe à des degrés divers les symptômes liés à l'insuffisance de production médullaire des éléments sanguins normaux et les signes secondaires à l'infiltration des organes en particulier hématopoïétiques par les cellules leucémiques.

a) Signes d'insuffisance médullaire

- **Le syndrome anémique** (pâleur cutanéomuqueuse, asthénie, dyspnée, tachycardie, souffle systolique) est plus ou moins bien toléré selon sa rapidité d'installation. L'anémie est pratiquement constante. Son absence traduit souvent une forme grave avec un temps de doublement rapide des cellules blastiques.

- **Le syndrome hémorragique** dû avant tout à la thrombopénie revêt l'aspect d'un purpura cutanéomuqueux avec des pétéchies, des ecchymoses, des épistaxis et des gingivorragies. Les hémorragies digestives et les hématuries sont rares. Le risque d'hémorragie cérébro-méningée doit être dépistée par un fond d'œil systématique à la recherche d'hémorragies rétinienne et prévenu par les transfusions de plaquettes. Une coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD) est possible et aggrave le syndrome hémorragique.

- **La fièvre** existe au début dans 50 % des cas. Elle est parfois spécifique de la maladie, en règle peu élevée (< 38°5) et cède dès le début du traitement. Elle doit cependant systématiquement faire rechercher un foyer infectieux (ORL, bronchopulmonaire). En cas de neutropénie sévère (polynucléaires neutrophiles < 500/mm³), elle doit être considérée de principe comme le témoin possible d'une infection grave et impose la mise en route d'une antibiothérapie à large spectre par voie intraveineuse sitôt les différents prélèvements bactériologiques effectués (hémocultures).

b) Le syndrome tumoral

- **Les adénopathies** sont présentes chez 60 à 80 % des patients.

- superficielles, elles sont multiples, souvent symétriques, faites de ganglions de 1 à 3 cm de diamètre, indolores, fermes, mobiles, de siège surtout cervical mais aussi axillaire et inguinal. Leur volume peut excéder 3 cm de diamètre dans les formes très tumorales.

- profondes, les adénopathies sont :

- . soient médiastinales +++, découvertes soit par la radiographie thoracique systématique de face et de profil (elles siègent dans le médiastin antéro-supérieur et moyen avec extension au thymus, un épanchement pleural est possible), soit par l'existence d'un syndrome de compression médiastinale et cave supérieur pouvant révéler la maladie et nécessitant un traitement d'urgence. L'atteinte médiastinale se

voit dans 10 à 15 % des LAL.

. soient abdominales pouvant être à l'origine de douleurs.

- **La splénomégalie** est notée dans 75 % des cas. Elle est parfois volumineuse.
- **Une hépatomégalie** existe chez la moitié des malades. Une hépato-splénomégalie importante est dans les LAL un facteur de mauvais pronostic.
- L'infiltration médullaire est responsable dans un tiers de cas de **douleurs osseuses** ou juxta articulaires. Ces douleurs sont violentes, fixes ou mobiles, elles peuvent entraver la marche et

réveiller l'enfant. Elles orientent parfois à tort vers les diagnostics de rhumatisme articulaire aigu ou d'ostéomyélite. Les radiographies du squelette montrent des images de bandes claires métaphysaires, plus rarement une ostéoporose prédominant au niveau du rachis (voire des images d'ostéolyse).

◆ Une **localisation neuro-méningée** peut être présente d'emblée, se manifestant par des céphalées et/ou l'atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens. Elle peut être asymptomatique et découverte lors de l'étude cytologique systématique du liquide céphalo-rachidien (LCR). Une épидурite blastique est exceptionnelle mais peut être responsable d'une paraplégie d'installation brutale.

◆ Plus rarement, peuvent exister :

- une infiltration rénale
- une infiltration testiculaire
- une infiltration gingivale
- une infiltration pleurale ou péricardique spécifique
- une infiltration cutanée (hématodermies).

II) DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

1) L'hémogramme

a) Une anémie normochrome normocytaire arégénérative existe dans 90 % des cas, elle est secondaire au défaut de production médullaire et est aggravée par les hémorragies.

b) Une thrombopénie souvent inférieure à 50.000 plaquettes/mm³ est fréquente, observée dans 2/3 des cas. Une hémorragie grave est à craindre si le taux est inférieure à 25.000/mm³.

c) Les anomalies quantitatives **des leucocytes** sont diverses. 50 % des patients ont moins

de 10.000 leucocytes/mm³, 30 % ont entre 10.000 et 50.000, 20 % ont plus de 50.000. Les formes très hyperleucocytaires > 100.000 globules blancs/mm³ de plus mauvais pronostic, créent une situation d'urgence thérapeutique en raison des complications liées d'une part au temps de doublement souvent rapide des cellules leucémiques et d'autre part, à l'importance de la masse tumorale : signes de leucostase pulmonaire (polypnée, cyanose), cérébrale (troubles de la conscience), hépatique (déficit en facteurs de la coagulation) et complications métaboliques secondaires à la lyse cellulaire, aggravées par le traitement.

Le pourcentage de cellules blastiques dans le sang est variable. Il est souvent d'autant plus élevé que la leucocytose totale est importante. La blastose sanguine peut être absente dans certaines formes leucopéniques, elle peut être méconnue lorsque des lymphoblastes sont considérés à tort comme des lymphocytes.

d) Exceptionnellement, l'hémogramme peut être normal. Plus souvent, il peut montrer, au début de l'évolution de la maladie, des anomalies discrètes telles qu'une anémie ou une neutropénie modérée qui peuvent passer à tort inaperçues.

2) Le myélogramme : études cytologique et cytochimique

La ponction de moelle osseuse est effectuée chez l'enfant le plus souvent dans une épine iliaque postérieure. Elle permet la réalisation des frottis médullaires. Le myélogramme, **indispensable au diagnostic**, est lu après coloration des étalements au May Grunwald Giemsa (MGG). Il montre presque toujours une densité cellulaire importante avec disparition du polymorphisme des lignées médullaires normales, remplacé par une infiltration monomorphe de cellules blastiques. L'aspect cytologique des cellules leucémiques complété par les colorations cytochimiques : myéloperoxydases, estérases, PAS, permettent de préciser la nature de la leucémie aiguë, lymphoblastique ou myéloblastique, selon la classification du groupe coopératif franco-américainbritannique (classification FAB).

Les lymphoblastes sont des cellules jeunes avec une chromatine fine, un noyau souvent nucléolé et un rapport nucléocytoplasmique élevé, de petite taille, homogène (LAL de type L1) ou plus hétérogène (LAL de type L2).

Ces données cytologiques et cytochimiques permettent d'éliminer :

- une LAM +++ : cellules blastiques de grande taille, avec un cytoplasme contenant des granulations et parfois des inclusions azurophiles en bâtonnets (corps d'Auer). Les données cytochimiques confirment le diagnostic (peroxydases ou estérases positives),

- une moelle envahie par des cellules métastatiques +++ : neuroblastome surtout, beaucoup plus rarement rhabdomyosarcome ou sarcome d'Ewing. La frontière entre leucémie aiguë tumorale et lymphome avec envahissement médullaire secondaire est difficile à fixer ; arbitrairement, on parle de leucémie lorsque l'infiltration de la moelle osseuse comporte plus de 25 % de cellules blastiques, - une moelle pauvre d'hypoplasie ou aplasie médullaire +++,
- une moelle pauvre avec blastose de régénération secondaire à l'action d'une substance toxique ou d'une infection,
- une lymphoblastose physiologique (10 à 20 % chez un nourrisson),
- une mononucléose infectieuse +++.

3) Etude immunologique des cellules leucémiques

Les LAL peuvent être considérées comme l'expansion néoplasique d'un clone de cellules lymphoïdes, bloquées à un stade donné de leur différenciation et/ou de leur maturation. Au cours de ces dernières années, l'utilisation d'anticorps monoclonaux reconnaissant les antigènes de différenciation des lignées B et T a permis de classer les LAL en fonction du stade de différenciation des cellules tumorales. Les antigènes mis en évidence sur les blastes par les anticorps monoclonaux ont pu être retrouvés sur des cellules lymphoïdes immatures normales, montrant que ces antigènes étaient des antigènes de différenciation et non des antigènes "leucémiques". La quasi totalité des LAL (95 %) représente donc des proliférations de cellules B ou T figées à un stade précoce de leur différenciation. Environ 5 % des LAL restent indifférenciées.

Une classification simplifiée est donnée à titre indicatif dans les tableaux 1 et 2. Elle repose sur la nomenclature internationale où les initiales "CD" sont l'abréviation de "classe de différenciation" et désignent des antigènes de différenciation présents à la surface des cellules lymphoïdes.

Chez l'enfant, environ 15 % des LAL sont de type T, 80 % de type pré B dont la majorité exprime l'antigène Calla ("Common Acute Lymphoblastic Leukemia Antigen") et 1 % à 2 % de type B mature (cytologiquement de type L3).

4) Etude cytogénétique des cellules leucémiques

Une étude cytogénétique doit être réalisée systématiquement sur les cellules leucémiques sanguines et/ou médullaires avant tout traitement. Le caryotype, effectué avec

les techniques de bande est anormal dans plus de 50 % des cas.

Dans les LAL, le **caryotype** des cellules leucémiques a une **valeur pronostique**. Favorable lorsqu'il existe une hyperdiploïdie supérieure à 50 chromosomes, défavorable lorsqu'il existe une translocation en particulier la translocation t(9;22) (chromosome Philadelphie) ou la translocation t(4;11), particulièrement fréquente chez les très jeunes enfants. Récemment, a été identifiée par des techniques de biologie moléculaire une translocation t(12;21) correspondant à 25 % des LAL de l'enfant. Il s'agit d'anomalies acquises et non constitutionnelles. Depuis peu, les techniques moléculaires permettent la détection d'un transcrite de fusion correspondant aux translocations identifiées (RT-PCR) et dont la recherche devient systématique.

III) BILAN CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

Une fois posé le diagnostic de leucémie aiguë à la lecture du myélogramme, il est nécessaire de faire un bilan clinique, biologique et radiologique avant de débiter tout traitement.

1) Examen clinique

- description précise du syndrome tumoral avec mesure de la taille des ganglions, du foie, du débord splénique
- recherche d'un syndrome hémorragique (fond d'œil)
- recherche d'un foyer infectieux.

2) Bilan radiologique

- radiographie pulmonaire face et profil +++
- la radiographie du squelette n'est pas indispensable ; elle est utile en cas de douleurs localisées - l'échographie abdominale peut compléter le bilan clinique.

3) Bilan biologique

- groupe sanguin et phénotype érythrocytaire
- bilan métabolique. L'hyperuricémie est fréquente, due à l'hyperproduction d'acide urique secondaire à la lyse blastique spontanée et aggravée par la chimiothérapie. Elle doit être traitée ou prévenue de façon systématique par l'administration d'un uricolytique (URICOZYME^R).

L'hypercalcémie est exceptionnelle. L'hypocalcémie est fréquente dans les formes

lymphoblastiques hyperleucocytaires ou tumorales surtout après le début du traitement. Elle est liée à l'hyperphosphorémie due à la libération de phosphore par les blastes. L'hyperkaliémie survient dans les mêmes conditions. Une insuffisance rénale peut se rencontrer dans les formes très tumorales avec infiltration des reins.

- l'étude de l'hémostase permet de dépister une coagulation intra-vasculaire disséminée avec chute du facteur V et du fibrinogène et augmentation des produits de dégradation de la fibrine. Elle est fréquente dans les LAL de type T.

- hémocultures en cas de fièvre.

4) Phénotypage immunologique et étude cytogénétique (caryotype et biologie moléculaire) des cellules leucémiques

5) Analyse cytologique et biochimique de LCR

IV) FORMES CLINIQUES

1) Formes cliniques en fonction de la cytologie

Quelques particularités cliniques méritent d'être soulignées en fonction du type cytologique de la LA.

a) Les LA avec élargissement important du médiastin sont toujours de type lymphoblastique et dans l'immense majorité des cas de type T. Elles sont plus fréquentes chez les garçons, plus d'un tiers des enfants ont entre 10 et 15 ans et dans 60 % des cas, il existe une hyperleucocytose $\geq 100.000 \text{ GB/mm}^3$. La compression médiastinale peut entraîner un syndrome cave supérieur avec dyspnée par compression trachéale. Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

b) Les LAL de type Burkitt (L3) sont exceptionnelles (1 à 2 %). Le diagnostic est évoqué sur l'aspect cytologique très particulier des blastes au MGG : hyperbasophilie du cytoplasme avec présence de vacuoles et noyau à chromatine dense, possédant un ou plusieurs nucléoles bien visibles. L'étude des marqueurs de membrane permet de mettre en évidence la présence d'immunoglobulines à la surface du cytoplasme. L'étude chromosomique retrouve une anomalie spécifique des leucémies et des lymphomes de type Burkitt translocation t(8;14), le plus souvent translocation t(2;8) et t(8;22) plus rarement. Une localisation méningée est présente dans un cas sur deux et doit être dépisté par un examen neurologique soigneux des paires crâniennes et l'étude du LCR.

Une localisation osseuse, gingivale ou testiculaire d'emblée n'est pas rare. L'évolution spontanée est redoutable en raison d'une progression souvent très rapide de la maladie. Les protocoles de chimiothérapie intensive ont permis d'améliorer considérablement le pronostic de cette hémopathie.

2) Formes selon l'âge

Les observations de leucémies néonatales sont très rares sauf chez le nouveau né mongolien. La mère est pratiquement toujours indemne d'hémopathie maligne. L'évolution est le plus souvent défavorable.

Quelques particularités en fonction de l'âge des enfants peuvent être soulignées :

- il existe un pic de fréquence à l'âge de 3-4 ans pour les LAL (ce pic n'existe pas à aucun âge pour les LAM)
- avant l'âge de 2 ans, environ la moitié des LA sont de type lymphoblastique et l'autre moitié de type myéloblastique.

3) Formes étiologiques

L'éclosion d'une LAL peut être dans de rares cas précédée d'une phase d'aplasie médullaire spontanément réversible.

Certaines affections avec fragilité chromosomique constitutionnelle peuvent se compliquer de LAL : ataxie télangiectasie (LAL), syndrome de Bloom de même que certains déficits immunitaires constitutionnels (maladie de Wiskott Aldrich, maladie de Bruton et de Kostman).

Parmi les autres facteurs génétiques connus, les trisomies 21 ont un risque 20 fois plus élevé d'avoir une LA (LAL ou LAM). Lorsqu'un jumeau monozygote a une LA, le risque pour l'autre jumeau d'avoir lui-même une LA est de 25 %. L'hémopathie survient le plus souvent avant l'âge de 10 ans et à quelques mois d'intervalle lorsqu'elle touche les deux enfants.

Leucémies secondaires : après un traitement immunosuppresseur prolongé (maladie de Still, syndrome néphrotique) ou un traitement chimiothérapique (Etoposide) et radiothérapique pour une

affection maligne (maladie de Hodgkin), peut survenir une LA habituellement non lymphoblastique.

V) TRAITEMENT

L'intensité et les modalités du traitement des LAL de l'enfant sont fonction de la présence ou de l'absence de **facteurs** de mauvais **pronostic** : âge < 1 an et > 10 ans, hyperleucocytose > 50.000/mm³, élargissement du médiastin, atteinte méningée initiale, immunophénotype T, translocation chromosomique t(9;22) ou t(4;11).

Le traitement est basé sur l'utilisation d'une **polychimiothérapie** antimitotique et comporte dans tous les cas :

- un traitement d'induction initial visant à obtenir après une période d'aplasie thérapeutique la **rémission complète** (RC), c'est-à-dire une moelle riche avec une maturation normale des différentes lignées contenant moins de 5 % de cellules blastiques et un hémogramme normal

- un traitement de consolidation durant quelques semaines à quelques mois
- une prévention des rechutes neuro-méningées
- un traitement d'entretien durant 2 à 3 ans dont le but est d'éviter une rechute de la maladie. Au cours de ces dernières années, l'évolution des différents protocoles thérapeutiques s'est faite vers une **intensification des traitements d'induction et de consolidation** et une tendance à raccourcir la durée totale du traitement d'entretien.

Les médicaments les plus actifs sont la Vincristine (Oncovin*), la Prednisone, le Dexametasone et la L-Asparaginase (Kidrolase*, Erwinia*). Une rémission complète est obtenue dans 95 % des cas. L'adjonction d'autres médicaments dans les traitements d'induction et de consolidation, tels que les Anthracyclines (Rubidomycine, Adriamycine), la Cytosine Arabinoside (Aracytine*), la Cyclophosphamide (Endoxan*), a permis de diminuer le risque de rechute ultérieure et a donc amélioré le pronostic à long terme de ces hémopathies, dont le pourcentage de survie à 5 ans se situe autour de 70 %.

La prévention des rechutes méningées est indispensable. Elle fait appel aux injections intrathécales de Méthotrexate ± Cytosine Arabinoside associées soit aux perfusions répétées de Méthotrexate à forte dose (3 à 8 mg/m²), soit à l'irradiation de l'encéphale à la dose de 18 Gy.

Le traitement d'entretien comporte dans la majorité des protocoles l'association de 6

Mercaptopurine (Purinéthol*) et de Méthotrexate et éventuellement des réinductions mensuelles de Vincristine et Prednisone.

Les allogreffes de moelle à partir d'un donneur familial HLA identique sont indiquées :

- en première RC dans les formes les plus graves : leucocytose $\geq 250.000/\text{mm}^3$, translocations t(9;22), t(4;11), résistance au traitement
- en deuxième RC après une rechute médullaire, ou une rechute localisée précoce (survenant dans un délai ≤ 24 mois/1 RC).

Les indications des autogreffes et des allogreffes à partir de donneurs non apparentés nécessitent d'être mieux précisées.

VI) PRONOSTIC ET RECHUTES

Les chances de guérison sans rechute sont actuellement d'environ 70 % dans les LAL de l'enfant. Les rechutes sont exceptionnelles après 5 ans de RC.

Les principaux **facteurs pronostiques** sont :

- l'âge +++
- le sexe ++
- le nombre de globules blancs +++
- l'importance du syndrome tumoral
- l'atteinte méningée initiale
- les données cytogénétiques ++
- la sensibilité initiale du traitement ++.

Les formes de très bon pronostic associent un âge entre 2 et 7 ans, un sexe féminin, une leucocytose $< 10.000/\text{mm}^3$, l'absence de syndrome tumoral et d'atteinte méningée, une hyperploïdie > 50 chromosomes et une disparition rapide des cellules blastiques de la moelle osseuse après le début du traitement. Ces enfants guérissent dans 85 % des cas.

Les formes de mauvais pronostic sont définies soit par l'âge < 1 an, soit par une translocation chromosomique t(9;22) ou t(4;11), soit par une résistance initiale au traitement. Les chances de guérison par un traitement chimiothérapique n'excèdent pas 50 %.

Les autres formes sont dites de pronostic intermédiaire.

Les rechutes peuvent survenir soit au niveau de la moelle osseuse, soit au niveau des méninges ou des testicules +++, de manière isolée ou associée. Les autres sites de rechute

sont exceptionnels (ganglionnaire, médiastinal, ovarien).

Le pronostic dépend du site de la rechute et de la durée de première RC : défavorable après une rechute médullaire ou une rechute localisée précoce (durée de RC < 24 mois), meilleur dans les rechutes localisées tardives.

TABLEAU N° 1 :
Classification immunologique des LAL de la lignée B

	CD19	CD10	CD20	clg	slg
PREB1 ALL	+	-	-	-	-
PREB2 ALL	±	+	-	-	-
PREB3 ALL	±	±	+	-	-
PREB4 ALL	±	±	±	+	-
B ALL	±	±	±	±	+

CD10	Marqueur CALLA
CD19	Marqueur précoce des B lymphocytes, pan B
CD20	Marqueur précoce et pan B
clg	Immunoglobulines intra-cytoplasmiques
slg	Immunoglobulines de surface
"ALL"	"Acute Lymphoblastic Leukemia"

TABLEAU N° 2 :
Classification immunologique des LAL de la lignée T

	CD1	CD2	CD3	CD4	CD5	CD7	CD8
T1 ALL	-	+	-	-	+	+	
T2 ALL	+	±	±	±	±	±	±
T3 ALL	-	±	±	+/-	+	+	+/-
T4 ALL	-	±	+	-	±	±	-

CD1	Thymocyte cortical
CD2	Pan T. récepteur des globules rouges de mouton

CD3	Pan T. cellules T matures
CD4	Récepteur auxiliaire T
CD5	Marqueur pan T
CD7	Marqueur pan T, marqueur précoce des cellules T
CD8	Marqueur des T cytotoxiques, supresseurs

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ADÉNOPATHIE SUPERFICIELLE DE L'ENFANT

Les adénopathies sont une affection fréquente en pédiatrie. Leur diagnostic positif est en général aisé. Le diagnostic étiologique peut par contre être difficile. L'interrogatoire, la recherche de signes associés, l'aspect des ganglions et leur durée d'évolution permettent d'orienter la démarche diagnostique.

Nous prendrons comme modèle la démarche diagnostique devant une adénopathie cervicale de l'enfant et nous verrons ensuite les particularités éventuelles des autres localisations des adénopathies.

I) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES ADÉNOPATHIES CERVICALES

Motif très fréquent de consultation +++

1) L'enquête clinique

Soigneuse, elle permet souvent de se dispenser ou d'orienter les examens complémentaires :

- interrogatoire :
 - . mode de survenue
 - . date de début
 - . signes associés : fièvre, douleurs, amaigrissement, sueurs nocturnes....
 - . conditions de vie, animaux, vaccinations, BCG, maladies contagieuses dans l'entourage
 - . traitements déjà entrepris
- examen clinique complet :
 - . caractères des adénopathies : inflammation, douleur, périadénite, consistance, adhérence aux plans profonds
 - . état cutané en regard et à distance

- . examen ORL, examen
stomatologique . autres
adénopathies superficielles .
hépatosplénomégalie
. syndrome anémique, hémorragique....

2) Etapes du raisonnement et examens complémentaires

a) Rechercher une cause locale

b) Rechercher une cause générale et demander les examens usuels : hémogramme, numération plaquettaire, vitesse de sédimentation, radiographie pulmonaire, IDR tuberculine, sérologie toxoplasmose, mononucléose infectieuse (EBV).

c) Ponction ganglionnaire avec adénogramme

- indications :

- . examens précédents non contributifs
- . ganglion "inquiétant" d'emblée
- . ganglion persistant après 3 ou 4 semaines d'évolution (importance de la surveillance clinique +++)

- résultats :

- . soit présence de pus
- . soit aspect d'adénite inflammatoire
- . soit cellules anormales et/ou évocatrices d'un diagnostic (un aspect inflammatoire peut être faussement rassurant)

d) Biopsie chirurgicale si :

- examens complémentaires +/- caractères de l'adénopathie faisant craindre une maladie maligne
- adénopathie persistante sans diagnostic durant plus de 3 à 4 semaines

II) PRINCIPALES ETIOLOGIES DES ADENOPATHIES CERVICALES

1) Adénopathies d'origine infectieuse

a) Adénopathies satellites d'une infection ORL ou bucco-dentaire +++

b) Adénites à pyogènes +++

- cause très fréquente d'adénopathie cervicale
- porte d'entrée cutanée, dentaire, buccale, ORL
- arguments éventuels : état fébrile, hyperleucocytose à polynucléaires

neutrophiles, pus à la ponction

- bactéries responsables : staphylocoque doré ou streptocoque A
- traitement par antibiothérapie : pénicilline active sur les staphylocoques, macrolide, synergistine ou céphalosporine orale et évacuation si collection

c) Adénite tuberculeuse et infections à mycobactéries atypiques

- localisation cervicale très fréquente
- adénopathies sous-angulo-maxillaires indolores
- porte d'entrée buccale ou pharyngée
- éléments diagnostiques : IDR +, adénogramme (cellules géantes), aspect histologique,

culture du ganglion sur Lowenstein

- traitement : exérèse ganglionnaire + antibiothérapie antituberculeuse

d) Maladie des griffes du chat

- adénopathies cervicales rares - guérison spontanée
- évacuation du pus parfois nécessaire

e) Infections virales : adénopathies cervicales isolées ou associées à d'autres adénopathies

- Mononucléose infectieuse
- . signes cliniques associés (angine, fièvre....) . syndrome mononucléosique
- . sérologie EBV
- Rubéole
- . adénopathies cervicales postérieures . éruption associée
- . sérologie
- Rougeole
- CMV, VIII

Infections parasitaires - Toxoplasmose

. adénopathies souvent isolées :
cervicales ++ . syndrome
mononucléosique . sérologie

- Autres parasitoses plus rares

2) Adénopathies d'origine tumorale

a) Leucémies aiguës

- mode de révélation fréquent
- parfois associées à une infection ORL
- éléments d'orientation :
 - . signes cliniques associés
 - . données de l'hémogramme (attention aux fausses hyperlymphocytoses)

b) Lymphomes malins non hodgkiniens

Satellite d'un lymphome ORL (amygdale, cavum, maxillaire) ou médiastinal

c) Maladie de Hodgkin

- âge médian 10 ans, jamais avant 2 ans
- élément diagnostic = présence de cellules de Sternberg souvent visibles après ponction,

parfois uniquement après biopsie (formes à prédominance lymphocytaire)

- biopsie dans tous les cas nécessaires
- curage ganglionnaire totalement inutile

d) Tumeur abdominale

(neuroblastome) Adénopathies

sus-claviculaires.

e) Tumeurs de la sphère ORL

Rhabdomyosarcomes, sarcome indifférencié du cavum.

III) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES AUTRES ADENOPATHIES

La démarche du raisonnement est identique et comporte un interrogatoire, un examen clinique complet et les examens complémentaires éventuels. La topographie axillaire ou inguinale d'une adénopathie évoque plus spécifiquement certaines étiologies.

1) Adénopathies axillaires

- adénite du BCG ou BCGite localisée, maladie des griffes du chat.

2) Adénopathies inguinales

- maladie de Hodgkin, tumeur pelvienne (teratome, rhabdomyosarcomes)

3) Adénopathies axillaires ou inguinales

- adénites à pyogènes satellites d'une plaie cutanée - maladies des griffes du chat.

PARTICULARITES DE LA MALADIE DE HODGKIN CHEZ L'ENFANT

La Maladie de Hodgkin chez l'enfant est une maladie rare puisqu'elle ne représente que 5 à 10 % environ de l'ensemble des cas de maladie de Hodgkin.

La maladie est exceptionnelle avant 2 ans et sa fréquence augmente avec l'âge, plus courante à l'adolescence.

En France, la médiane est de 12 ans ; l'incidence annuelle est de 3,6 à 5,7 nouveaux cas pour 1 million d'enfants.

Comme chez l'adulte, au plan diagnostique, la découverte d'une cellule de Sternberg ou d'une de ses variantes est indispensable au diagnostic. La biopsie permet l'étude de l'environnement ganglionnaire au contact des cellules tumorales et permet seuls de poser le diagnostic.

Le diagnostic anatomo-pathologique repose sur la classification de Rye. Quatre sous-types existent : prédominance lymphoïde, sclérose modulaire, cellularité mixte et déplétion lymphoïde.

Le bilan d'extension repose sur l'examen clinique qui précise les territoires ganglionnaires envahis, les territoires ganglionnaires superficiels anormaux et les mensurations du foie et de la rate.

L'examen du TDM du thorax est systématique et permet de dépister les atteintes pulmonaires et de mesurer la taille du médiastin lorsqu'il est envahi ; l'échographie abdominale et le TDM abdomino-pelvien précisent l'atteinte hépatique, splénique, ganglionnaire et remplacent de plus en plus la lymphographie bipédieuse.

Il convient de préciser soigneusement les signes cliniques

d'évolutivité : - fièvre > 38°5

- perte de poids de plus de 10 %

- ou sueurs nocturnes intenses.

La classification Ann Arbor des lymphomes permet de classer la maladie en stade d'extension :

stade I : atteinte d'un groupe ganglionnaire

stade II : atteinte de plusieurs groupes ganglionnaires du même côté du diaphragme

stade III : atteinte de plusieurs groupes ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme (y compris la rate)

stade IV : atteinte disséminée d'un ou plusieurs organes ou tissu extra lymphatique

Les signes biologiques d'évolution sont : élévation de la vitesse de sédimentation (> 40), du fibrinogène, des alpha 2 globulines et l'existence d'une hyperleucocytose avec polynucléose.

Le traitement repose sur un traitement combiné associant une chimiothérapie et une irradiation des aires ganglionnaires initialement envahies délivrées à dose réduite (20 à 25 Grays) chez les patients bons répondeurs à la chimiothérapie, afin de limiter les séquelles de l'irradiation sur un organisme en croissance.

La survie actuelle des patients atteint 80 à 90 % tous stades confondus.

Les taux élevés de guérison rapportés dans la maladie de Hodgkin ont permis de mieux connaître les séquelles à long terme des traitements utilisés, en particulier l'existence de la stérilité masculine en rapport avec l'utilisation des alkylants et l'existence d'un risque accru de tumeurs et de leucémies secondaires.

Les traitements actuels s'orientent donc vers la poursuite d'une désescalade thérapeutique dans les formes de bon pronostic.

TUMEURS ABDOMINALES DE L'ENFANT

Les tumeurs abdominales de l'enfant sont souvent asymptomatiques, découvertes par les parents ou palpées lors d'un examen systématique ou à l'occasion de signes peu spécifiques : douleurs, troubles digestifs. Certains symptômes associés peuvent orienter vers une étiologie maligne : hématurie dans les tumeurs du rein, douleurs osseuses dans les neuroblastomes, altération de l'état général, adénopathies périphériques, ascite dans les lymphomes malins non hodgkiniens.

L'examen clinique permet de préciser le siège, la consistance, la mobilité de la tumeur et recherche des signes associés.

Dans tous les cas, il sera complété par une exploration radiologique : cliché d'abdomen sans préparation et échographie abdominale. Le bilan ultérieur dépend de ces premiers éléments cliniques et radiologiques d'orientation diagnostique.

Les tumeurs abdominales les plus fréquentes chez l'enfant sont :

- les tumeurs du rein
 - . néphroblastome ou tumeur de Wilms +++
 - . autres tumeurs malignes plus rares de pronostic très défavorable : tumeur rhabdoïde, sarcome à cellules claires du rein ou adénocarcinome superposable à celui de l'adulte . tumeurs bénignes : néphromes mésoblastiques, découverts souvent à la naissance ou dans les six premiers mois de vie
- les tumeurs sympathiques
 - . neuroblastomes
 - . ganglio-neuroblastomes
 - . ganglioneuromes (tumeurs bénignes)
- les lymphomes malins non hodgkiniens
- les tumeurs du foie . hépatoblastomes
 - . tumeurs bénignes : hamartomes, kystes, angiomes

- les rhabdomyosarcomes
- les tératomes à point de départ pelvien

A - NEPHROBLASTOME OU TUMEUR DE WILMS

I) GENERALITES

Représente 90 % des tumeurs du rein chez l'enfant.

Rare dans la première année de vie, sa fréquence est maximale entre 1 et 5 ans.

Pas de prépondérance de sexe.

Il existe de rares cas familiaux.

Certaines malformations peuvent être associées au néphroblastome :

- aniridie ou absence congénitale d'iris ± cataracte ± microcéphalie
- héli-hypertrophie corporelle, viscéromégalie (syndrome de Wiedemann Beckwith)
- malformations génito-urinaires

La tumeur de Wilms atteint le plus souvent un seul rein : les formes bilatérales sont rares (5 %)

et surviennent d'emblée, soit avec un intervalle libre.

Des métastases peuvent être présentes d'emblée (20 % des cas) ou survenir ultérieurement. Leur

siège est :

- pulmonaire +++
- osseux
- hépatique
- péritonéal.

II) ANATOMOPATHOLOGIE

1) Macroscopie

Tumeur souvent volumineuse, déformant le rein, siégeant plus volontiers à un pôle. A la coupe, aspect hétérogène avec des zones charnues et des zones d'aspect nécrotique.

2) Microscopie

Tumeur embryonnaire polymorphe contenant en proportion variable 2 ou 3 des éléments

suivants :

- tissu blastématique, indifférencié, monomorphe
- tissu à différenciation épithéliale pouvant aller jusqu'à des ébauches glomérulaires et tubulaires
- éléments à différenciation mésenchymateuse, plus ou moins importante : muscle strié, cartilage, etc...

3) Formes particulières

- formes avec anaplasie de pronostic défavorable
- formes kystiques d'excellent pronostic
- néphroblastomatose, particulièrement au cours du syndrome de Wiedemann-Beckwith : lésions

rénales sous-jacentes à certaines néphroblastomes volontiers bilatéraux.

4) Intérêt

L'étude histo-pathologique permet de préciser :

- le type histologique de la tumeur
- l'extension par rapport à la périphérie du rein
- l'existence ou non d'une rupture de la capsule rénale, d'un envahissement de la graisse périnéale, des voies excrétrices, des vaisseaux et des ganglions prélevés par le chirurgien.

III) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

1) Masse abdominale

- souvent **volumineuse**, à développement **rapide et antérieur** palpée dans l'hypochondre

emplissant parfois un héli-abdomen

- surface lisse ou bosselée
- consistance ferme ou dure.

2) Signes associés

- hématurie totale
- hypertension artérielle
- malformations (cf. généralités)
- métastases (cf. généralités)

- anémie par hémorragie intra-tumorale.

IV) BILAN

1) Clinique

2) Radiologique

Diagnostique : échographie abdominale +++

urographie intraveineuse +++ ou scanner abdominal avec injection du produit de contraste

tumeur intra-rénale hétérogène refoulant les cavités pyélocalicielles.

D'extension : radiographie pulmonaire +++

échographie abdominale +++ (foie, rein controlatéral et ganglions)

éventuellement : radiographie du squelette, tomодensitométrie thorax, abdomen, artériographie rénale (tumeurs bilatérales)

3) Biologique

- fonction rénale

- catécholamines urinaires (leur normalité est un argument supplémentaire contre le diagnostic de neuroblastome).

En Europe, le diagnostic de néphroblastome repose initialement sur des données cliniques et surtout radiologiques conduisant à une chimiothérapie pré opératoire permettant le plus souvent de réduire la taille de la tumeur. Le diagnostic histologique est confirmé après exérèse tumorale. Une ponction biopsie de la tumeur avant tout traitement n'est réalisée que dans les rares cas de diagnostic difficile ou peu évocateurs de néphroblastomes.

V) TRAITEMENT

1) Méthodes

- chimiothérapie : Vincristine (VCR), Actinomycine (ACT), Adriamycine

(ADR) - chirurgie : néphro-uretérectomie unilatérale

- radiothérapie complémentaire postopératoire si nécessaire.

2) Indications

Le traitement est fonction du "stade" d'extension de la tumeur :

- stade I : tumeur limitée, encapsulée, exérèse complète
- stade II : tumeur dépassant la capsule rénale mais complètement enlevée (N- ou N+)

selon l'absence ou l'existence d'un envahissement ganglionnaire à l'histologie)

- stade III : exérèse incomplète ou rupture tumorale pré ou per opératoire - stade IV : métastases à distance
- stade V : atteinte des deux reins, simultanément ou successivement.

3) Modalités thérapeutiques

Dans tous les cas (âge > 6 mois) :

chimiothérapie pré opératoire (VCR, ACT) puis chirurgie.

Stades I et II N- :

chimiothérapie post opératoire (VCR, ACT).

Stades II N+, III et IV :

chimiothérapie post opératoire (VCR, ACT, ADR) + radiothérapie locale (20 grays) (métastases).

Cas particuliers des enfants âgés de moins de 6 mois :

- dans la majorité des cas, chirurgie d'emblée
- dans les rares stades étendus, chimiothérapie première à doses adaptées.

4) Pronostic

Bon dans les formes localisées.

Survie globale : 85 % (stade I = 90 %, stades II et III = 80 %, stade IV = 50 %, stade V = 70 %)

Facteurs pronostiques essentiels : stade d'extension

histologie (anaplasie ++)

Séquelles : modestes avec les traitements actuels

déviations rachidiennes possibles en cas d'irradiation

fonctions rénale et gonadique normales

B - NEUROBLASTOMES OU SYMPATHOBLASTOMES

I) GENERALITES

La plus fréquente des tumeurs du nourrisson.

Représente 10 % de l'ensemble des cancers de l'enfant

Age de survenue : 50 % avant 2 ans, 90 % avant 6 ans, parfois présent à la naissance,

peut se
voir chez l'adolescent ou l'adulte jeune.

Il existe de rares cas familiaux.

Pas de prépondérance de sexe.

Tumeurs métastatiques dans 60 % des cas en particulier au niveau des os et de la moelle osseuse

+++.

II) ANATOMOPATHOLOGIE

Les tumeurs sympathiques siègent dans la médullosurrénale, au niveau des ganglions sympathiques, ou bien sur le trajet de migration embryonnaire des cellules de la crête neurale qui donnent naissance au tissu sympathique.

Les neuroblastomes sont formés de petites cellules indifférenciées, très basophiles, pouvant s'organiser en rosettes autour d'une substance neuro-fibrillaire qu'elles élaborent. De larges zones de nécrose et de calcifications sont très fréquentes.

Les ganglioneuromes sont au contraire formés exclusivement de fibres nerveuses et de cellules différenciées, matures, ressemblant aux cellules des ganglions sympathiques. Ces tumeurs sont bénignes, non compressives, non métastatiques.

Dans le ganglio-neuroblastome, la maturation des cellules sympathiques et des fibrilles nerveuses n'est pas accomplie. Tous les stades de cette maturation peuvent être présents et le pronostic n'est pas différent de celui d'un neuroblastome indifférencié.

III) BIOCHIMIE

1) Elévation des catécholamines urinaires +++

Les cellules tumorales ou neuroblastes sont capables de synthétiser des catécholamines recherchées dans les urines sur 24 heures ou sur un échantillon (exprimés en µg/mg de créatinine).

L'HVA (acide homovanilique) et/ou le **VMA** (acide vanylmandélique), voire **l'adrénaline** et la **noradrénaline** dont ils sont des métabolites, sont élevés dans 90 % des cas.

Parfois, seule la **dopamine** est élevée.

Seuls 5 % des neuroblastomes sont non sécrétants.

2) Autres marqueurs sanguins

- neuro éolase "spécifique"
- ferritine
- VIP ou vasoactive intestinal polypeptide
- (dopa)

IV) CIRCONTANCES DE DECOUVERTE

1) Altération de l'état général +++, fièvre ++

2) Symptômes liés à la tumeur primitive :

- masse tumorale de découverte systématique, dure, bosselée - douleurs abdominales
- troubles digestifs : anorexie, vomissements, constipation, diarrhée (parfois sévère liée à la sécrétion de VIP)
- raideur rachidienne (syndrome de compression médullaire en cas de "tumeur de sablier" envahissant le canal médullaire par un ou plusieurs trous de conjugaison, à dépister devant tout neuroblastome
- syndrome occulo-cérébello-myoclonique
- hypertension artérielle.

3) Symptômes liés aux métastases :

- douleurs osseuses +++
- hépatomégalie (au premier plan dans le syndrome de Pepper)
- hématomes péri-orbitaires spontanés (syndrome de Hutchinson) (exophtalmie
- nodules sous cutanés, tuméfactions osseuses (crâne)
- adénopathie sus-claviculaire
- syndrome anémique et CIVD

V) ELEMENTS DIAGNOSTIQUES

1) Aspect radiologique (abdomen sans préparation, échographie, scanner) - calcifications - tumeur sus-rénale ou latéro-rachidienne

2) Elévation des catécholamines urinaires +++, suffisant à porter le diagnostic de neuroblastome en présence d'une tumeur évocatrice

3) Présence de neuroblastes dans la moelle osseuse (ponction et biopsie médullaire)

VI) BILAN INITIAL

1) Clinique

- examen neurologique

- recherche de métastases

2) Dosage des catécholamines urinaires et autres marqueurs

3) Radiologie

Abdomen sans préparation, échographie, tomodensitométrie ((imagerie par résonance magnétique si envahissement du canal rachidien), squelette complet.

4) Scintigraphie à la MIBG (Méta-Iodo-Benzyl-Guanidine marqué à l'iode radioactif, s'incorporant dans les neuroblastes au niveau de la tumeur et des métastases éventuelles)

5) Etude de la moelle osseuse

Myélogrammes et biopsies médullaires dans plusieurs secteurs sous anesthésie générale si le myélogramme initial est normal.

VII) FACTEURS PRONOSTIQUES

1) Stades d'extension (classification d'Evans)

- stade I : tumeur limitée à son organe ou sa structure d'origine.

- stade II : tumeur étendue en dehors de son organe ou de sa structure d'origine mais ne

dépassant pas la ligne médiane. Les ganglions lymphatiques homolatéraux peuvent être envahis.

- stade III : tumeur s'étendant par contiguïté au delà de la ligne médiane. Les ganglions lymphatiques peuvent être envahis des deux côtés.

- stade IV : tumeur avec métastases à distance.

- stade IVS : concernent les nourrissons âgés de moins d'un an (syndrome de Pepper).

Tumeur primitive de stade I ou II avec extension à distance (foie +++, peau, moelle osseuse), mais **sans** métastase osseuse radiologiquement décelable.

2) Localisation de la tumeur primitive

Le pronostic des formes abdominales est moins bon que celui des formes thoraciques.

3) Age

Le pronostic est meilleur chez les enfants âgés de moins d'un an au diagnostic.

4) Oncogène N-Myc et contenu en DNA des cellules tumorales

L'amplification de l'oncogène N-Myc est un facteur de mauvais pronostic. L'hyperploïdie est ici un facteur de bon pronostic, contrairement à la plupart des autres tumeurs.

VIII) TRAITEMENT

1) Moyens thérapeutiques

- chimiothérapie : Vincristine, Adriamycine, Cyclophosphamide, Ifosfamide, Etoposide,

Cisplatine

- chirurgie : exérèse tumorale
- radiothérapie : 25 à 35 Gy
- greffe de moelle

2) Indications

Elles reposent sur une classification TNM clinique et post chirurgicale tenant compte de la taille de la tumeur, de l'atteinte ganglionnaire, de la qualité de la résection tumorale et des ganglions (complète, résidu microscopique, résidu macroscopique) et de l'existence ou non de métastases.

De manière schématique :

*** dans les formes non métastatiques**

- soit chirurgie d'emblée dans les tumeurs de petite taille (< 10 cm) sans atteinte ganglionnaire - soit chimiothérapie première suivie d'une exérèse chirurgicale
- chimiothérapie post opératoire en cas d'atteinte ganglionnaire ou de résidu microscopique post chirurgical, ou d'amplification de l'oncogène N-myc
- radiothérapie + chimiothérapie post opératoires en cas de résidu macroscopique post chirurgical.

*** dans les formes métastatiques chez l'enfant > 1 an**

- chimiothérapie première
- exérèse chirurgicale de la tumeur si rémission au niveau des métastases - autogreffe de moelle après une chimiothérapie lourde de consolidation.

*** dans les formes métastatiques chez l'enfant < 1 an**

- stade IVS : évolution spontanément favorable possible sans traitement. Si nécessaire : irradiation hépatique à faible dose, chimiothérapie, chirurgie d'exérèse.
- stade IV : chimiothérapie et exérèse chirurgicale de la tumeur.

3) Résultats

La survie est fonction des facteurs pronostiques :

- survie globale	50 %
- survie en fonction de l'âge	
< 1 an	75 %
> 1 an	30 %
- survie en abdomen	85 %
- survie en fonction du stade	
I et II	95 %
III	70 %
IV	20 %
< 1 an	55 %
> 1 an	10 %
IVS	75 %

C - LYMPHOMES MALINS NON HODGKINIENS (LMNH)

I) GENERALITES

Les lymphomes abdominaux représentent 40 % de l'ensemble des LMNH chez l'enfant. Il s'agit dans tous les cas de lymphomes immunologiquement B, la majorité ont l'aspect histologique de type Burkitt.

Leur origine se situe au niveau des plaques de Peyer ou des ganglions mésentériques, souvent au niveau de l'angle iléo-caecal.

L'évolution spontanée est rapide +++.

L'extension à distance peut être ganglionnaire, hépato-splénique, testiculaire, gingivale, osseuse, neuro-méningée +++, médullaire.

II) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- crises douloureuses abdominales (vomissements (invagination intestinale aiguë ou subaiguë) - constipation

- augmentation rapide du volume de l'abdomen +++

- altération de l'état général.

III) BILAN

1) Clinique +++

- ensemble des aires ganglionnaires ++
- examen neurologique +++ (paires crâniennes, membres inférieurs....)

2) Radiologique

- échographie abdominale +++ : tumeur intra-péritonéale (ascite
- radiographie du thorax, du cavum, éventuellement scintigraphie osseuse.

3) Myélogrammes +++ (2 secteurs minimum) et étude du liquide céphalo-rachidien +++ à la recherche de cellules lymphomateuses.

IV) ELEMENTS DIAGNOSTIQUES

- ponction d'ascite, d'épanchement pleural, de ganglion périphérique, myélogramme - ponction biopsie de la tumeur sous échographie
- laparotomie avec biopsie chirurgicale uniquement en cas d'échec des précédentes méthodes.

V) TRAITEMENT

- chimiothérapie intensive : Vincristine, Prednisone, Aracytine, Adriamycine, Ciclophosphamide, Méthotrexate, durant 6 mois
- chirurgie uniquement si invagination aiguë initiale ou masses résiduelles après chimiothérapie.

VI) PRONOSTIC

1) Fonction de stade d'extension (classification de Murphy)

- stade II : tumeur digestive localisée avec seulement une atteinte ganglionnaire mésentérique, réséquée d'emblée
- stade III : tumeur abdominale étendue

- stade IV : atteinte médullaire et/ou méningée

2) Survie sans récurrence

- stade II	100 %
- stade III et stade IV médullaire	80 %
- stade IV méningée	75 %

D - HEPATOBLASTOMES ET HEPATOCARCINOMES

Tumeurs beaucoup plus rares que les précédentes avec deux pics de fréquence d'âge :
nourrisson avant 3 ans pour les premiers et 10 à 15 ans pour les seconds.

Hépatomégalie volumineuse au premier plan.

L'échographie abdominale objective une tumeur intra-hépatique et l'élévation de
l'alpha-foeto-

protéine HHH permet le diagnostic dans la majorité des cas.

Les métastases sont pulmonaires HHH et osseuses.

Le traitement repose sur la chimiothérapie et la chirurgie d'exérèse.

TUMEURS GERMINALES MALIGNES DE L'ENFANT

Anciennement appelées tératomes malins et dysgerminomes ou séminomes.

Les tumeurs germinales malignes dérivent de la transformation de cellules germinales ou gonocytes primaires migrant au départ du sac vitellin au cours des premières semaines de vie intra-utérines de l'embryon. Ces gonocytes primaires colonisent les cordons sexuels pour former des gonades primitives indifférenciées ; ces cellules totipotentes peuvent s'arrêter le long de leur migration, puis se transformer et former une tumeur germinale bénigne ou maligne pouvant ainsi se localiser de la tête au coccyx de l'enfant.

I) HISTOPATHOLOGIE

On distingue les tumeurs du sac vitellin ou yolk sac tumor, les choriocarcinomes, et les carcinomes embryonnaires. Ces différents sous groupes sont associés en proportion variable dans une même tumeur et la plus grande difficulté consiste à affirmer si la tumeur germinale est de type mature ou immature. Aussi, **le diagnostic biologique** des tumeurs germinales malignes est fondamental.

En effet, on distingue les tumeurs germinales avec différenciation vitelline qui sécrètent de l'α foetoprotéine (son taux élevé dans le sang du nouveau né se normalise pour devenir inférieur à 10 nanogrammes/ml entre le 2^{ème} et le 3^{ème} mois) d'une part, et d'autre part, la sécrétion d'hormones chorioniques gonadotrophiques ou HCG/ (est le marqueur d'une composante choriocarcinomateuse de la tumeur.

La positivité d'un de ces dosages affirment avec certitude la présence d'un composant sécrétant dans cette tumeur et donc son caractère malin.

II) PRESENTATION CLINIQUE

On peut opposer les localisations fréquentes telles que les localisations ovariennes et testiculaires et, en 3^{ème} position, les tumeurs de la région sacro-coccygienne qui atteignent les filles dans 3/4 des cas au cours des premières années de vie.

Les signes révélateurs sont soit une tumeur apparue dans le sillon inter fessier (dans le cadre d'une tumeur sacro-coccygienne), soit une augmentation du volume de la fesse ou des troubles du transit. Le toucher rectal permet en règle le diagnostic en permettant de sentir une masse dure et bombante.

III) BILAN D'EXTENSION

Le bilan d'extension nécessite la radiographie systématique du thorax et un examen tomodensitométrique pulmonaire, ainsi qu'une radiographie de rachis-lombo-sacré de face et de profil et une scintigraphie osseuse.

Les localisations rares :

- dans la région rétropéritonéale, les tumeurs germinales sont le plus souvent bénignes ou mixtes, avec un composant important de tératome mature ;
- au niveau du médiastin, il s'agit de tumeurs mixtes avec un composant mature mais il ne faut pas méconnaître la partie maligne. La radiographie de thorax montrera alors une opacité médiastino pulmonaire antérieure pouvant parfois contenir des calcifications. Il convient dans ce cas de rechercher un syndrome de Klinefelter chez le garçon.

Les tumeurs des gonades chez l'enfant sont dans la très grande majorité des cas de tumeurs germinales de type non séminomateuses.

IV) TRAITEMENT

Le traitement repose sur la chirurgie qui joue un rôle diagnostique en face d'une tumeur non sécrétante ou d'une urgence chirurgicale.

La chirurgie est l'acte initial majeur si l'on pense raisonnablement qu'une exérèse complète est possible ; elle peut permettre dans ce cas à elle seule la guérison.

La radiothérapie n'est pas utilisée.

La chimiothérapie a une efficacité variable avec la forme histologique.

BOITERIES DE L'ENFANT

La boiterie est l'un des motifs les plus fréquents de consultation en orthopédie pédiatrique. Elle est révélatrice d'un grand nombre d'affections de l'enfant.

I) DEFINITION

Selon le dictionnaire Robert, on désigne sous le terme de boiterie l'action de marcher en inclinant le tronc plus d'un côté que de l'autre ou alternativement d'un côté puis de l'autre.

Toute démarche n'est donc pas une boiterie. Marcher avec un équin du pied d'un ou des deux côtés ne provoque pas de bascule du tronc, ce n'est donc pas une boiterie. L'inégalité de longueur des membres inférieurs, contrairement à une opinion répandue, ne fait pas boiter car elle ne s'accompagne pas d'inclinaison anormale du tronc. La démarche "allumeuse" qui consiste à laisser tomber le bassin (la fesse) du côté opposé à l'appui à chaque pas, mime le signe de Trendelebourg que nous décrirons plus loin, cependant sans bascule du tronc et ce n'est donc pas une boiterie non plus.

II) DIFFERENTS TYPES DE BOITERIES

C'est en regardant marcher l'enfant qu'il est possible de distinguer deux types principaux de boiterie.

La boiterie d'esquive est la plus facile à expliquer. Lorsqu'il y a une douleur d'un pied, d'une jambe, d'une cuisse, du genou, de la hanche, on évite de prolonger l'appui de ce côté. Le médecin entend et voit le boiteux qui retombe sur le côté indolore, à peine a-t-il pris appui sur le côté douloureux. Le tronc chute du côté indolore lors de l'appui sur le côté douloureux.

La boiterie d'équilibration est provoquée par une insuffisance d'un groupe musculaire majeur, essentiellement les abducteurs de hanche (moyen fessier) ou les extenseurs de hanche (grand fessier), le quadriceps ou le triceps. La boiterie s'explique par la nécessité d'éviter la chute du bassin du côté opposé au membre inférieur en appui. Le sujet doit rejeter le tronc du côté de l'insuffisance musculaire afin d'éviter de

se déséquilibrer. Contrairement à la précédente, elle n'est jamais douloureuse et presque toujours ancienne.

Nous donnerons trois exemples de boiterie :

1. La boiterie d'insuffisance du moyen fessier. En appui unipodal, au repos, le bassin bascule du côté opposé au membre portant lorsque l'enfant se tient debout sur le membre malade alors qu'il est parfaitement horizontal chez le sujet normal. Ne pouvant redresser le bassin, l'enfant incline le tronc du côté qui repose sur le soi pour le ramener dans la ligne de gravité. Cette chute du bassin s'appelle le signe de Trendelenburg, la chute du tronc, la bascule des épaules s'appellent le signe de Duchêne.

2. La boiterie d'insuffisance du quadriceps. Elle est due à un lâchage du genou en appui sauf si les extenseurs de hanche et le triceps peuvent suppléer à l'absence de quadriceps sinon l'enfant doit se pencher en avant pour faire tomber le poids du corps en avant de l'axe de flexion-extension du genou. Le même type de boiterie avec "salutation" se rencontre lorsque la hanche est en flexion fixée.

3. La boiterie due à la paralysie ou l'insuffisance des extenseurs de hanche. En appui, le bassin bascule en avant et pour ne pas tomber, l'enfant doit rejeter le tronc en arrière de l'axe de flexion-extension de la hanche. C'est la boiterie avec plastronnement.

Une enquête très détaillée doit permettre de découvrir la cause de la boiterie.

a) Tous les éléments recueillis par l'interrogatoire sont importants :

- Age de l'enfant et antécédents depuis la naissance.

- Date de début de la boiterie, ancienne qui témoigne d'une affection progressive ou chronique, ou

récente qui évoque une maladie aiguë d'apparition spontanée ou à la suite d'un traumatisme.

- Evolution, boiterie permanente ou survenant à l'effort.

- Existence de fièvre et de douleurs en sachant qu'il est fréquent chez le petit enfant qu'une affection

de la hanche donne une douleur projetée au genou.

b) L'examen physique doit être effectué sur un enfant dévêtu. Il faut le regarder marcher puis debout

en appui unipodal et enfin en position couchée. Il faudra noter :

- Le côté et le type de la boiterie.

- La mobilité passive des articulations de la hanche, du genou, du pied sans oublier le rachis.
- L'existence d'un point douloureux.
- Le volume de la cuisse et des mollets à la recherche d'une amyotrophie qui témoigne de l'organicité de la boiterie et terminer par un examen neurologique.

c) L'examen radiologique comprend systématiquement un cliché du bassin et des deux hanches de profil. Il peut être complété par des clichés des articulations suspectes et un grand cliché des membres inférieurs en entier, par une scintigraphie osseuse ou par une étude en tomodensitométrie ou en IRM selon l'orientation. Le bilan biologique comportera au minimum une numération formule sanguine et une vitesse de sédimentation.

La cause de la boiterie est évidente si on découvre une ecchymose localisée, un gonflement, une douleur en un point précis qui oriente sur un traumatisme, une infection, une tumeur ou une autre cause. Le reste de l'examen clinique et les examens paracliniques permettront de découvrir la cause.

La cause de la boiterie peut être plus difficile à découvrir lorsque la douleur n'est pas constante et si elle ne siège pas exactement sur la zone pathologique.

Il est impossible de dresser la liste des causes de boiterie qui sont nombreuses. Il est commode de les envisager en boiteries récentes et boiteries anciennes qui surviennent dans un contexte différent.

1) Boiteries récentes

Elles sont le plus souvent dues à une affection de la hanche.

Le rhume de hanche ou synovite aiguë transitoire est certainement la cause la plus fréquente de boiterie entre 3 et 7 ans mais doit toujours rester un diagnostic d'élimination. Il survient au décours d'un épisode rhinopharyngé et donne une limitation douloureuse des mouvements de la hanche. La radiographie est normale ou montre seulement un effacement des espaces intermusculaires et un léger élargissement de l'interligne articulaire de la hanche. La guérison sans séquelle survient après quelques jours de repos ou après évacuation de l'épanchement articulaire. L'important est de revoir l'enfant avec une radiographie du bassin car il peut s'agir d'une autre affection de la hanche.

L'ostéochondrite primitive de la hanche ou maladie de Legg Perthes Calve est une nécrose ischémique du noyau épiphysaire fémoral. Elle se rencontre presque dans la même tranche d'âge entre 4 et 10 ans, plus souvent chez le garçon que la fille. Au début, la radiographie du bassin est normale et seule la scintigraphie osseuse peut montrer un trou de fixation sur la tête fémorale. L'IRM rarement demandée permettrait également de faire un diagnostic précoce. Plus tard, apparaissent des anomalies sur la radiographie : condensation puis fragmentation du noyau épiphysaire, élargissement de l'interligne articulaire de la hanche. L'évolution dans les formes étendues se fait vers l'aplatissement de la tête fémorale d'où l'appellation de caxa plana donnée autrefois à la maladie.

L'épiphysiolyse fémorale supérieure est le glissement de la calotte épiphysaire par rapport à la métaphyse fémorale s'effectuant le plus souvent en bas et en arrière. Elle se rencontre chez des enfants souvent obèses (syndrome adipo-génital) en période prépubertaire entre 11 et 13 ans. La hanche est en rotation externe et la flexion s'effectue en abduction-rotation externe et non de façon directe. Sur la radiographie du bassin de face, il existe un aspect feuilleté de cartilage de croissance épiphysométaphysaire, une diminution de hauteur du croissant épiphysaire bien objectivée en traçant une ligne parallèle au bord supérieur du col fémoral (ligne de Klein). Le déplacement est mieux apprécié sur une radiographie de la hanche de profil selon l'incidence de Dunn (en flexion de 90°, en abduction de 30-40° et rotation interne de 20°). L'évolution spontanée se fait vers l'aggravation du déplacement qui s'effectue soit progressivement, soit de façon aiguë. Le traitement en est plus difficile avec le double risque de nécrose épiphysaire et de raideur par coxite laminaire d'où l'importance de reconnaître précocement la maladie au début car le résultat alors est constamment favorable.

Le traumatisme souvent invoqué à l'origine de la plupart des affections de la hanche peut être responsable d'authentiques lésions surtout chez l'adolescent sportif : arrachement de la crête iliaque, d'une épine iliaque, de la tubérosité ischiatique ou du petit trochanter. Il peut s'agir chez le petit enfant d'un choc mineur ou de la torsion d'un membre inférieur coincé entre les barreaux d'un lit qui provoque une fracture intra-périostée sans déplacement. La radiographie peut paraître normale. Elle montre quelques jours plus tard un épaissement périoste diaphysaire et parfois la clarté linéaire de la fracture.

Devant un syndrome inflammatoire, il faut penser à une ostéomyélite subaiguë du col fémoral donnant une lacune arrondie métaphysaire sur la radiographie chez le petit enfant, à une arthrite subaiguë à pyogènes ou exceptionnellement tuberculeuse, à une monoarthrite au cours d'une arthrite chronique juvénile. Pour cette dernière, le diagnostic en est difficile car les tests habituellement positifs chez l'adulte sont négatifs. Il faut rechercher les anticorps antinucléaires, faire un examen ophtalmologique et au besoin une biopsie synoviale.

Il ne faut pas oublier de radiographier le fémur en entier lorsque le cliché du bassin est normal car la lésion peut être située plus bas et être méconnue.

Au niveau du **genou** et du **pied**, il existe de nombreuses affections responsables de boiteries :

- Ostéochondrite de croissance au niveau de la tubérosité tibiale antérieure, du condyle fémoral, de la rotule, du calcanéum, du scaphoïde ou de la tête de l'un des métatarsiens.
- Arthrites inflammatoires à pyogènes ou rhumatismales.
- Lésions mécaniques méniscales, subluxation de rotule, tendinite et luxation des tendons péroniers.

Lorsque l'examen des membres inférieurs reste normal, il faut encore penser à une **affection du rachis** : spondylodiscite ou sciatique et même à une **affection à distance** : psoriasis par abcès ou inflammation du psoas au cours d'une appendicite.

En l'absence de cause précise, il faudra réexaminer l'enfant, reprendre l'étude radiologique après quelques jours, faire appel à des incidences spéciales, demander une scintigraphie osseuse qui peut permettre de localiser une lésion inapparente sur les radiographies standard comme une ostéochondrite primitive au début, une fracture de fatigue de la jambe ou du pied, un ostéome ostéoïde du cotyle, une arthrite sacro-iliaque. Si toutes les explorations sont normales, il faut penser à regarder la chaussure de l'enfant et rechercher s'il n'existe pas un facteur agressif comme un clou ou un caillou.

2) Boiteries anciennes.

Elles surviennent dans un contexte différent. Elles existent depuis le début de la marche ou sont apparues au décours d'une maladie.

La paralysie ou l'insuffisance du moyen fessier en est la cause la plus fréquente. Au cours de la luxation congénitale de hanche, la boiterie est due à la détente du moyen fessier du fait de l'ascension du fémur. Dans les formes bilatérales, la démarche est

dandinante, en canard. Le diagnostic de luxation est facilement confirmé par la radiographie.. Les luxations pathologiques, séquelles d'arthrites septiques de hanche ainsi que toutes affections modifiant l'architecture de la hanche comme les coxa vara malformatives, les coxa vara infantiles ou les coxa vara succédant à une destruction du cartilage de croissance épiphysio-métaphysaire donnent une boiterie. Sur la radiographie, il existe une diminution de l'angle cervico-diaphysaire et une ascension du grand trochanter. Un grand nombre d'affections neurologiques s'accompagnent de boiterie soit par paralysie du moyen fessier soit parce qu'existe en plus une luxation de la hanche : la poliomyélite devenue exceptionnelle, la spina bifida avec myéloméningocèle, l'infirmité motrice cérébrale, les myopathies.

Pour terminer, il faut signaler la boiterie rencontrée dans les genu varum importants du rachitisme par exemple, dont le mécanisme se rapproche de celui des coxa vara en raison de l'obliquité des fémurs.

Il existe encore d'autres causes aux boiteries d'équilibration. Ce qui est important, c'est que le type de boiterie indique le groupe musculaire déficient et localise relativement l'affection responsable. Celle-ci reste à préciser par l'examen clinique et les examens paracliniques.

FRACTURES DE LA PALETTE HUMERALE DE L'ENFANT

Les fractures du coude sont fréquentes (10 à 20 % de l'ensemble des fractures de l'enfant). Parmi celles-ci, les fractures de la palette humérale sont les plus graves. Elles peuvent exposer à des complications vasculo-nerveuses, à des troubles de croissance et laisser des séquelles fonctionnelles. Les fractures supra-condyliennes, de loin les plus fréquentes (70 % des fractures de la palette humérale) seront détaillées. Les autres fractures, beaucoup plus rares, seront évoquées de façon succincte.

I) RAPPEL ANATOMIQUE

Le coude est une articulation complexe formée en réalité de trois articulations :

- huméro-cubitale, solidement emboîtée à laquelle est dévolue les mouvements de flexion-
extension ;

- huméro-radiale, faiblement amarrée qui n'a qu'une fonction accessoire dans la flexion-extension ; - radio-cubitale supérieure qui appartient au système pronosupinateur.

La palette humérale est fragile, aplatie d'avant en arrière, parfois réduite à une lamelle ou perforée en son centre.

Les éléments vasculo-nerveux sont proches du squelette, exposés lors des fractures avec déplacement : nerf cubital, branche motrice du nerf radial, nerf médian et artère humérale.

Il est important de bien connaître les repères anatomiques du coude : épicondyle, sommet de l'olécrane et épitrochlée qui sont alignés transversalement en extension du coude et qui dessinent un triangle isocèle à sommet inférieur et à base supérieure en flexion du coude à 90°. Les rapports sont respectés en cas de fracture du coude, modifiés dans la luxation postérieure.

Il est utile pour savoir bien interpréter les radiographies de connaître l'aspect du coude aux différents âges :

- à la naissance, l'épiphyse humérale inférieure est entièrement cartilagineuse, invisible sur la

radiographie ;

- entre 1 et 2 ans apparaît le noyau condylienne externe (qui donne naissance au condyle anatomique et à la joue externe de la trochlée) ;

- vers 5-6 ans apparaît le point épitrochléen en même temps que l'épiphyse radiale supérieure ;

- vers 9-10 ans apparaît le point trochléen interne ou condyle interne qui donne la joue interne de la trochlée ;
- vers 12-14 ans apparaît le point épicondylien
- la soudure épiphysio-métaphysaire survient vers l'âge de 15 ans.

Le type des traits de fracture est fortement influencé par l'anatomie. La multiplicité des lésions explique les difficultés d'interprétation radiologique. Il est important d'obtenir des clichés de bonne qualité, au besoin de posséder des clichés comparatifs des deux coudes

II) FRACTURES SUPRA-CONDYLIENNES DE L'HUMERUS

Elles sont les plus fréquentes des fractures du coude et s'observent surtout entre 4 et 10 ans. La surveillance et le traitement doivent être rigoureux en raison de possibles complications vasculo-nerveuses.

1) Les fractures en extension représente 97 % des fractures supra-condyliennes.

a) Mécanisme : elles surviennent en règle générale à la suite d'une chute sur la main, coude en hyperextension.

b) Anatomie pathologique : le trait est sus-articulaire, transversal, coupe les fossettes olécrânienne et coronoïdienne. Sa direction est oblique en bas et en avant dans le plan sagittal. Le périoste est déchiré en avant, continu ou non en arrière selon l'importance du déplacement. L'état du périoste postérieur a une influence déterminante dans la stabilité de la fracture après réduction.

Le déplacement du fragment inférieur s'effectue en arrière avec une rotation interne par rapport à l'humérus le plus souvent. Le fragment supérieur saille en avant et peut embrocher les muscles fléchisseurs du coude et les éléments vasculo-nerveux antérieurs. On classe le déplacement en 4 stades de gravité croissante.

c) Clinique : après une chute, l'enfant a ressenti une douleur du coude. Le diagnostic est souvent évoqué en cas de fracture déplacée vue dans les premières heures : déformation en S de profil avec saillie antérieure du fragment supérieur. Les trois repères du coude (épitrochlée, épicondyle, olécrane) conservent des rapports normaux. Lorsque l'enfant est vu plus tard ou avec une fracture peu déplacée, on constate seulement

l'existence d'un gros coude douloureux.

Plutôt que de mobiliser inutilement le membre, il faut vérifier :

- l'état cutané à la recherche d'érosions ou d'une ouverture en regard du fragment supérieur,
- l'état vasculaire par l'étude de la chaleur des doigts, le pouls radial,
- l'état nerveux par l'étude de la mobilité et de la motricité de la main et des doigts.

Demander une radiographie du coude de face et de profil strict à 90° de flexion qui permet de reconnaître la fracture, d'apprécier le siège et la direction du trait ainsi que le déplacement.

d) Evolution

Après un traitement correct, l'éventualité la plus fréquente aujourd'hui est une consolidation sans séquelle obtenue en 4 à 5 semaines.

Des complications sont possibles :

1. Dans l'immédiat : ouverture, déplacement secondaire après réduction, complications vasculo-nerveuses rares, qui intéressent le nerf radial et le nerf médian. Il s'agit le plus souvent d'une compression ou d'un étirement qui permettent une récupération rapide. De même, l'atteinte de l'artère humérale est habituellement un simple spasme qui régresse après réduction de la fracture. Les lésions nerveuse ou vasculaire avec interruption totale sont beaucoup plus rares.

2. Secondairement, le risque était la survenue d'un syndrome des loges de l'avant-bras et le risque d'évolution vers un syndrome de Volkmann. Fort heureusement, cette complication a presque totalement disparu de nos jours. Il convient cependant de surveiller très attentivement ces enfants pendant les deux premiers jours qui suivent la fracture et de s'alarmer devant des signes d'alerte qui sont des douleurs de l'avant bras et des doigts exagérées lors de l'extension passive des doigts, un œdème ou une cyanose des doigts avant l'apparition de troubles sensitifs puis moteurs. Les signes doivent conduire en urgence à l'ouverture du plâtre et en l'absence d'amélioration rapide à une aponévrotomie chirurgicale des loges de l'avant bras.

3. Tardivement, les risques sont :

- la raideur du coude qui s'améliore souvent en quelques mois.
- les cals vicieux : butoir antérieur qui limite la flexion antérieure mais s'améliore avec la croissance, déviation en cubitus varus et exceptionnellement en valgus qui relèvent parfois d'une correction par ostéotomie de réaxation.

e) Il faut mettre à part et savoir reconnaître un type particulier de fracture supra-condylienne : **le décollement** en bloc de l'épiphyse humérale qui survient chez le petit enfant, souvent dans le cadre d'une maltraitance. Cette lésion est difficile à reconnaître, facilement confondue avec une luxation du coude car l'épiphyse est entièrement cartilagineuse.

f) Traitement

La réduction est réalisée en urgence par des manœuvres orthopédiques douces, sous anesthésie. La contention dépend de la stabilité de la réduction. Le plâtre est suffisant pour les fractures peu déplacées, en principe stables, mais il faut surveiller un éventuel déplacement secondaire qui conduirait à une fixation chirurgicale.

Dans les formes déplacées, il existe plusieurs possibilités :

- La méthode de Blount qui, par mise en hyperflexion du coude, permet de stabiliser la réduction grâce au périoste postérieur intact. Cette méthode n'est possible qu'à condition que l'œdème soit faible et qu'une surveillance stricte puisse être exercée.
- L'embrochage percutané complété par le plâtre permet d'assurer 1 maintien de la réduction des formes instables.
- La réduction chirurgicale à foyer ouvert suivi d'un brochage doit être réservée aux formes irréductibles, très instables après échec des méthodes précédentes.
- La traction par broche transolécranienne est réservée aux fractures avec œdème important dans l'attente d'un autre traitement ou exceptionnellement aux fractures très comminutives.

2) Les fractures supra-condyliennes en flexion sont beaucoup plus rares. Elles succèdent à un traumatisme en hyperflexion ou à un choc direct sur la face postérieure du coude. Elles réalisent un déplacement inverse aux fractures en extension. La menace des éléments vasculo-nerveux est moins importante mais il s'agit d'une fracture très instable qui doit presque toujours faire appel à une fixation par broche.

III) FRACTURE DU CONDYLE EXTERNE

La fracture du condyle externe est souvent méconnue ou mal traitée, ce qui explique les séquelles fréquentes. Elle sépare de l'humérus un fragment qui comprend l'épicondyle, le condyle, la joue externe de la trochlée, une large tranche de cartilage de

conjugaison et un morceau plus ou moins important de la métaphyse sus-jacente. Il s'agit donc à la fois d'une fracture articulaire et d'un décollement épiphysaire de type IV de Salter.

Le déplacement est plus ou moins important avec une rotation axiale du fragment souvent mieux visible sur la radiographie de profil. S'il est de grande taille, peut se produire une subluxation postéro-externe du radius proximal et du cubitus.

Le traitement est presque toujours chirurgical : reposition à ciel ouvert et fixation par broche car la réduction doit être parfaite et il faut prévenir tout déplacement secondaire.

L'évolution pose souvent des problèmes en raison de la précarité de la vascularisation du fragment. Ceci explique les possibles retards de consolidation et les pseudarthroses, les nécroses qui s'observent en cas de reposition sanglante difficile et tardive. Les troubles de croissance peuvent être responsables d'un cubitus valgus évolutif.

IV) FRACTURE DE L'EPITROCHELE

Elle se rencontre plutôt dans la grande enfance entre 9 et 14 ans. Elle est moins fréquente que la précédente. Il s'agit d'un décollement emportant le fragment métaphysaire qui est plus ou moins important. Le déplacement s'effectue en bas, en avant ou en arrière avec même une possibilité d'incarcération du fragment trochléen dans l'articulation.

Elle s'associe dans 50 % à une luxation du coude (parfois réduite spontanément) qui doit toujours être recherchée sous anesthésie générale car il s'agit de l'équivalent d'une entorse grave qui peut laisser persister une laxité résiduelle.

L'évolution se fait parfois vers une pseudarthrose serrée du fragment en cas de traitement orthopédique ou avec la persistance d'une raideur plus ou moins importante du coude. Ceci explique la tendance actuelle à effectuer plus souvent une réduction-fixation chirurgicale par broche afin de pouvoir réaliser une mobilisation précoce du coude.

V) AUTRES FRACTURES DE LA PALETTE HUMERALE

Elles sont exceptionnelles :

- La fracture du capitellum est une fracture ostéochondrale qui demande toujours une

reposition chirurgicale du fragment trochléen. Elle doit être recherchée attentivement car la portion ossifiée du fragment déplacé est toujours de petite taille.

- La fracture du condyle interne qui emporte la trochlée et l'épitrôchlée, parfois confondue avec une fracture de l'épitrôchlée qui doit être traitée chirurgicalement car il s'agit d'une fracture qui intéresse le cartilage de croissance et la surface articulaire.
- La fracture de l'épicondyle.
- La fracture sus et intercondylienne en T.

INFECTIONS OSTEO-ARTICULAIRE DE L'ENFANT

Les infections ostéo-articulaires primitives de l'enfant revêtent de nombreux aspects selon qu'elles touchent un os, une articulation ou les deux, selon le segment squelettique atteint, selon le mode évolutif et selon l'âge du patient.

Le pronostic vital a été radicalement transformé avec l'apparition des antibiotiques mais les séquelles fonctionnelles demeurent encore fréquentes d'où l'importance du diagnostic précoce.

A - LES OSTEOMYELITES

Elles se définissent comme une infection hématogène de l'os pouvant revêtir trois aspects : - l'ostéomyélite aiguë de début brutal,

- l'ostéomyélite subaiguë évoluant sur une période de 15 jours au moins
- l'ostéomyélite chronique qui est le passage à la chronicité d'une ostéomyélite aiguë.

I) ETIOPATHOGENIE

Elle s'observe à tous les âges surtout en période de croissance entre 6 et 12 ans. Le germe le plus fréquemment rencontré est le staphylocoque doré pathogène (80 % des cas), suivi par le streptocoque, l'entérocoque, le pneumocoque et les germes gram négatifs (pyocyanique, moraxella, serratia et germes intestinaux). Des associations microbiennes sont possibles compliquant les multi-résistances. Le siège de

prédilection est la métaphyse fertile des os longs (près du genou, loin du coude). Elle est fréquente sur le fémur, le tibia, l'humérus, le péroné, le radius mais elle peut aussi toucher les os plats et les os courts (os iliaque, rachis).

La porte d'entrée est située à distance du foyer osseux, souvent oubliée par l'enfant et son entourage. Elle peut être cutanée (furuncle, folliculite, impétigo, panaris), nasale, rhinopharyngée, urinaire ou digestive, mais aussi par l'intermédiaire d'un cathéter de réanimation.

Le germe véhiculé par voie sanguine à l'occasion d'une bactéricémie ou d'une septicémie, se fixe au niveau de la métaphyse d'un os long. Les artères se jettent ici dans les boucles veineuses, elles-mêmes drainées dans de vastes lacs sanguins richement anastomosés responsables d'un ralentissement circulatoire. Ce dispositif est propice à la fixation et à la pullulation microbienne. Il se produit une congestion médullaire et un œdème qui va cheminer au travers de la corticale osseuse par les canaux de Volkman et provoquer un décollement du périoste. Le pus apparaît alors et se collecte entre l'os et le périoste pour former un abcès sous-périosté. Ultérieurement, l'infection dépasse ces limites, se propage vers l'épiphyse au travers du cartilage de croissance ou le long des axes vasculaires, vers l'articulation (surtout lorsque la métaphyse est intra-articulaire comme l'extrémité supérieure du fémur par exemple), vers la diaphyse et vers les parties molles. Dès lors, l'os cortical privé de ses sources vasculaires périostées et centro-médullaires forme un séquestre plus ou moins volumineux qui peut se détacher et entretenir l'infection.

Pendant ce temps, le périoste décollé construit un os néoformé appelé l'involucrum qui peut parfois réhabiter le séquestre et remplacer l'os mort. Il faut donc se garder de tout geste chirurgical précoce et délabrant qui pourrait conduire à une pseudarthrose avec perte de substance osseuse.

II) FORMES CLINIQUES

1) L'ostéomyélite aiguë typique qui siège le plus souvent sur l'extrémité inférieure du fémur est assez typique pour permettre le diagnostic et faire démarrer le traitement sans retard.

Le début est brutal marqué par une violente douleur siégeant à proximité de l'articulation du genou dans un contexte fébrile. Elle s'accompagne d'une impotence fonctionnelle et d'une fièvre élevée autour de 39-40°. L'enfant est agité ou prostré,

parfois en sueurs ou frissonnant.

L'interrogatoire s'efforce de retrouver le foyer infectieux qui précède l'ostéomyélite.

L'examen, mené avec douceur, révèle un signe capital : la douleur provoquée par la palpation, sus-articulaire, de siège métaphysaire, circulaire, retrouvée à la pression sur tout le pourtour de l'os. L'articulation voisine est indemne car sa mobilisation est possible même s'il existe parfois un épanchement réactionnel. Il n'existe pas de réaction inflammatoire ni d'adénopathie régionale.

La radiographie est normale au début ou montre seulement un épaississement des parties molles sans modification de la texture osseuse.

La scintigraphie révélerait une hyperfixation osseuse mais elle est exceptionnellement demandée. Elle retarderait la mise en route du traitement.

Il faut faire, avant de commencer le traitement, des prélèvements au niveau de la porte d'entrée et plusieurs hémocultures qui permettent dans plus de la moitié des cas d'isoler le germe et d'obtenir un antibiogramme. Dans le même but, il est utile de faire une ponction métaphysaire sous anesthésie générale. On n'attend pas non plus les résultats de la numération globulaire qui montre une hyperleucocytose avec polynucléose et de la vitesse de sédimentation toujours élevée. Ces examens sont surtout utiles pour la surveillance.

L'évolution est toujours surveillée en milieu chirurgical. Un traitement correct et précoce permet une guérison rapide. La douleur disparaît en 24 à 48 heures, la température se normalise ainsi que la numération globulaire et la vitesse de sédimentation. Le traitement est néanmoins poursuivi et au 8^{ème}-10^{ème} jour, on effectue un premier bilan clinique, biologique et radiologique. Le membre est totalement indolore, la biologie est normale la radiographie ne montre rien ou seulement quelques a positions périostées. La guérison est obtenue sans séquelles.

Parfois, l'évolution est moins favorable : l'apyrexie n'est pas obtenue, la vitesse de sédimentation est élevée malgré le traitement. A l'ablation du plâtre, vers le 8^{ème}-10^{ème} jour la palpation met en évidence un empâtement profond, douloureux à la pression qui témoigne d'un **abcès sous-périosté** qui pourrait être objectivé par échographie. L'abcès sera confirmé par la ponction qui ramène du pus et nécessitera ensuite une évacuation chirurgicale.

Il est devenu rare de nos jours d'observer, en cas de diagnostic tardif, de défaut de surveillance, en l'absence de traitement correct, le passage à **l'ostéomyélite chronique**

avec des abcès qui se fistulisent à la peau, la persistance d'une hyperleucocytose, d'une vitesse de sédimentation accélérée et à la radiographie l'apparition d'images lacunaires dans le spongieux métaphysaire, de zones de densification corticales qui aboutissent à un séquestre osseux. Ces formes exposent au risque de fracture pathologique, de pseudarthrose avec perte de substance osseuse, de stérilisation des cartilages de croissance voisins pour donner des désaxations ou des inégalités de longueur des membres.

2) Autres formes cliniques

A côté de la forme aiguë classique, l'ostéomyélite peut prendre d'autres aspects :

- **Le début** peut être discret ou plus bruyant, septicémique. Il est de règle de palper les épiphyses fertiles chez tout enfant fébrile.

- **Des formes abcédées ou chroniques** d'emblée ont été décrites. Elles correspondent probablement à des formes où le début a pu passer inaperçu.

- **Les formes atténuées** réalisent le tableau de l'ostéomyélite subaiguë révélée par des douleurs souvent rebelles aux antalgiques habituels, persistant au repos avec des exacerbations nocturnes. Les signes généraux et locaux sont pauvres ou inexistantes. La vitesse de sédimentation est parfois légèrement augmentée. Il peut exister une élévation des anti-staphylolysines sériques. La radiographie peut révéler l'image d'un abcès de Brodie (lacune cerclée par un mince liseré régulier) ou de plusieurs lacunes mal limitées avec un épaissement cortical et des appositions périostées. La biopsie est fréquemment nécessaire pour aboutir au diagnostic car ces images évoquent quelquefois une tumeur osseuse.

- **Le siège** de l'ostéomyélite peut poser des difficultés diagnostiques. A côté de la forme métaphysaire, il existe des localisations strictement épiphysaires qui se compliquent parfois d'une arthrite révélatrice.

L'atteinte des os plats (crâne, os iliaque, omoplate, maxillaire inférieur), des os courts (calcanéum, astragale, clavicule) est possible.

Les localisations vertébrales sont trompeuses. Elles se manifestent par une simple raideur rachidienne. Les signes radiologiques sont retardés d'où l'intérêt de la scintigraphie lorsqu'elle révèle une hyperfixation au niveau d'un corps vertébral.

- **La forme du nourrisson** succède souvent à un contage en crèche ou en maternité ; le diagnostic est fait tardivement au stade d'abcès car les signes de début sont discrets et

la fièvre est souvent absente. Elle est volontiers de siège épiphysaire, touche fréquemment l'extrémité supérieure du fémur avec le risque d'arthrite de hanche et ses séquelles redoutables (luxation de hanche, troubles de croissance de l'extrémité supérieure du fémur).

3) Diagnostic différentiel

Les diagnostics qui doivent être éliminés sont :

- un traumatisme, fracture ou entorse, d'autant que les troubles au cours de l'ostéomyélite sont souvent rattachés à une chute.
- une phlébite, exceptionnelle chez l'enfant.
- un rhumatisme articulaire aigu qui conduirait à une corticothérapie dont les conséquences seraient catastrophiques en cas d'ostéomyélite (destructions osseuses et articulaires).
- une tumeur osseuse peut simuler une d'ostéomyélite subaiguë d'où l'importance de la biopsie avec examen anatomopathologique dans tous les cas.
- un autre processus infectieux : cellulite ou arthrite lorsque l'ostéomyélite s'accompagne d'un épanchement articulaire. Dans le doute, traiter comme s'il s'agissait d'une ostéomyélite en attendant les résultats des examens complémentaires.

4) Traitement

Il se résume dans la majorité des cas à l'antibiothérapie et à l'immobilisation plâtrée. Le traitement chirurgical n'est utile que dans des cas très précis.

L'antibiothérapie est précoce, associant deux agents bactéricides synergiques, donnés à dose efficace par voie parentérale. Si le germe n'est pas connu, association antistaphylococcique, (cloxacilline ou oxacilline-aminoside) qui sera ensuite adaptée en fonction du germe et de l'antibiogramme. Au bout de 8-10 jours, le traitement est poursuivi par voie orale et maintenu au total 4 à 6 semaines, jusqu'à normalisation de la vitesse de sédimentation.

Le plâtre qui immobilise les articulations sus et sous-jacentes est conservé pendant la même durée.

L'évacuation chirurgicale d'un abcès sous-périosté permet le nettoyage et le drainage des tissus infectés. Certains réalisent au cours de ce temps un forage destiné à décompresser la métaphyse qui peut contenir du pus.

L'ablation d'un séquestre osseux ne doit être envisagée que tardivement, s'il entretient l'infection.

B - LES ARTHRITES ET OSTEO-ARTHRITES

Le germe véhiculé par voie sanguine contamine l'articulation après s'être fixée soit sur la synoviale, soit sur l'épiphyse ou la métaphyse. On distingue : les arthrites où la synoviale est primitivement atteinte, les ostéo-arthrites dans lesquelles un foyer d'ostéomyélite métaphysaire ou épiphysaire s'ouvre secondairement dans l'articulation.

1) Etiopathogénie

Le staphylocoque doré est le germe le plus fréquemment rencontré (60 à 70 % des cas). Il est responsable des lésions les plus graves. Les autres germes sont le streptocoque, le pneumocoque et l'hémophilus influenzae. Ce dernier est observé entre l'âge de 1 mois à 5 ans.

L'articulation de la hanche est la plus souvent touchée. La situation intra-capsulaire du col fémoral explique qu'il s'agit presque toujours d'une ostéo-arthrite surtout chez le très jeune enfant. Les autres articulations atteintes sont le genou, le coude, l'épaule et la cheville. Les localisations multiples ne sont pas rares.

Le nouveau-né et le nourrisson représentent la tranche d'âge la plus touchée par les arthrites et les ostéo-arthrites.

Dans l'arthrite, l'épanchement est d'abord séreux puis rapidement purulent contenant des germes et des débris synoviaux nécrosés.

Dans une ostéo-arthrite, le pus provient de la métaphyse et se fistulise dans l'articulation soit directement (extrémité supérieure de l'humérus ou du fémur), soit après avoir franchi le cartilage de croissance ou par propagation le long des axes vasculaires métaphyso-épiphysaires chez le nourrisson.

Les lésions observées sont dues :

- à l'augmentation de la pression intra-articulaire qui interrompt la vascularisation épiphysaire et peut déterminer une nécrose épiphysaire.
- aux toxines sécrétées par les germes qui provoquent des ulcérations de la surface articulaire.

2) Nous prendrons pour type de prescription l'ostéo-arthrite de hanche du nouveau né,

forme la plus fréquente.

a) Diagnostic

L'arthrite de hanche doit être évoquée de principe devant des signes discrets surtout s'il s'agit d'un nouveau-né hospitalisé, porteur d'un cathéter. Les signes d'appel sont :
une modification du

caractère de l'enfant qui refuse de s'alimenter, une diminution de la gesticulation spontanée ou une hypotonie anormale d'un membre inférieur (pseudo-paralyse), une attitude vicieuse en abduction et rotation externe, une augmentation de volume de la racine de la cuisse ou de la fesse, une douleur déclenchée à la mobilisation lors des changes ou lors de l'examen du membre.

L'état général est variable et la fièvre peut même être absente.

Il faut demander sans retard une radiographie du bassin qui montre seulement au début un œdème des parties molles péri-articulaires, un élargissement de l'interligne articulaire témoignant d'un épanchement. En cas de doute, l'échographie de hanche, de réalisation facile, confirmerait la présence d'un épanchement articulaire. On n'attend pas les résultats des examens biologiques pour réaliser une ponction articulaire sous anesthésie générale qui permet d'isoler le germe et de faire un antibiogramme.

Si le diagnostic et le traitement sont précoces, la guérison est obtenue rapidement et le plus souvent sans séquelles.

En cas de retard, on se trouve devant un tableau évident avec une augmentation importante du volume de la cuisse importante, des images radiologiques d'ostéo-arthrite évoluée avec des géodes métaphysaires fémorales et cotyloïdiennes, des appositions périostées et une excentration de l'épiphyse fémorale. Ce sont ces formes qui exposent au risque ultérieur de raideur articulaire, de luxation pathologique, de stérilisation du cartilage de croissance responsable d'un raccourcissement du membre.

b) Diagnostic différentiel

La ponction en ramenant du pus élimine les autres affections articulaires. Le traitement est institué d'emblée devant tout épanchement en attendant les résultats de la culture.

Le traitement comporte

- l'évacuation du pus

soit par ponction articulaire sous anesthésie générale au bloc opératoire, par voie obturatrice, contrôlée par amplificateur de brillance. Devant un liquide clair ou légèrement trouble, l'examen direct peut montrer des polynucléaires altérés. Certains se contentent de ponctions articulaires répétées toutes les 48 heures.

soit par arthrotomie qui permet d'évacuer les tissus infectés, de laver au sérum physiologique puis de drainer l'articulation.

- l'immobilisation dans un plâtre pelvi-pédieux pendant 4 à 6 semaines.

- l'antibiothérapie qui associe deux antibiotiques (cloxacilline et aminoside) administrés

d'abord par voie veineuse, puis per os et intramusculaire également pendant 4 à 6 semaines.

3) A côté de l'atteinte de la hanche, il faut signaler l'atteinte possible du genou, de l'épaule, du coude et de la cheville.

Les arthrites sacro-iliaques sont souvent méconnues pendant une longue période. Elles sont révélées par une impotence fonctionnelle, une boiterie ou même parfois par une sciatgie tronquée s'arrêtant au genou.

L'examen doit rechercher une douleur provoquée lors des manœuvres d'écartement et de rapprochement des ailes iliaques et à la flexion contrariée de hanche. La scintigraphie osseuse et la tomodensitométrie permettront de confirmer le diagnostic. La ponction est toujours difficile.

FORMES PARTICULIERES D'INFECTIONS

Certaines infections revêtent du fait du terrain, du germe ou de l'évolution des aspects très particuliers.

1. Les déficits immunitaires congénitaux ou acquis donnent des infections cutanées et respiratoires et plus rarement ostéo-articulaires. On les rencontre dans les anomalies de l'immunité cellulaire ou de l'immunité tumorale, dans les troubles du polynucléaire comme dans la granulomatose septique. Les germes rencontrés sont le staphylocoque doré, le *serratia narcissens* et l'aspergillus. L'évolution est souvent insidieuse. On rencontre des lésions de la paroi thoracique et des extrémités.

2. Les ostéites de la drépanocytose sont difficiles à distinguer d'un infarctus osseux fréquent au cours de cette hémoglobinopathie. Il s'agit fréquemment d'infections à salmonelles ou à d'autres germes gram négatif. Chez le petit enfant avant deux ans, les lésions siègent au niveau des extrémités alors que chez l'enfant plus grand, elles siègent au niveau des diaphyses sous forme de pandiaphysite.

3. La tuberculose osseuse se rencontre encore dans certains pays d'Afrique du Nord et d'Afrique Noire. Les localisations osseuses représentent 30 % des formes extra-pulmonaires et la moitié de ces localisations sont vertébrales.

Les ostéites à B.C.G. ont surtout été rapportées dans les pays nordiques. Elle

surviennent après injection intradermique faite dans la période néonatale et siègent surtout dans les métaphyses.

4. Les mycoses et les parasitoses donnent des pseudo-tumeurs inflammatoires des parties molles envahissant l'os, des atteintes de la paroi thoracique.

5. La syphilis osseuse réalise des bandes claires, des irrégularités et des fractures de siège métaphysaire.

7. L'ostéomyélite multifocale chronique récurrente plasmocytaire est d'étiologie inconnue. Son évolution est marquée par des rechutes et des rémissions avec un bon pronostic à long terme.

LA LUXATION CONGENITALE DE LA HANCHE

Reconnaître la luxation congénitale de la hanche à la naissance ou à proximité de la naissance c'est presque toujours l'assurance d'une guérison rapide par des moyens simples. Découverte plus tard, la luxation de hanche demandera des traitements longs, plus complexes, souvent en hospitalisation et parfois le recours à la chirurgie. Le dépistage précoce de la luxation congénitale de hanche constitue donc un enjeu de première importance.

I) ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La luxation de la hanche se définit comme le déplacement de la tête fémorale par rapport à la cavité cotyloïde. Le déplacement s'effectue en arrière ou en haut et en arrière. La réductibilité de la tête fémorale dans la cavité cotyloïde est plus ou moins facile. Elle dépend de l'ancienneté de la luxation, de l'importance du déplacement et de l'état des parties molles péri-articulaires : rétractions musculaires, rétrécissement de la capsule articulaire de la hanche à sa partie moyenne qui peut former un isthme infranchissable, interposition du rebord cotyloïdien ou l'imbus (formé par le bourrelet cotyloïdien et la zone de croissance du toit cotyloïdien).

Il faut se souvenir que la vascularisation de l'épiphyse fémorale supérieure est précaire. Elle peut être interrompue par l'étirement des vaisseaux et par un excès de pression sur la tête fémorale en cas de réduction forcée et d'immobilisation dans une position forcée en abduction-rotation interne. Le danger est alors la nécrose ou ostéochondrite post réductionnelle de la tête fémorale.

II) HYPOTHESES PATHOGENIQUES

La luxation de hanche se produirait sous l'effet de facteurs génétiques et de facteurs mécaniques.

Les facteurs génétiques sont connus de longue date et attestés par la plus grande fréquence de l'affection chez la fille, dans certaines familles où l'on retrouve des antécédents de luxation, dans certaines régions (Bretagne, Creuse, Bassin méditerranéen). Les facteurs génétiques pourraient favoriser la survenue de la luxation par le biais d'une hyperlaxité ligamentaire familiale.

Les facteurs mécaniques sont déterminants dans la survenue de la dislocation de la hanche. Elle est le résultat d'un conflit entre le fœtus et son contenant. Ce conflit est d'autant plus marqué qu'il est plus à l'étroit dans la cavité utérine. C'est ce qui explique que la luxation soit plus fréquente en cas de primarité, d'enfant de gros poids, de grossesse gémellaire ou s'il existe un oligoamnios. La position au fœtus est importante car certaines postures sont particulièrement luxantes. Il en est ainsi de la présentation du siège qui place la hanche en adduction et en rotation externe. La césarienne faite en raison d'un conflit foeto-maternel ou d'une posture anormale constitue pour les mêmes raisons un facteur de risque.

La luxation de hanche ne se constitue pas après la naissance comme on l'a longtemps cru mais dans les dernières semaines de la grossesse. Elle est favorisée par certains facteurs génétiques et provoquée par des facteurs mécaniques qui vont progressivement aboutir à l'expulsion de la tête fémorale hors de la cavité cotyloïde.

Parmi les facteurs de risques les plus déterminants, il faut surtout retenir les antécédents familiaux de luxation, la présentation du siège, l'existence d'une césarienne, la présence d'autres déformations du membre inférieur (genoux, pieds) qui témoignent également d'un conflit foetomaternel durant la grossesse.

III) DEPISTAGE NEONATAL DE LA LUXATION CONGENITALE DE HANCHE

Ce dépistage est **clinique** et repose avant tout sur la mise en évidence d'une instabilité de la hanche qui donne parfois mais non constamment le signe du ressaut. L'important est de mettre en évidence par l'examen cette **instabilité** de hanche qui se manifeste par une mobilité anormale de la tête fémorale par rapport au cotyle.

Auparavant, il faut rechercher certains signes qui doivent éveiller l'attention :

- la posture spontanée de l'enfant dans les premières heures qui suivent la naissance. Certaines d'entre elles associant une adduction et une rotation externe de la hanche doivent être particulièrement suspectes ;
- l'asymétrie des plis à la racine de la cuisse et au niveau des fesses ;
- le raccourcissement de l'un des membres inférieurs qui est le témoin de l'ascension de la tête fémorale ;
- la limitation de l'abduction passive de la hanche que l'on recherche en plaçant les hanches et les genoux à 90° de flexion.

La recherche clinique de l'instabilité de hanche doit se faire dans des conditions parfaites pour avoir une valeur : enfant totalement dévêtu, installé sur un plan dur, détendu par un biberon ou une tétée

L'examen est pratiqué, au moment de la naissance, et surtout **répété** avant la sortie de la maternité et au cours de tous les examens pédiatriques.

L'instabilité est mise en évidence par la manœuvre d'Ortolani (qui comporte un temps de pression rapprochement de l'axe des cuisses puis un temps de traction écartement de la cuisse) qu'il est possible de sensibiliser par la manœuvre de Barlow (en empaumant fermement le bassin d'une main et en mobilisant la cuisse à examiner à l'aide de l'autre main).

Les constatations de l'examen vont dépendre de l'état du cotyle. S'il conserve des reliefs normaux, il donnera le signe du ressaut. S'il est totalement aplati, il donnera seulement une mobilité anormale du fémur par rapport au bassin ou signe du piston. Ressaut et piston correspondent à l'entrée ou à la sortie de la tête fémorale.

Au terme de cet examen, il est possible de conclure :

- La hanche est stable donc normale.
- La hanche est instable et l'on parlera de :

hanche luxable lorsque la tête fémorale est chassée de sa cavité où elle revient dès qu'on la relâche ;

hanche luxée réductible lorsque la tête fémorale est réduite de sa cavité d'où elle ressort dès qu'on la relâche ;

hanche luxée irréductible lorsqu'il n'y a pas de réduction possible dans la cavité cotyloïde.

- L'examen est douteux ou il existe des "facteurs de risque" : antécédents de luxation - présentation

du siège - limitation de l'abduction. Dans ce cas, il est nécessaire de respecter l'examen et parfois de recourir à des examens complémentaires.

- Le "bassin asymétrique congénital" constitue une entité particulière qui associe une rétraction en adduction d'une hanche associée à une rétraction en abduction de l'autre hanche mieux mise en évidence lors de l'examen du nouveau-né en décubitus ventral. Il s'agit d'un trouble d'origine posturale d'évolution spontanément favorable. Il s'associe fréquemment à un torticolis et à une grande courbure vertébrale dorso-lombaire.

IV) L'ECHOGRAPHIE DE HANCHE est une technique plus récente. Elle est intéressante car elle est non irradiante et montre les structures cartilagineuses de l'extrémité supérieure du fémur et du bassin non visibles sur la radiographie effectuée dans les premiers mois de vie.

Il s'agit d'une technique difficile qui demande un appareillage performant, une solide expérience et aussi souvent que possible la présence de l'orthopédiste. L'étude statique qui apprécie la qualité de la couverture cartilagineuse de la tête fémorale doit toujours être complétée d'une étude dynamique destinée à objectiver l'instabilité.

Il ne s'agit pas d'un examen de dépistage systématique mais réservé seulement aux hanches douteuses ; on le demandera de préférence à l'âge de un mois.

V) LA RADIOGRAPHIE DU BASSIN

Le cliché radiographique est d'interprétation difficile au cours des trois premiers mois de vie car la hanche est essentiellement cartilagineuse donc radio-transparente. Il est malaisé d'obtenir une radiographie de face stricte ce qui rend l'interprétation hasardeuse. A la naissance, **la radiographie n'est pas nécessaire**. Elle peut même être trompeuse car une radiographie normale peut correspondre à une hanche luxable. Il est donc impossible de se passer d'un examen clinique soigneux même devant une radiographie à priori rassurante.

La radiographie faite à 3-4 mois n'est pas systématique mais doit être **conseillée** lorsqu'existent des facteurs de risque ou lorsque l'examen clinique est douteux. Elle

permet encore aujourd'hui de «rattraper» les insuffisances du dépistage.

A partir de 3-4 mois, l'interprétation en est plus facile d'autant que le noyau osseux de la tête fémorale est déjà apparu. Elle doit être interprétée avec nuance pour ne pas porter des diagnostics excessifs de dysplasie qui conduiraient à des traitements inutiles.

VI) CONDUITE THERAPEUTIQUE

1) Principes

1. Le traitement systématique à titre "préventif" doit être formellement proscrit car inutile et dangereux. Inutile car sans effet sur une hanche luxée irréductible ou sur une hanche normale. Dangereux car toute manœuvre expose au risque de nécrose de la tête fémorale ou ostéochondrite post-réductionnelle. Il s'agit d'une véritable **catastrophe orthopédique** qui conduit à la coxarthrose invalidante.

2. Le traitement ne doit être envisagé que pour les hanches pathologiques, adapté au type de luxation et surveillé de façon rigoureuse pendant la croissance. Ceci relève de la compétence du chirurgien orthopédiste.

2) Méthodes

Tous les moyens de traitement utilisés visent à obtenir une position de centrage en abduction associée parfois à une rotation interne.

Le langage en abduction s'adresse uniquement aux nouveau-nés, soit langage simple à une seule personne en cas de hanche luxable soit langage à deux personnes avec une diminution du nombre des changes au cours de la journée en cas de luxation instable. La radiographie du bassin dans le lange est nécessaire afin de vérifier la qualité de la réduction. Plus tard, il est possible de prendre le relais par une culotte d'abduction molle.

Le harnais de Pavlik est utilisé plus tard entre 2 et 6 mois. Il est de maniement délicat et nécessite parfois une courte hospitalisation.

La traction progressive est utilisée à partir de 4 à 6 mois pour les hanches non réductibles ou difficilement réductibles par d'autres méthodes. Elle permet une réduction douce et progressive de la tête fémorale dans la cavité cotyloïde qui sera ensuite stabilisée par un plâtre pendant une durée de 3 à 4 mois. Cette méthode demande une hospitalisation de 3 à 4 mois mais permet de réduire le risque d'ostéochondrite réductionnelle.

Dans tous les cas, il est nécessaire de surveiller l'enfant pendant de nombreuses années pour s'assurer d'une bonne croissance de la hanche. Une chirurgie complémentaire par ostéotomie pelvienne ou fémorale peut être nécessaire en cas de dysplasie cotyloïdienne résiduelle.

LES POLYARTHrites INFANTILES ET JUVENILES

Une atteinte articulaire inflammatoire chronique rattachable à la polyarthrite rhumatoïde peut s'observer dans l'enfance et l'adolescence. On réserve le terme de polyarthrites infantiles à celles qui surviennent avant la puberté et celui de juvénile à celles qui surviennent après.

Ces polyarthrites se présentent sous des aspects assez différents que l'on peut regrouper en trois tableaux.

1) LA MALADIE DE STILL

Il s'agit de la forme la plus aiguë. Elle peut frapper dès la première enfance. Elle est caractérisée par la survenue d'une polyarthropathie inflammatoire très active semblable à un rhumatisme articulaire aigu. Ce qui caractérise encore l'affection, c'est l'existence de signes généraux intenses : fièvre élevée, désarticulée, produisant dans la journée un ou deux pics fébriles avec des frissons. Il s'y associe une altération de l'état général. Des éruptions sont très fréquentes ; elles sont fugaces ressemblant à une rougeole ou une rubéole variant d'un jour à l'autre. Il existe souvent une adénomégalie et parfois une splénomégalie. Il n'est pas exceptionnel de voir survenir une péricardite avec épanchement. Les examens de laboratoires montrent une vitesse de sédimentation très accélérée et surtout une hyperleucocyte considérable dépassant souvent 20 ou 30.000 éléments/mm³ avec polynucléose. La sérologie rhumatoïde et lupique est négative. Cette forme doit être traitée par les cortisoniques à de très fortes doses, qui sont malheureusement nécessaires et qui permettent de faire disparaître les signes généraux et cutanés. La maladie prend alors le masque d'une polyarthrite d'évolution progressive, un peu semblable à la polyarthrite adulte. La maladie de Still et aussi le traitement cortisonique amènent souvent des troubles de croissance extrêmement importants tels la micrognathie (atrophie du maxillaire inférieur).

Cette affection est susceptible de connaître des réveils évolutifs dans l'adolescence ou même à l'âge adulte qui peuvent garder le même caractère aigu. On a même décrit récemment des cas similaires commençant à l'âge adulte.

II) LA POLYARTHRITE A EVOLUTION D'EMBLEE PROGRESSIVE

Elle ressemble très largement sur le plan clinique, radiologique et évolutif aux polyarthrites de l'adulte et au tableau que l'on voit lorsqu'une maladie de Still cesse d'être très évolutive sur le plan général. Par rapport à l'âge adulte, il y a cependant des différences : une atteinte cervicale très particulière, ankylosante, qui touche électivement les articulaires postérieures C2-C3 et C3-C4, une carpite fusionnante bilatérale et l'atteinte des hanches qui se produit, dans près de la moitié des cas ; la négativité des réactions de Waaler-Rose et du latex est là aussi quasi constante en dehors de certains cas de vu lors de l'adolescence.

III) LES FORMES MONO OU OLIGO-ARTICULAIRES

Elles sont très fréquentes et furent souvent méconnues. Une monoarthrite chez l'enfant faisait toujours penser à une tuberculose. Actuellement, le premier diagnostic à évoquer est celui de monoarthrites inflammatoire chronique. Les articulations le plus souvent touchées sont le genou, la hanche et le poignet.

a) L'oligoarthrite du garçon

Elle survient aux alentours de la puberté, et comporte souvent des talalgies et des douleurs fessières. Il s'agit en fait d'une spondylarthrite ankylosante de l'adolescence comme en témoigne l'appartenance au groupe HLA B27 et les antécédents familiaux fréquents. Mais il ne faut pas compter sur les altérations radiologiques des articulations sacro-iliaques dont la maturation n'est pas terminée et qui ne sont pas interprétables à cet âge. La maladie continue d'évoluer à l'âge adulte.

b) L'oligoarthrite de la fillette

Elle survient en général chez la fillette de moins de 8 ans. Elle n'évolue pas vers une généralisation et reste bénigne tout au long de son évolution. Cependant, c'est dans cette forme que l'on voit des localisations oculaires très particulières : iritis très sévères qui peuvent elles mêmes se compliquer de kératite et de glaucome faisant courir un danger de cécité, donc de pronostic local redoutable. On trouve assez souvent dans ces formes des anticorps antinucléaires en immunofluorescence, sans anti-ADN mais pas de facteur rhumatoïde. Elle cesse le plus souvent d'évoluer à l'âge adulte, au prix parfois de lourdes séquelles oculaires. Des reviviscences articulaires sont cependant possibles,

toujours sans gravité.

Le traitement des polyarthrites infantiles comporte **dans les formes aiguës systémiques** la cortisonothérapie à fortes doses avec les inconvénients majeurs de cette thérapeutique (ralentissement de la croissance par soudure précoce des cartilages fertiles). Les thérapeutiques de fond sont généralement peu efficaces. Il y a eu des essais récents avec la D-Pénicillamine et les immunosuppresseurs, mais ces médicaments doivent être maniés avec une très grande prudence chez l'enfant. Certains préfèrent les éviter totalement.

Les formes à évolution progressive reçoivent en traitement de fond des sels d'or ou des antipaludéens de synthèse, parfois de la D-Pénicillamine. La thérapeutique symptomatique n'est pas différente de celle utilisée chez l'adulte.

Les oligoarthrites sont traitées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les traitements locaux : infiltrations de corticoïdes, voire synoviorthèses à l'acide osmique après 10 ans.

On peut discuter pour savoir si toutes ces polyarthrites infantiles appartiennent bien au même cadre que les polyarthrites de l'adulte.

La maladie de Still représente une entité autonome puisqu'on peut même la voir débiter à l'âge adulte.

Le polyarthrite progressive ressemble fortement à la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte, malgré l'absence de facteur rhumatoïde.

Les oligoarthrites de jeunes garçons avec HLA B27 positifs sont des formes à début atypique périphérique de spondylarthrite.

L'oligoarthrite infantile avec facteurs antinucléaires de la fillette semble avoir un équivalent chez l'adulte, mais l'atteinte oculaire reste l'apanage de l'enfant.

Enfin, il ne faut oublier que l'enfant peut être atteint d'autres connectivites, et certaines polyarthrites infantiles sont probablement des lupus érythémateux disséminés.

RETARD DE CROISSANCE

I) DEFINITION

Le retard de croissance se définit comme une taille ou un poids inférieur à moins 2 déviations standard (DS) de la moyenne statistique pour l'âge, ou inférieur au 3^e percentile. A cette notion statistique doit être associée la notion dynamique de vitesse de croissance.

Celle-ci, chez un sujet normal passe par 2 maxima, l'un en cours de première année (+ 25 cms) et l'autre en période pubertaire (+ 8 à 9 cms/an). Entre 3 et 10 ans, elle est de 5 à 6 cms par an.

L'appréciation du développement staturo-pondéral d'un enfant doit être systématique lors de tout examen pédiatrique et comporter l'établissement graphique de la courbe de croissance. Une inflexion de cette courbe vers le bas va attirer l'attention et amener à un examen plus approfondi.

L'organe de croissance est le cartilage de conjugaison dont l'activité de synthèse détermine la croissance en longueur des os et dont la maturation (étudiée par la détermination de l'âge osseux) permet de limiter ce phénomène qui s'achève en fin de puberté.

II) REGULATION DE LA CROISSANCE

De nombreux facteurs influencent le développement staturo-pondéral de l'enfant:

- des facteurs génétiques,
- des facteurs nutritionnels et environnementaux,
- des facteurs endocriniens.

1) Facteurs génétiques :

Une étroite corrélation s'observe entre la taille d'un enfant et la taille de ses parents.

La taille cible d'un sujet est définie comme la moyenne des tailles parentales additionnée d'un écart type (6,5 cm) pour le garçon et diminuée du même écart type pour la fille. Taille cible = (taille du père + taille de la mère)/2 ± 6,5 cm.

Les tailles moyennes diffèrent selon les populations, ce qui doit être pris en compte lors du choix des abaques de référence. En France, nous utilisons les courbes de Sempé et Pédrón. La taille moyenne adulte est de 175 cm pour les hommes et de 163 cm pour les femmes.

2) Facteurs nutritionnels

La bonne croissance d'un enfant nécessite un apport calorique et protéique correct, très supérieur à la ration d'entretien (1/5 de la ration calorique d'un nourrisson est utilisé pour son anabolisme).

3) Facteurs endocriniens

Leur rôle dans la régulation de la croissance est fondamental.

- **Les hormones thyroïdiennes** interviennent sur la maturation des noyaux épiphysaires et le développement du cartilage.

- **L'hormone de croissance** sécrétée par les cellules somatotropes de l'anté-hypophyse, agit essentiellement par l'intermédiaire de l'**Insuline Like Growth Factor (IGF I)**, dont elle stimule la biosynthèse. L'IGF I, d'origine hépatique, circule dans le plasma lié à des protéines vectrices qui en règlent la biodisponibilité.

- **Les hormones sexuelles** stimulent à la puberté la production d'hormone de croissance et l'activité du cartilage de croissance dont elles assurent ultérieurement la soudure.

III) EXPLORATION D'UN RETARD DE CROISSANCE

Le retard de croissance est un motif fréquent de consultation.

1) Dès l'interrogatoire, une série d'informations doivent être obtenues :

- Antécédents personnels :
 - Anté-nataux: incidents ou maladie en cours de grossesse
 - Néo-nataux: conditions d'accouchement, pathologie éventuelle,

taille, poids et périmètre crânien interprétés en fonction du terme
(courbes de Leroy-Lefort ou d'Usher et MacLean)

- Antécédents familiaux : poids et taille des parents et des grands-parents, âge de puberté
- Conditions de vie, mode d'alimentation, environnement psycho-affectif
- Pathologie chronique éventuellement méconnue
- Thérapeutique éventuelle qui aurait pu retentir sur la croissance : - corticothérapie par voie orale, transcutanée ou inhalée
- anabolisant.

2) Sur le plan clinique, il est indispensable de

- Retracer la courbe de croissance staturale et pondérale.
- Prendre un certain nombre de mensurations :
 - Périmètre crânien
 - envergure
 - taille assise et rapport segment supérieur (taille assise) sur segment inférieur (Segment inférieur = taille - taille assise)
- Rechercher des dysmorphies, notamment au niveau de la face et des extrémités.
- Analyser le développement pubertaire, en l'exprimant selon les stades de Tanner de 1 (non pubère) à 5 (puberté achevée).

3) La détermination de l'âge osseux est systématique

Plusieurs méthodes sont utilisées en fonction de l'âge de l'enfant :

- à la naissance, radio des 2 genoux :
 - à terme: présence des 2 noyaux fémoraux inférieurs (points de Béclar)
 - présence des 2 noyaux tibiaux supérieurs (points de Toldt)
- jusqu'à 24 à 30 mois, radio du membre supérieur et inférieur gauche (méthode de Lefebvre)
- après 2 ans, radio de la main et du poignet gauche (méthode de Greulich et Pyle)

- En complément:

- de 10 à 16 ans chez le garçon et de 9 à 14 ans chez la fille, radio du coude face et profil (méthode de Sauvegrain)
- en fin de croissance, radio de bassin face (test de Risser): du Risser 1 (fin de la poussée de croissance pubertaire) au Risser 5 (fin de la croissance).

Cet "âge osseux" (AO) est confronté à l'âge réel (AR) ou âge civil ou chronologique (AC) et à "l'âge statural" (AS), c'est à dire l'âge correspondant à la taille du sujet reportée sur la courbe de croissance de référence. Chez un sujet normal, l'AC, AO et AS sont proches les uns des autres.

D'autres radios peuvent être effectuées :

- Tibia pour détermination de la minéralisation osseuse sur l'index cortico-diaphysaire - Rachis, bassin, genoux et avant-bras en cas de suspicion d'une ostéochondroplasie

IV) ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

1) Retards constitutionnels, les plus fréquents

On les appellent également retards de croissance "idiopathiques" ou "essentiels".

On peut les subdiviser en :

- **Petites tailles familiales :**

- certaines tailles familiales sont limitées
- la vitesse de croissance est à peu près régulières
- $AS < AO = AC$
- les dosages d'hormone de croissance et d'IGF 1 sont normaux
- médiocre pronostic de taille adulte = taille cible.

----> Il n'y a pas de traitement à proposer. Quelques essais de traitement par hormone de croissance n'ont pas apporté la preuve de son efficacité.

- **Retards simples de la croissance et de la puberté :**

- fréquents chez le garçon
- notion de puberté différée chez le père
- tailles familiales normales
- vitesse de croissance ralentie en phase prépubertaire, parfois en rapport avec un déficit somatotrope transitoire

- AS = AO < AC

- bon pronostic de taille adulte = taille cible.

En fait, ces 2 catégories s'intriquent plus ou moins: un certain nombre de petites tailles familiales

ont une puberté différée.

Il est donc important de calculer la taille cible.

2) Contexte pathologique connu ou reconnu.

En effet, toutes pathologies chroniques peuvent retentir sur la croissance et le ralentissement peut même en être l'élément révélateur.

----> Le retard de croissance s'améliore avec la prise en charge de la maladie sous-jacente.

•Pathologie digestive et/ou nutritionnelle:

La cassure de la courbe pondérale précède la cassure de la courbe staturale.

- malabsorption : maladie coeliaque, allergie aux protéines du lait, mucoviscidose ... - malnutrition : anorexie mentale, carence d'apport, maladie chronique...

•Pathologie Rénale, glomérulaire ou tubulaire.

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé aux enfants insuffisants rénaux avant la puberté dans le cadre d'une AMM.

•Pathologie cardiaque, pulmonaire et anémie chronique.

•Anomalie chromosomique: syndrome de turner, trisomie 21, Willi-Prader

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé en cas de syndrome de Turner dans le cadre d'une AMM.

•Maladie osseuse constitutionnelle à révélation tardive.

- retard statural le plus souvent

"dysharmonieux" - transmission

familiale ou cas sporadique.

3) Retards de croissance intra-utérins (RCIU)

Parfois reconnus durant la grossesse lors des mesures échographiques.

Ils sont dus à des affections diverses quant à l'étiologie et au pronostic postnatal.

• Certaines sont des affections constitutionnelles :

- anomalies chromosomiques: trisomie 21, syndrome de Turner... - embryo-fœtopathie: rubéole congénitale, toxoplasmose... - maladie osseuse.

• D'autres sont d'origine materno-placentaire :

- hypertension artérielle essentielle ou gravidique
- maladie maternelle chronique, malnutrition maternelle - tabagisme, alcoolisme maternel
- hypoplasie ou malformation utérine

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé en cas de RCIU si le retard statural est ≤ -3 DS, dans le cadre d'une AMM.

4). Retard statural d'origine endocrinienne:

a) L'insuffisance thyroïdienne était une cause fréquente, mais le dépistage néonatal de l'hypothyroïdie (dosage de TH) en a diminué la fréquence.

Il est nécessaire d'y penser systématiquement car :

- il existe des faux négatifs lors du dépistage
- l'hypothyroïdie d'origine centrale n'est pas dépistée en période néonatale - l'hypothyroïdie peut être acquise.

Au retard statural l'associent de façon variable:

- infiltration cutanée, hypertrophie musculaire, frilosité, constipation, ralentissement intellectuel

Surtout, l'âge osseux est très inférieur à l'AS ($AO \ll AS < AC$).

Certains noyaux épiphysaires peuvent prendre un aspect dysgénétique évocateur.

Les dosages hormonaux (FT4 et TSH) permettent de confirmer le diagnostic et l'origine (cf. "Hypothyroïdie").

L'échographie et la scintigraphie en précise la nature (cf "Hypothyroïdie").

----> Le traitement substitutif par la L Thyroxine permet un rattrapage statural dans la mesure où le diagnostic a été effectué précocement.

b) L'insuffisance hypophysaire somatotrope

Le retard de croissance est "harmonieux". La vitesse de croissance montre une diminution progressive, de l'ordre de 2,5 à 3 cm par an.

Quelques données cliniques peuvent être évocatrices :

- accouchement par le siège
- aspect poupin du visage, nez ensellé, front bombé, acromicrie, timbre aigu de la voix, micropénis

sont retrouvés essentiellement dans les formes congénitales ou précoces

- accidents hypoglycémiques chez le nouveau-né et le jeune enfant
- adiposité du tronc, masses musculaires peu développées
- développement psychomoteur normal
- âge osseux en rapport avec l'AS ($AO = AS < AC$)

Le diagnostic repose sur une étude dynamique de la sécrétion d'hormone de croissance (tests de stimulation par les acides aminés, l'hypoglycémie insulinaire, le glucagon bétaxolol, etc...) et non sur un taux de base de GH.

En cas de réponse insuffisante, un deuxième test doit confirmer le déficit.

Un taux abaissé d'IGF 1 permet de confirmer le diagnostic dans les cas difficiles, en particulier en cas d'obésité (GH abaissée et IGF 1 normale ou élevée).

Le déficit en GH étant mis en évidence, il est nécessaire de rechercher d'autres déficits

hypophysaires associés :

- dosage de FT4 et test au TRH avec dosage de TSH et prolactine
- dosage de l'ACTH et du cortisol lors de l'hypoglycémie insulinaire ou d'un test au CRF
- en phase pubertaire, dosage de testostérone et d'œstradiol, test au LHRH avec dosage de LH et de

FSH

- recherche d'un syndrome polyurodipsique.

L'IRM hypothalamo-hypophysaire est indispensable pour détecter une tumeur, une anomalie de la ligne médiane, ou la triade classique observée au cours des déficits congénitaux : hypoplasie hypophysaire, interruption de la tige pituitaire, post-hypophyse ectopique.

Etiologies des déficits en GH :

- **Idiopathique**

- sporadique ou familial

- **Lésions hypothalamo-hypophysaires.**

- tumeurs (crâniopharyngiome, gliome, astrocytome)
- hydrocéphalie
- histiocytose langerhansienne
- post traumatique, post méningitique
- après irradiation: méningée pour LAL, irradiation corporelle totale pour greffe de moelle, ou

irradiation d'une tumeur cérébrale

- **Syndrome malformatif .**

- fente palatine
- dysplasie septo-optique
- anomalie de la ligne médiane

- **Maladies**

constitutionnelles

- . - cytopathies

mitochondriales

- **Déficits génétiques .**

- anomalie du gène de la GH et Pit 1 - d'autres gènes sont en cours d'étude

----> **Le traitement** repose sur la prescription d'hormone de croissance synthétisée par génie génétique, par voie sous-cutanée, le soir, 6 à 7 jours/semaine, à la posologie de 0,5 à 0,7 U/kg/semaine. Son efficacité sera d'autant plus grande que la mise en route du

traitement aura été précoce.

c) Le syndrome de résistance à la GH associe

- taux de GH

normale ou élevé -

taux d'IGF 1 bas ou

effondré

Il est

- primitif, secondaire à une anomalie du gène du récepteur de la GH

(syndrome de Laron) - secondaire à une dénutrition chronique

d) L'hypercorticisme est rare chez l'enfant

Il associe - ralentissement de la croissance et obésité facio-tronculaire - vergetures et HTA sont inconstantes

Les examens biologiques et l'imagerie sont identiques à ceux effectués chez l'adulte.

L'origine peut être hypophysaire (principalement chez l'adolescent) ou périphérique, surrénalienne.

L'hypercorticisme iatrogène est plus fréquent.

On l'observe en cas de

- corticothérapie par voie générale

- corticothérapie par voie transcutanée ou inhalée

Il se manifeste principalement par un ralentissement de la vitesse de croissance.

Annexe 1

Croissance normale, quelques repères normaux selon Sempé et Pédrón

Âge	Poids (kg)	Taille (cm)	PC (cm)
Naissance à terme	3	50	35
1 an	9	75	46
4 ans	16	100	50
11 ans	33	140	53
Adulte Filles	50	163 ± 5,5	55
Adultes Garçons	60	175 ± 6,0	57

Poussées de croissance pubertaire:

Filles = de 10 à 13 ans d'âge osseux

Garçons = de 12 à 15 ans d'âge osseux

Fin de croissance:

Filles = 16 ans d'âge osseux

Garçons = 18 ans d'âge osseux

L'âge osseux d'une fille de 4 ans = AO d'un garçon de 5 ans

11 ans = AO	13 ans
13 ans = AO	15 ans
16 ans = AO	18 ans

Annexe 2: Autorisations de mise sur le marché = "A.M.M."

Les A.M.M. pour l'hormone de croissance (médicament d'exception) :

1- Déficit en hormone de croissance prouvé par 2 tests de stimulation, un test simple et un test couplé.

Taille $\leq - 2$ DS et/ou vitesse de croissance $\leq - 1$ DS Pics maxima de GH < 20 mUI/ml Posologie 0,5 à 0,7 UI/kg/sem.

2- Syndrome de Turner prouvé par un caryotype Posologie 0,9 à 1 UI/kg/sem.

3- Insuffisance rénale chronique, si la clairance de la créatinine est diminuée de moitié Enfants non gréffés et enfants impubères
Taille $\leq - 2$ DS et /ou vitesse de croissance $\leq - 1$ DS
Posologie 1 UI/kg/sem.

4- RCIU
TN ≤ -2 DS et Taille ≤ -3 DS
Filles entre 3 et 8 ans, garçons entre 3 et 10 ans Posologie 1,2 UI/kg/sem pendant 3 ans.

Annexe 3

Relation entre Age Chronologique (AC), Age Statural (AS) et Age Osseux (AO).

Enfant normal:	AO = AS = AC
RSP Familial:	AS < AO = AC
Retard simple	AO = AS < AC
Hypothyroïdie:	AO << AS < AC
Déficit GH:	AO = AS < AC

Syndrome de Turner AS < AO < AC

IRC

AS < AO < AC

Annexe 4

Relation entre GH et IGF I

	GH	IGF I
Enfant normal	normal	normal
Déficit GH	abaissée	abaissé
Obésité	abaissée	normal
Sd de Laron	normale ou élevée	abaissé
Dénutrition	normale ou élevée	abaissé

DEPISTAGE NEONATAL DE L'HYPOTHYROÏDIE CONGENITALE

Le dépistage néonatal de l'hypothyroïdie a été mis en place en France en 1978. Sa généralisation et la prise en charge des enfants dépistés ont transformé le devenir intellectuel des enfants atteints d'hypothyroïdie congénitale.

I Justification du dépistage

- **Fréquence:** 1/4 000 naissances environ.
- **Discrétion des symptômes pendant la période néonatale.**
- **Séquelles neuro-intellectuelles irréversibles** lorsque le diagnostic était porté avec retard.

II Stratégie du dépistage II a. technique

- Le **marqueur** utilisé est **la TSH**:
 - Le sang est recueilli sur **papier-buvard**
 - **le troisième jour après la naissance (J3).**

II b. résultats (tableau)

- Lorsque **le taux de TSH est inférieur à 20 µU/ml**, le nouveau-né est considéré comme **normal**, aucune suite n'est donnée.
- Lorsque **le taux de TSH est supérieur à 40 µU/ml**, une hypothyroïdie congénitale est considérée comme très probable et une **convocation** est adressée aux parents.
- Lorsque **le taux de TSH est compris entre 20 et 40 µU/ml**, un nouveau **prélèvement sur papier-buvard** est demandé. Si le taux de TSH mesuré sur ce papier-buvard de "contrôle" est encore élevé pour l'âge de l'enfant, celui-ci est convoqué.

III Confirmation du diagnostic d'hypothyroïdie Cette prise en charge comporte:

- **Un entretien avec les parents:** destiné à préciser les motifs de la convocation, leur faire part de notions contemporaines sur l'hypothyroïdie congénitale et les rassurer.
- **Des investigations destinées au diagnostic de l'hypothyroïdie congénitale:**
 - **Un examen clinique** à la recherche de symptômes (peu ou non spécifiques), voire souvent absents:
 - . ictere persistant, fontanelle postérieure, sécheresse cutanée, tendance à l'hypothermie, hernie ombilicale, raucité du cri, éventuellement augmentation du volume de la thyroïde.
 - Un prélèvement veineux pour **dosages de la TSH et de la thyroxine libre (T4L)**, de l'iodémie et selon l'anamnèse d'anticorps antithyroïdiens ou antirécepteurs de la TSH, ainsi qu'un prélèvement maternel.
 - **Une radiographie des genoux** destinée à estimer la maturation des points épiphysaires.
- **Au terme de ces investigations:**
 - **l'hypothyroïdie congénitale est certaine:** TSH élevée, LT4 plus ou moins abaissée, retard d'ossification des points épiphysaires du genou. Les investigations complémentaires destinées à préciser l'étiologie sont entreprises. Elles ne doivent pas induire un retard à la mise en route du traitement.
 - les résultats du bilan thyroïdien sont strictement **normaux:** l'enfant est confié à son médecin praticien.
 - les **résultats sont douteux:** (LT4 normale, TSH voisine de 10 μ U/ml), l'enfant est soumis à une surveillance spécialisée jusqu'à normalisation de la fonction thyroïdienne ou mise en évidence d'une hypothyroïdie permanente modérée.
- **Il existe des faux positifs** (taux élevés de TSH chez des enfants indemnes d'hypothyroïdie congénitale):

- Un enfant convoqué sur deux a une fonction thyroïdienne normale lors du rappel.
- La majorité des taux de TSH contrôlés sur papier-buvard sont normaux.
- Les raisons de ces élévations transitoires de la TSH sont multiples et pas toujours parfaitement élucidées:
 - persistance du taux élevé néonatal de TSH - prématurité
 - intoxication par l'iode (d'origine maternelle ou néonatale).

- **Il existe des faux-négatifs:** (taux "normaux" observés chez des enfants atteints d'hypothyroïdie congénitale).

- Dans la moitié des cas, ils sont consécutifs à des erreurs techniques et/ou

h

umaines .

- L'autre moitié correspond à des enfants atteints d'hypothyroïdie congénitale et dont la TSH était inférieure à 20 $\mu\text{U/ml}$ au moment du dépistage, en rapport avec une fonction thyroïdienne encore plus ou moins conservée ou une hypothyroïdie d'origine centrale.

L'existence de ces faux-négatifs rend **impératives les investigations de la fonction thyroïdienne lorsque le diagnostic d'hypothyroïdie est cliniquement évoqué** après la période néonatale.

IV Diagnostic étiologique

- **La scintigraphie thyroïdienne à l'iode¹²³ apprécie la morphologie:**

- **thyroïde ectopique** (environ 50% des cas).

* La valeur fonctionnelle des ectopies thyroïdiennes est très variable

- **athyréose** (environ 25% des cas)

- **thyroïde en place** (environ 25% des cas), avec ou sans hypertrophie

* cette morphologie regroupe des étiologies diverses:

- . troubles de l'hormonosynthèse
- . carences iodées,
- . anomalies du récepteur de la TSH
- . hypothyroïdies d'étiologie non élucidée

* l'inhibition partielle de la fixation par le perchlorate permet d'identifier le déficit en thyroperoxydase. Il faudra alors rechercher une surdité associée dans le cadre d'un syndrome de Pendred

- **L'échographie permet de visualiser un corps thyroïde ne fixant pas l'iode¹²³**
 - . surcharge iodée
 - . trouble de la captation des iodures . anomalies du récepteur de la TSH

- **Facteurs génétiques**

Dans environ 10 à 20% des cas, l'origine génétique de l'hypothyroïdie congénitale ne fait aucun doute.

Les anomalies concernent:

- les gènes de peptides impliqués dans la synthèse des HT: Iode-Na⁺-Symporter, pendrine, thyropéroxydase, thyroglobuline.
- les gènes codant pour le récepteur du thyrotropin releasing hormone ou la sous-unité-B de la TSH (hypothyroïdies congénitales d'origine centrale).

Les anomalies de ces gènes se transmettent sur le mode autosomique récessif.

- Les syndromes de résistance aux HT (anomalies du récepteur des HT), sont transmis sur le mode autosomique dominant.

- Des mutations de gènes codant pour des facteurs transcriptionnels (Pax-8, TTF-1, TTF-2), de transmission autosomique dominante, ont été observés chez quelques patients porteurs de dysgénésies thyroïdiennes (ectopies, athyréoses).

- Les mutations inactivatrices du gène du récepteur de la TSH, sont responsables d'HC de gravité variable et d'hypoplasie, voire d'agénésie de la thyroïde.

V Prise en charge des

enfants dépistés V a.

thérapeutique

- Le traitement est entrepris dès la confirmation du diagnostic, actuellement avant **15 jours de vie**, dans la majorité des cas.
- Le traitement initial est la **L-thyroxine** en solution alcoolique (5 µg/goutte).
- La posologie initiale doit être de **10 µg/kg**, d'emblée, en cas d'hypothyroïdie profonde
- Cette posologie est ensuite adaptée sur le taux de TSH qui doit être normal
- Il est primordial de faire administrer ces gouttes directement sur la langue.
- Ultérieurement, le relais est pris par la L-thyroxine en comprimés

V b. surveillance

Les surveillances cliniques et biologiques sont bimensuelles pendant la période initiale, puis progressivement espacées (trimestrielles puis semestrielles).

Elles comportent:

- le relevé des données auxologiques habituelles (poids, taille)
- l'évaluation de la progression des performances psychomotrices,
- un prélèvement sanguin pour dosage de la T4L et de la TSH. - le taux de TSH doit être normal
 - ceci n'est généralement obtenu qu'au prix d'un taux modérément élevé de thyroxine circulante
- le niveau psychomoteur est évalué à l'âge de 1 an, à l'entrée en classe préparatoire et à l'entrée dans l'enseignement secondaire. Ultérieurement, les cursus scolaires et éventuellement universitaires ainsi que l'insertion socio-professionnelle constituent les facteurs les plus fiables de cette évaluation.

VI Evolution sous

traitement: VI a.

Paramètres

biologiques:

- Période initiale:
 - la normalisation du taux de T4L est généralement obtenue dès le premier contrôle. Celle de la TSH est parfois légèrement retardée malgré la posologie utilisée.
- Ultérieurement: l'élévation du taux de TSH en cas de sous-dosage thérapeutique précède toujours la symptomatologie clinique et permet une adaptation précoce de la posologie.
- **VI b. Croissance:**
 - La croissance est normale
 - la maturation osseuse peut présenter un retard modéré.
 - L'âge des pubertés est également situé dans une fourchette normale.
 - Une complication à rechercher systématiquement vers 5-6 ans: l'ostéochondrite de hanche

VI c. Développement psychomoteur:

Le but essentiel du dépistage de l'hypothyroïdie congénitale est la mise en route d'un traitement précoce afin de prévenir la **déficience mentale**.

Ce but est le plus souvent atteint

- les performances sont identiques à celles d'enfants contrôles
- des relations ont été décrites entre le pronostic mental la profondeur et l'ancienneté de l'hypothyroïdie congénitale évaluées par
 - . la surface des points épiphysaires du genou
 - . l'abaissement du taux de T4L au moment du diagnostic.
- L'environnement socio-économique constitue en définitive un élément essentiel du développement psychomoteur.

CONDUITE A TENIR DEVANT UN NODULE THYROÏDIEN DE L'ENFANT

Les nodules thyroïdiens sont rares chez l'enfant. Par contre, avant 20 ans, les nodules thyroïdiens pleins et non fixants sont plus fréquemment des cancers que chez l'adulte. Ces lésions sont fréquemment multifocales et leurs disséminations, ganglionnaires ou métastatiques, précoces.

I Conduite à tenir devant un enfant ou un adolescent porteur d'un nodule thyroïdien

I a. circonstances de découverte

- nodule remarqué par le patient ou son entourage - examen systématique de la région cervicale

I b. les buts de l'examen clinique sont modestes

I b 1. identifier la nature thyroïdienne du nodule:

- situé dans la partie antéro-inférieure du cou
- au niveau d'un lobe thyroïdien
- s'élève au cours de la déglutition
- à distinguer des goîtres asymétriques

I b 2. recueillir des éléments sur l'étiologie

- nodule thyroïdien indolore et adénopathies satellites = cancer
- aucun autre élément clinique ne permet un diagnostic de la nature de la lésion
- rechercher des signes cliniques évocateurs: -
d'hyperthyroïdie (nodule chaud) - de cancer médullaire de la thyroïde (CMT): épisodes de diarrhée, flush (exceptionnels),
contexte familial

I b. les examens complémentaires

buts: - affirmer l'origine thyroïdienne du nodule
- préciser sa nature

I b 1. l'échographie thyroïdienne:

- nodule anéchogène: nature kystique (cytologie sur le liquide de ponction)
- nodule totalement échogène: aucun élément en faveur de la bénignité ou de la malignité
- formations kystique et tissulaire coexistante: à traiter comme les nodules pleins

I b 2. la scintigraphie thyroïdienne (pertechnetate ou mieux iode¹²³):

détermine le caractère fixant ou non du nodule

• nodule fixant

- nodule extinctif (nodule "chaud"):
 - . sécrétion autonome de thyroxine, effondrement du taux de TSH
 - . extinction de la fixation par le tissu thyroïdien adjacent
 - . possibilité de mutation activatrice du récepteur de la TSH
- nodule isofixant: risque de dégénérescence très faible, évolution possible vers un nodule froid ou chaud

• nodule non fixant:

10 à 30% des nodules froids de l'enfant et de l'adolescent sont des cancers

I b 3. la cytoponction

• résultats certains

- cytologie sûrement bénigne: adénomes macro-vésiculaires
- cytologie sûrement maligne: carcinomes papillaires, médullaires et anaplasiques

• résultats douteux

- cancers folliculaires dont la malignité ne peut être affirmée que sur un examen histologique per-opératoire (embols vasculaires, effractions tissulaires)

I b 4. dosages plasmatiques

- TSH et thyroxine libre (FT4): reconnaissance d'un nodule toxique ou pré-toxique
- recherche d'anticorps antiperoxydase (thyroïdite à forme nodulaire)
- calcitonine: taux de base ou après stimulation par la pentagastrine - si un CMT est suspecté - de façon systématique dans les familles de CMT

II Stratégie à adopter devant un nodule thyroïdien de l'enfant ou de l'adolescent

cf tableau 1

II a. nodule chaud, extinctif

- chirurgie si hyperthyroïdie patente

- surveillance, en cas de nodule pré-toxique

II b. nodule isofixant

- choix entre exérèse et surveillance

Dans ces deux éventualités, la chirurgie est une lobo-isthmectomie réglée

II c. nodules froids

II c 1. nodules froids anéchogènes:

- la ponction (de liquide colloïde) doit affaisser totalement le kyste (contrôle échographique)
- en cas de récurrence: chirurgie réglée
- zones anéchogènes + échogènes: idem nodule totalement échogène

II c 2. nodules froids pleins, caractères de malignité à la cytoponction:

- thyroïdectomie totale
- exérèse des ganglions atteints (examen anatomo-pathologique extemporané)
- balayage corps entier à l'iode radioactif et complément de traitement par l'iode radioactif en cas de foyer fixant
- puis traitement freinateur par la thyroxine
- dosages réguliers de la TSH qui doit être basse
- dosages réguliers de la thyroglobuline (augmentation des taux plasmatiques en cas de réapparition de tissu thyroïdien)

Malgré la fréquence des métastases ganglionnaires ou distales, la survie est généralement prolongée.

II c 3. nodules froids pleins, caractères de malignité non formels à la cytoponction:

- aspect de structure folliculaire bénigne: plusieurs attitudes discutées
- intervention systématique (lobo-isthmectomie)
- abstention avec surveillance
- opothérapie à visée freinatrice avec intervention dans les cas de non régression dans un délai de quelques mois

- En fait:
 - la régression sous hormone thyroïdienne est rarement obtenue
 - l'option surveillance simple doit assurer la détection de tout changement clinique
 - les résultats de la cytoponction ne sont pas formels
 - chez l'enfant et l'adolescent, en raison de la fréquence du caractère malin des nodules thyroïdiens, l'indication chirurgicale est le plus souvent portée d'emblée. L'examen extemporané oriente l'acte chirurgical, limité ou étendu.

SYNDROME DE TURNER ET DE KLINEFELTER

SYNDROME DE TURNER

Le syndrome de Turner est lié à une monosomie de l'X (45,X), responsable le plus souvent d'avortement précoce, ou à une anomalie de l'X. La fréquence apparente est environ de 1/2 500 naissance féminine. L'X manquant est le plus souvent d'origine paternelle.

I) CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

●En période anténatale

La découverte d'une nuque épaisse, d'une cardiopathie, ou d'une uropathie amèneront à faire un caryotype

●En période néonatale, le diagnostic est évoqué devant :

- un retard de croissance intra-utérin
- un syndrome de Bonnevie-Ullrich, évocateur mais peu fréquent : lymphoedème des extrémités qui régresse après quelques années, et Ptérygium Coli, liés à une malformation des vaisseaux lymphatiques
- un syndrome dysmorphique souvent discret à la naissance,
- une cardiopathie, en particulier coarctation de l'aorte.

●Pendant l'enfance :

- le **phénotype turnérien** est variable et peut passer inaperçu :

●dysmorphie crânio-faciale :

- hypoplasie mandibulaire, rétrognathisme, palais ogival
- fente palpébrale oblique en bas et en dehors, épicanthus, ptosis - oreilles basses, cou court, ptérygium colli

- thorax en bouclier, écartement des mamelons, cyphoscoliose
 - cubitus valgus, genu recurvatum, doigts courts
 - implantation basse des cheveux, ongles dysplasiques, naevi, vitiligo - **le retard de taille est constant** (100% des cas), important (-2 à -5 DS).
 - Il débute durant la vie foetale, entraîne le plus souvent un RCIU. En cas d'impubérisme, il y a une absence de poussée de croissance pubertaire.
 - La taille adulte est de 143 cm en moyenne (130 à 150 cm).
 - La sécrétion de GH et les taux d'IGF I sont normaux.
 - **l'impubérisme** est constant en cas de monosomie, inconstant dans les autres cas
 - organes génitaux féminins normaux mais infantiles,
 - à l'échographie, les ovaires sont non visualisés, et l'utérus de type infantile
 - la FSH et la LH de base sont augmentées, avec une réponse explosive au test au LH-RH
 - **Aménorrhée primaire ou secondaire, après une puberté normale, voire ménopause précoce ou stérilité** en cas de mosaïque ou d'anomalie de l'X
 - **D'autres anomalies** peuvent être associées
 - Cardiaques (20%), en particulier coarctation de l'aorte
 - Rénales (20%), à type de rein en fer à cheval, duplicité pyélo-urétérale malformation artérielle rénale avec HTA
 - Osseuses, outre le retard d'âge osseux :
 - brachymétopie des 4ème ou 5ème doigts
 - aplatissement du plateau tibial interne et hypertrophie du condyle fémoral correspondant (signe de Kosowicz)
 - anomalie des vertèbres cervicales
 - Anomalies sensorielles (surdité de perception)
 - Déficit immunitaire
 - Maladie autoimmune (thyroïdite, diabète, vitiligo)
 - **Il n'y a pas de retard mental franc**, mais souvent des difficultés scolaires.
- Le retentissement psychique du retard de croissance et de l'hypogonadisme est souvent important.

II) ETUDE GENETIQUE

- **L'étude de la chromatine sexuelle**, sur des cellules de l'épithélium jugal n'est plus utilisé. Il montrait une absence du corpuscule de Barr en cas de monosomie, mais le corps de Barr reste présent dans les autres cas (anomalie de l'X et mosaïque).
- **L'étude du caryotype** effectué avec hybridation in situ (FISH) retrouve
 - une monosomie 45,X dans 50% des cas
 - une mosaïque 45,X/46,XX (15%)
 - une anomalie de l'X (30%)
 - un isochromosome monocentrique (46,XisoXq)
 - ou bicentromérique (46,XidicXq)
 - chromosome en anneau 45,X/46,Xr(X)
 - délétion du bras court de l'X (XXp-) ou du bras long (XXq-)
 - présence d'un Y souvent anormal: 45,X/46,XY - 45,X/46,XYp- ou 45,X/46,Xr(Y)
- **L'étude en biologie moléculaire** est complémentaire au caryotype. Elle permet de retrouver des mosaïques (XX ou XY) passées inaperçues en cytogénétique.

III) LE TRAITEMENT

- **Durant l'enfance**, un traitement du retard statural par l'hormone de croissance peut être proposé. Il permet un rattrapage statural de 1 à 2 DS, et une amélioration de la taille finale en moyenne à 150 cm, voire plus dans certains cas.
- **A l'âge pubertaire**, un traitement substitutif œstrogénique sera proposé le plus tard possible (âge osseux 12 à 13 ans), à faible dose (2 à 4 µg) jusqu'à la fin de la croissance, puis un traitement œstroprogestatif pour induire des cycles artificiels.

SYNDROME DE KLINEFELTER

La fréquence du syndrome de Klinefelter est estimée à 1 à 2/1000 naissance masculine. Le chromosome X supplémentaire serait plus souvent d'origine maternelle.

I) CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

● **Avant la puberté** le diagnostic est rarement évoqué.

Il faut y penser devant :

- un phénotype particulier: grande taille, macroskélie

- des

difficultés

scolaires - une

ectopie

testiculaire

● **En période pubertaire, ou post-pubertaire :**

- une micro-orchidie bilatérale, constante (testicules petits, fermes et insensibles) avec pilosité pubienne normale ou peu fournie, une barbe habituellement pauvre, une verge normalement développée

- une gynécomastie évocatrice mais inconstante (50% des cas)

- un aspect longiligne, avec macroskélie et taille supérieure aux hommes de la famille (en moyenne 178 cms),
- un retard intellectuel peu fréquent, mais échecs scolaires et professionnels fréquents
- une stérilité habituelle par azoospermie
- les gonadostimulines (FSH et LH) sont élevées, la testostéronie modérément abaissée pour le stade pubertaire.

III) ETUDE GENETIQUE

- **L'étude de la chromatine sexuelle** retrouve un corpuscule de Barr anormalement présent.
- **Le caryotype** est
 - 47,XXY dans 80% des cas
 - 46,XX/47,XXY ou 48,XXYY

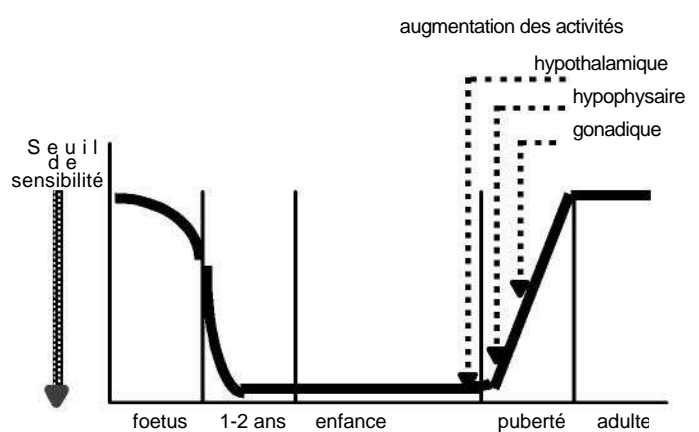
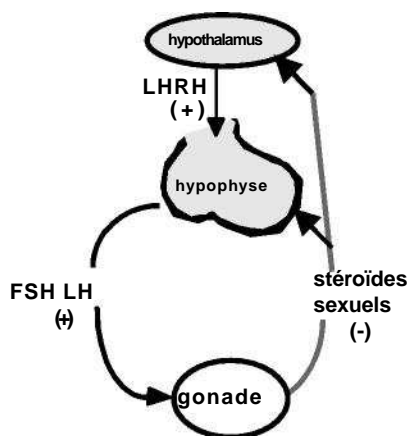
4. Le traitement:

Dans la plupart des cas, un traitement substitutif par Testostérone retard est proposé.

I Rappel de la physiologie pubertaire

I a. Evolution de la fonction gonadique :

La fonction gonadique, très active pendant la vie foetale, est réprimée pendant l'enfance puis redevient active au moment de la puberté. Le schéma indique la constitution de l'axe gonadotrope et le rétrocontrôle négatif exercé par les stéroïdes gonadiques sur l'hypothalamo-hypophyse.



Au début de la puberté, le seuil de sensibilité de l'axe gonadotrope, qui était très faible pendant l'enfance, s'élève progressivement.

Parallèlement s'installe la sécrétion pulsatile de GnRH indispensable à la production des

gonadotrophines

antéhypophysaires.

II b. Modifications

• **Axe**

-



pubertaires

gonadotrope

11-14

11-16

11-15

augmentation de la réserve hypophysaire en LH
et FSH - augmentation de la production de
stéroïdes sexuels

⇒ testostérone chez le garçon

⇒ oestradiol chez la fille (la production de progestérone, dépendante des cycles
ovulatoires,
est retardée jusqu'à la fin de la puberté).

• **Caractères sexuels secondaires**

leurs caractéristiques sont évaluées par les stades de Tanner (P1=impubère, P5=adulte)
les âges d'apparition sont indiqués sur les schémas

⇒garçons

croissance des testicules

(volume > 4 ml:

10 -14 ans

1^{er} signe pubertaire)

pilosité pubienne

poussée de croissance croissance du pénis stades pubertaires

1 2 3 4 5

⇒filles

développement mammaire

(1^{er} signe pubertaire)

8 -13

pilosité pubienne

9-14

poussée de croissance

premières règles

stades pubertaires

1 2 3 4 5

- **Autres modifications morphologiques**

- poussée de croissance pubertaire (25 à 30 cm) - maturation osseuse
- modifications corporelles
- modifications psychologiques

II Investigations

II a. Cliniques

- mensurations

, courbe de

croissance,

vitesse de croissance, âge statural (âge auquel la taille observée est située sur la moyenne)

- caractères sexuels secondaires

II b. Biologiques dosages de stéroïdes sexuels

- ⇒ **testostérone** : le matin avant 9 heures (décroissance matinale pendant la puberté)
- ⇒ **oestradiol** (nécessité d'un dosage sensible). La progestérone n'est pas sécrétée au cours des cycles anovulatoires, habituels en début de puberté

- **dosages de LH et FSH** : test au LHRH (=GnRH) nécessaire.

informatif pour les âges osseux de type pubertaire (> 11 ans pour les filles, > 13 ans pour les garçons)

chez les filles : pic de LH > pic de FSH à partir de P2.

- **test aux gonadotrophines chorioniques** (hCG), uniquement chez le garçon : élévation du taux de testostérone dès le stade P1.

- **caryotype**

II c. imagerie

- **âge osseux (AO)**

- ⇒ radiographie du **poignet et de la main gauches** (de face) : méthode de Greulich. Les AO de 11 ans chez la fille ou 13 ans chez le garçon (avec présence d'un sésamoïde du pouce sont généralement contemporains du début de la puberté.
- ⇒ radiographie du **coude gauche face et profil** (méthode de Sauvegrain entre 10 et 14 ans (garçons), 8 et 12 ans (filles)
- ⇒ index de Risser : radiographie de la crête iliaque (en fin de croissance)
- **échographie pelvienne chez la fille** : la longueur de l'utérus > 40 mm et le grand axe des ovaires > 20 mm traduisent une imprégnation hormonale de début de puberté.
- **IRM cérébrale** avec étude de la région hypothalamo-hypophysaire.

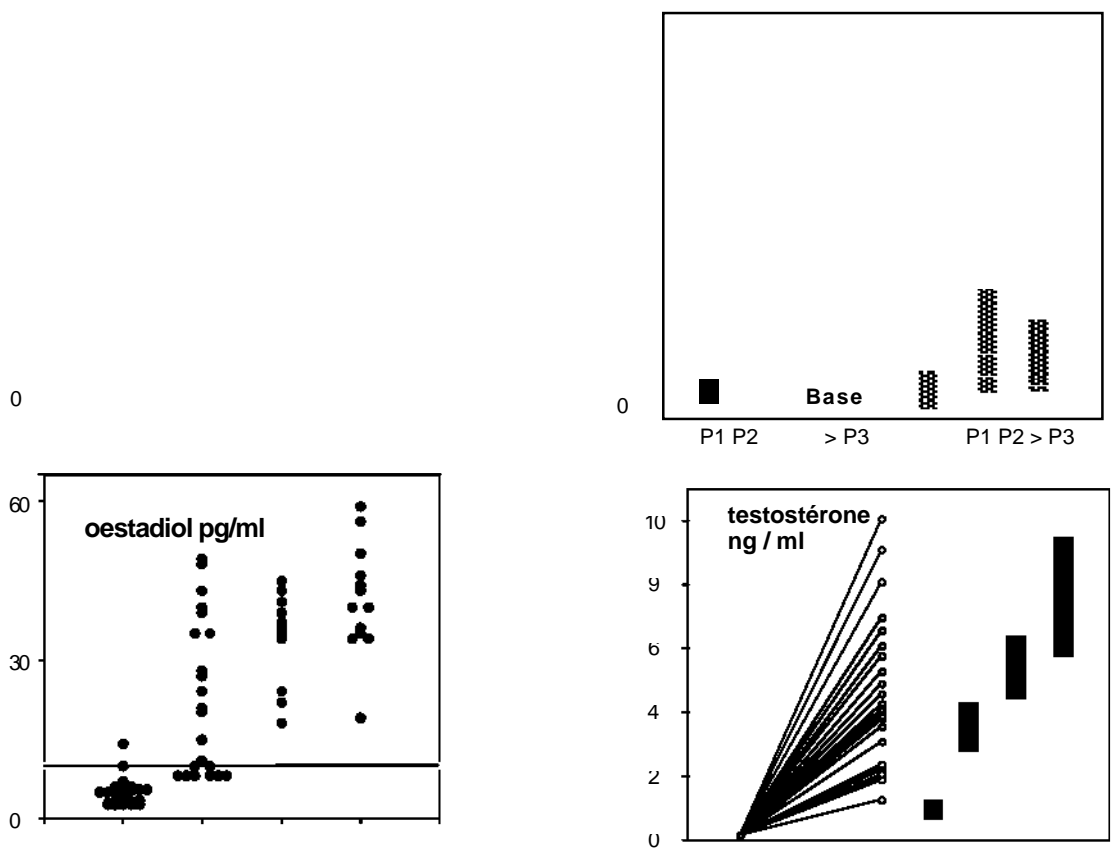
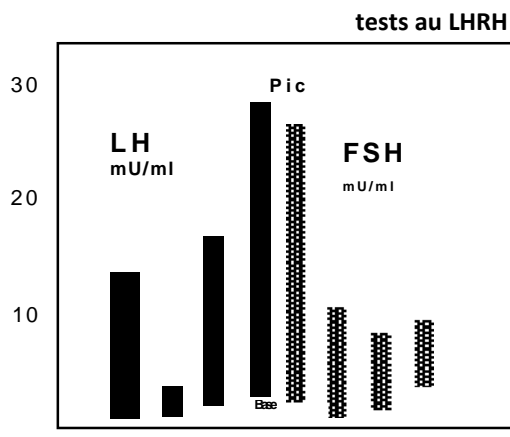
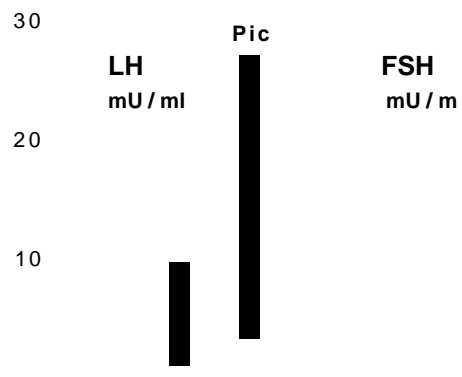


Figure 1 - hormonologie de la puberté filles



garçons



<math>< 18m</math> P1 P2 >P3 <math>< 18m</math> P1 P2 >P3

P 1 P 2 P 3 P 4 - P 5

P1 base P1 ap hCG P2 P3 P4 P5

III Pathologies pubertaires

III a. Questions posées par les pubertés anormales :

- **retard pubertaire :**
 - ⇒ déficit gonadique transitoire (puberté différée) ou définitif ?
 - ⇒ origine centrale (pathologie hypothalamo-hypophysaire) ou périphérique (pathologie gonadique) ?

- **Précocité pubertaire :**
 - ⇒ complète ou dissociée ?
 - ⇒ origine centrale (pathologie hypothalamo-hypophysaire) ? :
 - ⇒ idiopathique ? ou tumorale ?
 - ⇒ origine périphérique (pathologie gonadique ou surrénalienne) ?

- **Conséquences:**
 - ⇒ vitales (tumeurs)
 - ⇒ psychologiques (croissance, développement pubertaire inadapté pour l'âge).

III b. Pubertés précoces

- **définition**

début du développement des caractères sexuels secondaires avant

- ⇒ 8 ans chez la fille
- ⇒ 10 ans chez le garçon.

(pubertés dites "avancées" avant 9 ou 11 ans respectivement)

- **fréquences**

- => fréquence plus élevée chez la fille
- => étiologie idiopathique : 70% chez les filles, 30% chez les garçons
- => étiologie **tumorale** : 30% chez les filles, **70% chez les garçons**

- **traitements**

- => pubertés dissociées (développement prématuré des seins ou de la pilosité pubienne) : simple surveillance (croissance, évolution des caractères sexuels secondaires, AO)
 - => pubertés centrales idiopathiques responsables d'une maturation osseuse excessive et de difficultés d'ordre psychologique : analogue inhibiteur du LHRH
 - => pubertés tumorales (tumeur cérébrale ou périphérique) : traitement de la tumeur
- * hyperplasie congénitale des surrénales (déficit en 21-hydroxylase)

III c. retards pubertaires

- **définition**

- ⇒ absence de caractères sexuels secondaires après 13 ans chez la fille, 14 ans chez le garçon
- ⇒ certains sont transitoires :
 - pubertés différées idiopathiques, volontiers familiales - maladies chroniques et dénutritions (anorexie mentale)
 - exercice physique intense
 - dysfonctionnements hormonaux

- **fréquence**

- ⇒ sont plus fréquents chez le garçon

- **traitements**

- ⇒ Lorsqu'ils sont indiqués ils comportent l'induction des caractères sexuels secondaires par

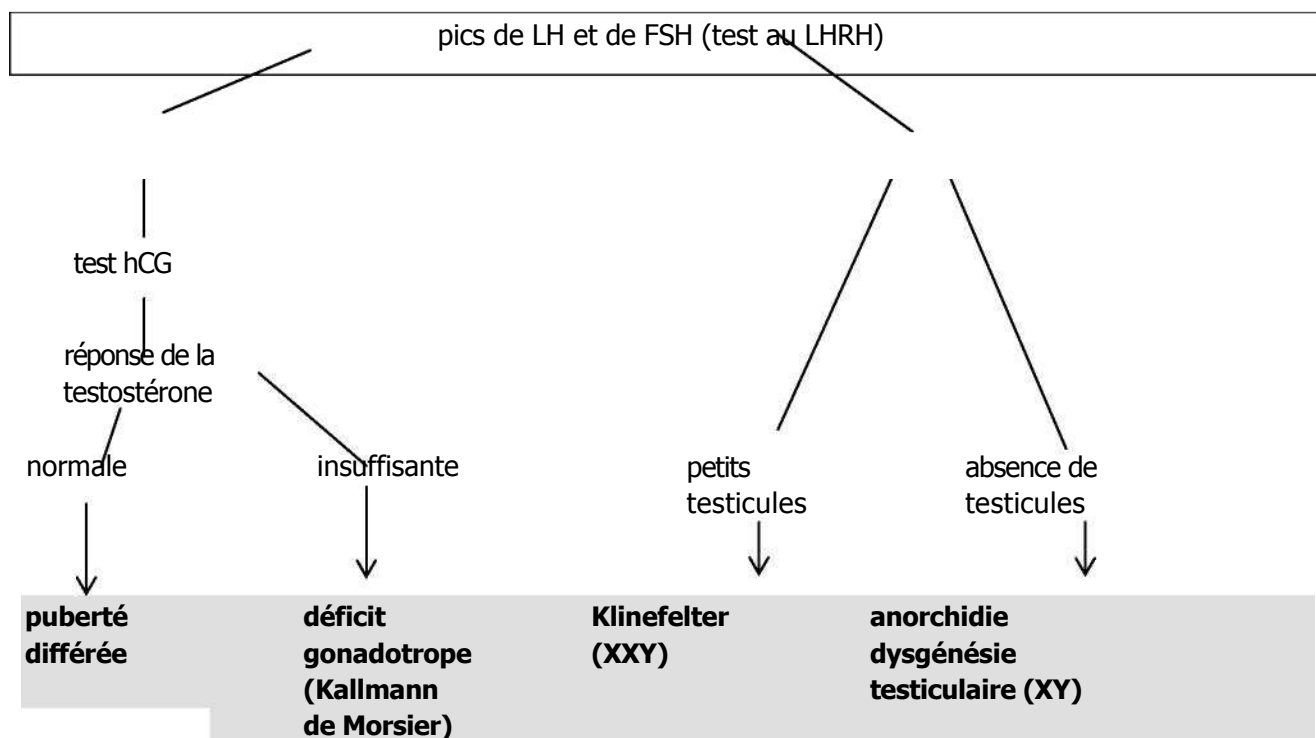
- les stéroïdes sexuels, débutés à faible dose

- ⇒ Les cycles artificiels sont débutés après une période d'estrogénisation pure.

- ⇒ Les traitements par gonadotrophines ou LHRH sont réservés à l'induction de la fertilité

- **démarche à suivre devant un retard pubertaire chez la fille**

- démarche à suivre devant un retard pubertaire chez le garçon



bas

élevés

IV/Cas cliniques

IV a. Fille de 8 ans.

Motif de consultation : - avance staturale (i. 2 DS)

- accélération de la vitesse de croissance (i. 1,5 DS en 2 ans). - parents de taille moyenne.

Examen clinique:

- caractères sexuels secondaires : S2, P1, A1

- reste de l'examen normal

Age osseux :

- 11 ans

3/4 Questions :

1. Les données cliniques et auxologiques autorisent-elles à évoquer le diagnostic de puberté précoce ?
2. Peut-il s'agir d'un développement prématuré isolé des seins ("premature thelarch") ?
3. Quelles investigations complémentaires permettront de trancher entre ces 2

hypothèses ? - Test au LHRH ?

- Estradiol
plasmatique
? -

Echographie
pelvienne ? -
Mammograp

hie ?

4. Dans le cas d'une puberté précoce d'origine haute, quelles sont les investigations qui permettront d'en préciser

l'origine ? - Radiographie de la selle turcique ?

- Test au LHRH ?

- Scanner de la région HH ? -

IRM de la région HH ?

5. Le traitement d'une puberté précoce d'origine centrale idiopathique comporte : - des antiestrogènes ?

- un analogue inhibiteur du LHRH ?

IV b. Garçon 6 ans

Motif de consultation:

Examen clinique: - avance staturale
- caractères sexuels secondaires : P2, A1, testicules 10 ml,
- verge: longueur 6 cm,
circonférence 6 cm - reste de
l'examen normal

Age osseux : - 9 ans (> âge statural)

3/4 Questions:

1. L'origine centrale de cette puberté est soupçonnée cliniquement devant: - l'augmentation du volume testiculaire?
- l'avance de la maturation osseuse
- le développement de la verge
2. Les examens biologiques nécessaires à la confirmation du diagnostic de puberté précoce sont :
- le dosage de DHEA ?
- le dosage de LH et de FSH plasmatiques de base
- le dosage de testostérone ?
- le test au LHRH ?
3. Quel examen s'impose pour rechercher une étiologie à cette puberté précoce d'origine centrale ?
- Scanner de la région HH ? - IRM de la région HH ?
4. Cet examen met en évidence une tumeur de la région HH, cela est-il conforme à la notion de fréquence de ce type d'étiologie chez le garçon ?

IV c. Garçon 4 ans

Motif de consultation

Examen clinique: - Pilosité pubienne
- Développement de la verge
- Testicules infantiles (6 ml)
- Accélération ancienne de la vitesse de croissance - Taille 120 cm (+ 4 DS)

A g e O S S e u X - 1 3 a n s

3/4 Questions:

1. Le diagnostic de puberté précoce d'origine centrale est rejeté sur les arguments cliniques suivants: - avance staturale majeure?
- petit volume des testicules ? - pilosité pubienne ?
2. Les résultats du test au LHRH :

	taux de base	pics
LH (mU/ml)	0,5	0,8
FSH (mU/ml)	1	0,9

confirment-ils l'origine extrahypophysaire de la virilisation ?
3. Le taux de testostérone est 3 ng/ml. Ce taux constitue-t-il un argument en faveur de l'origine surrénalienne de la production d'androgènes ?
4. Quels sont les examens supplémentaires nécessaires pour affirmer l'étiologie surrénalienne de cette virilisation précoce

(déficit en 21-hydroxylase surrénalienne, forme virilisante pure)

- cortisol plasmatique?
- 17 hydroxyprogestérone ?
- progestérone ?

5. Quel sera le type de traitement nécessaire pour supprimer la source d'androgènes ?

- progestatif ?
- hydrocortisone (cortisol) ?
- analogue inhibiteur du LHRH ?

IV d. Garçon 16 ans

motif de consultation: - Retard statural : 147 cm (-4 DS),
- Croissance sur -1 DS jusqu'à l'âge de 10 ans, depuis VC 3 cm par an.
- Taille des parents : 1,70 m (père) et 1,58 m (mère) Taille cible : 1,70 m

Examen clinique: - Stade pubertaire P1 (testicules infantiles, volume 6 ml).
Testostérone plasma - 0,15 ng/ml

A g e O S S E U X - 1 1 a n s

3/4 Questions:

1. Est-il justifié d'entreprendre des investigations complémentaires de ce retard statural et pubertaire
2. Quel test permettra de distinguer une puberté différée d'un déficit gonadotrope ?
 - LHRH
 - hCG (hormone chorionique gonadotrophique)
3. Un déficit en hormone de croissance peut-il contribuer au retard statural dans ce cas ?

4. Dans la mesure où la puberté se déclenche spontanément, la taille finale sera-t-elle susceptible d'atteindre la taille

cible ? **IV d. Garçon, 16 ans**

motif de consultation: - Impubérisme
- Croissance sur +2 DS jusqu'à l'âge de 11 ans, depuis vitesse de croissance 4 cm/an

Examen clinique: - Taille : 172 cm (moyenne),
- Stade pubertaire P1 (testicules infantiles, volume 6 ml).

Age osseux: - 14 ans

Testostérone plasmatique:

<0,10 ng/ml

3/4 Questions

1. La coexistence d'un état impubère et d'un âge osseux de 14 ans est-elle un élément en faveur d'un hypogonadisme organique ?
2. Quel test permettra de distinguer un hypogonadisme périphérique d'un déficit gonadotrope ? - LHRH
 - hCG (hormone chorionique gonadotrophique)
3. L'existence d'un anosmie oriente vers le dg de syndrome de Kallman de Morsier
Dans ce cas, la puberté - se déclanchera spontanément
- un traitement sera nécessaire par - testostérone?
- analogue du LHRH?

IV f. Fille, 14 ans

motif de consultation: - Impubérisme
examen clinique: - Taille 135 cm (-3 DS) Taille
cible + 1,3 DS

- Puberté S1, P1

âge osseux : - 12 ans

biologie: - GH après stimulation normale

- Test au LHRH

	taux de base	pics
LH	20 mU/ml	54 mU/ml
FSH	70 mU/ml	120 mU/ml

Ces résultats sont compatibles avec un hypogonadisme périphérique et le diagnostic de syndrome de Turner est envisagé

3/4 **Questions**

1. Le caryotype est-il toujours 45XO ?
2. Est-il nécessaire de rechercher la présence de cellules contenant du chromosome Y (mosaïque) ?

3. La puberté est-elle toujours absente dans le syndrome de Turner ?
4. La petite taille est-elle un symptôme constant ?
5. En cas d'impubérisme persistant faut-il commencer le traitement substitutif

- par de fortes doses d'estrogènes ?

- associer d'emblée un progestatif ?

6. Sous traitement substitutif, les "règles" sont-elles observées ?

IV g. garçon 15 ans

motif de consultation: - insuffisance staturale

examen clinique: - taille : 152 cm (-2,5 DS)

- parents de taille moyenne.

- volume des testicules : 6 ml, pilosités : A1 et P1

âge osseux : - 13 ans

3/4 questions:

1. quelles sont les précautions à prendre pour doser la testostérone plasmatique ?
2. les résultats d'un test au LHRH seront-ils interprétables à ce stade ?
3. dans l'hypothèse où le taux de testostérone est de type impubère, quel diagnostic faut-il évoquer si : - les taux de gonadotrophines sont bas et non stimulables par le LHRH? - les taux de gonadotrophines sont bas et normalement stimulables par le LHRH?
4. quelle sera l'évolution spontanée de la croissance et de la puberté dans les deux éventualités

V questions à choix multiples

- 1) La poussée de croissance pubertaire
 - a. est liée à l'action synergique des stéroïdes sexuels et de l'hGH
 - b. s'accompagne d'une diminution du taux d'IGF1 plasmatique
 - c. l'apport exogène de stéroïdes sexuels permet d'augmenter son amplitude.
- 2) Chez le garçon, lorsque la puberté est différée :
 - a. elle s'accompagne d'un retard statural
 - b. l'âge osseux est identique à l'âge statural
 - c. la taille définitive est insuffisante.
- 3) L'évolution des modifications biologiques de la puberté peut être suivie sur :
 - a. le taux de testostérone plasmatique chez le garçon
 - b. le taux d'oestradiol chez la fille
 - c. les taux de base de LH et FSH plasmatiques (filles et garçons)
 - d. les réponses de la LH et la FSH plasmatiques au LHRH (filles et garçons)
 - e. les excréctions urinaires (pendant 24 heures) de LH et FSH (filles et garçons)
- 4) Les pubertés précoces ont pour étiologie :
 - a. Une tumeur intra-crânienne dans environ 50% des cas chez le garçon.

- b. Une tumeur ovarienne sécrétante dans environ 50% des cas chez la fille
- c. L'étiologie est inconnue dans environ 30% des cas chez les garçons et 70% des cas chez la fille.

5) pour le traitement des pubertés précoces d'origine centrale, on utilise :

- 352 -

- a. des injections d'analogues du LHRH
 - b. des injection de gonadotrophines
 - c. des injections de stéroïdes sexuels
 - d. un progestatif à action anti-testostérone
- 6) par rapport à l'âge statural, l'âge osseux est :
- a. avance en cas de puberté précoce
 - b. identique en cas de petite taille constitutionnelle
 - c. retardée en cas de déficit en hGH
 - d. identique en cas d'hypothyroïdie
- 7) Devant un retard de croissance important (-3 DS) chez une fille de 11 ans, il faut toujours rechercher un syndrome de Turner à l'aide des examens suivants :
- a. un caryotype
 - b. un dosage de LH et de FSH plasmatiques de base
 - c. une recherche de corpuscules de Barr
 - d. une évaluation du niveau mental
- 8) Chez un garçon de 15 ans qui présente un retard de croissance de -2 DS, les symptômes qui doivent faire évoquer une puberté différée sont
- a. une vitesse de croissance de 4 cm par an
 - b. un âge osseux identique à l'âge chronologique
 - c. un volume testiculaire de type infantile
 - d. des taux élevés de LH et de FSH
 - e. un caryotype comprenant un chromosome X supplémentaire
- 9) Pendant la période pubertaire, dans le syndrome de Klinefelter, on peut observer :
- a. un caryotype comprenant un chromosome Y supplémentaire
 - b. des testicules de taille normale
 - c. une gynécomastie
 - d. des taux élevés de LH et de FSH
 - e. un caryotype comprenant un chromosome X
- 10) Le premier signe de la puberté chez un garçon est
- a. l'augmentation du volume des testicules
 - b. l'apparition de la pilosité pubienne
 - c. la poussée de croissance
 - d. la modification de la voix
 - e. l'élévation du taux de β -hCG (gonadotrophine chorionique humaine)
- 11) Le premier signe de la puberté chez une fille est
- a. l'apparition de la pilosité pubienne
 - b. le développement des seins
 - c. les premières règles
 - d. l'augmentation du volume des ovaires à l'échographie
 - e. l'élévation du taux de progestérone plasmatique
- 12) Dans le syndrome de Turner, on observe :
- a. un cubitus valgus
 - b. un retard de croissance staturale
 - c. une insensibilité à l'hormone de croissance
 - d. une puberté avancée
 - e. éventuellement des mosaïques 45XO/46XX
- 13) Dans le syndrome de Klinefelter, en période pubertaire, on peut observer :
- a. une grande taille
 - b. des testicules de taille normale
 - c. une gynécomastie

- d. un taux effondré de testostérone plasmatique
- e. un caryotype comprenant un X supplémentaire

Pour en savoir plus:

Anomalies génétiques et pathologie pubertaire

Pubertés précoces

syndrome de McCune-Albright :

- tumeur ovarienne
- puberté précoce non gonadotrophine dépendante
- ⇒ mutation activatrice constitutionnelle de la protéine Gsa

testotoxicose

- puberté précoce non gonadotrophine dépendante
- ⇒ mutation activatrice du récepteur de la LH

retards pubertaires

hypogonadismes hypogonadotropes

- ⇒ mutation du gène du GnRH ou de son récepteur
- ⇒ syndrome de Kallman de Morsier
 - KAL impliqué dans migration des neurones à GnRH
 - atrophie bulbes olfactifs
 - sur chromosome X, transmission liée au sexe
 - garçons atteints, mères transmettrices (formes de transmission autosomale)
- ⇒ hypoplasie congénitale des surrénales
 - DAX-1, ± SF-1
 - sur chromosome X, transmission liée au sexe
 - garçons atteints, mères transmettrices
 - associé à déficit gonadotrope

RETARD DE CROISSANCE

I) DEFINITION

Le retard de croissance se définit comme une taille ou un poids inférieur à moins 2 déviations standard (DS) de la moyenne statistique pour l'âge, ou inférieur au 3^e percentile. A cette notion statistique doit être associée la notion dynamique de vitesse de croissance.

Celle-ci, chez un sujet normal passe par 2 maxima, l'un en cours de première année (+ 25 cms) et l'autre en période pubertaire (+ 8 à 9 cms/an). Entre 3 et 10 ans, elle est de 5 à 6 cms par an.

L'appréciation du développement staturo-pondéral d'un enfant doit être systématique lors de tout examen pédiatrique et comporter l'établissement graphique de la courbe de croissance. Une inflexion de cette courbe vers le bas va attirer l'attention et amener à un examen plus approfondi.

L'organe de croissance est le cartilage de conjugaison dont l'activité de synthèse détermine la croissance en longueur des os et dont la maturation (étudiée par la détermination de l'âge osseux) permet de limiter ce phénomène qui s'achève en fin de puberté.

II) REGULATION DE LA CROISSANCE

De nombreux facteurs influencent le développement staturo-pondéral de l'enfant:

- des facteurs génétiques,
- des facteurs nutritionnels et environnementaux,
- des facteurs endocriniens.

1) Facteurs génétiques :

Une étroite corrélation s'observe entre la taille d'un enfant et la taille de ses parents.

La taille cible d'un sujet est définie comme la moyenne des tailles parentales additionnée d'un écart type (6,5 cm) pour le garçon et diminuée du même écart type pour la fille. Taille cible = (taille du père + taille de la mère)/2 ± 6,5 cm.

Les tailles moyennes diffèrent selon les populations, ce qui doit être pris en compte lors du choix des abaques de référence. En France, nous utilisons les courbes de Sempé et Pédrón. La taille moyenne adulte est de 175 cm pour les hommes et de 163 cm pour les femmes.

2) Facteurs nutritionnels

La bonne croissance d'un enfant nécessite un apport calorique et protéique correct, très supérieur à la ration d'entretien (1/5 de la ration calorique d'un nourrisson est utilisé pour son anabolisme).

3) Facteurs endocriniens

Leur rôle dans la régulation de la croissance est fondamental.

- **Les hormones thyroïdiennes** interviennent sur la maturation des noyaux épiphysaires et le développement du cartilage.

- **L'hormone de croissance** sécrétée par les cellules somatotropes de l'anté-hypophyse, agit essentiellement par l'intermédiaire de l'**Insuline Like Growth Factor (IGF I)**, dont elle stimule la biosynthèse. L'IGF I, d'origine hépatique, circule dans le plasma lié à des protéines vectrices qui en règlent la biodisponibilité.

- **Les hormones sexuelles** stimulent à la puberté la production d'hormone de croissance et l'activité du cartilage de croissance dont elles assurent ultérieurement la soudure.

III) EXPLORATION D'UN RETARD DE CROISSANCE

Le retard de croissance est un motif fréquent de consultation.

1) Dès l'interrogatoire, une série d'informations doivent être obtenues :

- Antécédents personnels :
 - Anté-nataux: incidents ou maladie en cours de grossesse
 - Néο-nataux: conditions d'accouchement, pathologie éventuelle,

taille, poids et périmètre crânien interprétés en fonction du terme
(courbes de Leroy-Lefort ou d'Usher et MacLean)

- Antécédents familiaux : poids et taille des parents et des
grands-parents,
âge de puberté

- Conditions de vie, mode d'alimentation, environnement psycho-affectif
- Pathologie chronique éventuellement méconnue
- Thérapeutique éventuelle qui aurait pu retentir sur la croissance : - corticothérapie par voie orale, transcutanée ou inhalée - anabolisant.

2) Sur le plan clinique, il est indispensable de

- Retracer la courbe de croissance staturale et pondérale.
- Prendre un certain nombre de mensurations :
 - Périmètre crânien
 - envergure
 - taille assise et rapport segment supérieur (taille assise) sur segment inférieur (Segment inférieur = taille - taille assise)
- Rechercher des dysmorphies, notamment au niveau de la face et des extrémités.
- Analyser le développement pubertaire, en l'exprimant selon les stades de Tanner de 1 (non pubère) à 5 (puberté achevée).

3) La détermination de l'âge osseux est systématique

Plusieurs méthodes sont utilisées en fonction de l'âge de l'enfant :

- à la naissance, radio des 2 genoux :
 - à terme: présence des 2 noyaux fémoraux inférieurs (points de Béclar)
 - présence des 2 noyaux tibiaux supérieurs (points de Toldt)
- jusqu'à 24 à 30 mois, radio du membre supérieur et inférieur gauche (méthode de Lefebvre)
- après 2 ans, radio de la main et du poignet gauche (méthode de Greulich et Pyle)
- En complément:
 - de 10 à 16 ans chez le garçon et de 9 à 14 ans chez la fille, radio du coude face et profil (méthode de Sauvegrain)
 - en fin de croissance, radio de bassin face (test de Risser): du Risser 1 (fin de la poussée de croissance pubertaire) au Risser 5 (fin de la croissance).

Cet "âge osseux" (AO) est confronté à l'âge réel (AR) ou âge civil ou chronologique (AC) et à "l'âge statural" (AS), c'est à dire l'âge correspondant à la taille du sujet reportée sur la courbe de croissance de référence. Chez un sujet normal , l'AC, AO et AS sont proches les uns des autres.

D'autres radios peuvent être effectuées :

- Tibia pour détermination de la minéralisation osseuse sur l'index cortico-diaphysaire

- Rachis, bassin, genoux et avant-bras en cas de suspicion d'une ostéochondroplasie

IV) ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

1) Retards constitutionnels, les plus fréquents

On les appellent également retards de croissance "idiopathiques" ou "essentiels".

On peut les subdiviser en :

●Petites tailles familiales :

- certaines tailles familiales sont limitées
- la vitesse de croissance est à peu près régulières
- $AS < AO = AC$
- les dosages d'hormone de croissance et d'IGF 1 sont normaux
- médiocre pronostic de taille adulte = taille cible.

----> Il n'y a pas de traitement à proposer. Quelques essais de traitement par hormone de croissance n'ont pas apporté la preuve de son efficacité.

●Retards simples de la croissance et de la puberté :

- fréquents chez le garçon
- notion de puberté différée chez le père
- tailles familiales normales
- vitesse de croissance ralentie en phase prépubertaire, parfois en rapport avec un déficit somatotrope transitoire

- $AS = AO < AC$
- bon pronostic de taille adulte = taille cible.

En fait, ces 2 catégories s'intriquent plus ou moins: un certain nombre de petites tailles familiales

ont une puberté différée.

Il est donc important de calculer la taille cible.

2) Contexte pathologique connu ou reconnu.

En effet, toutes pathologies chroniques peuvent retentir sur la croissance et le ralentissement peut même en être l'élément révélateur.

----> Le retard de croissance s'améliore avec la prise en charge de la maladie sous-jacente.

●Pathologie digestive et/ou nutritionnelle:

La cassure de la courbe pondérale précède la cassure de la courbe staturale.

- malabsorption : maladie coeliaque, allergie aux protéines du lait,
mucoviscidose ... - malnutrition : anorexie mentale, carence d'apport,
maladie chronique...

- Pathologie Rénale, glomérulaire ou tubulaire.

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé aux enfants insuffisants rénaux avant la puberté dans le cadre d'une AMM.

- Pathologie cardiaque, pulmonaire et anémie chronique.

- Anomalie chromosomique: syndrome de turner, trisomie 21, Willi-Prader

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé en cas de syndrome de Turner dans le cadre d'une AMM.

- Maladie osseuse constitutionnelle à révélation tardive.

- retard statural le plus souvent

"dysharmonieux" - transmission

familiale ou cas sporadique.

3) Retards de croissance intra-utérins (RCIU)

Parfois reconnus durant la grossesse lors des mesures échographiques.

Ils sont dus à des affections diverses quant à l'étiologie et au pronostic postnatal.

- Certaines sont des affections constitutionnelles :

- anomalies chromosomiques: trisomie 21, syndrome

de Turner... - embryo-fœtopathie: rubéole

congénitale, toxoplasmose... - maladie osseuse.

- D'autres sont d'origine materno-placentaire :

- hypertension artérielle essentielle ou gravidique

- maladie maternelle chronique,

malnutrition maternelle - tabagisme,

alcoolisme maternel

- hypoplasie ou malformation utérine

----> Un traitement par hormone de croissance est actuellement proposé en cas de RCIU si le retard statural est ≤ -3 DS, dans le cadre d'une AMM.

4). Retard statural d'origine endocrinienne:

a) L'insuffisance thyroïdienne était une cause fréquente, mais le dépistage

néonatal de

l'hypothyroïdie (dosage de TH) en a diminué la fréquence.

Il est nécessaire d'y penser systématiquement car :

- il existe des faux négatifs lors du dépistage
- l'hypothyroïdie d'origine centrale n'est pas dépistée en période néonatale
- l'hypothyroïdie peut être acquise.

Au retard statural 'associent de façon variable:

- infiltration cutanée, hypertrophie musculaire, frilosité, constipation, ralentissement intellectuel

Surtout, l'âge osseux est très inférieur à l'AS ($AO \ll AS < AC$).

Certains noyaux épiphysaires peuvent prendre un aspect dysgénétique évocateur.

Les dosages hormonaux (FT4 et TSH) permettent de confirmer le diagnostic et l'origine (cf. "Hypothyroïdie").

L'échographie et la scintigraphie en précise la nature (cf "Hypothyroïdie").

----> Le traitement substitutif par la L Thyroxine permet un rattrapage statural dans la mesure où le diagnostic a été effectué précocement.

b) L'insuffisance hypophysaire somatotrope

Le retard de croissance est "harmonieux". La vitesse de croissance montre une diminution progressive, de l'ordre de 2,5 à 3 cm par an.

Quelques données cliniques peuvent être évocatrice :

- accouchement par le siège
- aspect poupin du visage, nez ensellé, front bombé, acromicrie, timbre aigu de la voix, micropénis

sont retrouvés essentiellement dans les formes congénitales ou précoces

- accidents hypoglycémiques chez le nouveau-né et le jeune enfant
- adiposité du tronc, masses musculaires peu développées
- développement psychomoteur normal
- âge osseux en rapport avec l'AS ($AO = AS < AC$)

Le diagnostic repose sur une étude dynamique de la sécrétion d'hormone de croissance (tests de stimulation par les acides aminés, l'hypoglycémie insulinique, le glucagon bétaxolol, etc...) et non sur un taux de base de GH.

En cas de réponse insuffisante, un deuxième test doit confirmer le déficit.

Un taux abaissé d'IGF 1 permet de confirmer le diagnostic dans les cas difficiles, en particulier en cas d'obésité (GH abaissée et IGF 1 normale ou élevée).

Le déficit en GH étant mis en évidence, il est nécessaire de rechercher d'autres déficits hypophysaires associés :

- dosage de FT4 et test au TRH avec dosage de TSH et prolactine
- dosage de l'ACTH et du cortisol lors de l'hypoglycémie insulinaire ou d'un test au CRF
- en phase pubertaire, dosage de testostérone et d'œstradiol, test au LHRH avec dosage de LH et de FSH
- recherche d'un syndrome polyurodipsique.

L'IRM hypothalamo-hypophysaire est indispensable pour détecter une tumeur, une anomalie de la ligne médiane, ou la triade classique observée au cours des déficits congénitaux : hypoplasie hypophysaire, interruption de la tige pituitaire, post-hypophyse ectopique.

Etiologies des déficits en GH :

- **Idiopathique**

- sporadique ou familial

- **Lésions hypothalamo-hypophysaires.**

- tumeurs (crâniopharyngiome, gliome, astrocytome)
- hydrocéphalie
- histiocytose langerhansienne
- post traumatique, post méningitique
- après irradiation: méningée pour LAL, irradiation corporelle totale pour greffe de moelle, ou

irradiation d'une tumeur cérébrale

- **Syndrome malformatif .**

- fente palatine
- dysplasie septo-optique
- anomalie de la ligne médiane

- **Maladies**

constitutionnelles

. - cytopathies

mitochondriales

- **Déficits génétiques .**

- anomalie du gène de la GH et Pit 1 - d'autres

gènes sont en cours
d'étude

----> **Le traitement** repose sur la prescription d'hormone de croissance synthétisée par génie génétique, par voie sous-cutanée, le soir, 6 à 7 jours/semaine, à la posologie de 0,5 à 0,7 U/kg/semaine. Son efficacité sera d'autant plus grande que la mise en route du traitement aura été précoce.

c) Le syndrome de résistance à la GH associe

- taux de GH

normale ou élevé -

taux d'IGF 1 bas ou

effondré

Il est

- primitif, secondaire à une anomalie du gène du récepteur de la GH (syndrome de Laron)

- secondaire à une dénutrition chronique

d) L'hypercorticisme est rare chez l'enfant

Il associe - ralentissement de la croissance et obésité facio-tronculaire - vergetures et HTA sont inconstantes

Les examens biologiques et l'imagerie sont identiques à ceux effectués chez l'adulte.

L'origine peut être hypophysaire (principalement chez l'adolescent) ou périphérique, surrénalienne.

L'hypercorticisme iatrogène est plus fréquent.

On l'observe en cas de

- corticothérapie par voie générale
- corticothérapie par voie transcutanée ou inhalée

Il se manifeste principalement par un ralentissement de la vitesse de croissance.

Annexe 1

Croissance normale, quelques repères normaux selon Sempé et Pédrón

Âge	Poids (kg)	Taille (cm)	PC (cm)
Naissance à terme	3	50	35
1 an	9	75	46
4 ans	16	100	50
11 ans	33	140	53
Adulte Filles	50	163 ± 5,5	55
Adultes Garçons	60	175 ± 6,0	57

Poussées de croissance pubertaire:

Filles = de 10 à 13 ans d'âge osseux

Garçons = de 12 à 15 ans d'âge osseux

Fin de croissance:

Filles = 16 ans d'âge osseux

Garçons = 18 ans d'âge osseux

L'âge osseux d'une fille de 4 ans = AO d'un garçon de 5 ans

11 ans = AO	13 ans
13 ans = AO	15 ans
16 ans = AO	18 ans

Annexe 2: Autorisations de mise sur le marché = "A.M.M."

Les A.M.M. pour l'hormone de croissance (médicament d'exception) :

1- Déficit en hormone de croissance prouvé par 2 tests de stimulation, un test simple et un test couplé.

Taille \leq - 2 DS et/ou vitesse de croissance \leq - 1 DS Pics maxima de GH < 20 mUI/ml Posologie 0,5 à 0,7 UI/kg/sem.

2- Syndrome de Turner prouvé par un caryotype Posologie 0,9 à 1 UI/kg/sem.

3- Insuffisance rénale chronique, si la clairance de la créatinine est diminuée de moitié Enfants non gréffés et enfants impubères Taille \leq - 2 DS et /ou vitesse de croissance \leq - 1 DS Posologie 1 UI/kg/sem.

4- RCIU
TN \leq -2 DS et Taille \leq -3 DS
Filles entre 3 et 8 ans, garçons entre 3 et 10 ans Posologie 1,2 UI/kg/sem pendant 3 ans.

Annexe 3

Relation entre Age Chronologique (AC), Age Statural (AS) et Age Osseux (AO).

Enfant normal:	AO = AS = AO
RSP Familial:	AS < AO = AC
Retard simple	AO = AS < AC
Hypothyroïdie:	AO << AS < AC

Déficit GH: AO = AS < AC

Syndrome de Turner AS < AO < AC

IRC AS < AO < AC

Annexe 4

Relation entre GH et IGF I

	GH	IGF I
Enfant normal	normal	normal
Déficit GH	abaissée	abaissé
Obésité	abaissée	normal
Sd de Laron	normale ou élevée	abaissé
Dénutrition	normale ou élevée	abaissé

AVANCE PUBERTAIRE ET PUBERTÉ PRÉCOCE

DÉFINITION

- Présence de signes plusieurs pubertaires avant 8 ans chez la fille et 10 ans chez le garçon.
- Regroupe trois tableaux cliniques différents :
 - les avances sexuelles non pathologiques (prémature thélarche, prémature pubarche et prémature ménarche)
 - les pubertés précoces vraies isosexuelles
 - les pseudo-pubertés précoces

1) LES AVANCES PUBERTAIRES NON PATHOLOGIQUES

1.1. Prématuré Thélarche, ou développement isolé des seins chez la fille est défini par

- - un développement mammaire
 - l'absence de modification de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse
 - l'absence d'œstrogénisation vulvaire
 - l'absence de pilosité pubienne ou axillaire.
- Il s'agit d'un incident fréquent au cours des 2 premières années de la vie et vers 6 ans.
- En cas de doute diagnostique avec une puberté précoce, un âge osseux, un test au LHRH et une échographie pelvienne aident au diagnostic.
- Il peut s'agir d'une augmentation de l'activité gonadique en rapport avec des taux de gonadostimulines physiologiquement élevés, et/ou d'une sensibilité accrue des récepteurs aux œstrogènes.
- La régression est habituelle en quelques mois. Dans tous les cas, la puberté survient à un âge normal.

2) Prématuré Pubarche ou développement isolé et précoce de la pilosité pubienne .•

- survient entre 5 et 7 ans chez la fille, 7 et 9 ans chez le garçon (date de la puberté

surréalienne) ;

- s'accompagne parfois d'une accélération modérée de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse, avec un âge osseux en rapport avec l'âge statural.
- En cas de doute diagnostique avec une pathologie surrénalienne, l'âge osseux et un test au synacthène permet le diagnostic.
- La puberté se déroule ensuite à un âge normal

3) Prématuré Ménarche ou apparition précoce des premières règles, est plus rare.

II) La PUBERTE PRECOCE VRAIE d'origine centrale est liée à une activation précoce de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique

1) Fréquence et étiologie

- Plus fréquente chez la fille (70% des pubertés précoces) que chez le garçon (30%).
- L'étiologie neurologique est par contre plus fréquente chez le garçon (80%): hydrocéphalie, encéphalopathie chronique, séquelles de méningite, tumeur (gliome, hamartome, dysgerminome, astrocytome) ou post radiothérapie.
- Ailleurs, elle est idiopathique: 80% chez la fille et 20% chez le garçon.

L'anamnèse retrouve parfois une notion familiale.

2) Les signes cliniques

- développement harmonieux des caractères sexuels secondaires (C.S.S)
- le premier signe est souvent l'accélération de la vitesse de croissance qui peut rester isolée pendant plusieurs mois
- puis, chez la fille développement mammaire
- chez le garçon, il existe toujours une augmentation de volume des testicules
- non traitée, elle entraîne des troubles psychologiques et une petite taille adulte (150 cms chez la fille , 155 cms chez le garçon).

3) Les signes paracliniques

- accélération de la maturation osseuse, souvent supérieure à la croissance staturale
- augmentation de la testostérone, ou de l'œstradiol et de l'index de maturation vaginale

(IMV)

- réponse explosive de la LH et de la FSH au test au LHRH
- enquête étiologique par fond d'œil, champ visuel, radio de crâne et IRM cérébrale.

4) le traitement associé

- le traitement de la cause
- le traitement freinateur de la sécrétion de gonadotrophines par un analogue du LHRH à libération prolongée inhibe la sécrétion pulsatile de LHRH (1 injection IM toutes les 4 sem.) et permet d'obtenir :

- la suppression de synthèse et de sécrétion de LH et de FSH
- le retour dans la zone impubère des taux de testostérone, de l'œstradiol et de l'IMV
- la stabilisation ou la régression des C.S.S.
- le retour à une vitesse de croissance prépubertaire en 12-18 mois
- le ralentissement de la maturation osseuse.

Les traitements par Acétate de Médroxyprogestérone et Acétate de Cyprotérone ne sont plus utilisés.

III) La PSEUDO-PUBERTE PRECOCE se définit par l'apparition de caractères sexuels secondaires indépendants d'une hypersécrétion de gonadotrophines. Elle peut être **isosexuelle**, si le développement se fait dans le sens du sexe de l'enfant ou **hétérosexuelle**, s'il se fait dans le sens opposé.

1) Une hyperandrogénie provoque :

- chez le garçon, une virilisation associée à l'absence d'augmentation de volume des testicules
- chez la fille, un développement de la pilosité pubienne ± du clitoris
- dans les 2 sexes, une avance staturale et osseuse avec accélération nette de la vitesse de croissance

• Etiologies :

- hyperplasie congénitale des surrénales à révélation tardive (HCS)(+++)
- tumeur virilisante des surrénales ou des gonades (moins fréquent) - tumeur sécrétant HCG

2) Une hyperœstrogénie provoque :

- dans les 2 sexes un développement mammaire avec pigmentation aréolaire, l'importance

de l'avance staturale et osseuse est fonction de l'étiologie

- Etiologies :

- absorption digestive ou cutanée d'œstrogènes - tumeur surrénalienne ou gonadique.

3) Les examens paracliniques

- les gonadotrophines (LH, FSH) sont basses
- absence de réponse au test au LHRH
- dosage d'HCG et β HCG à la recherche d'une tumeur
- test au Synacthène pour le diagnostic d'HCS (dosage des précurseurs du cortisol dont la 17 OH Progesterone).

4) Le traitement est fonction de l'étiologie

- HCS : hydrocortisone
- tumeur surrénalienne: chirurgie + chimiothérapie
- tumeur gonadique: chirurgie.

IV) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE D'UNE AVANCE PUBERTAIRE

1) Diagnostic étiologique développement mammaire chez la fille

FILLES:	Prémature Thélarche	Puberté Précoce Vraie, centrale	Pseudo-Puberté Précoce
Développement mammaire	régulière	accélérée	accélérée
Vitesse de croissance	AO=A statural	AO> AS> ARéel	AO> AS> ARéel
Age osseux	absente	présente ou non	présente ou non
Pilosité Pubienne	IMV < 30	IMV > 30	IMV > 30
Frottis	normal/Age	LH-FSH élevées	LH-FSH basses
Test au LHRH	normal/Age	OIGI développés	Tumeurs ou kyste ovarien
Echo. pelvienne			

2) Diagnostic étiologique d'un virilisme chez le garçon

GARCONS:	Prémature Pubarche	Puberté Précoce Vraie, centrale	Pseudo-Puberté Précoce
Virilisme			
Taille des testicules	P1 < 20 mms	P2 > 30 mms	P1 < 20 mms
Vitesse de croissance	subnormale	accélérée	accélérée
Age osseux	AO = A Statural	AO > AS > A Réel	AO > AS > AR
Testostérone	normal P1	T > 0,30	T > 0,30
Test au LHRH Test au synacthène	normal P1	LH élevée	LH basse à faire
Dosage d'HCG			à faire

PATHOLOGIE DES SURRENALES CHEZ L'ENFANT

- Un rappel de la **physiologie** de l'axe corticotrope
- Des **données générales sur la pathologie des surrénales** et les particularités rencontrées chez l'enfant
- Deux sujets détaillés:
 - **Hyperplasies congénitales des surrénales par déficit en 21-hydroxylase - Corticothérapies**

Rappel physiologique

I Trois types de stéroïdes corticosurrénaux

- dérivés du cholestérol (Tableau 1),
- sous l'action de deux types d'enzymes,
 - . cytochromes p450 (CYP)
 - . hydroxystéroïdes deshydrogénases (HSD).
- **Glucocorticoïdes, Cortisol (F):**
glycorégulation (gluconéogénèse hépatique) et résistance aux stress.
- **Minéralocorticoïdes,**
Aldostérone:
réabsorption tubulaire distale du sodium.
- **Androgènes,**
Déhydroépiandrostérone (DHEA), DHEA Sulfate, Delta-4-Androstènedione (D4A)
activité biologique faible, mais substrats de la conversion hépatique en testostérone.

II Régulation

- **L'adrénocorticotropine (ACTH)** antéhypophysaire stimule la production - du **cortisol**,
- des **androgènes surrénaliens**,
- de façon transitoire de l'**aldostérone**.
(Les hyperproductions prolongées d'ACTH stimulent la synthèse de la DOC.)
- **Le Corticotropin-Releasing Hormone (CRH)** hypothalamique stimule la production de l'ACTH
- **ACTH et CRF sont régulés par:**
 - des afférences centrales (**rythme circadien, réponse au stress**)
 - le **rétrocontrôle négatif exercé par les glucocorticoïdes** (cortisol ou analogues de synthèse).
- **La régulation des minéralocorticoïdes** est assurée essentiellement par le système **Rénine-Angiotensine**, sensible aux variations de la volémie.

Insuffisances surrénales de l'enfant

15 périphériques

I Les insuffisances surrénales (IS) globales sont exceptionnelles chez l'enfant.

I a. Principales caractéristiques cliniques et biologiques

- **Déficit en minéralocorticoïdes:**
 - syndrome de perte de sel: . hyponatrémie, hyperkaliémie, natriurèse conservée
. déshydratation extra-cellulaire
 - aldostéronémies basses et non stimulables, rénine élevée
- **Déficit en glucocorticoïdes**
 - tendance à l'hypoglycémie
 - diminution de la résistance au stress
 - asthénie
 - mélanodermie
 - cortisolémies basses et non stimulables, taux d'ACTH élevé

I b. Les étiologies pédiatriques sont particulières:

- les IS d'origine auto-immunes: étiologie essentielle chez le grand enfant. Elles atteignent le plus souvent les 3 lignées corticosurrénaliennes. Leur installation est en général très progressive.
 - Des autoanticorps antisurrénaliens, CYP11A1, CYP17 et CYP21A2, sont présents dans 60 à 75% des cas au moment du diagnostic, puis leur titre diminue et peut s'annuler. La présence d'autoanticorps dirigés contre d'autres tissus (thyroïde, parathyroïdes, gonades, estomac) est fréquente.
 - Dans environ 50% des cas, l'insuffisance surrénalienne s'inscrit dans un contexte de "polyglandular autoimmune syndrome" (PGA) de caractère familial. Il existe 2 types de PGA.
 - Le PGA I ou APECED, affection familiale de transmission autosomique récessive, associe une hypoparathyroïdie et une candidose cutanéomuqueuse qui précèdent en général l'insuffisance surrénalienne. Cette pathologie est liée à des mutations du gène AIRE (auto-immune regulator) situé sur le chromosome 21.
 - Le PGA II associe une insuffisance surrénalienne et, dans 50% des cas, un diabète insulino-dépendant et/ou, dans 70%

des cas une pathologie thyroïdienne auto-immune. Sa transmission se fait sur le mode autosomique récessif ou dominant. Il existe une liaison génétique entre ce syndrome et le groupe HLA-DR3.

- D'autres anomalies auto-immunes peuvent s'associer à tous ces types d'insuffisance surrénale auto-immune (vitiligo, alopecie, hypogonadisme, anémie de Biermer, syndrome coeliaque).
- Une enquête familiale est nécessaire, du fait de la fréquence des formes asymptomatiques.

- **hypoplasies congénitales**

- transmission récessive liée au chromosome X (garçons exclusivement),
- dues à des anomalies du gène d'un facteur de différenciation des surrénales (DAX-1), qui intervient également dans la différenciation de la fonction gonadotrope. L'insuffisance surrénalienne est associée à divers degrés de déficit gonadotrope et/ou testiculaire

f **adrénoleucodystrophies:**

- défaut de B-oxydation des acides gras à très longue chaîne (very long chain fatty acids ou VLCFA), lié aux anomalies de synthèse d'une protéine responsable du transport des VLCFA dans le peroxysome, la protéine ALD (ALDP).
- anomalie métabolique également responsable d'une détérioration mentale - transmission récessive liée au chromosome X (garçons exclusivement),

f **Syndromes de résistance à l'ACTH**

- Ces déficits sont caractérisés par des taux de glucocorticoïdes et d'androgènes bas et non stimulés par l'ACTH. Des hypoglycémies précoces et sévères sont fréquentes.
- Environ 40% des patients atteints du syndrome de résistance à l'ACTH sont porteurs de mutations du récepteur mélanocortine de type 2 (MCR2).
- Le syndrome de résistance à l'ACTH peut s'intégrer dans le cadre du syndrome "trois-A" ou syndrome d'Allgrove, qui comporte, en plus de l'insuffisance glucocorticoïde, une achalasie gastrique, une alacrymie et des troubles neurologiques variables. Le gène responsable du syndrome "trois-A" est situé sur le bras long du chromosome 12 (12q13).

- **Hémorragies des surrénales du nouveau-né**

Même en cas d'hématomes bilatéraux, une insuffisance cortico-surrénalienne transitoire est rare. L'évolution se fait vers la régression de l'IS et l'apparition de calcifications surrénaliennes.

- **La tuberculose** n'est jamais responsable des IS chez l'enfant

f **Syndrome de résistance aux minéralocorticoïdes (pseudo-hypoaldostéronisme):** - taux élevé d'aldostérone

- anomalie génétique du canal Na⁺ - amiloride sensible ou du récepteur des minéralocorticoïdes

III Déficiences enzymatiques. (hyperplasies congénitales des surrénales)

III a. caractéristiques

- Affections familiales, transmission autosomique récessive.
- délétions ou mutations des cDNA codant les enzymes des synthèses stéroïdiennes
- anomalies de la production des stéroïdes surrénaliens et parfois sexuels.
- induisent **une élévation du/des taux de précurseur(s) situés en amont du bloc** et dont les taux circulants sont normalement très faibles.
- Lorsque la synthèse du cortisol est diminuée, la production excessive d'ACTH est responsable:
 - de l'hyperplasie des corticosurrénales (effet trophique)

- selon le niveau du déficit, de la synthèse accrue de substances n'induisant pas de rétrocontrôle (androgènes)

- Le degré d'inactivité des enzymes est variable selon le type d'anomalie génique.

III b. Etiologies

- Le déficit en 21 hydroxylase est le plus fréquent (95%), environ 1/10.000 naissances en Europe occidentale (fréquence de hétérozygotes environ 1/50 individus).
- Ses principales caractéristiques et celles des autres déficits sont indiquées sur le tableau 2.

IV Traitement

. Cf traitement du déficit en 21 Hydroxylase

IS centrales

a- principales caractéristiques

- déficits de la production d'ACTH et/ou de CRH responsables d'un déficit de la production des glucocorticoïdes

b- principales étiologies

- lésions tumorales hypothalamo-hypophysaire ou idiopathiques (le plus souvent associés à d'autres déficits hypophysaires)
- l'étiologie la plus fréquente chez l'enfant est le déficit corticotrope iatrogène secondaire aux **corticothérapies**

Syndromes de Cushing: particularités chez l'enfant

I Etiologies:

- La majorité est due aux corticothérapies prolongées
- Syndromes de Cushing spontanés:
 - **Tumeurs surrénales**: 80% avant 9 ans. (tumeurs malignes: 63%).
 - **Maladie de Cushing** (origine: microadénome hypophysaire): en période péripubertaire (60% des cas après 9 ans).

- Syndromes de Cushing paranéoplasiques: pas chez l'enfant

II Symptomatologie

- **Tumeurs surrénales:**

- hypercortisolisme souvent associé à une virilisation

- **Maladies de Cushing:**

- évolution souvent progressive, voire fluctuante
- hypercortisolisme prédominant avec ralentissement majeur de la vitesse de croissance, associé à prise de poids évocateur i-i.
- difficultés thérapeutiques: échec fréquent de la microadénomectomie hypophysaire.
- fréquence des syndromes de Nelson (macroadénome hypophysaire invasif et récidivant après surrénalectomie bilatérale).

Cushing iatrogène:

- retentissement sur la croissance (mêmes problèmes que maladie de Cushing) - à l'arrêt: insuffisance corticotrope

Hyperplasies congénitales des surrénales par déficit en 21 hydroxylase (21OHD)

- 95% des troubles de l'hormonosynthèse surrénaliennne.
- étiologie la plus fréquente des insuffisances surrénaliennes périphériques de l'enfant.

Le déficit enzymatique induit:

- 1) un défaut de synthèse du cortisol
- 2) un défaut de synthèse de l'aldostérone (inconstant)
- 3) une production excessive d'androgènes

Le dépistage néonatal est généralisé en France

I. Diagnostic clinique

I a. Forme classique du nouveau-né de sexe féminin, avec perte de sel

I a 1. Le diagnostic de 21OHD doit être évoqué dès la naissance devant tout **pseudo-hermaphrodisme féminin.**

Le degré de l'ambiguïté des organes génitaux externes est évalué selon la classification de Prader (Stades I à V).

Le stade V qui comporte une virilisation complète des OGE peut être à l'origine d'une difficulté d'évaluation du sexe mais l'absence de gonades perceptibles doit retenir l'attention.

Conduite à tenir

- **Diagnostic du bloc**

- dans cette situation, il est fait ou évoqué avant le résultat du dépistage néonatal
- prélèvement plasmatique pour les dosages hormonaux les plus informatifs: **17 OHP, testostérone, Rénine.**

- **détermination du sexe:**

- **Caryotype** ou **biologie moléculaire des chromosomes sexuels**
- **Chromatine sexuelle**, résultat à ne retenir que si le nombre de cellules porteuses du corpuscule de Barr est supérieur à 20% (expression inconstante à cet âge malgré le caryotype 46 XX)
- En cas de doute sursoir à la déclaration de sexe
- **Pas de génitographie:** risque d'infection urinaire-i-, (OG internes toujours féminins normaux).
- Eventuellement, **échographie pelvienne**, d'interprétation délicate (pas de continence vésicale)

- **Thérapeutique:**

- Pas de précipitation thérapeutique: **décompensations exceptionnelles avant la fin de la première semaine de vie** (sauf pathologie associée, exemple détresse respiratoire).

I a 2. Le résultat du dépistage anticipe le **syndrome de perte de sel** révélateur chez le garçon ou lorsque l'ambiguïté sexuelle est discète ou inaperçue.

- Le plus souvent le syndrome de perte de sel s'installe de **façon progressive:**
- Absence de prise de poids, vomissements, difficultés au cours des deuxièmes et troisièmes semaines de vie.
- Pigmentation des OGE, macrogénitosomie inconstantes et non spécifiques
- La taille et la maturation osseuses sont normales à la naissance.
- Les **dosages de 17 OHP** (confirmation) et de **rénine** (témoin de la perte de sel) doivent être réalisés et le traitement institué avant que ne survienne un grand syndrome de perte de sel.

I a 3. Un syndrome de perte de sel aigu

- peut encore révéler l'affection (signes prémonitoires négligés, décompensation à l'occasion d'un épisode intercurrent, délai des résultats du dépistage)
- Le traitement (**réhydratation, corticoïdes**) est une urgence absolue.
- Un prélèvement plasmatique pour dosages hormonaux est indispensable pour confirmer le diagnostic, mais peut sans inconvénient être différé après la correction du collapsus.

I b. Forme classique virilisante pure (sans perte de sel):

- peut être détectée par le dépistage néonatal
- Sinon, les signes d'appel sont:
 - **Chez la fille: pseudo-hermaphrodisme féminin** et/ou pilosité pubienne précoce.
 - **Chez le garçon: virilisation précoce:** pilosité pubienne précoce, et/ou développement de la verge, sans augmentation du volume testiculaire

- Dans les deux sexes: **accélération de la croissance et de la maturation osseuse**

I c. forme non classique ou forme "fruste" de révélation tardive

- généralement non détectée par le dépistage néonatal
- ne comporte pas d'ambiguïté sexuelle ni de perte de sel
- la symptomatologie s'extériorise en période péri et post pubertaire: - hirsutisme
 - **troubles des règles**
 - **stérilité**
- Les stigmates biologiques peuvent également être mis en évidence chez l'homme.
- Chez l'enfant, ces formes frustes peuvent être objectivées devant une **symptomatologie a minima** (pilosité pubienne précoce, avances modérées de la croissance et de la maturation osseuse).

II Diagnostic biologique

II a. Formes classiques

Les trois paramètres plasmatiques les plus informatifs pour la confirmation du diagnostic sont:

- **17 hydroxyprogestérone**: > 50 ng/ml, (valeurs normales pour l'âge, < 10 pg/ml).
- **Rénine**: élévation parallèle à l'intensité du syndrome de perte de sel.
- **Testostérone**: élévation à interpréter en fonction des variations normales pour l'âge et le sexe.

II b. Formes non classiques

- **17 OHP**:
 - .taux de base normaux ou modérément élevés.
 - .taux après stimulation par le Synacthène > 20 ng/ml (valeur normale: < 3).
- **Testostérone**:. taux modérément élevés

- **Rénine**: taux
normal

- **Aldostérone**: .taux
normal.

III Etude génétique

- Recherche des anomalies (mutations, délétions ou conversions géniques)
- Chez le cas index et dans la famille
- Corrélation entre les anomalies génétiques et les phénotypes

Lorsque les anomalies géniques sont différentes sur chaque allèle, le phénotype correspond à l'anomalie la moins délétère.

IV Traitement et surveillance

Deux buts: - substituer les déficits stéroïdiens
- supprimer l'hyperproduction d'ACTH et celle des androgènes

IV a. Traitement de

fond: IV a 1.

Thérapeutiques

- **L'hydrocortisone:**

la posologie est variable (10 à 30 mg/m²/24 h) répartie en au moins 2 prises dont une vespérale (destinée à freiner le pic nocturne d'ACTH).

- **La 9 α -fluorohydrocortisone:**

- indiquée en cas de déficit
minéralocorticoïde - posologie: 30 et 100
 μ g/24 h

- **La correction des anomalies des OGE des filles** - doit être précoce (pendant la première année). - Cf problèmes psychologiques inhérents à toute ambiguïté sexuelle.

IV a 2. Surveillance

- **Clinique:** consultation trimestrielle avec courbe de croissance, mesure de PA
- **Radiologique:** âge osseux (intervalles: 6 mois à 1 an) .
- **Biologique,** trimestrielle, ses critères:

- Equilibre glucocorticoïde:
. Taux de testostérone ou de delta-4-androstènedione normal pour le stade pubertaire . Taux de 17OHP maintenu entre 5 et 50 ng/ml

- Equilibre
minéralocorticoïde: . Taux
de rénine normal
. Ionogramme plasmatique normal

IV a 3. Evolution:

- équilibre glucocorticoïde difficile à maintenir:
 - . sous dosages: hyperandrogénie, avances de la maturation osseuse
 - . surdosages: ralentissement de la croissance staturale.

- puberté:
 - survient à un âge normal ou modérément avancé.
 - chez la fille: risque de dystrophie ovarienne (intérêt du traitement par dexaméthasone en période pubertaire)

IV b Traitement des décompensations

- **Avant tout préventif:**

- Diagnostic et traitement substitutifs précoces
 - Posologie de l'hydrocortisone orale multipliée par 3 en cas de fièvre, ou tout incident avec retour en 3 jours à la posologie habituelle;
- voie sous-cutanée en cas de vomissements (hémisuccinate d'hydrocortisone: 20 à 100 mg)
- Port d'une carte sanitaire mentionnant
 - .le diagnostic
 - .le traitement habituel
 - .les mesures à prendre en cas d'épisodes intercurrents.

- **Traitement des décompensations:**

Qu'elles soient révélatrices ou surviennent chez un malade traité, ce sont des urgences absolues: - Réhydratation et correction des troubles ioniques.

- Hémisuccinate d'hydrocortisone IV: 100 mg/m² ou plus.
- Syncortyl IM: par doses de 1 à 2 mg, répétables selon l'évolution tensionnelle et ionique.

La posologie de fond est atteinte par une diminution progressive et le retour à la voie orale. Ce type de traitement doit être utilisé en cas d'intervention chirurgicale majeure ou d'accident grave.

V Diagnostic anténatal, traitement in utero

V a. diagnostic anténatal

En cas de grossesse ultérieure, le **diagnostic in utero du 21OHD** est possible à partir de la dixième semaine d'aménorrhée (SA).

- **Taux de 17OHP dans le liquide amniotique:**
- **Identification des anomalies**
 - **géniques** - sur cultures d'amniocytes - sur villosités choriales.
- Caryotype foetal pour **détermination du sexe**

V b. prévention de la virilisation des foetus féminins

- administration à la mère d'un glucocorticoïde non métabolisé par le placenta. (en pratique, dexaméthasone à la posologie de 1,5 mg/jour en 3 prises)
- traitement à débiter dès la connaissance de l'aménorrhée et à poursuivre lorsque le foetus est de sexe féminin et atteint du déficit

VI - Détection des hétérozygotes, dépistage néonatal

VI a. Détection des hétérozygotes

- **Dans les familles des cas index:** recherche des anomalies sur les gènes de la 21 OH
- **Dans la population générale:** (conjoint d'un sujet atteint, par exemple) élévation excessive du taux de **21 désoxycortisol** après stimulation par le Synacthène

VI b. Dépistage néonatal

- Dosage de la 17 OH P sur sang séché recueilli sur papier buvard au troisième jour de vie
- > 50 mmol/l: rappel du nouveau-né pour confirmation du diagnostic
- problème de faux positifs fréquents chez les prématurés.

CORTICOTHERAPIES

Les thérapeutiques actuelles disposent de différents types de corticothérapies correspondant à des indications multiples.

Il faut distinguer:

- les corticothérapies orales brèves
- les corticothérapies locales (dermocorticoïdes, corticothérapies inhalées)
- les corticothérapies prolongées pour affections chroniques (orales et/ou par bolus)

Les deux premiers types sont rarement à l'origine d'anomalies cliniques ou biologiques.

Les corticothérapies prolongées sont à l'origine de syndromes de Cushing iatrogènes pendant le traitement et d'insuffisance corticotrope au décors du traitement.

I Manifestations cliniques et biologiques au cours des corticothérapies prolongées:

- Les corticoïdes de synthèse comportent peu d'effets minéralocorticoïdes
- Les effets indésirables observés sont liés aux effets **glucocorticoïdes**.
Ils se manifestent pour des doses supérieures ou égales à 20 mg / m² / jour en équivalent hydrocortisone et réalisent un syndrome de Cushing iatrogène

I a. Manifestations cliniques

- **ralentissement de la vitesse de croissance:**
La croissance peut devenir totalement nulle en cas de corticothérapie prolongée à forte dose
- **surcharge pondérale** avec répartition facio-tronculaire du tissu graisseux, érythrose des pommettes
- fragilité cutanée et susceptibilité aux hématomes
- hypertrichose
- hypertension artérielle, le plus souvent modérée

I b. Manifestations radiologiques

- ostéoporose
- complications rares: ostéonécrose de la tête fémorale, tassements vertébraux
- ralentissement habituel de la maturation osseuse en période prépubertaire progression de la maturation osseuse en période pubertaire

I c. Manifestations biologiques

- tendance à l'hyperglycémie, voire diabète avec hyperinsulinisme
- effondrement des taux de cortisol et d'ACTH avec absence de réponse aux stimulations; (synacthène "faible dose" ie. 1 µg IV)

II Manifestations cliniques et biologiques consécutives à l'arrêt de la corticothérapie,

I a. La croissance

- la croissance suit un rattrapage souvent spectaculaire qui tempère le retentissement sur la taille finale

- par contre, en fin de puberté, lorsque la maturation osseuse s'est poursuivie sous l'effet des stéroïdes sexuels, ce rattrapage ne s'effectue pas et la taille définitive en est très affectée.

I b. L'insuffisance corticotrope

Son degré dépend de la posologie et de la durée de la corticothérapie

à titre d'exemple, une corticothérapie de 4 semaines par une dose de prednisone de 1 mg / kg induit une insuffisance corticotrope biologique pendant environ 4 semaines.

I b 1. manifestations

cliniques: -

- asthénie
- tendance à l'hypotension

I b 2. manifestations biologiques

- tendance à l'hypoglycémie
- hyponatrémie de dilution consécutive à l'opsiurie (kaliémie normale, hypoprotidémie), en cas de décompensation
- taux abaissés de cortisol libre urinaire, de cortisol et d'ACTH plasmatiques,
- absence de réponse aux stimulations
 - du cortisol au synacthène "faible dose" (atrophie surrénalienne), - de l'ACTH et du cortisol (test au CRH, hypoglycémie insulinique.

Les corticoïdes locaux sont théoriquement dénués d'effets secondaires.

Leur utilisation prolongée, à forte dose peut cependant entraîner un retentissement statural et une insuffisance corticotrope modérés qu'il convient de documenter éventuellement.

III Comment prévenir ou limiter les effets délétères des corticothérapies

Les possibilités de cette prévention sont très dépendantes de la pathologie

initiale **III a. Dans la mesure du possible, pendant la corticothérapie:**

- Utiliser la posologie efficace la plus faible possible
- Tenter un traitement oral discontinu (dose totale administrée un jour/deux) qui diminue considérablement les effets indésirables sur la croissance et la fonction corticotrope
- Indication éventuelle (en milieu spécialisé) de bolus de glucocorticoïdes avec corticothérapie orale de moindre intensité ou absente
- Associer un traitement préventif de l'ostéoporose
- Limiter les apports caloriques et glucidiques

III b. A l'arrêt de la corticothérapie

- Diminuer très progressivement la posologie

- Puis donner un traitement intermittent (1 jour / 2 puis 1 jour / 3)
- Traitement par l'hydrocortisone uniquement en cas d'épisodes intercurrents (infections, stress...), mais indispensable dans ces conditions (carte sanitaire)
- Proscrire tout traitement substitutif permanent (hydrocortisone) ou dits de "relance" (injections de synacthène retard)

En conclusion: les corticothérapies à forte dose prolongée sont indispensables dans certaines pathologies (transplantations, hématologie, insuffisances respiratoires...). Elles sont cependant la cause de manifestations morbides annexes qu'il convient de limiter autant que possible.

Des doses thérapeutiques efficaces, brèves mais répétées pour des épisodes infectieux fréquents, par exemple, sont également, à moindre degré, potentiellement à l'origine de ces manifestations. Il en est de même avec les glucocorticoïdes locaux dans certaines conditions.

Tableau 1- synthèse des stéroïdes corticosurrénaux

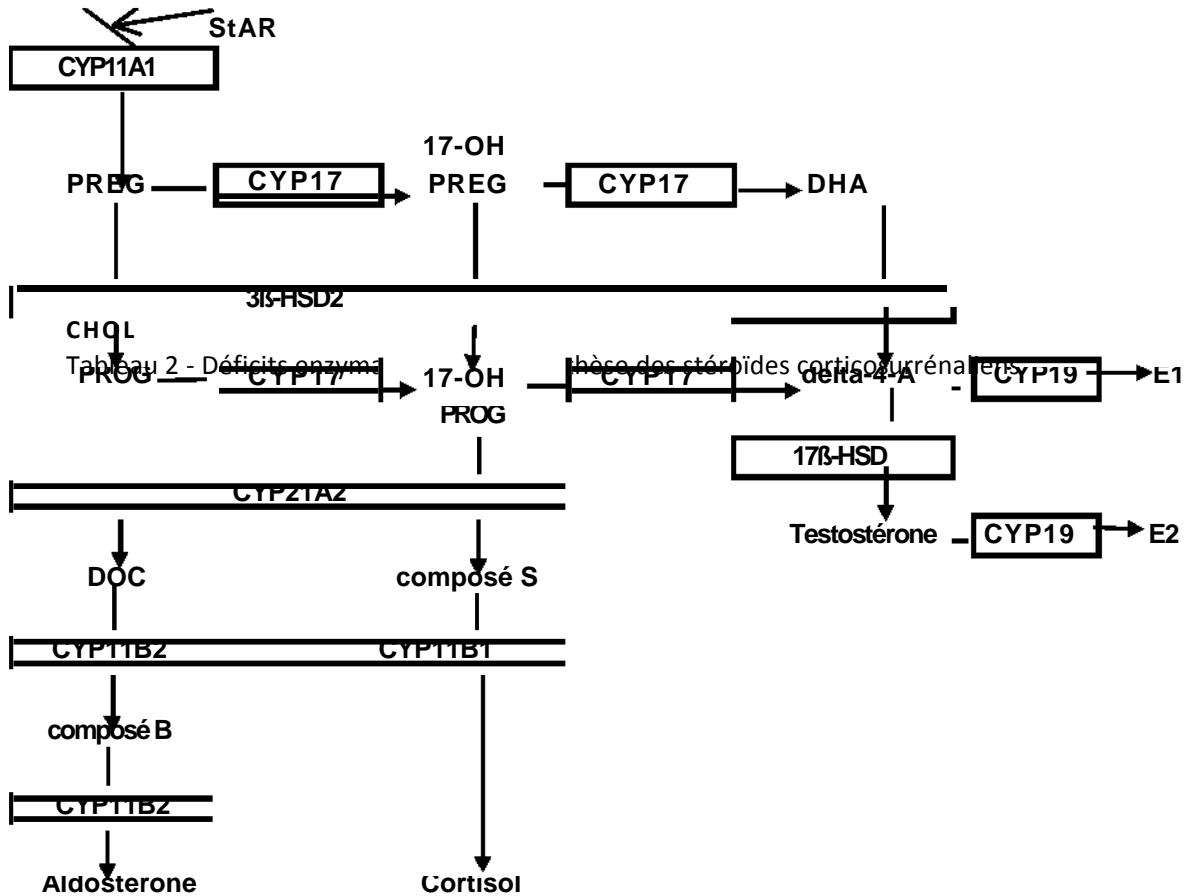


Tableau 2 - Déficits enzymatiques

déficits	métabolites diminués augmentés	principales manifestations cliniques	fréquence / blocs
21-Hydroxylase (CYP21A2)	Cortisol aldostérone 17OHP Androgènes	Déficit glucocorticoïde Perte de sel (50%) Virilisation des foetus féminins	95%
11-Hydroxylase 1 (CYP11B1)	cortisol aldostérone		3%

	DOC 11désoxyF Androgènes	HTA Virilisation des foetus féminins	
11-Hydroxylase 2 (CYP11B2)	aldostérone	perte de sel isolée	<1%
3 β HSD2	cortisol aldostérone testostérone Pregnénolone DHEA	perte de sel défaut de virilisation des foetus masculins	2%
17 Hydroxylase (CYP17)	cortisol (aldo) androgènes Progestérone DOC	Défaut de virilisation HTA	<1%
17-20 lyase (CYP17)	androgènes	Défaut de virilisation	
20-22 desmolase (CYP11A1) (StAR)	cortisol aldo androgènes (oestrogènes)	insuffisance glucocort perte de sel absence virilisation absence de puberté (filles)	<1%

BRONCHOALVEOLITE DU NOURRISSON

DIAGNOSTIC/PRINCIPES DE TRAITEMENT

I) DEFINITION

On désigne par bronchoalvéolite un état infectieux aigu des voies aériennes inférieures, bronches et bronchioles associé éventuellement à une atteinte du parenchyme pulmonaire d'aspect pneumonique.

L'étiologie virale de ce syndrome est habituelle.

II) ETIOLOGIE

Trois groupes de virus respiratoires sont en cause :

- Le Virus respiratoire Syncytial (VRS) est responsable de 30 à 75 % des bronchiolites aiguës. C'est un paramyxovirus du genre pneumovirus. Récemment deux sous-groupes de VRS A et B ont été identifiés.
- Les myxovirus para influenzae sont au nombre de 4. Seul le type 3 est responsable assez fréquemment de bronchiolite.
- Les adenovirus comportent 41 sérotypes dont 6 sérotypes au moins sont responsables de bronchoalvéolites. Les sérotypes 3 et 7 sont à l'origine de formes graves.
- Les autres virus sont rarement en cause : rhinovirus, myxovirus influenzae, virus morbilleux, et cytomegalovirus.

III) EPIDEMIOLOGIE

Le VRS réalise chaque année une épidémie qui se prolonge d'octobre à janvier. Des cas sporadiques sont observés aux autres périodes de l'année. A l'âge de 2 ans, 60% des enfants ont déjà été infectés par ce virus. Dans les collectivités (crèches), 100% des nourrissons sont atteints. Les réinfections sont fréquentes, souvent moins sévères, s'expliquant par l'immunisation médiocre conférée par l'infection naturelle. La place respective des VRS sous groupes A et B reste mal connue.

Les infections à adénovirus procèdent par épidémies ou cas sporadiques.

Les virus para influenzae sont responsables d'épidémies parfois massives surtout dans les collectivités de nourrissons (crèches, hôpitaux) et en milieu scolaire.

IV) DIAGNOSTIC

1) Clinique

- L'incubation silencieuse est de 3 à 12 jours suivant le virus en cause

- Le tableau clinique associe :

. un syndrome infectieux d'intensité variable ; la fièvre peut être discrète voire absente (VRS) . un syndrome respiratoire avec initialement une rhinite ou une rhinopharyngite

. puis une toux sèche puis grasse, parfois coqueluchoïde (adénovirus) . rapidement une gêne respiratoire de type obstructif

avec signes de lutte et tirage sous costal,

intercostal polypnée

au maximum détresse respiratoire

thorax distendu, hypersonore avec ronchus et sibilants.

. l'état général est conservé.

- Signes associés variables suivant le virus

. otite (VRS)

. trouble de la conscience, éruption, adénopathies cervicales, pharyngite et conjonctivite, myalgie, troubles digestifs : douleurs abdominales, vomissements, diarrhée

(adénovirus) . syndrome grippal (Para influenzae 3)

2) Examens complémentaires

- **Gaz du sang** par ponction radiale, ou sang capillaire artérialisé ou mesure transcutanée

permettent d'évaluer le niveau de l'insuffisance respiratoire aiguë et d'adapter

l'oxygénothérapie : hypoxie, hypercapnie

- **Hémogramme** : leucopénie ou leucocytose normale, rarement élevée (adénovirus)

- **Radio thorax**

Bronchite aiguë : normale ou épaissements bronchiques

Bronchiolite aiguë : distension thoracique avec hyperinflation, syndrome bronchique péri hilair ou

diffus.

Bronchoalvéolite : opacités alvéolaires en foyers ou nodules plus ou moins fluctuants associés aux

signes de bronchiolite.

Autres signes : atélectasies, parfois aspect de pneumopathie interstitielle, petit épanchement pleural.

3) Eléments de gravité requérant en général

l'hospitalisation - Age : nouveau né ou nourrisson de moins de 3 mois. - Antécédent de prématurité et de dysplasie bronchopulmonaire.

- Contexte allergique : syndrome dermo-respiratoire et asthme du nourrisson.
- Antécédents familiaux d'asthme.
- Antécédents d'apnée.
- Autre maladie respiratoire obstructive : mucoviscidose, dyskinésie trachéo-bronchique.
- Rachitisme, cardiopathie congénitale, déficits immunitaires.
- Environnement défavorable : tabagisme, séjour en collectivité (crèches, hôpitaux, etc...)

V) COMPLICATIONS

1) A court terme

- **insuffisance respiratoire aiguë grave** : l'hypercapnie a une signification péjorative. Une assistance respiratoire mécanique est souvent indiquée.
- **apnées** : elles sont surtout observées dans l'infection à VRS. Leur fréquence (6 à 20 % des cas) impose le monitoring de tous les nourrissons. Les enfants les plus exposés aux apnées sont ceux qui ont moins de 3 mois, ont déjà présentés des apnées et sont atteints d'une maladie obstructive préexistante.
- **atélectasie** : transitoire ou durable nécessitant une endoscopie.
- **fausse route alimentaire** par trouble de déglutition favorisée par la polypnée et la dyspnée.
- **surinfection bactérienne** annoncée par une reprise de la fièvre, l'apparition de sécrétions purulentes, l'élévation secondaire de la leucocytose et de la C réactive protéine. On parle parfois de "bronchiolite suppurée".

2) A long terme

- **asthme** : l'infection à VRS est souvent le mode de début de la maladie asthmatique, révélant ou exacerbant l'hyperréactivité bronchique. Cette évolution est à redouter surtout s'il

existe des

antécédents familiaux d'asthme et une histoire familiale et personnelle d'allergie : dermatite

atopique, hyper IgE. Dans ce contexte, le risque d'asthme est très élevé : 50 % environ.

- **séquelles bronchopulmonaires** compliquant surtout les adénoviroses et les pneumopathies

rougeoleuses. Divers syndromes anatomocliniques sont réalisés

- . atélectasies dites périphériques
- . bronchectasies
- . bronchiolite oblitérante
- . poumon clair unilatéral : syndrome de Mac Léod
- . fibrose pulmonaire

Ces séquelles sont associées à une insuffisance respiratoire chronique de sévérité variable. Elles

sont à l'origine de la bronchite chronique de l'adulte dans certains cas.

Donc intérêt d'une surveillance à long terme des enfants avec étude de la fonction pulmonaire.

VI) DIAGNOSTIC VIROLOGIQUE

La mise en évidence d'antigènes viraux par immunofluorescence dans un prélèvement nasopharyngé permet le diagnostic des infections à VRS, à influenzae et para influenzae. Cette méthode est moins performante pour les adénovirus du fait du nombre élevé des sérotypes. Utilisant des anticorps monoclonaux ou polyclonaux, la réponse est obtenue en quelques heures. Par sa rapidité c'est aujourd'hui la méthode de choix pour le diagnostic.

L'isolement du virus sur culture cellulaire, méthode de référence et de recherche, a perdu beaucoup d'intérêt pour ces virus respiratoires. Le diagnostic est tardif donc rétrospectif.

La sérologie étudie la réponse immunitaire. La séroconversion, ascension par quadruplement du taux des anticorps spécifiques à 15 jours d'intervalle donne aussi une réponse tardive.

La microscopie électronique est peu utilisée du fait de la faible densité de matériel viral dans ces prélèvements.

VII) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Pneumopathie bactérienne** qui associe l'absence de syndrome obstructif, un foyer alvéolaire à la radio, une atteinte de l'état général, une leucocytose et une C réactive protéine élevées.
- **Tuberculose** du fait d'adénopathies compressives ou fistulisées à l'origine d'un syndrome obstructif.
- **Syndrome d'inhalation** par corps étranger ou trouble de déglutition, qui peut aussi compliquer une bronchiolite.
- **Mucoviscidose** qui peut se révéler sous l'aspect d'une bronchiolite. Le test de la sueur est systématique dans les formes graves et prolongées de bronchiolite surtout s'il existe une infection bronchique à staphylocoque doré ou pseudomonas aeruginosa.
- **Rachitisme** : "le thorax rachitique" entraîne une insuffisance respiratoire progressive aggravée par l'infection virale fréquente dans le cas.
- **Insuffisance cardiaque du nourrisson** se révélant volontiers par un syndrome bronchoobstructif : la tachycardie, la présence de souffles cardiaques. L'hépatomégalie et la cardiomégalie sont alors retrouvées.
- **Asthme** : le diagnostic est difficile avec la bronchiolite virale qui en marque souvent le début. La répétition des épisodes dyspnéiques, le contexte allergique fréquent, la

réversibilité de l'obstruction par les Bêta 2 adrénergiques sont en faveur de l'asthme.

VIII) PRINCIPES DE TRAITEMENT

1) Curatif - Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

aiguë :

. hospitalisation obligatoire en dessous de 3 mois, habituelle avant l'âge de 6 mois.

- . surveillance cardiorespiratoire par monitoring . évaluation de la gazométrie
- . oxygénothérapie contrôlée sous cloche (Hood) ou sonde nasale
- . ventilation mécanique en cas de détresse respiratoire avec épuisement, apnées, hypercapnie. . kinésithérapie de désencombrement
- . prévention des fausses routes par gavage continu ou perfusion. - Traitement médicamenteux
 - . les antibiotiques sont utilisés en cas de surinfection, otite, bronchite suppurée. L'hémophilus influenzae est le plus fréquent. Intérêt de l'Amoxicilline.
 - . les Bêta 2 adrénergiques en nébulisation ne sont efficaces que s'il existe une composante spastique : asthme du nourrisson, situation retrouvée dans 1/3 des cas environ.
 - . les corticoïdes sont réputés peu actifs : donnés précocement, ils semblent raccourcir l'évolution et atténuer le risque d'évolution asthmatique ultérieure.
 - . la ribavirine, médicament antiviral, se montre efficace sur ces virus respiratoires en atténuant la sévérité de la maladie. Le produit est distribué sous forme d'aérosol 16 à 20 heures par jour pendant 3-4 jours. Il est réservé aux formes graves et au terrain particulier : mucoviscidose, déficit immunitaire ++ Ce traitement est délicat à mettre en œuvre chez les sujets en ventilation mécanique. Son coût élevé en limite les indications.

2) Préventif

- Eviction des crèches et collectivités des nourrissons à risque, surtout en période épidémique de VRS
- Protection par masque et hygiène des mains des personnels des crèches et des services de pédiatrie.
- Vaccinations contre ces virus non disponibles actuellement.

BRONCHITES ET PNEUMOPATHIES INFECTIEUSES AIGUES DE L'ENFANT (pathologies de l'immunodéprimé et du nouveau-né exclues)

A - ETIOLOGIES

Les maladies respiratoires représentent le motif de consultation le plus fréquent en pédiatrie. Plus de 80 % des consultations pour soins primaires chez l'enfant de moins de 5 ans le sont pour des motifs respiratoires.

Dans les bronchopneumopathies aiguës, un virus ou un mycoplasme pneumonia sont identifiés dans 20 à 40 % des cas, une bactérie dans moins de 10 % des cas, et aucun autre agent dans les autres cas, mais une étiologie virale est très probable dans ces cas.

I) LES AGENTS RESPONSABLES

1) Bactéries

- Streptococcus Pneumoniae (pneumocoque)

- . germe saprophyte des voies respiratoires supérieures
- . agent pathogène extracellulaire : l'immunité humorale est essentielle

- Hemophilus Influenzae

- . coccobacille gram (-) extracellulaire, le sérotype B est le plus fréquent
- . résistance peu fréquente à l'ampicilline liée à la production d'une bêta-lactamase - Staphylocoque doré

- . réalise la staphylococcie pleuropulmonaire, apanage du nourrisson (NRS) . traitement dépend de sa sensibilité à la méthicilline

- Bordetella Pertussis et autres Bordetelles

- . germes à développement extracellulaire qui ne franchissent pas l'épithélium cilié . agent de la coqueluche (grave chez le NRS) et

- syndromes coqueluchoïdes divers
- Branhamella Catarrhalis
 - . diplocoque gram (-) saprophyte de l'oropharynx
 - . il peut être pathogène et réaliser une infection des voies respiratoires inférieures, surtout chronique
- Klebsiella Pneumoniae
 - . infection primitive : vers 6 mois, grave réalisant une pneumopathie bulleuse . infection secondaire : nosocomiale et redoutable
- Pseudomonas Aeruginosa
 - . doit toujours faire rechercher une mucoviscidose
 - . sinon réalise une pneumopathie grave, le plus souvent nosocomiale et/ou opportuniste
- Mycoplasma Pneumoniae
 - . bactérie minuscule sans membrane, mobile, se fixant sur les cellules de l'hôte
 - . représente 20 % des pneumopathies en pédiatrie (grand enfant surtout)
 - . entraîne des lésions muqueuses directes et des réactions générales en rapport avec des réactions humorales et cellulaires particulières
- Chlamydia, dont il existe plusieurs types :
 - . Trachomatis : transmission par voie sexuelle, responsable d'une pneumopathie interstitielle dans les premiers mois de vie
 - . Psittaci : réalise l'ornithose transmis par les oiseaux

Pneumoniae : peut donner une pneumopathie chez l'enfant

- Legionella Pneumoniae
 - . germe gram (-) flagellé
 - . rare chez l'enfant sain, le plus souvent responsable d'une infection opportuniste . troubles digestifs et neurologiques associés
- Tuberculose
 - . peut réaliser un tableau de pneumopathie aiguë

2) Virus

- Virus Respiratoire Syncytial
 - responsable de 80 % des bronchiolites du NRS

réalise des épidémies massives &-octobre à janvier * collectivités!
infection locale non virémique, donc immunité souvent de mauvaise qualité,
réinfections

fréquentes

importance des séquelles : hyperréactivité bronchique et asthme

- Myxovirus Influenzae

3 types : A, B, C, agents de la grippe

réinfections fréquentes surtout avec le type B

rôle essentiel des enfants dans l'extension des épidémies

- Myxovirus Parainfluenzae

virus à ARN fragile dont il existe 3 types

type III : le plus fréquent, responsable d'atteintes des voies aériennes inférieures

- Adénovirus

virus à ADN sans enveloppe, très résistants, 31 sérotypes

peu fréquents mais redoutables (types 3 et 7 : risque de
séquelles graves) - Rougeole

atteint le poumon et le système réticulo-endothélial

séquelles graves, respiratoires et neurologiques soulignant l'intérêt de la vaccination

- Rhinovirus

responsables de 30 à 50 % des rhumes communs

mise en évidence difficile (nombreux sérotypes, nécessité de cultures virales)

- Coronavirus

infections des voies respiratoires supérieures et inférieures

réinfections fréquentes

- Epstein-Barr virus (EBV)

l'atteinte respiratoire au cours de la M.N.I. peut toucher le système bronchique,
pulmonaire et lymphoïde

- Virus Herpès, Varicelle-Zona

atteinte pulmonaire dans 40 % des herpès néonataux

surtout chez l'immunodéprimé

atteinte pulmonaire fréquente mais discrète dans la varicelle

II) SELON L'AGE

La fréquence des broncho-pneumopathies, élevée dans la première année de vie (240/1000 enfants), s'abaisse avec l'âge pour se situer à 75/1000 après 5 ans.

Les notions d'âge, contexte épidémique et clinique sont essentielles pour le diagnostic présomptif et pour orienter le traitement de première intention (ou l'abstention thérapeutique !).

1) Le NRS

- les infections virales dominant à cet âge
- 50 % des V.R.S. sont isolés chez les enfants de moins de 2 ans
- l'herpès néonatal, la staphylococcie pleuropulmonaire et l'infection à Chlamydia trachomatis se rencontrent dans cette tranche d'âge
- le parainfluenzae 3 donne une bronchiolite ou une pneumopathie chez le nourrisson, une laryngite vers 2-3 ans et une trachéobronchite chez l'enfant plus grand

2) Le grand enfant

- en cas d'infection virale, il fera une infection moins sévère que l'enfant plus jeune
- l'infection à mycoplasme est la plus fréquente à cet âge - la pneumonie à pneumocoque est également fréquente

III) SELON LA SAISON

- les broncho-pneumopathies sont plus fréquentes en période automnohivernale
- le V.R.S. sévit d'octobre à février, l'adénovirus en toute saison avec un pic en hiver - le rhinovirus sévit par petites épidémies de l'automne au printemps

B - DIAGNOSTIC

I) DE GRAVITE

Les broncho-pneumopathies aiguës concernent l'urgence de deux manières :

- par la détresse respiratoire potentielle ou avérée qui réclame des mesures de réanimation respiratoire

- du fait de l'agent infectieux qui peut menacer le pronostic vital par ses répercussions générales

1) Respiratoire

- parfois au premier plan :

polypnée, tachypnée (en fonction de l'âge de l'enfant)
toux, encombrement, douleurs thoraciques

cyanose (anoxie), sueurs (hypercapnie), tirage, battements de ailes du nez
apnées, quintes asphyxiantes (coqueluche)

examen : syndrome alvéolaire, bronchique ou pleural

nécessitant : oxygénothérapie, intubation pour ventilation assistée,
désencombrement,

ponction ou drainage pleural urgent

- parfois trompeurs :

douleurs abdominales

syndrome méningé de la pneumonie franche lobaire aiguë (PL au moindre doute !)

symptomatologie bâtarde : immunodéprimé, mucoviscidose, ventilation artificielle

une atteinte pulmonaire sera systématiquement recherchée dans les états infectieux sévères (méningite à hémophilus ou pneumococcique)

2) Général

choc : tachycardie ou bradycardie précédant l'arrêt cardiorespiratoire

TA pincée ou hypotension artérielle

fièvre élevée ou hypothermie (choc septique à bacille gram négatif)

oligoanurie

troubles digestifs

troubles de la conscience signant le retentissement polyviscéral

II) SYMDROMATIQUE

1) Bronchite aiguë

- toux d'abord sèche et rebelle puis productive au-delà de la 48^{ème} heure

- râles ronflants et humides entendus dans tout le thorax (région postéro-inférieure surtout)

- œdème, hyperhémie de la muqueuse bronchique, dilatation capillaire, infiltrats mononuclés,

altération de la fonction mucociliaire

- le plus souvent d'origine virale chez l'enfant
- la radio de thorax montre un syndrome bronchique ou peut être normale

2) Bronchiolite

- apanage du NRS, 70 à 80 % des cas s'observent durant les premiers mois de vie
- due au V.R.S. dans 80 % des cas
- elle réalise un catarrhe rhinopharyngé puis une toux sèche rapidement assortie d'une dyspnée
 - expiratoire avec un thorax distendu, tirage, tachypnée, battement des ailes du nez et des sibilants
 - à l'auscultation
- évolution souvent bénigne
- risque : apnée chez le tout petit (peut être inaugural), surinfection, détresse respiratoire,
 - séquelles (hyperréactivité bronchique, asthme)
- la radio de thorax montre une distension, un syndrome bronchique, parfois des atélectasies

3) Pneumonie

- souvent début brutal avec fièvre élevée, troubles digestifs, cyanose, troubles hémodynamiques - parfois plus discret : le syndrome infectieux fait pratiquer une radio de thorax
- auscultation : souffle tubaire entouré d'une couronne de crépitaux
- il importe de rechercher une atteinte pleurale, d'apprécier le retentissement sur la fonction respiratoire (gaz du sang), de rechercher une maladie sous-jacente, de faire un diagnostic microbiologique (cf.)
- la radio de thorax montre une opacité alvéolaire, parfois des images bulleuses (staphylocoque, klebsielle), ou une image d'abcès (intérêt de la tomodensitométrie)

4) Pleurésie

- douleur, toux sèche, tachypnée avec polypnée, souvent fièvre
- examen : hémithorax immobile (si épanchement abondant), diminution du murmure vésiculaire
 - et des vibrations vocales, frottement pleural ou souffle pleurétique, classique mais pas toujours retrouvé

- impose l'appréciation du retentissement : déviation des bruits du cœur, gaz du sang
- la radio de thorax montre : une opacité d'un hémithorax ou une ligne bordante pleurale parfois
 - peu importante
- intérêt de l'échographie pleurale et de la tomodensitométrie
- ponction pleurale indispensable : diagnostique et thérapeutique

III) MICROBIOLOGIQUE

1) Virus

- immunofluorescence des sécrétions nasopharyngées : à l'aide d'immunosérums spécifiques,
 - recherche d'antigène viral dans les cellules (V.R.S., parainfluenzae, influenzae, adénovirus).
 - Peut aussi se faire dans le lavage bronchoalvéolaire.
- sérologies : à 10 jours d'intervalle, diagnostic rétrospectif
- visualisation directe en microscopie électronique, examen de recherche
- culture virale (pour le C.M.V. surtout)

2) Bactérie

- toujours : hémoculture, Ag solubles dans le sang, urines, LCR si ponction lombaire, liquide
 - pleural (hémophilus B, pneumocoque), culture des milieux biologiques
- examen cyto bactériologique des crachats : techniquement correct !
 - avec le kiné
 - 2ème crachat avec tampons salivaires
 - numération des germes, aspect et cellularité (cellules bronchiques présentes)
 - malgré cette technique, fidélité incertaine
- prélèvement per-endoscopique si une endoscopie bronchique est indiquée
- la ponction trans-trachéale n'est pas faite chez l'enfant
- sérologies : mycoplasme, Chlamydia, Legionelle

IV) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL VIRUS - BACTERIE

1) Virus

- souvent petit enfant et nourrisson
- contexte épidémique (collectivités, hiver, interrogatoire de l'entourage)

- clinique : état général conservé, diarrhée, éruption parfois
- Rx : opacités bilatérales, interstitielles hilifuges, distension
- NFS : leucopénie ou absence d'hyperleucocytose
- évolution lente

2) Bactérie

- enfant plus grand
- foyer bactérien associé : otite...
- altération de l'état général : fièvre élevée, choc
- Rx : foyer alvéolaire systématisé d'évolution rapide
- NFS : hyperleucocytose à PN
- évolution rapide

V) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- asthme : la bronchiolite peut être un mode d'entrée dans la maladie asthmatique, une crise
 - d'asthme peut être déclenchée par une infection virale
- corps étranger : rechercher un syndrome de pénétration, une asymétrie de transparence, un piégeage expiratoire sur un cliché en expiration, endoscopie bronchique au moindre doute
- mucoviscidose : une infection à pyocyanique doit la faire rechercher, test de la sueur
 - systematique
- malformation pulmonaire : une malformation peut se surinfecter, intérêt de la surveillance de l'évolution sous traitement
- intoxication aiguë avec inhalation : pneumopathie par ingestion de pétrole
- fausses routes par troubles de déglutition (nourrisson)
- insuffisance cardiaque révélée par une insuffisance respiratoire aiguë prenant l'aspect d'une bronchiolite
- tuberculose : l'IDR à 10 unités de tuberculine sera systématique !

C - EVOLUTION

I) CLINIQUE

- si enfant hospitalisé

surveillance pluriquotidienne des paramètres cliniques : FC, FR, TA, température et

paracliniques TcPO₂, TcPCO₂, SaO₂

scope avec alarmes adaptés à l'âge de l'enfant

examen clinique pluriquotidien à la phase aiguë

- à domicile

instructions strictes à des parents fiables

surveillance étroite par le médecin traitant à domicile

II) RADIOLOGIQUE

- des Rx quotidiennes ne sont justifiées qu'en cas d'aggravation respiratoire ou en cas de drain pleural, ponction pleurale

- on vérifiera la restitution ad integrum du poumon

III) COMPLICAT

IONS -

respiratoires

apnée ou quinte asphyxiante (coqueluche, bronchiolite, staphylococcie)

détresse respiratoire motivant la réanimation pleurésie purulente, pyopneumothorax,

abcès pulmonaire, pneumothorax, pneumomédiastin surinfection

bactérienne ou virale - générales

choc (cf.)

autres localisations septiques (arthrite, méningite)

IV) SEQUELLES

- dilatation des bronches (adénovirus, rougeole, pneumonie bactérienne sévère)

- insuffisance respiratoire séquellaire, (rougeole, adénovirus 3 ou 7)

- asthme (V.R.S.)

- pneumatocèle post-infectieuse, pachypleurite

- bronchopathie chronique (souvent d'origine plurifuturielle)

D - PRONOSTIC

1) En fonction du terrain

- nouveau-né et nourrisson : gravité de la coqueluche, staphylocoque pleuropulmonaire, bronchiolite
- immunodéprimé : gravité des germes en cause, pneumopathies, opportunistes

2) En fonction de la pathologie sous-jacente

- mucoviscidose, tableau bâtarde fréquence de staph, hémophilus et pyocyanique - déficit immunitaire (SIDA, greffe, déficit immunitaire congénital)
- enfant ventilé : diagnostic plus difficile, troubles de ventilation associés

3) En fonction du germe (cf.)

4) En fonction de la prise en charge - précocité diagnostique et thérapeutique - antibiothérapie judicieuse adaptée au tableau clinique et bactériologique

E - TRAITEMENT

I) TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

- hospitalisation si : détresse respiratoire, apnée (NRS), difficultés d'alimentation et/ou

d'hydratation

- kinésithérapie respiratoire indispensable, adaptée à l'enfant et à sa pathologie
- bronchodilatateurs (théophylline, Salbutamol) peuvent être indiqués s'il existe un bronchospasme associé
- humidification : effet non démontré sauf s'il existe une atteinte laryngée associée
- oxygénothérapie : indispensable si hypoxie avec PaO₂ inférieure à -2DS pour l'âge ; une hyperoxygénation peut être délétère !! (nouveau-né surtout) ; impose une surveillance non invasive : TcPO₂, TcPCO₂, SaO₂ et par gaz du sang en capillaire artérialisé

- gavage gastrique ou perfusion pour assurer un apport hydrique et calorique suffisant
- antibiothérapie si surinfection associée
- si troubles de ventilation, une broncho ou fibro-aspiration peut être nécessaire
- ventilation assistée si épuisement ou asphyxie
- corticothérapie à discuter cas par cas : détresse respiratoire grave, troubles de ventilation persistants, hyperréactivité bronchique associée ou séquelle

II) TRAITEMENT SPECIFIQUE - virus :

intérêt de la vaccination si possible ! (rougeole, grippe sur terrains fragiles)

ribavirine : antiviral à large spectre, efficace sur le V.R.S., problème de coût !, réservé aux enfants fragiles, d'administration (aérosol)

D.H.P.G. ou Foscarnet : actif contre le CMV (administration IV)

Aciclovir (Zovirax) : efficace sur l'herpès (per os ou IV)

Amantadine : actif sur le virus influenzae et parainfluenzae à forte dose, action prophylactique surtout

- bactéries

L'antibiothérapie de première intention sera choisie judicieusement en fonction de l'âge, du terrain, et du tableau clinique

pneumocoque : sensible à la pénicilline mais résistance croissante

hemophilus : si bêta-lactamase (-) : amoxicilline

si bêta-lactamase (+) : amoxicilline et acide

clavulanique si méningite associée : céphalosporine de

3^{ème} génération staphylocoque : si methi-S : oxacilline + aminoside

si methi-R : vancomycine + aminoside ou céfotaxime et

fosfomycine coqueluche : érythromycine pendant 15 jours

branhamella catarrhalis : amoxicilline + acide clavulanique ou

érythromycine mycoplasme : macrolides ou tétracyclines (chez le

grand enfant seulement) chlamydia : érythromycine

légionelle : érythromycine + rifampicine ou quinolone

TUBERCULOSE DE L'ENFANT

I) DEFINITION

La primo-infection tuberculeuse (PIT) ou tuberculose primaire, forme la plus habituelle de cette infection chez l'enfant, est la conséquence de la pénétration du bacille de Koch dans un organisme jusque là indemne de tout contact avec ce bacille.

II) EPIDEMIOLOGIE

Il y a dans le monde d'après l'OMS, 8 millions de cas annuels de tuberculose et deux millions de décès dus à cette maladie. On estime qu'un tiers de l'humanité est infecté par le BK. Les cas de tuberculose augmentent de 1 à 2 % par an. En Europe de l'Ouest l'incidence de la tuberculose était en 1999 de 13 cas pour 100 000 habitants. En France, en l'an 2000 elle était de 11,2 pour 100 000 habitants soit 6539 cas déclarés. En Ile de France cette incidence est de 28,8 et à Paris de 49,9. 1060 cas de tuberculose ont été déclarés à Paris en l'an 2000. Les cas de tuberculose déclarés chez l'enfant de moins de 15 ans sont de 301 en 2000 soit près de 5 % du nombre total des cas observé en France. Les enfants de moins de 5 ans sont plus fréquemment atteints. La co-infection à VIH n'est observée que dans 1 % des cas.

Les enfants atteints de PIT appartiennent aujourd'hui en France à des groupes à risque : enfants de migrants, atteints de malnutrition ou vivant dans des conditions socio-économiques défavorables. L'absence de vaccination par le BCG, le jeune âge, le caractère massif et répété du contagage, la présence d'un sujet VIH positif dans l'entourage sont des facteurs de risque.

III) PHYSIOPATHOLOGIE

Le bacille est *Mycobacterium hominis*, exceptionnellement *bovis*. La contamination se fait par

voie aérienne le plus souvent à partir de gouttelettes de salive d'un adulte contagieux. Les voies muqueuses digestives, cutanées sont possibles, mais exceptionnelles. Le nouveau-né peut être contaminé par tuberculisation de l'œuf ou par voie aérienne si sa mère est contagieuse.

Les bacilles inhalés réalisent une lésion alvéolaire minime, chancre d'inoculation ou nodule primaire, à partir duquel se produit une double dissémination :

- lymphatique régionale vers les ganglions médiastinaux dont la tuberculisation évolue vers la formation de caséum et parfois la fistulisation.
- sanguine vers de nombreux viscères : foie, rate, rein, cerveau, méninges, os, etc. expliquant les tuberculoses généralisées et de façon inconstante les localisations à distance.

L'organisme réagit à cette infection par une réponse immunitaire de type cellulaire, appréciable par l'apparition de l'allergie tuberculinique dans un délai de 6 semaines en moyenne après le contact infectieux.

A partir de cette date, la dissémination marque un arrêt et une réinfection exogène devient difficile.

IV) DIAGNOSTIC

1) Formes latentes ou "tuberculose infection"

Les signes cliniques et radiologiques sont absents. La recherche de BK par tubage gastrique est négative. Ces formes ne sont reconnues que par l'installation de l'allergie tuberculinique. Ce sont les plus fréquentes.

2) Formes patentes ou "tuberculose maladie"

Aiguës :

- fièvre élevée, d'évolution prolongée avec splénomégalie discrète
- érythème noueux
- tableau de broncho-pneumopathie aiguë
- conjonctivite phlycténulaire

Subaiguës : avec début insidieux, état sub-fébrile, parfois toux, altération générale.

Révélees par une complication : méningite tuberculeuse, miliaire, pleurésie sérofibrineuse.

3) Allergie tuberculinique

Son exploration est indispensable au diagnostic.

Méthodes :

- Le test par multipunctures (bague) est strictement qualitatif, expose à de nombreuses erreurs et ne peut donc être utilisé pour le diagnostic.

- l'intradermo-réaction de Mantoux (injection intradermique de 0,10 ml de tuberculine purifiée)

est la technique de choix. Sa lecture par mesure du diamètre de la papule indurée à la 72^{ème}

heure donne une réponse quantitative. L'érythème sans induration est sans signification.

Interprétation :

- Une réponse inférieure à 5 mm est sans signification
- Les indurations entre 5 et 10 mm sont liées soit à la vaccination antérieure par le BCG, soit à une infection en général inapparente aux mycobactéries atypiques.
- Une induration égale ou supérieure à 10 mm affirme le diagnostic de PIT surtout si elle est phlycténulaire
- Un enfant vacciné par le BCG peut contracter une PIT en cas de contage massif répété ou de vaccination mal faite ou non contrôlée. On attachera alors de l'importance à une réaction phlycténulaire ou pseudophlégmoneuse, ou à une augmentation importante de l'allergie par rapport au test tuberculinique antérieur (10 mm ou plus)
- Les réactions tuberculiques peuvent être négatives :
 - . transitoirement en phase anteallergique, dans certaines tuberculoses aiguës ou en cas de maladie virale récente (rougeole)
 - . de façon durable en cas de malnutrition, de déficit immunitaire congénital ou acquis.
 - . dans les situations difficiles, il est bon de réétudier l'allergie dans un délai de 6 semaines.

4) Radiologie

Le cliché de thorax peut être normal (formes latentes).

Le complexe primaire associe :

- le chancre d'inoculation : petit nodule parenchymateux inconstamment visible

(tomodensitométrie TDM)

- des adénopathies médiastinales de siège et de volume variable à distinguer d'une image

thymique, d'une tumeur du médiastin moyen, ou d'adénopathies malignes.

- le cliché peut montrer : une miliaire, des troubles de ventilation, un épanchement pleural ou

péricardique, des opacités alvéolaires étendues : pneumonie tuberculeuse.

- la TDM thoracique avec injection de produit de contraste est l'examen de choix pour

le bilan des lésions.

5) Autres examens complémentaires :

- 3 recherches de BK par tubage gastrique : dans la tuberculose maladie de l'enfant le BK n'est retrouvé à l'examen direct que dans 20 à 30 % des cas. La PCR est intéressante, la culture systématique
- Vs
- examen du fond d'œil
- PL et EEG systématiques chez le nourrisson et dans les formes graves.
- TDM cérébrale si LCR anormal et dans les formes disséminées.
- endoscopie bronchique si complications (voir ci dessous)

6) Enquête sociale

Systématique recherchant le contaminateur dans l'environnement de l'enfant et d'autres cas de PIT dans la fratrie.

V) EVOLUTION

En l'absence de traitement le risque de passage de la tuberculose-infection à la tuberculose-maladie est de 5 %. Il est beaucoup plus élevé chez le nourrisson

Des complications peuvent s'observer même sous traitement :

- dans les formes latentes : apparition secondaire d'adénopathies médiastinales donc intérêt d'un cliché de thorax de contrôle

- dans les formes patentés :

- . compression des voies aériennes à l'origine de trouble de ventilation : atélectasie ou emphysème obstructif, reconnue à l'endoscopie.

- . fistulisation endobronchique avec granulome endobronchique, obstruction des voies aériennes, bronches ou trachée, par rupture d'adénopathie latérotachéale (risque d'asphyxie). La reprise de la fièvre, une toux coqueluchoïde, une dyspnée obstructive, des modifications radiologiques récentes accompagnent la fistulisation et imposent la bronchoscopie dans tous les cas.

- . des bronchectasies peuvent s'observer à titre de séquelles.

VI) PRONOSTIC

L'évolution mortelle est exceptionnelle : méningite tuberculeuse.

Chez le nourrisson le pronostic est plus sévère : risque plus élevé de méningite, accidents de fistulisation fréquents.

VII) TRAITEMENT

1) Médicaments

- Isoniazide 5 à 7 mg/kg/jour. Toxicité hépatique en association avec Rifampicine. Surveillance systématique des transaminases. Réglage possible du traitement par dosage sanguin du médicament.

- Rifampicine : 10 à 15 mg/kg/jour

- Ethambutol : 20 mg/kg/jour : surveillance ophtalmologique difficile à réaliser avant l'âge des 5 ans donc à éviter chez le jeune enfant.

- Pyrazinamide : 25 mg/kg/jour

2) Indications

Formes latentes : Isoniazide pendant 6 mois

Inconvénients : longueur du

traitement inefficace si BK

résistant à l'Isoniazide

Autre schéma souvent proposé : Isoniazide-rifampicine 3 mois

Formes patentés

- 2 mois Isoniazide-Rifampicine-Pyrazinamide

- suivi de 4 mois Isoniazide-rifampicine
- à prolonger jusqu'à disparition des signes radiologiques et dans les formes graves soit au total 9
à 12 mois

Cas particuliers

- résection endoscopique (laser) d'un granulome endobronchique
- corticoïde en cas de trouble de ventilation récent
- adenotomie chirurgicale d'un ganglion menaçant de s'ouvrir dans la trachée (en urgence)

VIII) PREVENTION

- Dépistage dans l'environnement de l'enfant : parents, fratrie etc... : radio de thorax. Etude de l'allergie tuberculique.
- Vaccination par le BCG dès la naissance dans les milieux exposés : migrants et familles à antécédents tuberculeux.
- Traitement de prévention par INH pendant 3 mois des sujets contacts tuberculino-négatifs et des nouveau-nés de mère tuberculeuse. BCG ensuite si test tuberculique négatif.
- Rappel de l'intérêt du traitement systématique des formes latentes pour prévenir une tuberculose ultérieure.
- Dépistage, traitement rigoureux et surveillance ultérieure des adultes contagieux dans les milieux à risque élevé de tuberculose. C'est actuellement la stratégie la plus efficace.

MUCOVISCIDOSE

La mucoviscidose est la plus fréquente des génopathies en Europe du Nord et aux Etats Unis d'Amérique. Elle se caractérise par une atteinte des glandes séro-muqueuses aboutissant à deux grands groupes de symptômes, respiratoires et digestifs. Elle se transmet sur le mode autosomique récessif ; le gène a été identifié (Tsui, Riordan et Collins. 1989).

I) FREQUENCE

L'incidence de la maladie est estimée à 0,3/1000 naissances dans les pays cités ci-dessus alors qu'elle est de 0,01/1000 naissances dans les populations afro-américaines et asiatiques.

II) MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

L'atteinte des glandes séro-muqueuses à sécrétion exocrine aboutit au niveau respiratoire à la production d'un mucus visqueux, épais, déshydraté et au niveau digestif à une insuffisance pancréatique externe et à la sécrétion d'une bile épaisse, lithogène.

Ces troubles de la sécrétion exocrine sont dus à une incapacité de résorption du chlore par les canaux excréteurs. Cette imperméabilité de l'épithélium aux ions chlorures explique le caractère « salé » de la sueur des malades à l'origine du test de la sueur mis au point par Di Sant'Agnese.

Le mécanisme intime de ces troubles des mouvements ioniques liés au chlore a pu être analysé après la découverte du gène.

Š Génétique : en 1985 est localisé le gène sur le chromosome 7. EN 1989 des techniques originales permettent à Tsui, Riordan et Collins d'identifier le gène, d'établir sa structure puis d'identifier son produit, la protéine CFTR (pour Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Cette protéine est constituée de 1480 acides aminés. La délétion LIF-508 (F pour phénylalanine), située dans l'exon 508, s'observe dans 70 à 75 % des cas de mucoviscidose aux USA et en Europe Occidentale, dans 80 à 90 % des cas dans les pays scandinaves et 40 % des cas sur le pourtour méditerranéen. L'identification d'autres

mutations ne cesse de se poursuivre : on en connaît actuellement plus de 600.

Les grandes voies d'application de ces découvertes génétiques sont 1) le dépistage anté-natal, 2) les études de corrélations clinico-génétiques, 3) les recherches concernant les mécanismes physiopathologiques. Les canaux chlore isolés de cellules de sujets mucoviscidosiques, par

technique de patch clamp, paraissent normalement activables par les substances adrénérgiques et le calcium à forte concentration : ces propriétés disparaissent sur cellules entières mucoviscidosiques comme si les troubles de régulation des canaux chlore étaient liés aux anomalies structurales de la protéine CFTR.

Š L'infection à bacille Pyocyanique marque un tournant évolutif dans la maladie. Elle survient en règle générale vers l'âge de 10 ans, après les infections à Haemophilus influenzae et Staphylococcus aureus, mais elle peut apparaitre aussi chez le nourrisson.

Š L'aspect nutritionnel intervient également dans l'évolution générale de l'affection. On a pu ainsi démontrer que l'apport énergétique nécessaire à un sujet mucoviscidosique est de 20 % supérieur à celui d'un sujet comparable de même âge.

III) LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

Elles varient avec l'âge :

Chez le nouveau-né : les circonstances de découverte (10 % des cas) peuvent être une détresse respiratoire néonatale avec troubles de ventilation obstructifs, repérables radiologiquement, et/ou un iléus méconial. Rarement la première manifestation peut être un ictère de type cholestatique.

Chez le nourrisson, après 3 mois, c'est à cet âge que l'affection est le plus souvent découverte (80 % des cas). On peut observer une toux chronique parfois coqueluchoïde. Les épisodes de broncho-pneumopathie aiguë dyspnéisante (« bronchite asthmatiforme ») sont fréquents. Radiologiquement la distension thoracique est précoce puis permanente ; on peut déjà noter, parfois, à côté de l'hyperclarté globale avec distension, des territoires opaques, systématisés, rétractés. La recherche d'une mucoviscidose doit aussi être systématique devant une staphylococcie pleuro-pulmonaire et des infections ORL récidivantes, otite à pyocyanique notamment. La coexistence de troubles digestifs comportant selles abondantes, molles, fétides par défaut de digestion des protides et luisantes par stéatorrhée accrue est très évocatrice du diagnostic. De même on devra systématiquement rechercher une mucoviscidose devant une déshydratation aiguë par coup de chaleur hyponatrémique et devant un tableau de myocardite aiguë (de mécanisme encore obscur).

Chez le grand enfant, le tableau classique est celui d'une bronchopneumopathie chronique obstructive suppurative sévère (10 % des cas de découverte à cet âge et à l'âge adulte), avec diarrhée chronique et hypotrophie staturo-pondérale. Radiologiquement le

tableau pulmonaire se complète avec aggravation de la distension et apparition d'images de bronchectasies prenant à la longue un aspect kystique, d'images d'impactions mucoïdes et d'atélectasie. Au plan ORL, l'opacité des sinus maxillaires est constante mais la sinusite est cliniquement peu parlante en règle générale. La polypose nasale commence à apparaître chez l'enfant. Elle est fréquente à l'âge adulte (25-50 % des cas).

L'allongement de la médiane de vie atteignant près de 30 ans en Europe Occidentale et aux Etats Unis conduit à observer de plus en plus fréquemment les autres niveaux d'atteinte de la maladie.

- Atteinte pancréatique endocrine : la prévalence du diabète sucré par lésion des îlots de Langerhans est de 2,5 à 8 % ; l'âge moyen du diagnostic se situe vers la fin de la 2^{ème} décennie ; à terme, 15 % des mucoviscidiques pourraient devenir diabétiques ; l'intolérance au glucose et le taux élevé d'hémoglobine glycosylée (HbA1c) permettent un diagnostic précoce de ce type d'atteinte.

- Atteinte hépatique et/ou biliaire : au plan histologique ce type d'atteinte est fréquent ; l'expression clinique en est variable et souvent fonction de l'âge. Dans l'ictère cholestatique du nouveau-né l'ictère est très précoce, la décoloration des selles est très nette et l'évolution peut se faire soit vers la résolution spontanée en quelques mois, soit vers la persistance de l'ictère et le décès par insuffisance hépato-cellulaire. La fréquence de la lithiase biliaire augmente avec l'âge (1 à 10 % chez l'enfant, et jusqu'à 25 % chez l'adulte) ; elle est rarement symptomatique chez l'enfant ; l'échographie en permet le diagnostic. La stéatose hépatique est histologiquement fréquente ; elle peut être responsable d'hépatomégalie ; son volume dépend du degré de malnutrition. La cirrhose est la complication la plus grave, 5 % des cas à 12 ans, 10 % après 25 ans ; la dénutrition en majore l'expression ; les examens biologiques non spécifiques de la cirrhose montrent des signes de cholestase ; l'échographie oriente le diagnostic : foie aux contours bosselés et signes d'hypertension portale.

- On décrit des arthrites aseptiques prenant l'aspect d'un rhumatisme intermittent oligo ou polyarticulaire, souvent accompagnées de signes cutanés, parfois à type de vascularite, et sans signe radiologique. Des formes chroniques avec facteur rhumatoïde et/ou signes radiographiques ont également été rapportées. La physiopathologie pourrait faire intervenir des réactions immunitaires variées notamment à immuns complexes, secondaires à un stimulus bactérien chronique d'origine broncho-pulmonaire.

- La sexualité et la reproduction sont des sujets à aborder chez le grand adolescent, avec des précautions psychologiques adéquates. 98 % des hommes sont stériles par azoospermie obstructive. Cette anomalie est due à une malformation associée au cours de la mucoviscidose, l'absence de canal déférent. La femme atteinte de mucoviscidose a une fertilité diminuée mais elle peut avoir des enfants avec un risque de transmission de la maladie de 2,5 %. La grossesse peut aggraver son affection et elle est contre-indiquée

en cas d'insuffisance respiratoire sévère. La contraception par pilule oestro-progestative est permise.

IV) DIAGNOSTIC POSITIF

- Le diagnostic de toutes les formes de mucoviscidose repose encore actuellement sur le test de la sueur. Dans 98 % des cas il montre un taux de chlore dans la sueur supérieur à 60 mEq/l. Les dosages normaux montrent des chiffres inférieurs à 40 mEq/l. Le résultat doit toujours être accompagné de la méthode utilisée. Dans les cas douteux le test doit être refait sur de la sueur naturelle en exigeant un poids de sueur au moins égal à 100 mg. Les résultats positifs le restent toute la vie. Il existe des « faux positifs » ; pour éviter ce type de résultat il faut effectuer le test chez un enfant sans œdème, dont le taux de chlore et d'albumine dans le sang sont normaux et si possible ne recevant aucun médicament. Il n'existe aucune relation entre le taux de chlore dans la sueur et le niveau de gravité de la maladie. Chez les hétérozygotes les tests de la sueur sont constamment normaux.

Le diagnostic de mutation est demandé systématiquement. De nombreux laboratoires sont maintenant équipés pour effectuer ce type d'examen qui permet de classer le malade (dans un but éventuellement pronostic à terme) et de développer l'enquête génétique dans la famille.

Chez l'enfant de moins de 3 mois, il arrive souvent que le test de la sueur soit négatif. Devant une suspicion clinique suffisante on peut alors demander un dosage de la trypsine immuno-réactive dont le taux, à partir de 6 semaines de vie, est constamment supérieur à 600 ng/ml chez le patient mucoviscidosique, mais surtout maintenant un diagnostic génétique.

Une fois le diagnostic posé, le conseil génétique aux parents est indispensable. Les couples ayant déjà un enfant atteint doivent être informés du risque encouru par leurs enfants à naître., mais également de la possibilité d'un diagnostic anténatal par étude des produits de la biopsie du trophoblaste en biologie moléculaire (10^{ème} semaine). Si l'enfant est reconnu atteint, une interruption volontaire de grossesse peut être proposée.

Pour une première grossesse dans un couple reconnu à risque en raison d'antécédents familiaux proches le problème génétique est plus difficile et doit être confié à un groupe médical spécialisé en ce domaine.

V) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Diverses bronchopneumopathies chroniques obstructives sont susceptibles de

simuler cliniquement une mucoviscidose à différents âges de la vie. Elles ont toutes un caractère héréditaire :

- maladie ciliaire des bronches à caractère congénital ; le test de la sueur est négatif ; le diagnostic repose sur l'examen de la ciliature bronchique en microscopie optique et électronique ;

- déficit immunitaire humoral partiel en IgA et/ou sous classe d'IgG (IgG2-4) ; le diagnostic repose sur le dosage sérique des immunoglobulines dont le résultat est interprété en fonction de l'âge du patient ;

- asthme ; la coexistence des 2 maladies est fréquente, la mucoviscidose comporte pratiquement toujours une hyperréactivité bronchique non spécifique ; il est essentiel devant un asthme très bronchorrhéique chez l'enfant de demander un test de la sueur.

VI) ENQUETE COMPLEMENTAIRE - DIAGNOSTIC LESIONNEL

Cette démarche est nécessaire à la juste appréciation du stade évolutif de la maladie et du traitement à mettre en œuvre dans l'immédiat. Certains des examens seront effectués périodiquement au cours de l'évolution pour permettre d'évaluer l'efficacité thérapeutique.

Š Au plan broncho-pulmonaire :

- examen cyto-bactériologique des crachats : cette technique, plus guère utilisée chez l'adulte atteint de BPCO, garde toujours sa valeur chez l'enfant mucoviscidosique ; elle permet l'isolement et le comptage des germes, l'antibiogramme et l'étude mycologique à la recherche notamment

d'*Aspergillus fumigatus* ; l'écologie bactérienne est particulière sur ce terrain : on observe habituellement chronologiquement les infections à *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, puis *Pseudomonas aeruginosa*. Mais d'autres infections bactériennes peuvent s'observer notamment à *Streptococcus pneumoniae* pénicillino-résistant, *Legionella* ou *Chlamydia pneumoniae*, voire Mycobactérie atypique ou BK. L'apparition de *Burkholderia cepacia*, souvent multirésistant, associé à *Pseudomonas aeruginosa* péjore le pronostic.

- explorations fonctionnelles respiratoires : la mesure des gaz du sang artériel permet d'apprécier la qualité de l'hématose tout au long de l'évolution de la maladie dont le pronostic est dominé par l'atteinte respiratoire ; les explorations globales vont mesurer le degré et le niveau d'atteinte obstructive ; les explorations régionales de la ventilation et de la perfusion par scintigraphie évaluent le siège des atteintes obstructives les plus intenses qui favorisent la constitution de bronchectasies ;

- imagerie médicale : à côté de la radiologie conventionnelle, les examens tomodensitométriques ont permis ces dernières années de situer avec une réelle précision 1) les troubles de ventilation, 2) les impactions mucoïdes, 3) les bronchectasies (et leur caractère évolutif), 4) les complications de type aspergillose endobronchique (cf

ci-dessous).

§ Au plan digestif et nutritionnel

Les examens complémentaires suivants ne sont pas pratiqués couramment au cours de la mucoviscidose et ils sont d'intérêt inégal selon les objectifs médicaux :

- évaluation de la fonction pancréatique : elle est utile pour adapter en cas de difficulté le traitement opothérapique substitutif ; certains auteurs ont également trouvé une corrélation entre la

profondeur du déficit pancréatique et un pronostic plus péjoratif ; les explorations proposées sont : le coefficient d'absorption des graisses, et les tests fonctionnels : tubage duodénal et cholécystokinine, test à l'acide para-amino benzoïque (PABA) ou test au bentiromide ; l'échographie et la tomodensitométrie pancréatiques permettent de visualiser l'étendue de la stéatose et de révéler l'existence de calcifications.

- évaluation de l'atteinte hépato-biliaire : nous avons déjà vu l'intérêt de l'échographie et de certains examens biologiques pour dépister lithiase et cirrhose ; lorsqu'elle est pratiquée, la scintigraphie hépatique au technétium montre une distribution hétérogène de la radioactivité et une splénomégalie dans 44 à 72 % des cas ; la ponction biopsie hépatique est l'examen le plus fiable pour affirmer une cirrhose.

- tolérance au glucose au cours de l'épreuve d'hyperglycémie provoquée per os : selon les critères d'ADA-OMS, les patients mucoviscidosiques se répartissent en 3 groupes : 1) 60 % ont des glycémies dans les limites des valeurs de référence, 2) 25 % ont une intolérance au glucose avec une glycémie supérieure à 11 mmol/l (2 g/l) à 20 ou 60 minutes, et supérieure à 8 mmol/l (1,4 g) à 120 minutes (diabète chimique) ; les glycémies à jeun comme la moyenne des valeurs d'Hb glycosylée (HbA1c) sont significativement plus élevées chez les intolérants au glucose, mais les mesures individuelles ne permettent pas le diagnostic.

VII) LES COMPLICATIONS OBSERVEES AU COURS DE LA MUCOVISCIDOSE

Ce sont celles consécutives aux différentes atteintes organiques.

Les hémoptysies de faible importance sont fréquentes chez le grand enfant et l'adulte ; elles sont sévères dans 50 % des cas. Le pneumothorax est responsable de détérioration brutale de l'insuffisance respiratoire et parfois d'aggravation des lésions organiques préexistantes ; volontiers récidivant, c'est souvent un tournant évolutif dans l'atteinte respiratoire. Il survient dans 20 % des cas, à l'âge adulte. Les manifestations d'allergie

respiratoire, fréquentes au cours de la mucoviscidose, doivent être reconnues et traitées pour leur propre compte ; l'Aspergillus fumigatus est souvent en cause ; les allergies médicamenteuses peuvent être un handicap aux traitements antibiotiques.

L'iléus tardif survient dans 15 à 25 % des cas chez l'adulte ; il doit être reconnu rapidement pour être accessible au traitement médical.

Tout diabète sucré installé peut donner lieu aux complications classiques de la maladie.

La lithiase biliaire peut être responsable de complications propres ; la cirrhose expose au risque d'hémorragie digestive et à l'insuffisance hépato-cellulaire souvent tardive et progressive.

La myocardiopathie de la mucoviscidose, rare, non liée à l'atteinte respiratoire, reste de mécanisme obscur ; elle peut être responsable de décès brutal.

VIII) PRONOSTIC

Il n'existe actuellement aucun élément prédictif convaincant du pronostic de la maladie, chez un individu donné.

Certains attribuent une connotation péjorative à une insuffisance pancréatique sévère. Des études sont menées actuellement au sein de nombreuses équipes pour tenter d'établir des corrélations clinico-génétiques ; une homozygotie DF 508 serait un élément évolutif péjoratif.

En fait à l'heure actuelle on est contraint de baser le pronostic sur l'appréciation du caractère évolutif de la maladie sous traitement. Il est donc nécessaire de reconnaître très tôt chacune des atteintes organiques pour tenter d'en limiter l'aggravation progressive et d'en prévenir les complications.

On peut ainsi chiffrer le profil évolutif individuel :

1) selon certains scores :

- Shwachman et Kulczycki (activité générale, clinique, nutrition, radio de poumons) - Brasfield (radio de poumons)
- Chrispin et Norman (radio de poumons)

2) et selon les modifications fonctionnelles respiratoires (cf ci-dessus). Il faut tout de même souligner encore une fois que le pronostic global de l'affection est lié à la progression de l'atteinte respiratoire.

IX) TRAITEMENT

1) Atteinte respiratoire :

La kinésithérapie respiratoire est un élément essentiel du traitement de cette atteinte. Elle vise à faciliter le drainage et l'évacuation des sécrétions bronchiques anormalement visqueuses et compactes. Elle utilise largement les techniques d'accélération du flux expiratoire à glotte ouverte. L'efficacité peut être améliorée par l'utilisation conjointe de bronchodilatateur inhalé avant chaque séance. Les techniques utilisées devront être adaptées à chaque cas.

Comme chez tout individu l'efficacité de l'épuration muco-ciliaire est corrélée à la qualité de la ventilation dans le territoire broncho-pulmonaire correspondant. Il est donc recommandé à chaque enfant mucoviscidosique de pratiquer un sport, même de haut niveau.

L'antibiothérapie est également un élément majeur du traitement au cours de la mucoviscidose, bien qu'elle soit l'objet d'une nouvelle évaluation dans de nombreuses équipes.

. Son objectif est l'éradication des bactéries infectantes sur ce terrain : Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus et Pseudomonas aeruginosa ; au début de la maladie on parvient souvent à éradiquer les 2 premiers, puis au cours de l'évolution les patients deviennent inéluctablement des porteurs chroniques notamment de pyocyaniques non muqueux, puis muqueux de plus en plus antibio-résistants ;

. Les moyens mis en œuvre utilisent de nouveaux antibiotiques, sélectivement actifs sur les bactéries citées ci-dessus (cf. tableau des principaux antibiotiques actifs sur le pyocyanique) ; la tendance pour lutter contre le pyocyanique est d'utiliser d'abord une uréido-pénicilline avant une céphalosporine de 3^{ème} génération ; les quinolones ne peuvent pas être prescrites chez le jeune enfant et elles ne sont utilisables qu'en cures courtes (15 jours) en évitant toute monothérapie ; les aérosols d'antibiotiques sont indiqués dans les infections chroniques à pyocyaniques, au cours et entre des cures par voie générale (il faut rappeler qu'il n'existe pas encore de présentation d'antibiotique ayant l'autorisation officielle d'utilisation en nébulisation ; cependant à partir d'une prescription hospitalière les plus utilisés sont la colistine et les aminosides) ;

. les modalités : la tendance est aux cures séquentielles systématiques tous les 14 à 21 jours à partir d'un niveau de prolifération de 10⁶ CFU/ml (CFU : unité formant colonie) ; elles sont répétées tous les 3 mois et lors d'un éventuel épisode aigu ; elles comportent en général une bithérapie par beta-lactamine et aminoside à fortes doses.

La corticothérapie, en dehors d'indications précises (cf ci-après), peut être utilisée en

cas de manifestations cliniques d'hyperréactivité bronchique non spécifique (non allergique) ;

L'oxygénothérapie est indiquée sur une courte période en cas de poussée, et de longue durée au stade d'insuffisance respiratoire chronique.

Cas particulier des atteintes aspergillaires patentes : l'*Aspergillus fumigatus* colonise souvent les bronches des sujets mucoviscidosiques mais sans pour autant qu'on lui reconnaisse de caractère pathogène. Dans d'autres cas en revanche il est responsable d'atteinte bien particulières indiquant un traitement précis :

- . aspergillose broncho-pulmonaire allergique : anti-mycosique adapté et corticothérapie,
- . asthme aspergillaire : corticothérapie,
- . aspergillose bronchique localisée : anti-mycosique et lavage broncho-alvéolaire thérapeutique.

Dans tous les cas il faudra s'efforcer de rechercher une source éventuelle de contamination responsable de « charge » aspergillaire chez le patient, et l'en écarter ou, si possible, la supprimer.

Enfin chez certains patients sont indiqués des actes de chirurgie d'exérèse pulmonaire de territoires bronchectasiques localisés définitivement inaccessibles au traitement médical et accélérant la dégradation des territoires voisins.

2) Atteinte digestive

Ici l'objectif essentiel est la prévention de la malnutrition aux conséquences diverses : hypotrophie staturo-pondérale avec fatigue ventilatoire et moindre résistance aux infections, iléus tardif, diabète, cirrhose hépatique, terrain débilité peu propice à une éventuelle transplantation d'organe.

Le régime doit être hypercalorique (+ 20 % par rapport à un régime standard) riche en protides et normolipidique.

Cela est rendu possible avec un confort digestif maximum pour le patient, grâce à l'utilisation d'une opothérapie substitutive faite d'extraits pancréatiques, présentés en microsphères gastroprotégées, hautement concentrées en lipase.

On supplémente systématiquement en vitamines liposolubles : A (7500 à 10000 UI/j), D (1200 à 1500 UI/j), E : acétate de tocophérol, K chez le nourrisson de moins de 1 an ; et/ou on supplémente aussi en fer et oligo-éléments.

En cas de reflux gastro-oesophagien associé, on mettra en place un traitement adapté.

Enfin les premiers résultats concernant l'utilisation de l'acide urso-désoxycholique montrent une amélioration sensible des signes biologiques de cholestase après quelques mois de traitement ; il semble qu'on puisse ainsi espérer retarder la progression d'une cirrhose, voire en prévenir l'apparition.

Les indications de l'assistance nutritionnelle sont difficiles à codifier. Elles concernent essentiellement 1) les sujets dénutris dont la courbe de poids stagne ou s'infléchit depuis plus de 3 mois, malgré des apports diététiques adéquats, avec un poids inférieur à 90 % des normes pour l'âge et le sexe, 2) les patients ayant une stagnation staturale, et 3) ceux ayant des signes de dénutrition selon les critères internationaux. Les modalités de l'assistance nutritionnelle doivent être les moins agressives possible, discutées avec le patient et sa famille : suppléments oraux, alimentation entérale nocturne par sonde naso-gastrique ; la voie parentérale discontinue, au cours de cures antibiotiques par exemple, s'adresse à des patients à un stade avancé de la maladie ; quant à la nutrition parentérale exclusive, elle doit demeurer d'indication exceptionnelle chez des patients profondément dénutris en attente de greffe pulmonaire.

3) La prise en charge thérapeutique de la mucoviscidose nécessite, on le voit, des compétences diverses et met à contribution plusieurs secteurs de la population : parents, médecins de diverses spécialités, infirmières, kinésithérapeute, psychologues, systèmes éducatifs scolaires et universitaires. Le système associatif est très actif. Il a permis notamment une amélioration de la prise en charge sanitaire auprès des caisses d'assurance maladie.

La mise en place de structures de soins à domicile est essentielle dans cette prise en charge. Dans l'état actuel des choses, ce n'est que dans une continuité des soins que l'on peut espérer améliorer le pronostic global de la maladie.

4) Les espoirs thérapeutiques

Les transplantations d'organes dans la mucoviscidose sont de pratique encore limitée, notamment en ce qui concerne les transplantations pulmonaires. Elles nécessitent un choix minutieux des indications sur des patients très bien préparés tant au plan physique que psychologique.

Les transplantations pulmonaires et cardio-pulmonaires s'adressent aux patients insuffisants respiratoires chroniques graves, oxygéo-dépendants, et colonisés en permanence par des pyocyaniques antibiorésistants. 45 % des sujets transplantés dans ces conditions sont survivants à 2 ans.

Les transplantations hépatiques isolées s'adressent aux patients porteurs de cirrhose avec hypertension portale engageant le pronostic vital et dont l'atteinte broncho-pulmonaire est modérée. Selon une étude de Starzl (1991) on dénombre 65 % de survivants à 3 ans.

Certains patients ont pu bénéficier de transplantations multiples ; ces cas restent exceptionnels.

Dans tous les pays capables de supporter financièrement des transplantations d'organe, des groupes pluridisciplinaires se sont constitués pour analyser méthodiquement les demandes, informer les familles et les patients des multiples contraintes de la greffe, tenir un registre des transplantations effectuées, enregistrer les progrès accomplis et modifier autant que nécessaire les critères d'inclusion sur les listes d'attente.

Les traitements par aérosols : (en dehors de l'antibiothérapie cf supra).

Certains sont restés d'utilisation limitée :

- l'amiloride agirait principalement en bloquant la réabsorption du sodium par les cellules épithéliales bronchiques,
- l'ATP (adénosine tri-phosphate) et l'UTP (uridine tri-phosphate) activeraient la sécrétion chlorée,
- l'alpha 1 anti trypsine accroîtrait l'activité anti-protéasique vis-à-vis des enzymes lysosomiaux libérés par les polynucléaires neutrophiles.

La DNase recombinante humaine est en revanche largement utilisée. Elle corrige les perturbations rhéologiques du mucus, secondaires à la libération d'ADN cellulaire au cours des infections ; elle doit être administrée de telle sorte que la kinésithérapie puisse être effectuée 1 à 4 heures après, donc jamais le soir ; des études ont montré qu'elle permettait une diminution significative de la consommation d'antibiotiques.

La physiothérapie avec pression positive expiratoire a pour but de faciliter l'épuration du mucus et ce notamment au niveau des voies aériennes les plus périphériques. D'autres techniques d'assistance ventilatoire ont pour but de faciliter le travail des muscles respiratoires et notamment du diaphragme chez ces patients très distendus. On est en attente des résultats d'études rigoureuses sur l'efficacité de ces divers systèmes.

Les traitements issus des découvertes génétiques devraient à terme fournir les solutions thérapeutiques les plus élégantes et les plus efficaces : thérapie génique et synthèse de peptides actifs dérivant de la protéine CFTR, les modalités d'administration devant se faire à priori dans les 2 cas par aérosol. La voie utilisée pour les études actuellement est essentiellement la voie aérosol et concerne donc uniquement l'appareil respiratoire. L'utilisation de liposomes devrait théoriquement être bénéfique pour tous les organes concernés par la maladie. A l'heure actuelle on se situe encore en ce domaine au stade de la recherche.

Sur un plan général, il faut souligner la nécessité d'optimiser les méthodes thérapeutiques actuellement disponibles pour pouvoir faire bénéficier le plus grand nombre de patients des traitements d'avenir dans des conditions d'atteinte organique les plus limitées possible.

LES SIGNES RADIOLOGIQUES BRONCHO-PULMONAIRES DE LA MUCOVISCIDOSE CHEZ LE GRAND ENFANT

Radiographie standard:

- Distension globale : côtes horizontales, espaces inter-costaux élargis, aplatissement des coupes qui se verticalisent.
- Bronchite : accentuation des images broncho-vasculaires avec aspect en rail (coupes longitudinales de bronches) et en lunettes (coupes transversales).
- Troubles de ventilation localisés : opacité avec rétraction, hypertransparence avec distension.
- Impactions mucoïdes : opacités macro-nodulaires ou ovoïdes, épousant parfois un trajet bronchique, plus ou moins disséminées.
- Bronchectasies : clartés aréolaires au sein d'opacités hétérogènes
- Micro-abcès (rares) : images hydro-aériques multiples

Tomodensitométrie : les images précédentes peuvent être finement individualisées,

notamment les bronchectasies dont la technique TDM permet de suivre l'évolutivité.

PRINCIPAUX ANTIBIOTIQUES ACTIFS SUR PSEUDOMONAS AERUGINOSA
POSOLOGIE UTILISEE DANS LA MUCOVISCIDOSE

ANTIBIOTIQUES	(mg/kg/j)	VOIE D'ADMINISTRATION
<u>Carboxypé</u>		
<u>nicillines</u>		
Carbénicilli		
ne		
Ticarcilline	300-600	IV en 2
à 3 fois		
Ticarcilline-acide clavulanique		

Uréidopénicillines

Azlocilline

Mezlocilline Piperacilline 300 IV en 2 à 3 fois
Piperacilline

Tazobactam Céphalosporines de 3 ème
génération Cefsulodine

Ceftazidime 200 IV en 2 à 3 fois

Cefepime

Aminosides

Gentamycine 10 IV en 1 à 3 fois

Tobramycine 10

Amikacine 15 - 20

Quinolones

Pefloxacine

Ofloxacine 20 per os ou IV en 2 fois

Ciprofloxacine

Autres

Imipènème 60-100

Aztréonam 150-250 IV en 2 à 3 fois

Latamoxef 100-200

Fosfomycine 200-300

ASTHME DE L'ENFANT

I) DEFINITION

1) Clinique

L'asthme de l'enfant est caractérisé par la succession de crises dyspnéiques expiratoires avec sibilances.

On associe à cette définition classique les «équivalents» asthmatiques : toux «spasmodique» survenant la nuit, au petit matin ou à l'effort et/ou dyspnée à l'effort, survenant typiquement après celui-ci. Ces équivalents peuvent précéder, alterner avec les crises classiques ou leur succéder.

2) Fonctionnelle respiratoire

Il existe aussi une définition fonctionnelle respiratoire à l'asthme : syndrome obstructif expiratoire (SOE) avec dans la plupart des cas une hyperréactivité bronchique (HRB).

L'HRB se définit elle-même comme 1) le déclenchement, lors d'explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), d'un SOE après test de provocation bronchique non spécifique, par l'histamine, l'acetyl-choline, l'effort, l'air froid ou d'autres méthodes, 2) pour des niveaux de stimulation plus bas que chez les sujets normaux.

3) Anatomopathologique

L'asthme est une bronchite chronique avec infiltrats à éosinophiles dans la muqueuse et sous-

muqueuse responsable de :

- œdème avec vasodilatation,
- hypersécrétion muqueuse,
- et bronchoconstriction.

II) FREQUENCE

L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente avant 15 ans. Elle atteint 8 à 10 % des enfants d'âge scolaire. Sa fréquence et son niveau de gravité sont en augmentation sans que l'on connaisse actuellement toutes les causes de ce phénomène.

III) GENETIQUE

On sait depuis longtemps que l'asthme est une maladie à caractère héréditaire. Mais il est hautement probable que plusieurs gènes sont en cause pour une affection qui est protéiforme. Les gènes candidats sont situés sur les paires de chromosomes 5, 11 et 14, d'après les études les plus récentes. D'autres études sont en cours. Au plan génétique, les liens qui unissent atopie et HRB sont étroits.

IV) DIAGNOSTIC CLINIQUE

1) La crise

C'est un accès de gêne respiratoire à prédominance expiratoire avec râles sifflants, sibilants, perçus à l'auscultation, parfois audibles à distance. Le thorax est distendu, peu mobile. Cet accès est parfois précédé de prodromes, toujours les mêmes chez un même enfant, les 2 ou 3 jours précédents : rhinorrhée claire, toux saccadée, agitation, asthénie, troubles digestifs,... La crise survient souvent la nuit, ou lors d'un effort dans la journée ou bien dans des circonstances particulières de lieu ou de saison qui sont précieuses pour le diagnostic étiologique (cf. ci-après).

L'évolution immédiate est fonction du niveau de gravité : (cf. tableau Evaluation de la sévérité d'une crise d'asthme)

- lors des crises légères, l'accès dyspnéique ou de toux cède en 1 ou 2 heures, parfois spontanément, l'enfant se mettant au calme ;

- lors des crises de gravité moyenne, l'accès dyspnéique va céder en quelques heures, après traitement bronchodilatateur seul, avec une tendance à la récurrence les nuits et/ou les jours suivants, définissant l'attaque d'asthme ; cette tendance peut être expliquée par l'installation du syndrome inflammatoire bronchique et justifie un traitement bronchodilatateur préventif poursuivi pendant 3 à 4 jours ; lorsque le risque de crise s'éloigne les sibilants sont remplacés par des ronchus, râles plus gros audibles aux 2 temps de la respiration ;

- lors des crises sévères, l'accès dyspnéique cède plus difficilement ; la gêne respiratoire s'atténue pour réapparaître au bout de 2 ou 3 heures ; l'angoisse s'installe ; il

faut repérer les signes faisant craindre un état de mal (cf. ci-après) ; ces crises nécessitent toujours l'administration, associée aux bronchodilatateurs, de glucocorticoïdes par voie générale du fait de l'intensité de la réaction inflammatoire ; elles doivent faire conduire l'enfant vers une consultation médicale d'urgence ; en milieu hospitalier, cela permettra de chiffrer la sévérité par la mesure des gaz du sang

artériel, le degré de sévérité étant directement proportionnel à la profondeur de l'hypoxémie (PaO₂)

< - 2 ds par rapport à la valeur moyenne attendue pour l'âge) ;

- le risque d'état de mal est suspecté sur :

* des éléments cliniques :

. épuisement avec thorax très distendu de moins en moins mobile,

. cyanose, sueurs,

. diminution du murmure vésiculaire,

. disparition des râles sibilants,

. apparition d'un pouls paradoxal (disparition du pouls au niveau d'une grosse artère à

l'inspiration mesuré plus finement par la prise de la tension artérielle),

* des éléments fonctionnels : hypoventilation alvéolaire avec baisse de la PaO₂ et augmentation de la PaCO₂ sous air ;

- ces constatations imposent, parallèlement à l'institution d'un traitement d'urgence en

milieu hospitalier, la recherche de causes favorisantes ou d'autres signes de gravité :

pneumomédiastin, troubles de ventilation, causes iatrogéniques ;

- toutes ces démarches doivent être effectuées à proximité d'une unité de soins intensifs ou

dans l'unité elle-même en cas d'état de mal confirmé où pourra être alors portée l'indication d'une ventilation assistée.

2) Entre les crises

- parfois n'existe aucun symptôme spontané, mais on retrouve souvent une toux ou une gêne respiratoire à l'effort, parfois modérée, qu'il faut savoir rechercher chez un enfant que les efforts progressivement rebutent ;

- parfois on note un encombrement persistant, éventualité fréquente chez le nourrisson (cf. ci-après), - ou bien alors surviennent des équivalents asthmatiques (décrits plus haut)

Cette permanence de symptômes atteste de la persistance des phénomènes inflammatoires bronchiques entre les crises et justifie la mise en place précoce d'un traitement de fond (cf. ci-après).

V) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

D'autres affections que l'asthme sont susceptibles de s'accompagner de symptômes semblables à ceux des crises. Cependant, ils prennent souvent un aspect dégradé, les crises étant moins découpées dans le temps, les symptômes d'encombrement intercritique plus persistants, la fièvre fréquente, et l'expectoration purulente souvent associée.

La mucoviscidose est le premier diagnostic à éliminer à l'aide du test de la sueur. Au cours de cette affection le taux de chlore est toujours supérieur à 60 mEq/l.

Les corps étrangers endo-bronchiques peuvent parfaitement simuler un asthme, en tout cas peu de temps après l'inhalation, car par la suite le tableau devient franchement celui d'une broncho-pneumopathie chronique obstructive suppurative. Il faut toujours évoquer ce diagnostic lorsqu'un asthme apparaît soudainement chez un enfant jusque là indemne de symptôme respiratoire ou souffrant de bronchites récidivantes sans sibillance. La notion de syndrome d'inhalation avec suffocation est bien sûr très précieuse mais elle manque souvent. Les radiographies pulmonaires sont très évocatrices lorsqu'elles montrent des images de troubles de ventilation persistants, ou bien une distension localisée avec piégeage d'air sur un cliché en expiration. Au moindre doute il faut pratiquer une bronchoscopie qui fera le diagnostic et permettre l'ablation du corps étranger.

Les fausses routes alimentaires sont le troisième diagnostic possible (dyspraxie de déglutition). La mère signale des accès de toux lors de l'absorption de liquide ; parfois les symptômes sont moins caractéristiques : sueurs lors de la prise des biberons, repas interrompus par l'enfant qui semble se fatiguer. La preuve de l'anomalie de la déglutition peut être fournie par le radiocinéma et/ou l'électromyogramme des muscles de la déglutition accessibles à cet examen. En dehors d'un contexte d'encéphalopathie ou de troubles neurologiques patents, la dyspraxie de déglutition ne s'observe guère que chez le nourrisson, et dans tous les cas avant l'âge de 3 ans.

Les dyskinésies trachéo-bronchiques peuvent également simuler un asthme, soit dans une forme primitive due à une maladie pariétale trachéale et/ou bronchique, soit dans leur forme secondaire à une compression par une anomalie malformative, kyste bronchogénique ou arc vasculaire anormal. Le diagnostic peut être fortement suspecté sur une toux rauque avec bruit anormal «de drapeau» inspiratoire et/ou expiratoire, sur l'imagerie et notamment le transit oesophagien s'il montre une image d'empreinte fixe anormale et en définitive par la bronchoscopie qui localisera la compression et évaluera son retentissement.

La maladie ciliaire des bronches congénitale est le dernier des diagnostics à envisager, beaucoup plus rare que les affections précédentes. Elle réalise un tableau de BPCO semblable à celui de la mucoviscidose mais le test de la sueur est négatif, il n'y a pas de

malabsorption digestive et la recherche d'autres causes reste infructueuse. Le diagnostic sera fait par l'examen de la ciliature bronchique en microscopie optique révélant la dyskinésie ciliaire et en microscopie électronique qui précisera le type de l'anomalie ultrastructurale en cause.

VI) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Dans environ 85 % des cas, l'asthme de l'enfant est associé à des symptômes d'allergie, déclenchant les crises et/ou pérennisant la maladie. Dans les 15 % restants, l'enquête étiologique ne révèle pas de cause allergique ou bien des symptômes d'allergie associés à d'autres causes dont la responsabilité peut être au moins aussi importante. En fait les manifestations allergiques concomitantes augmentent en pourcentage avec l'âge chez l'enfant asthmatique.

1) Arguments en faveur d'une cause allergique

Ces arguments doivent être séparés en 2 rubriques :

a) Diagnostic d'allergie : il repose sur :

- des antécédents familiaux : asthme allergique, eczéma, urticaire, rhume des foins,
- des antécédents personnels : dermatite atopique apparu dès les premiers mois de vie, troubles digestifs à type de diarrhée aiguë, douleurs abdominales, nausées et/ou vomissements survenant lors de la prise de certains aliments (en dehors d'autres symptômes cutanés ou respiratoires),
- un taux d'IgE totales élevé au sang du cordon (en unités PRIST),
- un taux d'IgE sériques totales élevé par rapport aux valeurs attendues pour l'âge, et une éosinophilie sanguine élevée également pour l'âge.

b) Diagnostic de ou des allergie (s) en cause : il repose sur :

- les circonstances de survenue de la crise :
 - . toute l'année (il s'agit alors probablement d'allergènes pérennes : acariens, épithelia d'animaux, moisissures d'intérieur),
 - . lors de certaines saisons (sont alors plus probablement en cause : pollens, moisissures de l'air),
 - . lors de certains évènements : changement de lieu d'habitation (acariens, épithelia

d'animaux, moisissures),

- les tests cutanés allergologiques :

. la technique la plus souvent utilisée actuellement est celle des pricks (superficiels et indolores) ; les intra-dermoréactions ne sont pratiquées qu'en cas de doute sur un allergène ; les tests doivent toujours être comparés à un témoin positif (au phosphate de codéine ou à l'histamine) et à un témoin négatif (à l'excipient des préparations utilisées),

. une positivité s'exprime en diamètre de la papule et de l'érythème, égaux ou supérieurs à ceux du témoin positif,

. sont testés les pneumallergènes et trophallergènes les plus couramment responsables et ceux suspectés par l'histoire clinique ;

- le dosage des IgE spécifiques (par différentes techniques : RAST, CAP,...) ; chaque dosage est motivé par une suspicion diagnostique préalable selon l'âge, l'histoire clinique et les résultats des tests cutanés ; la positivité est exprimée en classes et en unités.

2) Arguments en faveur d'une cause autre qu'allergique

Ces arguments doivent être d'autant plus recherchés que l'enquête allergologique a été négative, mais cette démarche s'impose dans tous les cas, les associations étiologiques étant toujours possibles (asthmes mixtes).

On peut mettre en évidence :

- un déficit immunitaire partiel, en IgA ou sous classes d'IgG (2 et/ou 4) favorisant les épisodes infectieux,

- un reflux gastro-oesophagien dont le mécanisme d'action est de type réflexe,

- un déficit en alpha 1 anti trypsine diminuant le pouvoir anti-élastique du poumon profond et favorisant ainsi l'action délétère des enzymes lysosomiaux libérés lors des épisodes de phagocytose des polynucléaires neutrophiles.

Les causes psychogènes doivent toujours être considérées comme possibles. Elles doivent aussi être différenciées en psychopathies constitutionnelles à l'origine de l'asthme, et réactions psychologiques à une maladie respiratoire chronique.

Enfin certains enfants, surtout des adolescents, souffrent d'asthme à l'effort, le plus souvent lors d'exercices physiques intenses et prolongés. Ils peuvent être authentifiés lors d'EFR avec épreuve d'effort, en laboratoire. Ils surviennent classiquement après l'effort. Ils

sont à différencier des dyspnées à l'effort survenant chez près de 80 % des enfants asthmatiques quelle que soit par ailleurs la cause de leur asthme.

VII) ASTHME DU NOURRISSON

L'asthme du nourrisson est maintenant une entité qui mérite d'être individualisée de l'asthme de l'enfant ou de l'adolescent.

Il apparaît avant l'âge de 3 ans.

Les crises ont tendance à avoir une évolution sévère du fait du risque d'épuisement musculaire rapide particulier à cet âge.

L'encombrement bronchique persiste souvent entre les crises.

Dans l'enquête diagnostique se pose un problème de diagnostic nosologique avec les bronchiolites. En fait les bronchiolites à virus respiratoire syncytial (VRS) dont souvent le lit de l'asthme du nourrisson. En tout cas il faut être précis dans l'énoncé du diagnostic : il s'agit soit d'une bronchiolite, soit d'un asthme, et il faut bannir du vocabulaire le terme «bronchite asthmatiforme» qui masque une indécision pouvant être dommageable pour l'enfant.

Dans l'enquête étiologique, on doit à cet âge évoquer et rechercher systématiquement une cause trophallergénique, présente dans environ 6 % des cas. Les aliments les plus fréquemment en cause sont le lait, l'oeuf, le soja, le blé, l'arachide et le poisson.

Le traitement de l'asthme du nourrisson est souvent difficile parce que toutes les formes galéniques de médicaments ne sont pas utilisables à cet âge et que certaines occasionnent de réelles contraintes thérapeutiques pour les parents (telles les formes à nébuliser).

Les éléments de pronostic péjoratif relatif sont l'apparition tardive de la maladie, proche de 30 mois, les crises sévères difficiles à contrôler et l'existence d'une cause allergique.

VIII) EVOLUTION

L'évolution de l'asthme de l'enfant et du nourrisson est suivie des éléments cliniques et fonctionnels respiratoires.

1) Critères de gravité (cf. tableau)

Stades	1	2	3	4
Asthme	Intermittent	Pesistant-moderé	Persistant-moyen	Persistant-sévère
Symptômes	< 1/semaine peu d'exacerbation la nuit < 2/mois 0 entre accès EFR normales	> 1/sem < 1/j exacerbation la nuit > 2/mois Symptômes entre les	quotidiens troubles de l'activité du sommeil la nuit > 1/sem utilisation quot. de b2	dyspnée continue fréq.exacerbations asthme nocturne activité limitée
VEMS basal	> 80 % VA	> 80 % VA	> 60 % < 80 % VA	< 60 % VA
VEMS variations	> 20 %	20-30 %	> 30 %	> 30 %

Une méthode pratique d'évaluation du profil évolutif de l'asthme de l'enfant est fournie par la mesure séquentielle du débit de pointe (peak flow) par des débitmètres dont on doit enseigner le mode d'utilisation en consultation. Ces appareils peuvent être utilisés avec une certaine fiabilité à partir de l'âge de 6-7 ans. Le débit de pointe (en litre/mn) varie normalement, pour un appareil donné, avec la taille et le sexe ; pratiquement une baisse de 20 % par rapport aux normales d'un patient indique chez lui une phase critique.

2) Les complications somatiques des formes graves

Les formes graves de l'asthme de l'enfant peuvent entraîner des complications somatiques telles que :

- déformation thoracique avec distension, thorax «globuleux» s'accompagnant de cyphose et aggravant les mauvaises conditions mécaniques de la ventilation du patient,
- hypotrophie staturo-pondérale,
- atteintes bronchiques à type de bronchectasies.

L'ensemble peut contribuer au développement d'une insuffisance respiratoire chronique grave.

L'issue la plus grave d'un asthme chez l'enfant est le décès. La fréquence globale de cette issue fatale est en augmentation (en France elle atteindrait 2 500/an, tous âges confondus, le plus lourd tribut étant payé par les adultes et en pédiatrie par les adolescents). On connaît encore mal les causes de cette augmentation du nombre de décès due à cette maladie.

3) Les répercussions socio-économiques :

L'asthme est un problème de santé publique dont le coût est très élevé (évalué à 7 milliards de franc en 1992 dans notre pays). Les raisons en sont l'infirmité respiratoire, l'absentéisme scolaire et à terme les problèmes d'orientation professionnelle.

IX) TRAITEMENT

1) Principes des

traitements a)

Traitement des

crises :

- lors des crises légères, en général l'action d'un bronchodilatateur beta-2-stimulant suffit per os ou en aérosol 2 bouffées de spray ou 1 à 2 prises de poudre à inhaler, à réitérer si nécessaire 2 à 3 fois dans l'heure. On prolongera ensuite ce traitement pendant 2 à 3 jours, à raison de 2 à 3 fois par jour.

- lors des crises moyennes il est en général nécessaire d'associer un traitement glucocorticoïde per os. La crise a tendance à persister sans s'aggraver au bout d'1 heure. On prescrit la corticothérapie à la posologie de 2 mg/kg en 1 prise. On poursuivra ensuite ce traitement pendant 4 jours, en association avec le traitement bronchodilatateur.

- lors des crises sévères, le traitement précédent n'apparaît pas efficace de manière notable dans les 2 heures qui suivent. L'intensification du traitement s'impose rapidement. Celle-ci peut-être débutée sur place avant transfert en milieu hospitalier :

. b2 adrénergiques injectables par voie sous-cutanée : terbutaline (Bricanyl[®]) ou salbutamol (Ventoline[®]) à la dose de 7 à 10 µg/kg, ce qui correspond à une demi ampoule pour 15 kg de poids corporel ;

. corticothérapie orale, à remplacer par une corticothérapie injectable si l'enfant vomit.

A l'hôpital, le traitement doit être immédiat et précéder toute investigation. Il repose sur les nébulisations de terbutaline 5 mg/2 ml à la dose de 0,1 à 0,2 mg/kg ou de salbutamol à 0,5 % à la dose de 0,03 ml (soit 15 µg/kg) dilué dans du sérum à 9 % (qsp 4 ml) sans dépasser 1 ml et sans descendre au-dessous de 0,3 ml. Ces nébulisations sont véhiculées par l'oxygène avec un débit de 6 l/min. Deux ou 3 nébulisations sont ainsi réalisées à 20 minutes d'intervalle.

Si l'état respiratoire s'améliore suffisamment, la corticothérapie orale est poursuivie,

associée aux nébulisations de salbutamol toutes les 4 heures, puis toutes les 6 heures pendant quelques jours.

En cas d'échec ou de réponse insuffisante :

- on répète les nébulisations de salbutamol ou de terbutaline : 3 nouvelles nébulisations toutes les 20 minutes, puis toutes les 4 heures. Certains ont proposé des nébulisations continues de b2 adrénergiques. L'association de b2 adrénergiques et de bromure d'ipratropium entraînerait un effet bronchodilatateur plus important et plus durable.

- l'indication des corticoïdes intraveineux est impérative. Leurs effets maximaux ne sont observés qu'après quelques heures : hémisuccinate d'hydrocortisone (5 mg/kg/4 h) ou du méthylprednisolone (Solu-Medrol ®) IV à la dose de 2 mg/kg/6 h.

L'utilisation de la théophylline est controversée :

- chez un enfant recevant un traitement par théophylline retard dont on connaît une théophyllinémie récente, située dans les zones thérapeutiques et qui ne vomit pas, on peut poursuivre la voie orale en contrôlant la théophyllinémie ; sinon, on a recours à l'aminophylline IV qui doit permettre d'obtenir des théophyllinémies comprises entre 18 et 20 mg/ml ;

- chez les enfants non traités par théophylline orale, la dose de charge est de 6 à 7,5 mg/kg en 20 minutes ; la dose d'entretien est de 1 mg/kg/h pour les enfants âgés de 1 à 9 ans et de 0,75 mg/kg/h pour ceux de 9 à 16 ans ; une théophyllinémie faite 30 minutes après la fin de la dose de charge permettra d'ajuster la dose d'entretien ;

- chez les enfants recevant déjà un traitement, la posologie est plus difficilement codifiable ; une théophyllinémie en urgence est nécessaire ; on n'administre pas de dose de charge initiale et la perfusion est débutée comme précédemment, selon les résultats de la théophyllinémie ; une dose complémentaire peut être perfusée en 20 minutes selon la formule : dose complémentaire (en mg/kg) = $\frac{\text{taux souhaité} - \text{taux mesuré}}{2}$.

L'échec des nébulisations, de la corticothérapie IV et de l'aminophylline doit inciter à mettre en route une perfusion continue de salbutamol IV à la dose de 1 µg/kg/min. Ces perfusions sont réalisées et surveillées au mieux en unité de soins intensifs. Elles nécessitent un contrôle de la kaliémie car une hypokaliémie est fréquemment observée.

L'oxygénothérapie est systématique, d'autant que l'utilisation des b2-adrénergiques risque d'aggraver les anomalies des rapports ventilation/perfusion. La surveillance de l'hypoxémie est facilitée par l'utilisation d'un oxymètre de pouls.

L'apport hydrique doit être de l'ordre de 2 l/m² ce qui favorise la résorption des bouchons muqueux ; l'hypersécrétion d'ADH est rare.

Les antibiotiques ne sont prescrits qu'en cas de signes évocateurs, cliniques, biologiques et /ou radiologiques d'infection bactérienne.

La kinésithérapie respiratoire est envisagée dans un deuxième temps lorsqu'apparaît la phase sécrétoire.

b) Traitement de fond :

Passée(s) la ou les crises, il est indispensable de mettre en place un traitement de fond pour éviter leur récurrence et la dégradation progressive de l'appareil respiratoire. Il dépend de l'âge du patient, de la gravité de l'asthme, de sa ou ses cause (s) et du niveau socio-économique de la famille.

Les principes du traitement de fond sont les suivants (cf. tableau) :

Stades	1	2	3	4
		β2 inhalé d'action rapide à la demande (au maximum 3 à 4 fois/j)		
		corticoïdes inhalés	corticoïdes	
		< 800 µg/j	inhalés 800 à 2000 µg/	
		cromone	+/- b2 inhalé longue action	
			+/- atropinique	
			+/-	
			théophyllin	
			e LA	
			corticoïdes	
			per os	

1°) contrôle de l'environnement à chaque fois que cela est possible : éviction des acariens, éloignement des animaux à poils ou à plumes, sevrage tabagique dans l'entourage et parfois chez l'enfant lui-même (situation fréquente à l'adolescence) ;

2°) mise en place d'un traitement «d'adaptation» par antihistaminiques anti-H1 et/ou cromones visant à réduire le niveau d'HRB face aux actions nocives de l'environnement ;
3°) mise en route d'une hyposensibilisation spécifique par un ou plusieurs (jamais plus de 2 ou 3 allergènes);

au même niveau se situe, si les manifestations critiques ne sont pas complètement jugulées, la mise en route d'un traitement bronchodilatateur à action prolongée [bêta 2 stimulant ou théophylline, cette dernière option nécessitant un contrôle théophyllinémique à H0, taux résiduel avant la prise du matin et 4 (H4) ou 6 heures (H6) après cette prise] ;

4°) enfin le quatrième pallier est la corticothérapie ; celle-ci, réservée aux formes les plus sévères lorsque seule la voie générale était disponible, voit étendre ses indications aux formes modérées depuis que l'on dispose des formes à inhaler (sans retentissement somatique) ; cette attitude a également pour objectif d'inhiber le plus tôt possible le développement du processus inflammatoire propre à la maladie.

Quel que soit le pallier, il est toujours nécessaire de traiter une cause associée, traitement à visée anti-infectieuse (antibiotiques) ou contre un reflux gastro-oesophagien. Dans d'autres cas seront indiquées une psychothérapie, ou une rééducation à l'effort ; dans ce dernier cas la prise préventive d'un bêta 2 stimulant ou d'une cromone, en inhalation, permet la plupart du temps d'effectuer l'effort voulu.

Enfin la climatothérapie peut être indiquée en cures courtes (1 à 2 mois) pour certains asthmes légers à moyens. La climatothérapie en cures longues (9 mois ou plus en internat) doit être réservée aux asthmes sévères, en tenant compte des problèmes psychologiques que peut déclencher chez l'enfant ce type de séparation.

Médicaments utilisés (Cf. tableau)

APPRECIATION DE LA SEVERITE D'UNE CRISE D'ASTHME

SEVERITE	LEGERE	MODEREE	SEVERE
Dyspnée	modérée	présente au repos	intense
Elocution	aisée	phrases courtes	difficile
Tirage	0	modéré	intense
Fatigue	0	modérée	intense
Coloration	rose	pâleur	cyanose
Auscultation	sibilants	sibilants aux 2 temps thorax peu bruyant	
Fréquence respiratoire	normale	> 30-40/min	> 30-40/min
Fréquence cardiaque	normale	> 120-130/min	> 120-130/min

Réponse aux b2-S	rapide et stable	parfois brève	médiocre
DEP après b2-S	> 80 %	60-80 %	< 60 %
Sat 02	> 95 %	91-95 %	< 90 %

FIEVRES AIGUES CHEZ LE NOURRISSON

I) DEFINITION DE LA FIEVRE ET DE L'HYPERTHERMIE

La température centrale du corps est réglée par un équilibre entre la thermogénèse et la thermolyse :

- la thermogénèse est la conséquence de réactions biochimiques dans les muscles et la graisse brune et aussi de l'activité musculaire ;
- la thermolyse est secondaire aux pertes de chaleur qui s'opèrent au niveau du revêtement cutané et

des voies respiratoires. La convection tout d'abord est perturbée si la température de l'air ambiant

s'élève. Les pertes par radiation diminuent si le revêtement absorbe les infrarouges. La conduction

qui permet le transfert de la chaleur de la profondeur à la superficie est altérée si l'hémodynamique

est altérée. Enfin, l'évaporation est fondamentale chez le nourrisson puisqu'elle atteint 10 ml/kg/j

par voie pulmonaire, 20 ml/kg/jour par voie cutanée ; en cas d'élévation thermique, cette évaporation se multiplie par 2 à 5. On estime que la majoration de ces pertes hydriques est de 80 ml/m²/jour par degré au-dessus de 37°C.

L'homéothermie est sous contrôle hypothalamique. La fièvre est due au déplacement vers le haut du point d'équilibre thermique alors que l'hyperthermie est due à l'augmentation de la thermogénèse ou la diminution de la thermolyse. Le thermostat est toujours bien réglé dans l'hyperthermie alors qu'il est dérégulé en cas de fièvre.

La fièvre serait liée à l'effet d'une substance pyrogène leucocytaire sur l'hypothalamus ; ce pyrogène leucocytaire serait identique à l'IL1 ; il s'agit d'une protéine libérée par les leucocytes et

surtout les macrophages sous l'action d'agents pyrogènes exogènes : virus, endotoxines des germes gram négatif, germes gram positifs et leurs exotoxines. Le pyrogène

leucocytaire stimule la production de prostaglandine E2 qui est directement pyrogène.

En pratique, on parlera de fièvre si la température centrale dépasse 37,5°C le matin au réveil ou 38°C le soir chez l'enfant ayant une activité physique normale ; chez le nourrisson, on peut retenir comme limite 37,7 - 37,8°C le soir. Jusqu'à 38,5°, la fièvre est dite modérée, elle est élevée entre 38,5° et 40,5° et sévère au delà de 40,5°C.

II) LA MESURE DE LA TEMPERATURE

La température centrale doit être mesurée dans de bonnes conditions et la voie rectale est la plus fiable.

Cependant, chez le nouveau-né et certains nourrissons à risque, la voie axillaire donne également de bons résultats à condition de prendre la température 3 minutes (on ajoute ensuite 0°5 au chiffre obtenu). La règle est identique par voie buccale.

III) FIEVRE : PHENOMENE BENEFIQUE OU PHENOMENE DANGEREUX ?

En théorie, la fièvre serait bénéfique car elle joue un rôle utile dans la lutte contre l'infection : - on connaît les anciennes pratiques thérapeutiques des "abcès de fixation"

- expérimentalement, certains animaux infectés par un herpès-virus survivent mieux en maintenant leur température à un niveau élevé qu'en les plaçant dans un milieu hypothermiant. Les virus auraient une moins grande pathogénicité à une forte température

- inversement, l'hypothermie est un facteur péjoratif au cours de certaines septicémies à germes gram négatifs.

Le pyrogène leucocytaire favorise la bactéricidie par plusieurs mécanismes : augmentation des anticorps, augmentation de la transformation lymphocytaire et augmentation du pouvoir bactéricide leucocytaire.

Cependant, en pratique, une fièvre élevée peut être source, chez le nourrisson en particulier, de graves complications : déshydratation, convulsions fébriles, syndrome d'hyperthermie majeure.

1) La déshydratation s'explique par l'augmentation des pertes hydriques déjà soulignées.

2) Les convulsions fébriles surviennent toujours lorsque l'ascension thermique est rapide et non lorsque le point d'équilibre est atteint. Il faut donc veiller, pendant le traitement, à éviter les irrégularités brutales de la courbe thermique (cf. traitement).

3) Le syndrome d'hyperthermie majeure

Il s'observe surtout chez des nourrissons avant 2 ans. La température est comprise entre 41° et 42°C. Le collapsus cardiovasculaire et les atteintes neurologiques sévères dominent le tableau. Un coma et de graves désordres biologiques s'installent : acidose métabolique, troubles de la coagulation et thrombopénie causes d'hémorragies, syndrome de coagulation intravasculaire disséminée, cytolysé hépatique, signes de myolyse, atteinte rénale.

Le pronostic est dominé par les complications neurologiques : état de mal convulsif, séquelles cérébrales. F. Beaufils note seulement 15% de guérison sans séquelle. Quant au décès immédiat, il demeure encore fréquent. Les constatations anatomo-pathologiques confirment l'importance des dégâts cérébraux.

Quelle est l'origine de l'hyperthermie majeure ? Les étiologies précises sont rares : méningites, encéphalites, tumeurs, accidents post anesthésiques, neuropaludisme. En général, la cause de la fièvre est banale : virale à cet âge. Il semble que deux conditions s'additionnent : une maladie infectieuse responsable d'une fièvre et une hyperthermie engendrée par l'insuffisance de la réhydratation et le réchauffement trop important du nourrisson : excès de vêtements, atmosphère surchauffée. Les observations des réanimateurs pédiatres semblent tout à fait soutenir cette hypothèse dont les implications thérapeutiques sont fondamentales.

IV) TRAITEMENT DE LA FIEVRE AIGUË DU NOURRISSON

Si une fièvre modérée, inférieure à 38,5° peut, à la rigueur, être respectée, au-dessus de 38,5°, il est donc important de traiter l'enfant. Les trois moyens essentiels sont les antipyrétiques, la bonne hydratation et la lutte contre le réchauffement.

1) Les antipyrétiques

Trois médicaments peuvent être proposés : l'acide acétylsalicylique, le paracétamol et plus récemment l'ibuprofène. Tous modifient la réponse de l'hypothalamus aux pyrogènes d'où un abaissement du point d'équilibre thermique. L'acide acétylsalicylique réduit la synthèse des prostaglandines E2 par blocage de la cyclo-oxygénase, responsable de la formation d'acide arachidonique ; il a comme avantage d'allier à l'effet antipyrétique un bon effet anti-inflammatoire utile sur la maladie causale (en particulier l'inflammation des voies respiratoires). Le paracétamol agit également au niveau des prostaglandines mais il n'a aucun effet anti-inflammatoire. L'ibuprofène est

un AINS dérivé de l'acide propionique ; il a donc comme l'aspirine un effet anti-inflammatoire, analgésique et antipyrétique.

Les inconvénients de ces médicaments sont à connaître :

- l'acide acétylsalicylique peut favoriser le syndrome de Reye. Plus fréquent en pays anglosaxons, il serait surtout observé au cours de la grippe et de la varicelle. Le lien entre les deux n'est pas encore clairement démontré. Par contre, il faut veiller à donner des doses efficaces et non toxiques. L'intoxication salicylée est actuellement observée par défaut de certains conditionnements et surtout du fait d'erreurs liées à une mauvaise compréhension de l'ordonnance ou à des automédications entraînant un surdosage avec risque d'acidose. L'acide acétylsalicylique a comme avantage d'allier à l'effet antipyrétique un bon effet anti-inflammatoire utile sur la maladie causale (l'inflammation des voies respiratoires en particulier).

- le paracétamol a, en cas de surdosage (100 - 150 mg/kg/j), des risques d'hépatotoxicité non négligeables dus à un métabolite alkylé non glycuconjugué s'il y a déplétion hépatique en glutathion. En fait, ces accidents semblent plus rares chez le nourrisson que chez le grand enfant. - l'ibuprofène a les effets indésirables des AINS ; les effets secondaires les plus fréquents seraient des réactions d'hypersensibilité (cutanées ou respiratoires) et des troubles gastro-intestinaux, essentiellement les gastrites et les hémorragies digestives. Il ne doit pas s'administrer chez les nourrissons de moins de 6 mois.

L'alternance de l'acide acétylsalicylique et du paracétamol a donc été préconisée pour diminuer les risques et permettre une meilleure régularité du contrôle de la thermique. Pour certains, l'efficacité est différente selon que le paracétamol est utilisé en premier ou en second ordre mais l'alternance n'est pas indispensable puisque chacun de ces deux antipyrétiques réalise un excellent effet sur la fièvre s'il est correctement donné. L'alternance est cause d'ordonnances compliquées pour les parents et favorise erreurs et surdosages. Elle doit rester d'indication exceptionnelle.

- **Acide acétylsalicylique** : 50-60 mg/kg/24 heures en 4 ou 6 prises. On peut commencer par une prise double dose : par exemple une première prise de 30 mg/kg puis donner 15 mg/kg/6 heures. Les produits utilisables sont : Aspégic® : sachets à 100, 250 et 500 mg.

- **Paracétamol** : la dose efficace est de 60 mg/kg/24 heures en 4 prises par 24 heures.

- **Ibuprofène** : la posologie actuellement préconisée dans la fièvre est de 20 à 30 mg/kg/24 heures en 3 ou 4 prises.

Quelle voie choisir ? Dans la mesure du possible c'est la voie orale qui doit être utilisée. La voie rectale est utile si l'enfant vomit ou refuse de boire mais doit être évitée comme mode d'administration régulière, le suppositoire étant très souvent expulsé. La voie intraveineuse ne se justifie qu'en cas d'urgence et/ou pour une hyperthermie majeure.

2) L'hydratation

Elle est capitale, luttant contre la déperdition hydrique : l'apport de boissons fractionnées et régulières doit être bien expliqué aux parents et il faut apporter un supplément hydrique de 10 à 20 ml/kg/24 heures.

3) La lutte contre le réchauffement

Elle vise à maintenir une température ambiante modérée (18-20°) et à découvrir l'enfant.

La glace, les enveloppements, le bain frais sont plus dangereux qu'utiles très souvent ; la vasoconstriction cutanée entrave la thermolyse.

4) Le traitement étiologique

Il ne faut pas omettre la recherche d'une cause précise à la fièvre telle une otite purulente, une infection pulmonaire, une infection urinaire ou une méningite. Le traitement étiologique est à mettre en œuvre dès le diagnostic reconnu.

5) Faut-il prescrire des anti-convulsivants ?

Le phénobarbital (Gardéнал®) est peu utile car son action est retardée. De même, il a été récemment montré que la prescription de diazépam (Valium®) est peu ou pas efficace dans la prévention des convulsions fébriles.

6) Le traitement de l'hyperthermie majeure

Il est du ressort du service de réanimation et associe aspirine injectable, lutte contre le collapsus, ventilation assistée, prévention de l'œdème cérébral.

■ DIAGNOSTIC DES FIEVRES PROLONGEES DE L'ENFANT

Les fièvres prolongées de l'enfant répondent à de multiples étiologies mais un interrogatoire précis, un examen clinique complet et quelques investigations de «débrouillage» permettent le plus souvent une orientation diagnostique qui pourra être confirmée par des examens spécifiques.

Le diagnostic des fièvres prolongées de l'enfant pose tout d'abord un problème de **définition**. A partir de quel délai peut-on parler de fièvre prolongée ? Il est certain que l'âge de l'enfant influence notablement cette définition : un délai d'environ deux semaines est généralement admis pour caractériser la fièvre prolongée chez le grand enfant. Chez le nourrisson, en revanche, le délai est plus court et la fièvre de l'exanthème subit par exemple, peut, à la limite, rentrer dans le cadre des fièvres «prolongées et inexplicées». Mais il importe surtout de différencier la fièvre prolongée des épisodes fébriles itératifs liés à des infections virales successives, si fréquentes chez les enfants qui débutent leur scolarité en maternelle ou chez les jeunes nourrissons lors de leur entrée en crèche.

I) CONDUITE PRATIQUE AU DIAGNOSTIC : une étude clinique rigoureuse et quelques examens de «débrouillage»

Devant une fièvre prolongée de l'enfant, il convient d'accorder une très large place à la clinique qui très souvent donne une orientation diagnostique et permet d'éviter un débordement d'examens complémentaires inutiles.

Ainsi, l'interrogatoire des parents s'attachera à préciser le mode de début de cette fièvre, les médicaments prescrits, les antécédents familiaux, sans oublier les voyages éventuellement effectués par l'enfant. L'examen clinique doit bien sûr être complet, éventuellement orienté par les données de l'interrogatoire. Les examens complémentaires sont de deux ordres : examens de «débrouillage», et dans un second temps, examens spécifiques dont l'indication est posée sur les résultats des précédents.

Le bilan initial comporte ainsi des tests inflammatoires, vitesse de sédimentation et/ou réactive protéine, une numération formule sanguine, un examen des urines et une intradermoréaction à la tuberculine. Il convient de rappeler à ce propos que tout enfant devrait bénéficier régulièrement d'une IDR à la tuberculine. La tuberculose reste en effet en France, particulièrement chez l'enfant et dans certaines régions, une maladie relativement fréquente puisque près de 10 000 nouveaux cas sont déclarés chaque année à la Direction Générale de la Santé. La radiographie pulmonaire fait également partie de ce bilan de débrouillage et doit être pratiquée, sinon dans l'immédiat, du moins dès qu'il existe une quelconque suspicion.

Dans un certain nombre de cas, l'interrogatoire, l'examen clinique et le bilan initial suggèrent très fortement un diagnostic que les examens spécifiques permettront de confirmer. Lorsque le diagnostic est moins évident, les résultats du bilan initial permettent tout de même de guider le raisonnement qui permettra d'authentifier cette maladie symptomatologique digestive et d'orienter ainsi le diagnostic.

La pathologie focale, en particulier les foyers dentaires et amygdaliens, peut être à l'origine d'une symptomatologie fébrile, articulaire, éruptive et parfois d'épanchement des séreuses dont la guérison repose sur la cure du foyer. Il s'agit en fait d'une éventualité relativement rare chez l'enfant.

La maladie de Kawasaki : la gravité évolutive de cette affection, marquée par le développement d'anévrismes coronariens, impose un diagnostic précoce basé sur la recherche de cinq critères qui permettra de débuter rapidement un traitement efficace par immunoglobulines intraveineuses. Il s'agit d'une urgence pédiatrique en raison de la possibilité d'éviter ces complications en cas de traitement précoce. Le traitement de la maladie de Kawasaki a pour buts :

- de diminuer les symptômes de la phase aiguë
- de prévenir les anévrismes coronaires

Deux composantes thérapeutiques sont simultanément mises en oeuvre.

1) Immunothérapie par immunoglobulines IV (ex : Tégéline, Sandoglobulines)

- 1 g/kg/24 h en une seule perfusion, 2 jours de suite (perfusion lente 5/8 heures)
- 2 g/kg en une seule perfusion (USA)

2) Aspirine à doses anti-inflammatoires

80-100 mg/kg/24 en 4 prises avec contrôle de salicylémie

arrêt : 24 à 48 heures après apyrexie

En cas d'échec (fièvre persistante $\geq 39^{\circ}\text{C}$ et syndrome inflammatoire biologique) ➡ 2^{ème} cure d'IgG

identique (action prouvée sur les anévrismes coronaires ultérieurs)

◆Après la phase aiguë :

→ relais par aspirine à dose anti-agrégante (5 mg/kg/24 h)

durée ? 6 mois ?

◆En cas d'anévrisme coronaire :

→ aspirine

→ persantine

durée ?

◆Surveillance par échographie cardiaque :

→ phase aiguë : J0, J2, J7, J15 et J30 (à titre d'exemple) → phase chronique : à 6 mois en l'absence d'anévrisme ◆Epreuve d'effort à 7 ans et bilan lipidique

II) LES HEMOPATHIES ET LES CANCERS

La pathologie tumorale de l'enfant : les leucémies aiguës, les lymphomes, les sympathoblastomes, se révèlent souvent par une fièvre prolongée. C'est pourquoi il est nécessaire que la numération sanguine soit d'indication très large, intégrée au bilan initial de toute fièvre prolongée de l'enfant.

III) LA FIEVRE D'ORIGINE ALLERGIQUE

La fièvre prolongée peut être en rapport avec une allergie médicamenteuse survenant chez un enfant traité par une antibiothérapie adaptée. Ce diagnostic doit être systématiquement évoqué avant de rechercher une autre localisation de l'infection lorsque l'état général de l'enfant reste satisfaisant et que l'on dispose d'une preuve de l'activité de l'antibiotique prescrit ; il sera confirmé par la réalisation d'une fenêtre thérapeutique permettant d'obtenir la cure thermique.

IV) FIEVRE NON INFLAMMATOIRE : THERMOPATHOMIMIE ET MALADIE DEBUTANTE

L'absence de signes biologiques d'inflammation suggère deux diagnostics : soit une thermopathomimie, c'est-à-dire une fièvre simple qui concerne surtout l'enfant scolarisé, à partir de l'âge de 9-10 ans et qui peut être facilement authentifiée par une mise en observation de l'enfant durant 24 heures, soit le début d'une maladie qui n'a pas encore donné toute son expression et nécessite alors une surveillance de l'enfant.

V) LES FIEVRES PERIODIQUES

Il s'agit de fièvres survenant par épisodes de quelques jours séparés par des intervalles variables

sans symptômes.

Il peut s'agir de :

1°La fièvre méditerranéenne familiale (FMF) qui bénéficie maintenant d'un diagnostic

génétique.

2°Le syndrome de MARSHALL

3°Le syndrome d'hyper IgD

4°La neutropénie cyclique

☐ MÉNINGITES PURULENTES

I) OBJECTIFS

1) Objectifs globaux

1. Savoir que le tableau révélateur peut être trompeur chez le nourrisson, contrairement au grand enfant et à l'adulte.
2. Le diagnostic repose sur la ponction lombaire qui doit être un geste usuel en pédiatrie.
3. Une méningite purulente est toujours une urgence thérapeutique, les complications doivent être connues même si elles ont diminué de nos jours.
4. Comprendre pourquoi il est important de parfaitement connaître à la fois la bactériologie des méningites purulentes et la pharmacocinétique des antibiotiques actifs passant la barrière méningée : des complications graves peuvent provenir de la

méconnaissance du choix thérapeutique.

2) Objectifs spécifiques

1. Avoir le réflexe de penser à une méningite purulente chez un nourrisson devant des situations diverses :
 - convulsions fébriles, état de mal convulsif
 - fontanelle bombante
 - altération de la conscience au cours d'une déshydratation ou d'une diarrhée avec ou sans vomissements
 - coma fébrile
 - purpura et fièvre
 - fièvre inexplicquée et/ou prolongée
2. Penser spécifiquement à une méningite à méningocoque en cas de purpura fébrile.
3. Bien comprendre l'intérêt de **surveiller d'heure en heure le potentiel extensif d'un purpura** au cours de la méningite cérébro-spinale.
4. Dans les examens de laboratoire sur le LCR :
 - comprendre l'intérêt de la recherche des antigènes solubles ;
 - bien comprendre le caractère quasi constant de l'effondrement des sucres dans le LCR dans les méningites bactériennes contrairement aux méningites virales ;
 - savoir tirer le maximum de l'examen direct du LCR dès le 1er jour.
5. L'antibiothérapie doit être adaptée et suffisante :
 - le traitement d'une méningite purulente doit se faire à l'hôpital ;
 - connaître la résistance de certains germes ;
 - connaître la posologie, les indications et la durée des différents médicaments antibactériens à passage méningé.

II) CLINIQUE

Les méningites suppurées sont relativement fréquentes. Leur tableau clinique varie en fonction de l'âge.

1) Les méningites du grand enfant

La symptomatologie se rapproche beaucoup de celle de l'adulte. Le tableau clinique est en règle

franc :

- le début est brutal par une fièvre à 40°C, des céphalées, des vomissements, parfois une crise

convulsive, un coma.

- très rapidement le tableau clinique est caractéristique :

- céphalées, photophobie

- syndrome infectieux

- contracture caractéristique : enfant couché en chien de fusil, raideur de la nuque, signes de

Kernig et de Brudzinski

- hyperesthésie cutanée, troubles vasomoteurs.

2) Le nourrisson a une symptomatologie plus polymorphe

Elle est d'autant plus trompeuse que l'enfant est plus petit. Elle réalise des tableaux variés ayant en commun la fièvre :

-> symptômes neurologiques :

- convulsions fréquentes d'où la règle de rechercher une méningite devant toute convulsion

fébrile

- somnolence anormale voire coma

- rarement hémiplégie, paralysie oculomotrice.

-> troubles digestifs et fièvre :

- anorexie, vomissements et/ou diarrhée

- perte de poids ou au contraire prise de poids insolite.

-> purpura fébrile

-> fièvre isolée

3) A l'examen

- c'est un nourrisson qui souffre : il est agité, pousse des cris ou au contraire est apathique mais

gémît spontanément et/ou quand on le prend dans les bras, ce qui traduit la céphalée et

l'hyperesthésie cutanée.

- il a des troubles de la conscience : somnolence, obnubilation, coma.

- les signes méningés ne sont pas aussi francs que chez le grand enfant

- troubles vasomoteurs : brusque accès de pâleur, alternance de pâleur et de rougeur

- raideur méningée traduite par :

une hypertonie des membres inférieurs à interpréter en fonction

de l'âge la raideur de la nuque est souvent discrète parfois

remplacée par une hypotonie

la tension de la fontanelle doit être recherchée sur le nourrisson en position assise. La fontanelle peut être normale surtout en cas de déshydratation. Un purpura doit être recherché

avec le plus grand soin.

Au total, devant le polymorphisme des signes cliniques, il faut être large dans l'indication de la

PL. Le FO avant la PL n'est pas pratiqué en pédiatrie devant un tableau évocateur de méningite. La technique doit être parfaite. Le LCR est transporté immédiatement au laboratoire (germes fragiles).

III) LES EXAMENS

COMPLÉMENTAIRES 1) Le liquide céphalo-rachidien

a) L'aspect du LCR : trouble, parfois purulent, épais

b) L'examen cytologique : compte des éléments à la cellule de Nageotte : en règle, plusieurs centaines parfois milliers/mm³, le plus souvent polynucléaires altérés (pus), parfois formule panachée mais avec prédominance de polynucléaires (méningites décapitées ou formule de guérison).

c) L'examen bactériologique

- coloration sur lame (gram)

- aspect des cellules et formule

- recherche de bactéries (gram positif ou négatif)
- le LCR est cultivé sur milieux enrichis appropriés

d) L'examen biochimique

- glycorachie inférieure à 2,2 mmoles/l
- importance du rapport glycorachie/glycémie : si $\leq 0,4$: argument en faveur d'une
méningite bactérienne
- albuminorachie supérieure à 0,5 g/l

e) Les antigènes solubles

Recherche systématique dans le LCR des antigènes disponibles : *Haemophilus influenzae b*, méningocoques (B peu fiable), pneumocoque.

Cette recherche est également possible dans le sang et les urines.

2) La C-Réactive Protéine

- Examen toujours fiable
- Chiffre élevé dans les méningites bactériennes (> 30 mg/l)
- Rapide retour à la normale sous traitement (valeur pronostique).

3) Hémoculture

IV) FORMES CLINIQUES SELON LE GERME

1) Les principales bactéries responsables chez le nourrisson et l'enfant

a) *Neisseria meningitidis* (méningocoque)

Il est responsable de ≈ 500 cas de méningite par an en France (349 cas déclarés en 1994 - BEH 2/1994) (soit ≈ 40 à 50 % des cas).

En France, c'est le méningocoque B qui est le plus souvent en cause. On note cependant une progression du méningocoque C qui atteint 40% des cas. Le méningocoque A est exceptionnel (le plus souvent "importé" et isolé chez un enfant revenant d'un pèlerinage à la Mecque).

b) *Haemophilus influenzae b*

Avant la généralisation de la vaccination des nourrissons dès l'âge de 2 mois, il était responsable de 500 à 600 cas de méningite par an (soit 40 à 60% des cas) dont 95 %

chez des enfants de moins de 5 ans.

c) Streptococcus pneumoniae

Il est responsable de 10 à 15 % des cas. En 1993, une enquête du groupe de pathologie infectieuse pédiatrique a dénombré 121 cas (dont 31 dus à des pneumocoques de sensibilité diminuée à la pénicilline). La progression de la résistance du pneumocoque à la pénicilline en France pose actuellement l'essentiel des problèmes d'antibiothérapie pour les méningites.

2) Les formes cliniques en fonction du germe a) Neisseria meningitidis

- = méningocoque, diplocoque à gram négatif
- Maladie à déclaration obligatoire
- Age : nourrisson, enfant, adulte jeune
- Transmission par voie pharyngée avec une haute contagiosité

- Clinique : début souvent brutal, importance de la surveillance du purpura, évocateur de méningocoque. Collapsus fréquent, initial ou dans les heures qui suivent et purpura extensif parfois nécrotique. Le purpura fulminant est une forme suraiguë en règle létale de méningococcémie associant : collapsus, purpura nécrotique, hémorragies, coma, LCR contenant de nombreux méningocoques sans cellule. Le décès est rapide, dans un tableau de septicémie foudroyante.

- Chimio prophylaxie obligatoire de l'entourage.

b) Haemophilus

influenzae b

- Bacille à gram négatif
- Age : 95% des enfants ont moins de 5 ans et la plupart sont de jeunes nourrissons âgés de 6 à 12 mois.
- Clinique : le foyer d'origine est ORL : otites purulentes, rhinite. L'évolution est parfois lente, trompeuse; possibilité de méningite décapitée par l'antibiothérapie prescrite pour le foyer ORL (valeur des antigènes solubles).
- Traitement : Haemophilus influenzae est actuellement résistant à l'ampicilline dans ≈ 30 % des cas d'où le recours systématique aux céphalosporines de 3ème

génération.

- Contagiosité importante (crèches) nécessitant une prévention chez le malade et dans l'entourage non vacciné (rifampicine)

c) Streptococcus

pneumoniae -

Diplocoque à

gram positif

- Age : jeunes nourrissons (souvent de 3 à 12 mois).

- Foyer d'origine : ORL (otite, rhinite) dans 30

%des cas - Terrain particulier :

parfois fistule ou fissure de la base du crâne

grande fragilité du drépanocytaire homozygote (asplénie)

- Clinique : atteinte neurologique souvent associée à type hémiplégie, coma, état de mal convulsif

- Evolution : encore souvent compliquée de blocage du LCR, de séquelles profondes malgré le traitement antibiotique.

- Thérapeutique : la résistance actuelle du pneumocoque à la pénicilline pose un réel problème et elle justifie de prescrire, avant le résultat de l'antibiogramme, de fortes doses de cefotaxime (300 mg/kg/24 heures) associé à de la vancomycine (60 mg/kg/24 heures en perfusion lente). La ceftriaxone (100 mg/kg/j) associée à la rifampicine est également discutée actuellement mais plus rarement que l'association cefotaxime-vancomycine. Il faut noter que le passage faible de la vancomycine dans le LCR nécessite de fortes posologies d'où un risque toxique. La difficulté du traitement initial justifie que le laboratoire fournisse très rapidement la sensibilité de la souche et sa CMI. La résistance étant due à une modification des PLP (et non à une ~-lactamase) toutes les ~-lactamines sont concernées à des degrés divers.

IV) ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

1) Les éléments de la surveillance

a) Clinique

- la température

- l'hémodynamique

- la conscience

- l'examen neurologique

- le périmètre crânien

b) Biologique

- le LCR : une PL de contrôle doit être faite dans les 24 à 48 heures après le début du traitement (\approx H36). Un second contrôle est pratiqué à l'arrêt du traitement sauf en cas de méningite à méningocoque.
- l'ionogramme sanguin : à la période aiguë pour apprécier le syndrome d'antidiurèse, en répétant l'examen 2 à 3 fois (natrémie, protidémie, hématoците).
- la C-Réactive Protéine : examen fiable, la CRP doit rapidement se normaliser sous traitement et se maintenir normale à l'arrêt de celui-ci.

2) Evolution favorable

La courbe de température se normalise en 2 à 3 jours. La persistance d'une fièvre doit faire

discuter une complication ou une possible "allergie aux antibiotiques".

La conscience redevient normale ou le demeure.

L'examen neurologique est normal.

Le périmètre crânien est stable.

Le LCR de la PL de contrôle à 36 heures : la glycorachie est normale, albuminorachie entre 0,5

et 1 g/l, l'examen cytologique montre une formule panachée avec apparition de lymphocytes, la

culture est stérile. S'il existe des germes visibles à l'examen direct, la culture doit rester stérile.

La CRP est très élevée au début de la méningite mais se normalise rapidement si le traitement

est efficace. La persistance d'un chiffre élevé doit faire rechercher une complication.

3) Complications

Les complications sont plus fréquentes :

- en cas de coma d'emblée
- si le traitement a été tardif
- si la température demeure supérieure à $38^{\circ}5$ plus de 5 jours
- si la concentration de germes dans le LCR est ≥ 10 /ml.

6

a) Complications immédiates

- collapsus : immédiat ou secondaire, justifiant la pose d'une voie d'abord

d'emblée, une surveillance très rapprochée dans un centre adapté

- état de mal convulsif, souvent lié à l'œdème cérébral (antidiurèse) ou à des lésions encéphaliques infectieuses (pneumocoque, abcès).

b) Complications secondaires

- hématome sous-dural : augmentation du PC, bombement de la fontanelle. Diagnostic par l'échographie trans-fontanelle, le scanner cérébral, la ponction
- blocage de LCR : suspecté sur l'élévation de la protéinorachie, la persistance des signes cliniques, la dilatation des cavités cérébrales sur les examens neuro-radiologiques
- suppuration intracrânienne : abcès cérébral, empyème, suspectés sur la persistance des signes infectieux et/ou méningés, diagnostiqués par le scanner cérébral
- arthrite : surtout pour *Haemophilus influenzae* et méningocoque : arthrite précoce, suppurée, rare et arthrite retardée, réactionnelle 9 fois sur 10, de mécanisme immunoallergique justifiant un traitement anti-inflammatoire.

c) Séquelles

- la surdité : 10 à 15 % des cas, elle justifie l'examen systématique de l'audition dans le mois suivant toute méningite (potentiels évoqués auditifs ou audiogramme selon l'âge)
- retard psychomoteur
- comitialité
- paralysies diverses

Les enfants doivent être revus et surveillés dans l'année qui suit une méningite.

4) Décès

3 à 5 % (38 décès pour 621 méningites à méningocoques et 38 méningococcémies en France en 1990).

5) Forme fulminante

Elle est particulière au nourrisson et au jeune enfant. Dans 80 % des cas, le méningocoque est en cause. Elle débute de façon très brutale par une fièvre à 40°C, un purpura très rapidement extensif en quelques heures : pétéchies puis larges plaques d'ecchymoses voire nécrose, un collapsus. Du point de vue biologique, il existe une CIVD, le LCR souvent clair contient habituellement des germes en grand nombre. Dès le diagnostic évoqué, on doit réaliser une injection d'antibiotique (cefotaxime ou ceftriaxone qui est actuellement officiellement recommandée) avant toute ponction lombaire. Cette forme de gravité majeure nécessite des mesures de réanimation en unité de soins intensifs ; le remplissage vasculaire est indispensable avant transfert.

V) THÉRAPEUTIQUE

Trois gestes sont essentiels : le traitement du collapsus, la réhydratation prudente et l'antibiothérapie.

1) Traitement du collapsus

Remplissage par solutés macromoléculaires.

2) Réhydratation prudente (syndrome d'hyperADH)

Il faut limiter les apports pour éviter l'œdème cérébral avec une restriction hydrique à 80 ml/kg/24 heures et une surveillance du ionogramme sanguin. C'est un élément capital pour le pronostic et les séquelles.

3) Antibiothérapie immédiatement bien adaptée

Réglée actuellement par la résistance du pneumocoque à la pénicilline et par celle d'*Haemophilus influenzae* à l'ampicilline.

On s'adresse à des antibiotiques à passage méningé efficace :

- essentiellement des β -lactamines

- la pénicilline G : réservée surtout au méningocoque ou au pneumocoque sensible (300.000 UI/kg/jour) en fait peu utilisée de nos jours

- ampicilline-amoxicilline : 200 mg/kg/24 heures en 4 perfusions IV (mais 30 % d'*Haemophilus influenzae* sont résistants et les pneumocoques résistants à la pénicilline progressent d'environ 10 % par an en France)

- céphalosporines de 3ème génération :

céfotaxime (Claforan[®]) : 200 mg/kg/24 heures en 4 perfusions IV (à porter à 300

mg/kg/24 heures en 4 perfusions en cas de pneumocoque résistant à la pénicilline) ceftriaxone (Rocéphine®) : 100 mg/kg/24 heures le premier jour puis 75 mg/kg/24 heures les jours suivants en 1 ou 2 injections par 24 heures.

la vancomycine (Vancocine®) est prescrite à la posologie de 40 à 60 mg/kg/24 heures en 4 injections, en association au céfotaxime en cas de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline.

le chloramphénicol reste un médicament utile à bon passage méningé à la dose de 50 à 75 mg/kg/24 heures en 4 perfusions IV. Le relais per os est possible. Il est surtout intéressant par son faible coût dans les pays défavorisés

a) Aspects pharmacocinétiques

Il faut considérer le rapport CMI/concentration dans le LCR plus que le rapport concentration dans le LCR/concentration sérique, pour obtenir une concentration bactéricide dans le LCR. Les meilleures performances sont actuellement obtenues par les céphalosporines de 3ème génération. L'état inflammatoire des méninges modifie le passage dans le LCR des ATB et en particulier des ~- lactamines avec un meilleur passage sur les méninges enflammées et un moins bon passage lorsque la méningite guérit. Par contre, le chloramphénicol est la seule exception parmi les antibiotiques avec un passage excellent et équivalent quel que soit l'état des méninges.

Le premier choix s'oriente actuellement vers une céphalosporine de 3ème génération, en attendant culture et antibiogramme.

En cas de méningocoque ou de pneumocoque sensible à la pénicilline, on peut revenir à une pénicilline A. Pour Haemophilus influenzae, il faut maintenir une céphalosporine de 3ème génération quelle que soit la sensibilité de la souche. Rappelons que dans les pays économiquement défavorisés, le chloramphénicol est une solution convenable.

b) Conduite générale et durée de l'antibiothérapie

- méningocoque : 5 jours de traitement IV
- Haemophilus influenzae 5 à 7 jours de traitement IV.
- pneumocoque : 14 jours de traitement IV :le consensus français de 1996 a bien précisé le traitement de première intention en cas de méningite à pneumocoque probable(cocci gram positifs ,ag solubles) ou supposée :en raison de la résistance très élevée à la pénicilline en France **on associe**

Céfotaxime 300mg/kg et Vancomycine Ce traitement sera adapté sur le résultat de l'antibiogramme (pneumocoque cultivé sur le LCR de la première PL). Il est nécessaire de s'assurer aussi que le germe est éradiqué par le traitement antibiotique choisi sur la culture d'un second LCR prélevé à 36-48 heures de traitement. On modifiera les antibiotiques en cas d'échec.

- La gravité des infections à pneumocoques justifie cette stratégie.

4) Place de la corticothérapie

La dexaméthazone (Soludécadron[®]) IV bloque la production d'interleukines et de TNF (travaux expérimentaux de Mac Cracken aux USA), ce qui a pour conséquence de diminuer l'œdème cérébral. Une diminution des séquelles auditives graves est notée par certains auteurs.

On préconise donc l'injection de dexaméthasone (0,15 mg/kg), au mieux, 30 mn avant ou juste avant l'injection des antibiotiques (mais en aucun cas après la première dose d'antibiotique). Les injections sont répétées au rythme d'une injection de 0,15 mg/kg/6 heures pendant 4 jours.

Cette attitude, retenue par plusieurs écoles, ne se discute pas en cas de méningite à Haemophilus influenzae. Par contre, en cas de méningite à Pneumocoque, les avis sont plus partagés. Le bénéfice attendu d'une diminution des séquelles auditives graves étant contrebalancé par le risque d'une possible moindre diffusion des C3G dans le LCR en cas d'injection conjointe de dexaméthasone, donc d'échec thérapeutique.

VI) TRAITEMENT PROPHYLACTIQUE

1) Méningocoque : tous les sujets contacts (circulaire DGS)

a) Chimio prophylaxie

Rifampicine : Rifadine[®] en 2 prises/jour pendant 2 jours :

- enfant de moins de 1 mois : 5 mg/kg/12 heures
- enfants de 1 mois à 12 ans: 10 mg/kg/12 heures
- adultes et enfants de plus de 12 ans : 600 mg/12 heures

Si contre indication à la rifampicine (allergie, contraception orale, femmes enceintes, porteur de

lentilles de contact) :

Spiramycine : Rovamycine[®] en 2 prises/j pendant 5 j

- enfant de moins de 12 ans : 75.000 UI/kg/12 heures
- adultes et enfants > 12 ans : 3 millions d'UI/12 heures

b) Vaccination par vaccin méningococcique A + C (en cas de méningocoque A ou C) : à partir de l'âge de 18 mois, apparition des anticorps à partir du 5^{ème}-7^{ème} jour.

c) Ne pas oublier la déclaration téléphonique à la DDASS

2) Haemophilus influenzae : enfants < 4 ans

non vaccinés a) Chimioprophylaxie

**Rifampicine = Rifadine® : 20 mg/kg/24 heures en 1 prise pendant
4 jours**

Spiramycine (Rovamycine®) si C.I. à la rifampicine

b) Vaccination par vaccin anti-haemophilus

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE ERUPTION ERYTHEMATEUSE

Les éruptions érythémateuses connaissent de nombreuses étiologies ; certaines de ces étiologies nécessitent d'être reconnues précocement du fait de risques particuliers liés à la maladie qu'elles déterminent ; nous les détaillerons plus particulièrement.

I) DEMARCHE DIAGNOSTIQUE INITIALE

1) Interrogatoire

- antécédents de fièvres éruptives
- dates et nature des vaccinations reçues
- notion de contagé familial ou scolaire
- chronologie des événements et éventuellement, nature et durée des signes ayant précédé l'éruption
- médicaments reçus dans les jours précédant l'éruption

a) Examen clinique

◆ L'éruption

Les éruptions maculopapuleuses réalisent un érythème qui se définit comme une rougeur congestive de la peau, sans infiltration palpable et disparaissant à la vitropression.

On différencie les **macules**, petites taches rosées ou rouges sans relief, et les **papules**, éléments surélevés, d'aspect velouté, souvent associés aux précédentes (éruption maculopapuleuse).

Il faut noter la topographie de l'éruption : généralisée ou localisée, respectant ou atteignant certaines zones, et l'association des éléments : bien séparés les uns des autres ou confluent, formant des nappes homogènes ou non.

Enfin, on précise l'évolution : mode d'installation et d'extension, puis régression suivie éventuellement d'une desquamation.

Trois variétés d'éruptions doivent être individualisées

1. l'érythème scarlatiniforme : il réalise de vastes nappes rouges vives, uniformes, parsemées d'un piqueté maculopapuleux qui donne au toucher une sensation de peau grenue, sans intervalle de peau saine. Au sein des plaques, surtout en regard des plis, il peut exister un piqueté purpurique. L'évolution se fait classiquement en quelques jours vers une desquamation en larges lambeaux, surtout importante aux extrémités des membres où elle prend un aspect en "doigts de gant".
2. l'érythème morbilliforme : il est fait de macules lenticulaires rosées ou rouges, planes ou très légèrement saillantes. Ces éléments confluent par endroit pour former de petites nappes de tailles inégales à contours irréguliers et séparées par des intervalles de peau saine.
3. l'érythème roséoliforme : il est d'aspect souvent très fruste, risquant de passer inaperçu du malade et des médecins ; il réalise des macules pâles de plusieurs millimètres de diamètre, rondes ou ovalaires, régulières, bien limitées, planes.

◆ Les signes associés

- recherche d'un énanthème buccal ou conjonctival
- analyse de la courbe thermique
- examen général en recherchant des adénopathies, une hépatosplénomégalie, une atteinte articulaire, des signes digestifs ou méningés.

II) ORIENTATIONS DIAGNOSTIQUES AU TERME DE L'EXAMEN INITIAL

1) Les érythèmes morbilliformes

a) Les exanthèmes viraux

* Rougeole

Éléments diagnostiques :

- notion de contagion 10 jours avant le début des symptômes
- absence d'ATCD de rougeole ou de vaccination
- histoire de la maladie
- . invasion de 3-4 jours = catarrhe généralisé avec fièvre, toux et à l'examen signe de Koplick +
- . phase d'état = éruption débutant à J14 derrière les oreilles, avec une marche descendante sur
- 3 jours, s'atténuant en 48 heures et disparaissant en 4 à 5 jours suivant la même marche - examens complémentaires :

- . NFS peu contributive
- . isolement du virus non demandé
- . sérologie (++) : 2 sérums à 15 jours d'intervalle avec un premier sérum avant le début de

l'éruption

Traitement curatif :

- le plus souvent la maladie est bénigne : c'est la rougeole commune pour laquelle on prescrira

repos, DRP et antipyrétiques associés à une antibiothérapie chez le nourrisson

- mais des complications existent qui font la gravité de la maladie

- . surinfections respiratoires ou conjonctivales : traitement par ATB

laryngite striduleuse : tt^t symptomatique

complications neurologiques pour lesquelles il n'existe pas de traitement

spécifique : méningo-encéphalite précoce (≈ J5)

pan-encéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaert (2 à 10 ans plus tard - en moyenne

≈

5 ans)

Traitement préventif après contagé :

- vaccination des sujets non-immuns dans les 72 heures qui suivent le contagé
- gammaglobulines : avant J5 après le contagé pour une séroprotection, entre J5 et J10 pour une séro-atténuation (non disponibles actuellement)
- prévention de la rougeole : vaccination de tous les nourrissons à 12-15 mois.

* Rubéole

Eléments diagnostiques :

- notion de contagé 14 jours avant le début des symptômes
- absence d'ATCD de rubéole ou de vaccination
- histoire de la maladie

- . invasion très brève : fièvre modérée et sensation de malaise général

- . éruption : débute au visage puis évolue en une seule poussée : elle se généralise en 24 heures en respectant les extrémités

- . adénopathies : occipitales et cervicales postérieures, ≈ constantes ; elles préexistent à

l'éruption et disparaissent en 1 à

3 semaines .

splénomégalie possible

. arthralgies des petites articulations : surtout chez l'adolescent et l'adulte jeune Ne pas oublier : la plupart des rubéoles sont **inapparentes !**

. examens complémentaires:

NFS : lymphocytose ± plasmocytose

sérologie (++) : 2 sérums à 15 jours d'intervalle avec un premier sérum le plus précoce possible

Traitement curatif:

- rubéole commune : pas de traitement en dehors de l'éviction scolaire jusqu'à la guérison (≈ une semaine)
- complications : arthralgies : antalgiques
purpura thrombopénique : QS

Traitement préventif : il a pour but de prévenir une complication redoutable :
embryofoetopathie

de la rubéole congénitale en cas de rubéole chez une femme enceinte

- vaccination des sujets non-immuns
- pas de séroprophylaxie
- prévention de la rubéole : vaccination de tous les nourrissons à 12-15 mois +
vaccination des
filles à 11-13 ans et plus tard, vaccination des femmes séronégatives.

* Exanthème subit ou roséole infantile ou

6ème maladie Agent étiologique : herpès

virus 6 (HHV-6) - Eléments diagnostiques :

. âge : entre 6 mois et 18 mois (95 % avant 2 ans).

. histoire de la maladie : typiquement en 2 phases :

fièvre d'apparition brutale, élevée (≈ 39-40°C), bien tolérée, pendant 3 à 4 jours avec de faibles oscillations.

puis baisse très brutale de la température à 37° voire au dessous et apparition de l'éruption : petites macules voire maculopapules, discrètes, fugaces, prédominant au tronc et aux membres.

. il existe des formes atypiques :

forme hyperthermique pure sans rash

forme avec rash classique mais sans fièvre

- . NFS-Plaquettes : granulopénie.
- Traitement : symptomatique. Ne pas oublier qu'il existe un risque de convulsion hyperpyrétique plus élevé au cours de cette maladie que pendant les autres maladies "infantiles".

* Mégalérythème épidémique

- Agent étiologique : Parvovirus B19

- Eléments diagnostiques :

- . enfant âgé de 5 à 10 ans
- . épidémie familiale ou scolaire
- . éruption débute au visage et se généralise en 48 heures avec de grandes plaques rouges à contours en carte de géographie
- . signes négatifs : pas de fièvre, pas d'atteinte de l'état général
- . possible crise érythroblastopénique chez le sujet souffrant d'une hémoglobinopathie.
- . sérologie : IgM Parvovirus B 19

- Traitement :

- . forme commune = 0
- . anémie chez le sujet drépanocytaire : transfusion

Pas d'éviction scolaire : l'enfant n'est plus contagieux au moment où apparaît l'éruption.

* Primo-infection à Epstein-Barr Virus ou mononucléose

infectieuse - clinique :

. éruption morbilliforme : elle existe dans 5 à 10 % des cas en dehors de toute prise d'ampicilline ; elle est quasi constante si de l'ampicilline a été prescrite. Elle est généralement diffuse, plus rarement localisée aux paumes et aux plantes. Mais ce rash est parfois atypique :

scarlatiniforme purpurique

- voire urticarien .
- altération de l'état général

fièvre

- . angine : érythémateuse, érythématopultacée
- . adénopathies cervicales

. splénomégalie (en règle modérée)

- biologie :

. syndrome mononucléosique

. sérologie : IgM EBV.

* L'hépatite B

C'est l'agent le plus souvent responsable de l'acrodermatite érythématopapuleuse de Giannotti et Crosti : éruption de survenue brutale sur la face et les extrémités d'un enfant âgé de 2 à 6 ans, apyrétique, d'éléments maculopapuleux de taille variable. Elle s'accompagne d'une polyadénopathie, d'une hépatosplénomégalie et d'une hépatite anictérique. L'état général reste conservé et la guérison survient en 2 à 3 semaines.

NB : d'autres micro-organismes peuvent être impliqués : EBV, entérovirus (coxsackies B4 et B5, échovirus type 7 et 9), CMV, adénovirus, rotavirus, para-influenzae.

* Les exanthèmes des entéroviroses

Les virus Echo ou Coxsackie donnent des exanthèmes rubéoliformes discrets, survenant par

petites épidémies estivales.

Possible syndrome pseudo-grippal non spécifique (céphalées, myalgies, diarrhée).

Le virus peut être isolé à partir des selles, ± du LCR.

b) Les toxidermies

Manifestations cutanées d'une intolérance médicamenteuse, elles peuvent être dues à de nombreux produits :

antibiotiques : surtout l'ampicilline (et on rappelle l'extrême fréquence de l'apparition d'une toxidermie morbilliforme avec l'ampicilline prescrit au cours d'une mononucléose infectieuse) mais peut survenir avec l'ensemble des ~-lactamines.

- pour mémoire :

. sulfamides, macrolides, barbituriques, salicylates et antipyrine peuvent donner une éruption morbilliforme

. barbituriques, quinine, iode peuvent donner une éruption roséoliforme

- conduite à tenir :

. stopper le médicament en cours

- . éventuellement prescrire des antihistaminiques
- . interdire la reprise de ce médicament (sauf cas de l'ampicilline prescrit au cours d'une MNI)

2) Les érythèmes

scarlatiniformes a)

Les étiologies

infectieuses *

Scarlatine

- éléments du diagnostic

. phase prodromique . fièvre élevée à 39-40°C, angine érythémateuse, douloureuse et dysphagique, adénopathies cervicales, tachycardie, nausées ou vomissements ;

. phase d'état :

érythème en placards sans intervalle de peau saine, maximum sur le tronc et les plis de flexion,

épargnant les paumes et les plantes et évoluant vers une phase desquamative de grande valeur pour

le diagnostic

éнанthème : V rouge entourant un triangle blanc évoluant toujours vers la langue dépapillée framboisée, couleur lie de vin.

. biologie : hyperleucocytose avec polynucléose

streptocoque A dans la gorge

augmentation des anti-streptokinases, antistreptolysines et anti-hyaluronidase

- traitement: Pénicilline V . Oracilline*** . 75 à 100 000 unités/kg/jour pendant 10 jours

* Les syndromes scarlatiniformes staphylococciques

- forme superficielle de nécrolyse épidermique staphylococcique clinique :

. éruption scarlatiniforme identique à l'éruption de la scarlatine

. absence d'angine et de langue framboisée

. présence d'une porte d'entrée

- évolution : desquamation beaucoup plus rapide : en 1 à 2 jours après l'apparition de l'érythème avec une résolution complète en quelques jours

* Le Toxic Shock

Syndrome - Agent

infectieux :

classiquement le staphylocoque doré du groupe phagique I
producteur de la TSS I staphylocoques non lysotypables

streptocoque B-hémolytique du groupe A.

- Critères diagnostiques majeurs : obligatoires pour le diagnostic

- . fièvre $\geq 38^{\circ}9$
- . éruption cutanée typiquement scarlatiniforme
- . choc hypovolémique ou hypotension ou vertiges en orthostatisme
- . hyperhémie muqueuse

- Critères mineurs : correspondent à l'atteinte polyviscérale liée au mécanisme toxinique de ce

syndrome. Il faut une atteinte d'au moins 3 organes parmi cœur, poumons, foie, muscles, reins,

système neurologique.

NB : Phase prodromique fréquente : myalgies, nausées, vomissements, diarrhée.

* Les rashes scarlatiniformes des septicémies à staphylocoques, streptocoques, méningocoques et de très nombreuses autres causes (entérovirus ...).

b) Les toxidermies

Les produits responsables sont surtout : les sels métalliques (mercure, bismuth, or, arsenic), barbituriques et opiacés, digitaline, belladone, ATB, sulfamides, quinine, salicylates, hydantoïnes, éphédrine et pyrazolés peuvent donner une éruption scarlatiniforme. (CAT : cf. § 2)

3) La maladie de Kawasaki ou syndrome adéno-cutanéomuqueux

a) Il s'agit d'une vascularite aiguë avec syndrome inflammatoire d'étiologie encore inconnue

b) Atteignant surtout les enfants de moins de 5 ans ,avec un pic de fréquence à 2 ans

c) Les éléments du diagnostic : essentiellement cliniques

- Ce sont les critères de Kawasaki au nombre de 5 à 6 dans les formes classiques complètes :
- 1. fièvre élevée sans étiologie retrouvée évoluant depuis > 5 j
 2. hyperhémie conjonctivale bilatérale non exsudative (sans larmoiement)
 3. atteinte bucco-pharyngée : chéilite sèche et fissuraire ,glossite framboisée, érythème buccopharyngé

4. atteinte des extrémités : érythème des paumes et de la plante des pieds, œdème induré des extrémités, desquamation de la pulpe des doigts retardée
5. éruption polymorphe du tronc : morbilliforme , scarlatiniforme ou érythème polymorphe.
6. adénopathies cervicales de diamètre > 5 cm
- autres symptômes :
- . agitation, enfant irritable, grognon
 - . diarrhée, douleurs abdominales
 - . péricardite et myocardite
 - . arthralgies et arthrites
 - . ± méningite aseptique ,encéphalite
 - .hydrocholécyste
- biologie = syndrome inflammatoire franc
- . VS franchement augmentée
 - . élévation de la CRP
 - . anémie modérée
 - . polynucléose neutrophile (30.000/mm³)
 - . thrombocytose jusqu'à 1.000.000/mm³ (tardive après 10 j)
 - . ± protéinurie et leucocyturie

III)

EVOLUTI

ON en 3

phases :

-aiguë :du 1^{er} au 11^{ème} jour

-subaiguë :du 11^{ème} au 21^{ème} jour : **c'est à cette période que surviennent les anévrysmes coronariens qui font toute la gravité de la maladie**

-convalescence : 21-60 jour : le syndrome inflammatoire se poursuit en l'absence de traitement et les anévrysmes sont encore observés

LES ANEVRYSMES SONT DUS A LA VASCULARITE CORONARIENNE

1) Traitement : **URGENCE** dès le diagnostic posé

- But = prévenir les lésions cardiaques = anévrysmes coronariens qui apparaissent à partir du 10^{ème} jour et font la **gravité de la maladie.**

- Immunoglobulines intraveineuses : plusieurs protocoles validés qui permettent une diminution du risque d'anévrisme coronarien secondaire à moins de 1 % :

400 mg/kg/jour en IV pendant 5 jours ou

1 g/kg/jour pendant 2 jours en une perfusion IV très lente ou

2 g/kg en une perfusion IV très lente

- Aspirine à dose anti-inflammatoire (80-100 mg/kg/j) pendant 14 jours
- En fonction de l'atteinte cardiaque se discute la durée du traitement anti-aggrégant plaquettaire par aspirine :10 mg /kg
- La surveillance écho-cardiographique régulière dépend des lésions initiales.

2) Diagnostics différentiels : ne pas confondre avec

- rougeole
- scarlatine (tableau de scarlatine avec conjonctivite - ne pas oublier que la scarlatine ne se rencontre pas avant l'âge de 2 ans)
- primo-infection herpétique (éruption associée à l'éruption)
- toxidermie
- Toxic Shock syndrome streptococcique ou staphylococcique dont la parenté avec la maladie de KAWASAKI est actuellement soulignée.

LES VACCINS DE L'ENFANT

P. BEGUE

1) LA VACCINATION EN FRANCE

1) Procédure d'une prise de décision nationale concernant les vaccinations

Le Conseil Supérieur d'Hygiène Publique de France propose au Ministère de la Santé toute modification ou nouvelle vaccination. Auparavant une étude technique de la proposition est réalisée par le Comité Technique des Vaccinations. Les indications de chaque vaccin également en harmonie avec l'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) de ce vaccin. Une fois ces normes officiellement adoptées, elles figurent dans le calendrier vaccinal français (publication dans le Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire et la diffusion du calendrier).

2) Modalités de la surveillance épidémiologique des maladies évitables par vaccination La surveillance des maladies transmissibles a pour objectifs :

1. de connaître l'incidence, la dynamique et l'extension d'une maladie
2. de disposer de systèmes d'alerte en cas d'épidémie
3. de proposer les mesures de prévention adaptées et de les évaluer.

Différents systèmes sont mis en œuvre pour y parvenir :

- la surveillance internationale qui porte sur la fièvre jaune, le choléra, la grippe et la poliomyélite - la déclaration obligatoire, exhaustive
- la surveillance par l'intermédiaire de 500 médecins généralistes dits sentinelles, qui déclarent chaque semaine, sur la base de définition clinique, les cas de syndromes grippaux, oreillons, rougeole, varicelle hépatites virales qu'ils ont diagnostiqués. Une extrapolation nationale est faite chaque trimestre (Réseau National Télématique des Maladies Transmissibles, unité 263 de l'INSERM, DGS)
- des réseaux de laboratoires publics et privés dont certains sont coordonnés par le réseau National de Santé Publique

- un réseau de centres nationaux de référence

- des sources d'informations complémentaires, comme des enquêtes ponctuelles, des recoupements avec les services de l'Agence du Médicament, la CNAM, les services vétérinaires, etc.

Maladies transmissibles sous surveillance en 1995

(maladies prévenues par vaccination)

3) Production et contrôle de qualité des vaccins

Tous les vaccins produits en France ou ayant obtenu une AMM répondent aux normes de qualité de l'OMS. Les contrôles de qualité sont effectués pour chaque lot par le laboratoire de production.

L'Agence du Médicament effectue également de façon systématique des contrôles de qualité des vaccins.

Ces contrôles sont effectués sur tous les lots pour les vaccins viraux et sur un échantillon de lots seulement pour les vaccins bactériens.

II) LA PROMOTION DES VACCINATIONS

La majorité des vaccinations est faite en France par les médecins du secteur privé (85 % pour le vaccin ROR d'après une enquête de 1989).

Le secteur public intervient de façon variable selon les départements et comporte centres de

PMI, dispensaires municipaux, centres de vaccination.

Les vaccinations sont sous la responsabilité des Conseils généraux.

Les vaccins recommandés par le calendrier vaccinal sont remboursés par les caisses d'assurance

maladie lorsqu'ils figurent sur une liste dictée par le ministre de la Santé. A la date du 10 avril 1995,

cette liste comprend les vaccinations contre les affections suivantes :

- Coqueluche
- Diphtérie
- Hépatite B
- Infection à *Haemophilus influenzae b*
- Oreillons
- Poliomyélite

- Rougeole
- Rubéole
- Tétanos
- Tuberculose

Certains vaccins, qui font l'objet de campagnes saisonnières ou nationales (grippe, rougeole, oreillons-rubéole et l'hépatite B), sont promus à l'intérieur du pays par le Comité Français d'Education pour la Santé (CFES) et les caisses primaires d'assurance maladie en étroite collaboration avec la Direction Générale de la Santé. Les laboratoires producteurs de vaccins contribuent également à la diffusion de ces informations auprès des professionnels de santé et du public, conformément aux recommandations et aux objectifs.

III) LES CONTRE-INDICATIONS ET EFFETS INDESIRABLES DES VACCINATIONS

1) Contre-indications vaccinales

Les contre-indications vaccinales en France sont décrites dans les textes d'autorisation de mise sur le marché des différents vaccins, que l'on peut retrouver dans le dictionnaire Vidal. La circulaire du 27 décembre 1985 (n° 706) est donc abrogée.

Préalablement, à chaque injection, les sujets à vacciner sont soumis à un examen médical précédé d'un interrogatoire à la recherche d'antécédents médicaux pouvant contre-indiquer de façon temporaire ou définitive la vaccination. Les contre-indications temporaires font ajourner la vaccination : leur durée doit être mentionnée sur le carnet de santé. Les rares contre-indications définitives éliminent la vaccination : le motif exact de la contre-indication à la vaccination requise doit être mentionné sur le carnet de santé.

b) Les contre-indications médicales importantes aux vaccinations sont les suivantes /

Vaccin coquelucheux: cellulaire ou acellulaire

- encéphalopathie évolutive convulsivante ou non

. BCG (arrêté du 5/9/96)

contre-indication définitive : déficits immunitaires congénitaux ou acquis

contre-indications temporaires : dermatoses étendues en évolution

* Vaccins viraux

- déficits immunitaires congénitaux ou acquis chez le sujet à vacciner ou dans son entourage

Vaccin contre la rubéole

- grossesse ; aucun effet tératogène n'ayant été observé chez les nouveau-nés issus de mères vaccinées par mégarde pendant une grossesse, une vaccination en début de grossesse non connue ne justifie pas de conseiller une interruption de grossesse

- Vaccin de la fièvre jaune
- allergie vraie à l'oeuf

c) Pathologies ou situations contre-indiquant une vaccination

◆ Maladies malignes évolutives

Les vaccins vivants sont habituellement contre-indiqués, à l'exception du BCG

◆ Déficits immunitaires, y compris les traitements immunodépresseurs (chimiothérapie, corticothérapie, etc.)

◆ Cardiopathie, insuffisances respiratoires

Seules les réactions anaphylactiques à un vaccin lors d'une injection antérieure contre-indiquent les injections suivantes de ce même vaccin.

Chez les grands allergiques, il est préférable de faire un test préalable.

◆ Affections neurologiques évolutives

La vaccination coquelucheuse est contre-indiquée.

Les antécédents de convulsions non liées à une vaccination ne sont pas eux-mêmes une contre-indication aux vaccinations. Sur ce terrain, il peut être utile d'associer aux vaccinations coquelucheuses et rougeoleuses un traitement anticonvulsivant de courte durée.

◆ Dermatoses

, eczéma Pas

de contre-
indication

◆ Grossesse

Les vaccins viraux vivants sont contre-indiqués de principe.

◆ Immunoglobulines

Les vaccins viraux suivants : rougeole-oreillons-rubéole et varicelle sont contre-indiqués après l'injection d'immunoglobulines polyvalentes ou spécifiques pendant un délai minimal de 6 semaines et de préférence de 3 mois, en raison du risque d'échec. Si cette injection est impérative, il faudra revacciner. Après ces vaccinations, attendre 2 semaines pour injecter des immunoglobulines.

◆ Infection à VIII

Le Comité Technique des Vaccinations a émis l'avis suivant : pas de contre-indication pour les vaccins tués ni pour les anatoxines. Pour les vaccins vivants, les contre-indications dépendent de l'état immunitaire et l'indication doit être posée par une équipe spécialisée.

2) Déclaration des effets indésirables

En principe, la surveillance des effets indésirables des vaccins relève de la pharmacovigilance comme tout médicament.

Le décret n° 95.278 du 13 mars 1995 précise que l'on entend par effet indésirable une réaction nocive et non voulue se produisant aux posologies normalement utilisées chez l'homme pour la prophylaxie, le diagnostic ou le traitement d'une maladie ou la modification d'une fonction physiologique ou résultant d'un mesurage du médicament ou produit. L'effet indésirable grave est un effet indésirable létal, ou susceptible de mettre en danger, ou entraînant une invalidité ou une incapacité, ou provoquant ou prolongeant une hospitalisation. L'effet indésirable inattendu est un

effet indésirable qui n'est pas mentionné dans le résumé des caractéristiques du produit mentionné à l'article R 5128.

On peut se procurer la fiche de déclaration dans tous les centres de pharmacovigilance. Tout médecin, chirurgien-dentiste ou sage-femme ayant constaté un effet indésirable grave ou susceptible d'être dû à un médicament ou produit mentionné à l'article R 5144-1, qu'il ait ou non prescrit, doit en faire la déclaration au Centre Régional de Pharmacovigilance. De même, tout pharmacien ayant eu connaissance d'un effet indésirable grave ou susceptible d'être dû à un médicament ou produit mentionné à l'article R 5144-1, qu'il a délivré, doit également le déclarer au Centre Régional de Pharmacovigilance. Tout membre d'une profession de santé ayant fait la même constatation peut également informer le Centre Régional de Pharmacovigilance.

L'entreprise ou l'organisme exploitant un médicament ou produit mentionné à l'article R 5144-1 doit déclarer immédiatement au directeur général de l'Agence du médicament tout effet indésirable grave susceptible d'être dû à ce médicament ou produit qui lui a été signalé, notamment par les personnes mentionnées à l'article L 551-7 qui font de l'information par démarchage ou de la prospection pour des médicaments.

3) Réparation

L'article L 10-1 du code de la santé publique stipule que «la réparation de tout dommage imputable directement à une vaccination obligatoire est supportée par l'Etat».

IV) LA PRATIQUE VACCINALE

1) Préparation du vaccin

Les vaccins lyophilisés sont reconstitués avec le diluant fourni par le fabricant et utilisés immédiatement. Pour certains vaccins, la combinaison est possible, un vaccin liquide pouvant servir de diluant à un vaccin lyophilisé (ex : combinaison du vaccin Haemophilus PRP-T avec le DTCP) ou bien 2 vaccins liquides pouvant être mélangés.

2) Méthodes d'administration

Voie orale

Le vaccin poliomyélite oral est le seul vaccin utilisable par voie buccale en France. Il doit être administré par le médecin ou par un tiers devant le médecin pour que la

vaccination soit valable.

Voies sous cutanée et intramusculaire

La presque totalité des vaccins sont injectés par voie sous cutanée ou intramusculaire. On désinfectera rigoureusement la peau avec de l'alcool ou un désinfectant, en vérifiant qu'il ne persiste aucun excédent (risque d'inactivation de certains vaccins vivants lors de l'injection).

L'injection sous cutanée profonde se fait dans la fosse sus-épineuse, en pinçant la peau avec 2 doigts de la main gauche et en piquant à la base du pli cutané ainsi formé.

L'injection intramusculaire se fait au niveau du deltoïde ou de la face antéro-latérale de la cuisse. La fesse n'est pas recommandée, même chez le nourrisson, car le tissu grasseux est épais et l'aiguille est courte : l'injection est très souvent intra-graisseuse et non intramusculaire, ce qui peut réduire l'efficacité de certains vaccins (par exemple, celui de l'hépatite B).

c) Voie intradermique

Cette voie est pratiquement réservée au BCG. Ce geste est délicat, surtout chez le nourrisson, et doit être correctement exécuté. Le lieu recommandé est la face externe du bras, à l'union 1/3 moyen-1/3 supérieur. Le peau doit être bien tendue et l'aiguille enfoncée tangentiellement à la peau, le biseau tourné vers le haut. Dès la pénétration dans le derme (2 mm), on exerce une pression ferme sur le piston de la seringue pour faire pénétrer le vaccin : cette résistance est un signe de réussite. Il se crée une zone d'œdème gaufré, dit «en peau d'orange», de 5 à 6 mm de diamètre (pour une injection de 0,1 ml). En cas d'échec, une autre tentative peut être faite au bras ou à l'avant bras controlatéral.

On doit disposer d'adrénaline (solution 1/10.000) dans l'éventualité d'un collapsus.

3) L'enregistrement du vaccin

Toute vaccination doit être contresignée sur le carnet de santé de l'enfant ou de l'adulte. A défaut, un certificat sera délivré : on doit faire figurer sur ces documents : la date, la marque du vaccin et son lot de fabrication. Les mêmes renseignements doivent rester en possession du médecin (fichier) ou du centre de vaccination (registre).

V) LE CALENDRIER VACCINAL FRANÇAIS EN 1997

1) Vaccination par le BCG

A partir de 1991, on a noté une augmentation du nombre de cas déclarés de tuberculose, notamment en Ile de France. Bien que la situation semble se stabiliser depuis 1994, la prévention vaccinale est tout à fait d'actualité. Le but essentiel de cette vaccination est de protéger les individus des formes graves de tuberculose : méningites, miliaires. Ces formes graves s'observent essentiellement chez les enfants de moins de 3

ans. La vaccination par le BCG est obligatoire avant l'entrée en collectivité et, au plus tard, à l'âge de 6 ans. La garde chez une assistante maternelle est considérée comme une garde en collectivité. Enfin, si Un risque tuberculeux est prévisible pour un nouveau-né, il est toujours conseillé de pratiquer cette vaccination au plus tôt, par exemple à la sortie de la maternité. Les enfants nés de mères séropositives pour le VIH ne sont, quant à eux, vaccinés que plus tard lorsqu'on connaît leur statut définitif vis-à-vis du VIH.

L'arrêté du 5 septembre 1996 relatif à la pratique de la vaccination par le BCG rappelle que la technique de référence reste la vaccination par voie intradermique, le vaccin par multipuncture pouvant être utilisé chez l'enfant jusqu'à 3 ans. Par voie intradermique, la dose vaccinante est de 0,05 ml avant 1 an et de 0,1 ml après 1 an.

◆ Contrôles tuberculiques

En dehors du nouveau-né qui peut être vacciné sans contrôle tuberculique préalable, un test tuberculique doit toujours être fait avant la vaccination.

Pour ce contrôle, le timbre tuberculique (Néotest[®]) est **définitivement interdit**. Chez l'enfant jusqu'à 3 ans, le test par bague (Monotest[®]) peut être utilisé : le délai de lecture est de 72 h : le seuil de positivité est de 2 mm mais il n'a aucune **valeur quantitative**. S'il est négatif, il suffit à la sélection des enfants à revacciner par le BCG. En revanche, une positivité sans vaccination antérieure, faisant suspecter une infection tuberculeuse, doit être confirmée par intradermoréaction. L'intradermoréaction consiste en l'injection intradermique de 10 UI de tuberculine PPD. La lecture se fait 72 h plus tard par la mesure du diamètre de **l'induration** : le seuil de positivité est de 5 mm : en dessous le test est considéré comme négatif. Le premier contrôle post vaccinal est pratiqué dans l'année qui suit la vaccination et, au plus tôt, 3 mois après celle-ci.

Le BCG doit ensuite être régulièrement contrôlé avec les méthodes décrites ci-dessus. L'arrêté du 5 septembre 1996 précise que si les résultats de ce contrôle sont négatifs après une première injection intradermique du vaccin, il y a lieu de revacciner une fois par voie intradermique. S'ils sont positifs, un nouveau contrôle sera effectué entre 11 et 13 ans.

Les enfants qui ont une intradermoréaction à la tuberculine négative après 2 vaccinations par voie intradermique sont considérés comme ayant satisfait aux obligations vaccinales et ne doivent plus être revaccinés par le BCG.

Chez un enfant vacciné, toute augmentation d'au moins 10 mm du diamètre de l'induration par rapport au test antérieur impose des investigations complémentaires à la recherche d'une infection tuberculeuse.

2) Vaccination contre la coqueluche

Depuis 1990, on note en France la réapparition de cas de coqueluche : d'une part chez des adultes anciens vaccinés et qui ont des coqueluches souvent atypiques et méconnues, d'autre part chez de très jeunes nourrissons non encore vaccinés, en

général contaminés par leur entourage familial : c'est la «résurgence des cas». Cela a conduit dès 1990 à avancer l'âge de la première injection du vaccin coquelucheux de 3 à 2 mois. Le calendrier des vaccinations prévoit 3 injections pratiquées à 2, 3 et 4 mois, suivies d'un seul rappel à l'âge de 16-18 mois.

Si ce schéma est satisfaisant pour protéger les nourrissons, il ne permet pas d'obtenir une protection à long terme : à partir de l'âge de 10 ans, peu de sujets gardent encore des anticorps

anticoquelucheux décelables. Il devient donc nécessaire de réaliser des rappels tardifs en faisant appel pour cela aux vaccins dits acellulaires, composés de 2 ou plusieurs antigènes de Bordetella pertussis. En effet, le vaccin entier utilisé pour la primovaccination est très efficace mais n'est pas toujours bien toléré tant sur le plan général que local ; il est donc difficile de le proposer à de grands enfants pour les protéger d'une maladie qui ne présente pas chez eux les mêmes caractères de gravité que chez le petit nourrisson. Deux premiers vaccins acellulaires, ont récemment obtenu l'AMM uniquement pour l'injection de rappel de 18 mois et pour le rappel tardif à 11-13 ans.

3) Vaccination contre la diphtérie, le tétanos et la poliomyélite

Ces 3 vaccinations sont, comme le BCG, obligatoires et exigées pour l'entrée à l'école.

La primovaccination comprend trois doses de vaccin injectées à 1 mois d'intervalle ; un premier rappel est effectué 1 an après la première dose, les rappels ultérieurs sont réalisés tous les 5 ans.

Le DTP est injecté chez le nourrisson en association avec le vaccin contre la coqueluche et le vaccin contre Haemophilus influenzae b ; la nécessité expliquée plus haut de vacciner précocement les nourrissons contre la coqueluche a conduit à abaisser parallèlement l'âge des DTP.

4) Vaccination contre Haemophilus influenzae b

Ce vaccin s'adresse aux nourrissons et aux jeunes enfants, chez lesquels Haemophilus influenzae b (Hib) est responsable d'infections graves : méningites, arthrite, cellulite, ethmoïdite. En France, en 1997, un nourrisson est incontestablement plus exposé au risque de développer une méningite à Hib (3 à 5 % de mortalité – 16 % de séquelles neurologiques définitives) qu'à un croup ; cela illustre l'intérêt des vaccinations non obligatoires mais recommandées ...

La vaccination est réalisée en association avec le DTP et la coqueluche. Un jeune enfant vacciné par le DTP ou le DTP-coqueluche mais pas contre Hib peut bénéficier d'une vaccination de rattrapage comportant, s'il est âgé de 6 à 12 mois, 2 injections à 1 mois d'intervalle puis un rappel 1 an après la seconde injection, et, s'il est âgé de 1 à 5 ans, une seule injection. Il n'y a pas d'indication à vacciner les enfants de plus de 5 ans.

5) Vaccination contre l'hépatite B

Cette maladie constitue un des principaux problèmes mondiaux de santé publique alors qu'elle est accessible à une prévention simple reposant sur la vaccination.

Les modes de transmission du virus sont connus : par produits sanguins, sécrétions sexuelles ou, pour le nouveau-né, en périnatal par sa mère qui le contamine au moment de l'accouchement.

Dans un pays de faible endémie de l'AgHbs comme la France, la politique vaccinale a consisté, jusqu'en 1994, à vacciner les sujets à risque : hémodialysés, hémophiles... Depuis 1995, le

calendrier vaccinal a institué la vaccination universelle des nourrissons et celle des préadolescents tout en maintenant la vaccination des «populations à risque».

Un nouveau schéma vaccinal a été récemment instauré :

- Ce nouveau schéma comprend 2 injections espacées d'un mois suivies d'une troisième injection 6 mois après la première. C'est ce schéma qui a été choisi pour la vaccination des préadolescents . En attendant la mise sur le marché de vaccins hexavalents associant l'hépatite B au DTPolioCoq-Hib déjà commercialisé, il est nécessaire de réaliser 2 injections en 2 sites différents. Le rappel 10 ans plus tard est supprimé pour les sujets non à risques.

◆ Cas particulier des nourrissons de mère Hbs+

Ces enfants reçoivent dès la naissance une injection d'immunoglobulines spécifiques et la vaccination est débutée en parallèle avec une primo-vaccination à 0,1 mois et un rappel à 12 mois.

6) Vaccination contre la rougeole, les oreillons et la rubéole

Depuis 1990, cette triple vaccination est recommandée à l'âge de 12 mois par le calendrier vaccinal.

Rougeole, oreillons et rubéole sont souvent considérés par les familles comme des maladies bénignes et obligatoires de l'enfance ; aussi cette vaccination a-t-elle tendance à être négligée. Depuis la généralisation de la vaccination, le taux de couverture vaccinale a augmenté très progressivement pour stagner depuis 1994 autour de 80 % chez les enfants âgés de 2 ans.

Les objectifs émis par l'OMS en 1993 pour la région Europe comprennent, pour l'an 2000, la disparition des décès par rougeole aiguë, des syndromes de rubéole congénitale, des infections rubéoliques confirmées par sérologie chez les femmes enceintes et des cas d'oreillons. La réalisation de ces objectifs passe par un taux de couverture vaccinale égal à 95 % . Pour améliorer le taux de couverture vaccinale, il est donc proposé une deuxième dose de vaccination triple ROR à l'âge de 3 à 6 ans pour tous les enfants. La vaccination ROR est maintenue pour les enfants de 11 à 13 ans qui n'ont pas été vaccinés antérieurement.

◆ Cas particulier des nourrissons gardés en collectivité.

La vaccination contre la rougeole peut être proposé au plus tôt dès l'âge de 9 mois

en prévoyant une revaccination 6 mois plus tard en association avec la rubéole et les oreillons. Cette deuxième injection est très importante si on veut être certain de protéger tous les nourrissons : en effet, à l'âge de 9 mois, quelques uns peuvent encore avoir des anticorps antirougeoleux maternels transmis qui empêcheront l'enfant de fabriquer ses propres anticorps.

7) Autres vaccinations

a) Contre Salmonella typhi et le méningocoque (A et C)

Ce sont des vaccinations qui doivent être proposées aux enfants voyageurs en fonction de leur âge, du lieu et des conditions de séjour. Ces vaccins ne sont pas remboursés mais ils immunisent correctement contre des maladies dont la prise en charge a un coût bien supérieur à celui de la dose vaccinale.

b) Contre le pneumocoque

Le vaccin actuellement disponible (Pneumo 23, Institut Mérieux) doit être proposé dès l'âge de 24 mois à tous les enfants à risque d'infection pneumococcique grave : enfants splénectomisés, drépanocytaires, atteints de syndrome néphritique ou porteurs d'une brèche ostéoméningée. Les rappels sont faits tous les 5 ans.

c) Contre l'hépatite A

Elle est réalisable dès l'âge de 1 an et nécessite 2 injections à 1 mois d'intervalle, suivies d'un rappel 6 à 12 mois après la première injection. Elle est indiquée pour les jeunes des internats des établissements et services pour handicapés. Chez les enfants voyageurs, elle est utile après l'âge de 6 ans, l'hépatite A étant généralement asymptomatique avant cet âge.

d) Contre la varicelle

En France, elle est recommandée aux seuls enfants à risque de forme grave présentant une hémopathie maligne ou une tumeur solide. Dans les années à venir, il est probable qu'elle verra ses indications étendues à d'autres populations à risque de formes sévères comme par exemple les adultes non immunisés travaillant dans des collectivités d'enfants ; il est par contre prématuré d'envisager une généralisation de la vaccination à l'exemple de ce qui est fait aux Etats-Unis depuis le 17 mars 1995.

INFECTIONS ORL DE L'ENFANT.

(Otites, angines, sinusites , épiglottite)

P. BEGUE - F. BONNIN

I) OTITE MOYENNE AIGUË (OMA)

Le pic de fréquence se situe entre le 6^e et le 36^e [mois. il.](#)

1) Clinique

a) Signes fonctionnels

Chez le grand enfant : les signes cliniques sont typiques : l'enfant se plaint d'une otalgie ± insomnie, parfois d'une hypoacousie, il présente une fièvre de degré variable.

Chez le nourrisson : les signes cliniques sont souvent trompeurs :

- **la fièvre** est quasi constante ; son degré aide au diagnostic étiologique : en cas d'otite à pneumocoque, la fièvre est en général très élevée (39° voire 40°C) alors que, dans le cas de l'otite à *Haemophilus influenzae b*, elle est plus modérée, en règle inférieure à 39°.
- **les signes digestifs** sont très fréquents (30 à 50 % des cas) à type de diarrhée ou de vomissements ; ceci impose de ne pas oublier d'examiner les tympans d'un nourrisson consultant pour GEA. Les signes digestifs sont parfois très importants et responsables d'une déshydratation.
- **l'otalgie** est de diagnostic ± facile en fonction de l'âge : à la fin de la 2^e année, il peut parfois désigner la zone malade, alors que chez le nourrisson plus jeune, la douleur est suggérée par des troubles du sommeil, une agitation, des cris.
- parfois une **otorrhée purulente** peut révéler l'otite.

b) Otoscopie

C'est l'examen clef pour le diagnostic. Elle nécessite un bon éclairage, un système grossissant et de bonnes conditions d'examen. Il faut que l'enfant soit correctement tenu, assis sur les genoux de sa mère ou bien allongé sur une table d'examen, afin qu'il ne puisse pas bouger sa tête. L'examen doit être bilatéral car l'otite est souvent bilatérale et il est nécessaire de pouvoir comparer.

Les aspects du tympan au cours d'une otite aiguë sont multiples ; on les classe en 4 stades

- **otite congestive** : tympan rosé, hypervascularisé, fin, avec des reliefs bien visibles
- **otite catarrhale** : tympan épaissi, rouge vif, sous tension, avec des reliefs estompés
- **otite collectée** : tympan bombant, surtout dans le quadrant postéro-supérieur
- **otite perforée** : otorrhée spontanée avec issue de pus.

L'examen du tympan comprend l'étude de ses reliefs **et** de sa coloration :

- **les reliefs** : le tympan est initialement conique, concave en dehors, il devient plat puis bombé. Les reliefs du tympan disparaissent. Le bombement commence en général en périphérie, le plus souvent dans le quadrant postéro-supérieur puis s'étend vers le bas et devient global
- **la coloration et la texture** : le tympan normal est translucide, brillant, très fin, et de couleur gris perle ; lors des crises, il peut prendre un aspect rouge modéré avec des vaisseaux bien visibles en périphérie et le long du manche du marteau. En revanche, une rougeur intense avec des reliefs normaux correspond à une otite congestive, fréquente au cours d'une rhino-pharyngite. Puis dans l'évolution, le tympan devient crémeux, blanchâtre. La perte de brillance est habituelle au cours des otites aiguës ; un tympan opaque est un bon argument d'épanchement rétrotympanique.

2) Les autres examens

- l'examen du tympan au microscope : il permet un examen très précis et facilite l'ablation de tous les débris cérumineux ou épidermiques qui gênent la vision du tympan. Lors d'une paracentèse, il permet de localiser précisément le site de la tympanocentèse.
- l'impédancemétrie : l'aspect de la courbe obtenue permet de juger très rapidement de l'existence ou non d'un épanchement rétrotympanique.

3) Epidémiologie des otites moyennes aiguës

La connaissance de la flore pathogène de l'otite moyenne aiguë est indispensable pour guider le traitement antibiotique de première intention mais elle doit être actualisée et adaptée au pays voire à la région.

Les virus sont les agents les plus souvent en cause dans les otites. Ce sont en général les virus responsables d'infection respiratoire saisonnières surtout hivernale, mais on peut les observer en fait toute l'année. Les plus fréquents sont : le VRS, les virus

grippaux, les adénovirus les virus parainfluenzae et les rhinovirus.

Les bactéries sont en général secondaires, venant en tant qu'agents de surinfection sur une otite à virus. La connaissance des bactéries responsables repose sur des enquêtes épidémiologiques réalisées le plus souvent dans le cadre d'essais cliniques.

a) Prélèvement de pus auriculaire

. Technique de prélèvement

En France, le pus est prélevé par paracentèse (dont le but est d'évacuer l'abcès sous tension que constitue l'otite moyenne aiguë collectée). Il est très important que le conduit auditif externe soit parfaitement nettoyé pour éliminer la flore saprophyte cutanée : staphylocoque doré, staphylocoque à coagulase négatif, corynébactéries.

La tympanocentèse à l'aide d'une fine aiguille : c'est un geste qui a pour but unique le prélèvement bactériologique dans des conditions parfaites ; il se fait sous anesthésie générale.

Le pus est porté directement au laboratoire de bactériologie ou ensemencé sur un milieu de transport (de type Portagerm).

Au laboratoire, l'examen direct du pus devrait être systématique car il oriente le traitement (bacilles à Gram négatif, cocci à Gram positif). La culture est faite sur milieu adéquat, mais la recherche de germes anaérobies n'est pas d'usage courant.

. Résultats bactériologiques

Quatre bactéries sont constamment retrouvées dans l'otite moyenne aiguë du nourrisson : Haemophilus influenzae (H.I), Streptococcus pneumoniae qui sont les 2 germes essentiels, Streptococcus pyogenes et Moraxella catarrhalis. Staphylococcus aureus est une bactérie plus inconstante selon les séries.

Pour les autres bactéries, il faut bien distinguer les otites du jeune nourrisson de moins de 3 mois : le pneumocoque et H.I restent prédominants mais on trouve en outre du staphylocoque doré et des bacilles à Gram négatif (entérobactéries et Pseudomonas aeruginosas).

. Haemophilus influenzae (H.I)

Selon les pays, H.I est le 1er ou le 2è germe responsable des otites aiguës. Il est non capsulé dans 90 à 95 % des cas, appartenant aux types I, II ou III. Seuls 5 à 10 % des H.I des otites aiguës appartiennent au sérotype b, capsulé et responsable des complications graves à distance : bactériémie, méningite, cellulites, arthrites. Elles devraient se raréfier grâce à l'extension de la vaccination anti-haemophilus vaccin haemophilus ne prévient que les complications d'H.I.b et n'est donc pas un vaccin de 1" otite à Haemophilus.

La sensibilité d'H.I est nulle pour la pénicilline G, mais bonne pour les pénicillines A, sauf s'il s'agit de souches sécrétrices de β -lactamases (environ 1/3 des souches). Pour les H.I. ampicilline R, on dispose des antibiotiques actifs per os suivants : l'association amoxicilline-acide clavulanique, le céfuroxime axétil, le cefixime, le cefpodoxime

proxétil. Les céphalosporines orales anciennes : céfadroxil, céfatrizine, céfaclor sont modérément actives sur les H.I ampi R. Les macrolides ont une activité nulle, sauf pour l'érythromycine (≈ 50 % de souches sensibles) mais des échecs graves sanctionnés par des méningites à H.I ont été publiés ce qui explique que cette famille n'est pas d'indication dans l'otite. En revanche, l'association d'érythromycine et d'un sulfamide (le sulfafurazole) est synergique et efficace sur les H.I. sécréteurs de β -lactamases.

Particularités cliniques : Haemophilus influenzae s'observe surtout pendant la saison froide en France entre novembre et mars. Les otites sont souvent épidémiques dans les collectivités (crèches, garderie). Les otites à Haemophilus peuvent s'accompagner de conjonctivite et l'association otite-conjonctivite doit faire évoquer cette bactérie.

.Pneumocoque

La résistance du pneumocoque à la pénicilline a très rapidement progressé en France depuis 1987. Elle est devenue très préoccupante ces dernières années et elle a remis en question toute la thérapeutique empirique des otites.

La résistance à la pénicilline concerne en fait toutes les β -lactamines, avec des inégalités selon les molécules. Cette résistance est de plus en plus associée à la résistance aux macrolides, au cotrimoxazole, au chloramphénicol dans une proportion globalement double des pneumocoques pénicillino-sensibles. La résistance du pneumocoque est très élevée pour les souches des otites ; en 1994, 55 % contre 27 % pour les hémocultures. En réalité, il existe de très larges variations de la résistance selon les régions. La région parisienne a les taux les plus élevés pouvant atteindre 70 % dans certaines séries, et les pneumocoques multirésistants sont de ce fait plus fréquents.

Les pneumocoques résistants appartiennent à 6 sérotypes principaux : 23, 9, 6, 14, 15 et 19. Le sérotype 23F est prédominant et est le plus résistant.

La sensibilité actuelle du pneumocoque aux antibiotiques peut se classer de la façon suivante :

- les antibiotiques qui ont une activité supérieure à celle de la pénicilline G sont : l'amoxicilline, le céfotaxime, la ceftriaxone, l'imipénème (rappelons que l'acide clavulanique de l'association amoxicilline-acide clavulanique est un inhibiteur des β -lactamases et qu'il ne joue aucun rôle contre la résistance du pneumocoque due à une modification des PLP)
- les antibiotiques qui ont une activité équivalente à la pénicilline G sont l'ampicilline, le cefpodoxime proxétel, le céfuroxime axetil (avec une activité meilleure sur les souches intermédiaires)
- les antibiotiques moins actifs que la pénicilline G sont toutes les céphalosporines de «première génération» (céfaclor, céfradoxil, céfatrizine) et le céfixime

La sensibilité aux autres familles :

- les macrolides et le cotrimoxazole sont très affectés par la résistance du pneumocoque. L'association érythromycine-sulfafurazole peut être active sur des pneumocoques de sensibilité intermédiaire.

- les streptogramines, la rifamycine, les glycopeptides conservent une activité égale sur les pneumocoques sensibles ou résistants.

Les conséquences de cette résistance sur l'éventail thérapeutique de l'otite bactérienne seront donc très lourdes pour la pratique quotidienne.

. Moraxella catarrhalis

Cette bactérie est plus souvent retrouvée dans les séries américaines ou scandinaves que françaises : en France le taux ne dépasse pas 5 %. L'intérêt de cette bactérie est sa très grande

résistance à l'ampicilline puisque plus de 80 % des souches produisent une ^β lactamase. Les complications à distance sont exceptionnelles.

. Streptocoque ovogène du groupe A

Cette bactérie rencontrée assez souvent (1 à 8 % des otites) reste sensible aux antibiotiques classiques et en particulier aux pénicillines.

. Staphylocoque doré

Il est rarement en cause dans l'otite aiguë primitive. Cette bactérie peut être un contaminant du prélèvement auriculaire, puisqu'elle est un saprophyte cutané. Le staphylocoque doré peut donner des otites aiguës fébriles et mal tolérées. Il est résistant aux pénicilline A dans plus de 90 % des cas, ainsi qu'au céfixime.

. Cultures négatives

Dans toutes les études faites chez le nourrisson de plus de 6 mois et l'enfant, 25 à 30 % des cultures de pus d'oreille sont stériles. Il s'agit rarement d'anaérobies car leur recherche ne diminue guère le nombre de pus stériles.

Des antibiothérapies préalables sont plus souvent incriminées, et d'ailleurs le pourcentage de prélèvements stériles croît avec le nombre de récurrences et dans l'otite chronique, les enfants ont reçu de nombreux antibiotiques.

Une autre cause possible est l'infection virale, la présence de virus étant constaté dans plusieurs études.

4) Evolution et complications

L'évolution est le plus souvent simple. Il est cependant important de vérifier la restitution ad

integrum du tympan en fin de traitement afin de pouvoir différencier dans les semaines suivantes la

possibilité d'otites récurrentes ou d'otite chronique, de dépister une otite sérumuqueuse qu'il faudra

alors suivre.

Š complications générales

- les méningites bactériennes : elles sont les plus en particulier à *Haemophilus*

influenzae b et à

pneumocoque

- autres complications :

Bactériémies, arthrites suppurées, cellulites sont plus fréquemment liées aux
otites à

Haemophilus influenzae b qu'au pneumocoque.

Des complications cérébrales à type d'empyème ou d'abcès peuvent être
observées sur des terrains fragiles : malnutrition, déficits immunitaires,

drépanocytose. Elles sont exceptionnelles et surtout dues au pneumocoque ou à des bactéries anaérobies.

◆ complications loco-régionales

- **paralysies faciales** : rares (< 5 /100), elles représentent 15 % des étiologies des paralysies

0

faciales de l'enfant. Elles sont d'apparition brutale ; elles sont de bon pronostic et guérissent avec le traitement de l'otite mais elles nécessitent une paracentèse avec prélèvement de pus avant antibiothérapie.

- **mastoïdites aiguës** : très rares (1/10.000 otites), elles représentent une urgence diagnostique et thérapeutique. Le tableau classique est la mastoïdite extériorisée qui est secondaire à une diffusion sous périostée de l'infection mastoïdienne. Elle se traduit par une tuméfaction en général rétro-auriculaire inflammatoire qui décolle le pavillon de l'oreille ; le sillon rétro-auriculaire est comblé par une tuméfaction fluctuante qui sera ponctionnée (à visée bactériologique) avant le début de l'antibiothérapie. Le traitement antibiotique est systématiquement complété par la chirurgie.
- **labyrinthites** : elles sont ou non associées à une mastoïdite et se manifestent par des troubles de l'équilibre majeurs et une OMA. Le traitement est d'abord médical afin de refroidir l'épisode ; une mastoïdectomie est souvent indiquée afin d'éradiquer tout foyer ostéolytique (le risque de cophose post infectieuse est dans ce cas important).
- **otites traînantes et mastoïdites subaiguës** : l'otite traînante se définit par une infection auriculaire débutant sur un mode aigu mais persistant sous traitement antibiotique. Les enfants sont souvent suivis depuis plus d'un mois pour cette infection et l'absence de normalisation des tympans à la fin du traitement marque la différence avec une otite récidivante (où il existe une normalisation du tympan entre chaque épisode infectieux). L'otite traînante peut être le résultat d'un traitement antibiotique inadapté d'une OMA, d'un traitement insuffisant, d'une surinfection abâtardie d'une otite séromuqueuse ou d'une mastoïdite subaiguë. Cela nécessite l'arrêt de toute antibiothérapie pendant 48 h afin de pratiquer 2 prélèvements bactériologiques à 24 h d'intervalle, la prescription d'une antibiothérapie parentérale adaptée au germe, associée à des soins locaux ; le bilan est fait au 8^e jour de traitement : en absence d'amélioration, une mastoïdite est suspectée et la mastoïdectomie réalisée.

- **les séquelles de l'appareil de transmission** (tympan et osselets) : perforation sèche, lyse de la longue apophyse de l'enclume, fixation incudo-malléaire, tympanosclérose
- **évolution vers l'otite chronique.**

5)

Traitement

de l'OMA a)

L'antibiothér

apie

L'antibiothérapie d'une otite bactérienne est probabiliste mais doit répondre à 3 critères essentiels

:

- activité antibactérienne bien adaptée à l'épidémiologie connue
- activité suffisante de l'antibiotique in situ, dans l'oreille moyenne et dans les tissus osseux adjacents pour éviter l'artrite, et aussi au niveau du sérum pour le contrôle d'une éventuelle bactériémie
- mode d'administration aisée, en règle par voie orale, bonne tolérance et bonne acceptabilité.

* Activité antibactérienne

Pour ordonner les molécules les unes par rapport aux autres pour ces 2 bactéries, on peut utiliser la notion théorique de cinétique de l'index inhibiteur. L'index inhibiteur d'un antibiotique pour une bactérie est le rapport entre la concentration de l'antibiotique in vivo (dans le sérum ou dans un site infecté) et la CMI. Plus cet index est élevé et plus l'activité a de chances d'être importante. La cinétique est l'évolution dans le temps de cet index après administration d'une dose d'antibiotique.

Pour *H. influenzae* sécréteur de β -lactamases, les meilleures cinétiques sériques de cet index sont obtenues par l'association amoxicilline-acide clavulanique en 3 prises équidistantes et par le céfixime et le cefpodoxime proxétil en 2 prises par 24 heures ; pour le cefuroxime-axétil, l'index est beaucoup moins élevé, pour le céfclor, il est très faible.

Vis à vis du pneumocoque sensible, ces index inhibiteurs sériques sont très élevés pour l'amoxicilline (x 3 par 24 heures). En revanche, l'index est proche de 0 pour le céfixime et le céfclor.

Cette notion quantitative est majorée si l'on considère l'index inhibiteur au niveau de l'oreille moyenne, puisque le passage intra-auriculaire des antibiotiques est faible.

Il est difficile de démontrer que ces règles théoriques d'activité «in vitro» sont corrélées au succès ou à l'échec «in vivo» sur une otite moyenne aiguë. De nombreux essais comparatifs dans l'otite entre 2 antibiotiques ne considèrent que le résultat clinique, et l'on sait que spontanément 2/3 des otites guérissent. Cependant quelques travaux ont été réalisés chez l'enfant prouvant l'intérêt de l'antibiotique bien adapté dans l'éradication bactérienne. Howie et Ploussard, en 1969, ont les premiers pratiqué un prélèvement de pus auriculaire avant traitement et à 48 h de traitement

antibiotique. Depuis, d'autres auteurs ont testé aux USA et par 2 tympanocentèses, les antibiotiques les plus utilisés. J. Klein fait une excellente revue de 11 travaux portant sur 18 antibactériens qui démontrent l'utilité d'une antibiothérapie au cours de l'otite, et prouvent l'activité ou l'insuffisance de telle ou telle molécule. Ce travail permet de constater que les otites à pneumocoques non traitées se stérilisent très rarement spontanément (< 10%), alors que la moitié des otites à Haemophilus influenzae peuvent guérir sans antibiotique. L'éradication du pneumocoque est meilleure avec les pénicillines qu'avec le céfaclor, le céfixime ou le cotrimoxazole. Le céfuroxime, le cefpodoxime et

la ceftriaxone ont de bons résultats. Pour H. influenzae, on prouve par cette méthode les échecs avec les macrolides. Bien que cette méthode d'étude soit éthiquement critiquable, elle est parfaitement démonstrative de la nécessité d'une antibiothérapie bien ajustée, au cours de l'otite, et en accord avec les données «in vitro».

*Pharmacocinétique des antibiotiques dans l'oreille moyenne

Les données pharmacologiques sur la concentration des antibiotiques dans l'oreille moyenne sont succinctes en raison de la difficulté du dosage. La pose d'aérateurs transtympaniques a permis de réaliser plus facilement ces études en prélevant le liquide auriculaire au moment de l'acte opératoire. Mais il faut interpréter différemment les concentrations dans l'otite séreuse et dans l'otite purulente.

Le tableau résume les données de concentration en les confrontant aux CMI habituelles des bactéries responsables.

Comparaison des CMI et des taux auriculaires dans l'otite * Prescription des antibiotiques

Jusqu'à la fin des années 80, les modifications et réajustement de l'antibiothérapie de l'otite avaient été motivés par la résistance d'H. influenzae et, à moindre degré, l'apparition de Moraxella catarrhalis. Peu après l'abandon des macrolides, l'amoxicilline avait été remplacée par les antibiotiques résistants aux pénicillinases : amoxicilline-acide clavulanique, céphalosporines orales, association érythromycine-sulfafurazole. L'émergence des pneumocoques résistants à la pénicilline a soudainement remis en question ces recommandations. Une conférence de consensus sur le traitement de l'otite moyenne aiguë s'est tenue en juin 1996 à Lyon sous l'égide de la Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française. Une tentative de pondération clinique du premier choix

Deux situations peuvent orienter vers une bactérie :

- **le pneumocoque** : une otite **très douloureuse** survenant chez un **jeune nourrisson** surtout entre 3 et 18 mois et s'accompagnant d'une **fièvre élevée** égale ou supérieure à 39° est hautement évocatrice d'otite à pneumocoque et doit être traitée comme telle. Dans une étude de N. Garabédian, 61 % de 104 otites à Pneumocoque concernaient des nourrissons de 6 à 18 mois.
- l'Haemophilus : une otite associée à une conjonctivite purulente réalise le syndrome otite-conjonctivite très évocateur d'otites à Haemophilus influenzae.

Il existe des situations moins claires, mais il faut tenir compte de l'épidémiologie locale et orienter son choix antibiotique selon qu'il existe ou non une résistance élevée du pneumocoque aux antibiotiques dans la région.

Le choix empirique : quels antibiotiques reste-t-il ?

1. Si on suspecte un **pneumocoque** ou si l'on redoute un pneumocoque résistant (âge, région), on devra s'adresser de préférence :

- à l'amoxicilline, :80-100 mg/kg ou mieux, à l'association amoxicilline-acide clavulanique, si l'on veut couvrir H. influenzae résistant [en utilisant la formule nourrisson à fort dosage en amoxicilline (100 mg d'amoxicilline + 12,5 mg d'acide clavulanique/ml)]. Ceci permet de prescrire l'amoxicilline à la posologie de 80 mg/kg/24 heures réparties en **3 prises équidistantes**, pour éviter des «vides thérapeutiques».
- au céfuroxime-axetil (30 mg/kg/j) et au cefpodoxime-proxetil (8 mg/kg/j en 2 prises) qui sont également des antibiotiques de premier choix 2. Si l'on suspecte **Haemophilus influenzae**, les solutions sont nombreuses : amoxicilline-acide clavulanique, céfuroxime-axetil, céfixime, cefpodoxime-proxétel, érythromycine-sulfizoxazole.

3. Devant une otite **peu fébrile**, mais dans une région à **forte prévalence de pneumocoques résistants** (par exemple en région parisienne), il faut choisir des antibiotiques à bonne activité sur le pneumocoque. Au contraire, **dans des régions à faible résistance**, on peut recourir aux antibiotiques classiques, y compris les céphalosporines orales plus anciennes.

Pourquoi de telles nuances ?

Le choix s'est beaucoup compliqué pour le praticien mais l'éclosion brusque de la résistance du pneumocoque amène à économiser les molécules en espérant ainsi «protéger» les antibiotiques actifs.

Quelles sont les contraintes nouvelles ?

Deux contraintes qui existaient déjà sont de plus en plus indispensables :

- la surveillance rapprochée des tympans à 48-72 h pour dépister les échecs
- l'utilisation à nouveau plus large de la paracentèse

Quelle place pour la paracentèse ?

Outre ses indications classiques : otites récidivantes, hyperalgiques, avec signes digestifs intenses, tympans très bombants ou otorrhée spontanée, la paracentèse devra peut être se pratiquer d'emblée lorsqu'on suspecte fortement un pneumocoque devant un échec.

Que donner en cas d'échec pour un pneumocoque résistant ?

En cas d'échec à 48-72 heures, on dispose d'un antibiogramme sur le germe isolé grâce à la paracentèse, et l'on peut réajuster le traitement antibiotique à temps : plusieurs solutions sont proposées et discutées mais non validées :

- amoxicilline per os : 150 mg/kg/j
- ceftriaxone injectable
- synergistines
- association d'amoxicilline 150 mg/kg/jour et de rifampicine

La durée du traitement

La durée du traitement antibiotique reste en moyenne de 10 jours pour l'otite moyenne aiguë. Cependant, plusieurs essais comparant des traitements de 5 jours et de 10 jours concluent à l'équivalence des résultats.

II) OTITES RECIDIVANTES ET CHRONIQUES

1) Définition

On distingue les otites récidivantes, où le tympan redevient normal entre 2 épisodes, et l'otite subaiguë ou chronique où le tympan reste pathologique.

2) Facteurs étiologiques

a) Les causes locales

- certaines malformations : fentes palatines - reflux gastro-oesophagien

b) Les déficits liés au terrain

Déficiences immunitaires "physiologiques" entre le 6^e et le 24^e mois avec baisse des taux d'immunoglobulines (IgG2).

Déficit en IgA.

c) Carence martiale

Fréquente à partir de l'âge de 9 mois, elle prédispose aux infections respiratoires.

d) L'atopie

On recherche des ATCD d'eczéma, d'asthme, de bronchiolites récidivantes. On demande un dosage du taux d'IgE totales.

e) L'environnement

- promiscuité : crèche, logement exigü - tabagisme passif familial

f) Les causes ORL -

otite séreuse -
hypertrophie des
végétations
adénoïdiennes

3) Epidémiologie bactérienne des otites récidivantes et chroniques

Outre les bactéries communes de l'otite aiguë, d'autres espèces bactériennes apparaissent en cas de récurrence ou de chronicité : Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa, entérobactéries. Pour H. influenzae et S. Pneumoniae, les taux de résistance bactérienne sont très élevés.

La diversité bactérienne et l'importance de la résistance justifie donc la pratique du prélèvement auriculaire dans les otites récurrentes pour adapter correctement l'antibiothérapie.

4) Traitement

a) Antibiothérapie et otites récurrentes

Il est important de bien distinguer les otites récurrentes entre lesquelles les tympanes redeviennent normaux, et l'otite non guérie passant à la chronicité.

Les otites récurrentes vraies pourraient bénéficier d'un traitement antibiotique préventif : aux USA, le cotrimoxazole a été utilisé avec succès et en France, certaines équipes ont démontré l'intérêt de l'amoxicilline prolongée à faibles doses (25 mg/kg/j en 2 prises). Malheureusement, la crainte des sélections de bactéries résistantes rend actuellement prudent pour cette attitude en France.

Pour l'otite chronique, l'antibiothérapie est difficile à codifier et doit être guidée par l'antibiogramme grâce au prélèvement auriculaire systématique. Le spécialiste ORL seul peut surveiller cette situation grave qui menace l'oreille interne.

Une suspicion d'arthrite implique le recours à des antibiotiques par voie parentérale tels que ceftazidime, ceftriaxone, céfotaxime, amoxicilline-acide clavulanique IV ; syneristines et rifampicine sont parfois utilisées sur des pneumocoques résistants.

b) Traitements associés aux antibiotiques

- Le nettoyage soigneux des fosses nasales avec aspiration douce à l'aide de sérum physiologique est fondamental.
- Les antibiotiques auriculaires locaux sont peu utiles : néomycine et polymyxine sont déconseillés pour leur ototoxicité ; il faut toujours les éviter si le tympan est ouvert. La rifampicine est la plus utilisée, mais surtout pour les otorrhées chroniques.
- Les traitements antalgiques et anti-inflammatoires : en cas de fièvre et/ou d'otalgies, on utilise l'acide acétyl salicylique ou le paracétamol aux posologies efficaces usuelles. L'aspirine a aussi un effet anti-inflammatoire (que n'a pas le paracétamol).

Les anti-inflammatoires (corticoïdes ou non stéroïdiens) paraissent peu utiles dans l'otite aiguë moyenne habituelle, mais sont en cours de réévaluation pour la prévention de l'otite séreuse.

c) Place de l'adénoïdectomie et des aérateurs

Quand les otites se répètent à intervalles rapprochés, l'adénoïdectomie doit toujours être proposée. Son but est double : mécanique (enlever l'obstruction nasale) et biologique (oter un tissu altéré par une inflammation et une infection chroniques).

L'adénoïdectomie est réalisable dès l'âge de 6-7 mois mais il est conseillé d'attendre l'âge de 12 mois étant donné le risque de régénérescence post chirurgicale.

La pose d'aérateurs transtympaniques constitue en général l'étape suivante. En général, ils ne sont pas posés avant l'âge de 12-18 mois, car mal tolérés avant cet âge.

Schématiquement :

- avant 2 ans : adénoïdectomie et 6 mois plus tard aérateurs si nécessaire.
- après 2 ans : en cas d'association à une otite séreuse: adénoïdectomie + aérateurs.

III) ANGINES

1) Epidémiologie des angines aiguës

Les angines aiguës sont surtout d'origine virale. A partir de l'âge de 3 ans, les angines bactériennes sont prises en considération à cause du risque d'infection à streptocoque A qui est responsable de $\approx 30\%$ des angines avec de grandes variations saisonnières ; en France, les écarts vont de 20 % en hiver à 50 % en été. Les autres bactéries sont moins fréquentes : autres streptocoques (C,F,G ...), Haemophilus, Mycoplasma pneumoniae et leur rôle pathogène reste difficile à apprécier. La diphtérie ne s'observe plus en France.

◆ Prélèvement de gorge

Le diagnostic précis de l'angine à streptocoque A repose sur la culture du prélèvement de gorge. Ce geste est parfois difficile chez l'enfant. On doit veiller à bien faire le prélèvement au niveau des amygdales à l'aide d'un écouvillon que l'on imbibe complètement. Pour cela, il faut un bon éclairage et éviter de prélever de la salive. L'écouvillon doit être porté dans les 2 heures au laboratoire, sinon être conservé dans un milieu de transport.

La culture classique se fait sur milieu au sang où l'on constatera la nature - hémolytique des colonies. Le groupage du streptocoque (A,B,C ... qui sont les antigènes polysaccharidiques) est fait sur les colonies suspectes. Cette technique est longue et des milieux de diagnostic rapide se sont multipliés aux USA depuis 1980. Le principe repose sur la révélation du polyside de groupe à l'aide d'un anticorps spécifique anti A : on

utilise des méthodes d'agglutination ou ELISA. Ainsi, au lit du malade et en 10 minutes, une réponse peut être donnée. Certains tests atteignent des taux de spécificité et de sensibilité qui dépassent 95 %. L'intérêt en est évident puisqu'ils permettent de différencier angines streptococciques A et angines virales.

2) Clinique

- La douleur : sensation d'étranglement, de constriction du pharynx avec dysphagie
- Inflammation plus ou moins étendue de la muqueuse pharyngée
- Augmentation de taille des amygdales qui sont : érythémateuses ou érythématopultacées (enduit blanc grisâtre parsemant les amygdales de taches isolées et petites ou de plages confluentes), les fausses membranes s'observent dans la diphtérie (exceptionnelle en France) et dans la MNI. - Syndrome général : fièvre, malaise général.

3) Traitement antibiotique des angines

La cible prioritaire du traitement antibiotique de l'angine reste le streptocoque A. Grâce à l'utilisation large d'antibiotiques, le Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA) est pratiquement éradiqué en France, comme dans la plupart des pays d'Europe occidentale, alors qu'il demeure un fléau en Afrique du Nord (Algérie en particulier, Egypte). Le traitement antibiotique des angines aiguës doit être considéré comme une véritable prophylaxie du RAA, et il s'agit d'une question de Santé Publique.

◆ Activité des antibiotiques sur le streptocoque A

- Pénicillines

Elles sont toutes actives et l'on dispose donc d'un arsenal varié : la pénicilline G (par voie IM en 2 injections par jour), la pénicilline V (par voie orale), et les pénicillines A. Les CMI du streptocoque varient de 0,005 µg/ml pour la pénicilline G à 0,02 µg/ml pour l'ampicilline. Les pénicilline G et V doivent être administrées pendant 10 jours.

- Céphalosporines

Elles sont efficaces sur le streptocoque A et aussi *S. aureus* et *H. influenzae*. Le céfador, le céfadroxil, le cefpodoxime proxétile ont été étudiés comparativement dans l'angine à streptocoque A avec la pénicilline. Les résultats sont équivalents. Leur place sera envisagée au chapitre des angines récidivantes.

- Macrolides

Ils ont tous une bonne activité, la plupart des souches ayant une CMI de 0,04 à 0,1 µg/ml. Les anglo-saxons signalent 5 % de résistance à l'érythromycine. En Asie, la résistance est plus importante (20 à 40 %).

- Autres antibiotiques

Les tétracyclines ne sont pas utilisées car 30 % des souches de streptocoque A sont résistantes. Le triméthoprime-sulfaméthoxazole est inefficace sur ≈ 20% des

souches.

◆ Pénétration des antibiotiques dans les amygdales

La pénétration amygdalienne des antibiotiques est connue par les dosages pratiqués sur le tissu amygdalien. prélevé à l'occasion des amygdalectomies.

La pénicilline G a été retrouvée à des concentrations de 0 à 0,4 µg/ml. L'ampicilline est retrouvée à des concentrations de 0,4 µg/ml, l'amoxicilline de 0,2 µg/ml. Les macrolides ont une concentration relativement plus élevée compte tenu des taux sériques ; érythromycine 0,7 à 2,6 µg/ml, spiramycine 20 à 80 µg/ml, roxithromycine 1,8 à 2 µg/ml, Il faut tenir compte des variations selon l'état anatomique des amygdales et selon la flore intra-amygdalienne qui peut sécréter des pénicillinases inhibant la pénicilline.

◆ Quelles angines traiter ?

L'éradication des complications post-streptococciques (glomérulonéphrite, RAA) est un encouragement au traitement large des angines.

Il est admis que le risque streptococcique n'apparaît guère avant 3 à 4 ans et qu'avant cet âge les angines et les pharyngites sont d'origine virale. On traitera donc les angines au delà de 3 à 4 ans.

La distinction entre angine à streptocoque A et angines virales est très difficile sur le seul aspect clinique. Le tableau classique de l'angine à streptocoque A associe une dysphagie, une fièvre supérieure à 38°5, des vomissements. Les amygdales sont tuméfiées, très inflammatoires, souvent recouvertes d'un enduit pultacé. Des adénopathies cervicales sont fréquentes. L'absence de toux et de rhinorrhée est évocatrice. Plusieurs équipes américaines ont confronté des scores cliniques précis avec des prélèvements de gorge ; on peut affirmer que la clinique est insuffisante et que beaucoup d'angines streptococciques ressemblent à des angines virales. Ceci est important pour la justification d'une stratégie thérapeutique avec ou sans prélèvement de gorge.

◆ Conduite du traitement antibiotique

Il est différent dans les angines aiguës et les angines récidivantes.

* Angines et pharyngites aiguës

Y a-t-il résurgence du RAA ou une résistance du streptocoque A ?

Sous l'effet d'un antibiotique efficace, le streptocoque A doit être éradiqué.

Cependant, on a toujours constaté que 5 à 10 % des patients restaient porteurs de streptocoque A à l'arrêt du traitement. On distingue le portage vrai lorsque le sérotype est identique, et la réinfection lorsque le sérotype est différent du streptocoque initial.

Depuis une vingtaine d'années, de nombreux auteurs américains ont constaté, surtout au cours d'essais d'antibiotiques que ce portage après traitement par pénicilline avait doublé et était proche de 20 %. Plusieurs hypothèses ont été avancées : tolérance du streptocoque A à la pénicilline, inactivation de la pénicilline par les β -lactamases de bactéries pharyngées (hypothèse dite à tort «pathogénie indirecte») et aussi manque de compliance.

Ces hypothèses n'ont pas été confirmées, et récemment 1 méta-analyse précise des études a remis en cause les augmentations du portage aux U.S.A. En Europe, le portage est resté stable, et on peut donc parler d'échec de la pénicilline.

Quant à la résurgence du RAA aux U.S.A., le problème demeure non résolu : les sérotypes ont changé en 20 ans, avec prépondérance des types M1 et M3, mais on observe la même épidémiologie en Europe.

Conduite thérapeutique générale

Le traitement antibiotique recommandé repose en priorité sur la pénicilline qui reste la référence.

La pénicilline G intramusculaire peut rendre service pendant 24 heures si la dysphagie est importante ou si l'enfant vomit.

La pénicilline V s'administre à la posologie de 75 à 100.000 UI/kg/24 heures en 2 ou 3 prises régulièrement espacées.

En cas de mauvaise observance, la benzathine pénicilline (extencilline) est utilisée avec succès en 1 seule injection.

Les aminopénicillines sont également utilisables (se rappeler la possibilité d'éruption en cas de mononucléose infectieuse) à la posologie pour l'amoxicilline de 25 à 50 mg/kg/24 h en 2 prises.

Les macrolides sont l'alternative thérapeutique en cas d'allergie aux pénicillines : érythromycine et ses sels, spiramycine, josamycine, roxithromycine. Les posologies sont de 30 à 50 mg/kg/24 h (5 mg/kg/24 h pour la roxithromycine) en 2 ou 3 prises.

La durée du traitement antibiotique d'une angine est de 10 jours pour assurer une éradication streptococcique convenable et limiter la diffusion du streptocoque A. Cependant l'observance du traitement nécessite une explication de la part du médecin vis-à-vis de la famille car trop souvent les thérapeutiques sont abrégées. Les céphalosporines orales permettent de raccourcir la durée de ce traitement à 5 jours, mais, actuellement, on tente d'éviter l'utilisation massive de ces molécules dans l'angine pour ne pas augmenter les résistances au niveau des flores.

D'après 2 travaux français, chez l'enfant et chez l'adulte, l'amoxicilline à la posologie de 50 mg/kg/24 heures en 2 prises pendant 6 jours est aussi efficace que la pénicilline V pendant 10 jours mais ces études ne sont pas officiellement validées.

*** Deux stratégies thérapeutiques**

- Stratégie ciblée sur le prélèvement de gorge

Les Américains préconisent le prélèvement de gorge à l'aide des tests rapides :

avantages : diagnostic précis, économie de santé (on ne traite que les angines streptococciques et non les angines virales), meilleure compliance

inconvenients : on risque de ne pas traiter une angine à streptocoque (soit parce que le prélèvement de gorge est incorrect et faussement négatif, soit parce que le test rapide est mal exécuté et perd de sa spécificité), en France, le test,) réalisé par le praticien n'est pas remboursé.

- Stratégie large

En France comme dans la plupart des pays d'Europe, les angines sont traitées largement chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune. Le RAA est devenu exceptionnel en France, et cette attitude préventive demeure actuellement la meilleure. Cependant la venue prochaine des tests streptococciques fiables pourrait faire modifier cette attitude et choisir la démarche de l'antibiothérapie ciblée sur les seules angines à streptocoque A.

* Angines récidivantes

Les angines peuvent se répéter de façon rapprochée, en particulier chez de grands enfants. S'il est usuel qu'un enfant d'âge scolaire présente 2 à 3 angines par an facilement guéries par un traitement classique, il devient plus difficile pour l'enfant et sa famille de subir 2 à 3 angines par mois pendant la période scolaire. C'est un motif habituel de consultation : l'enfant absorbe une quantité importante d'antibiotiques variés sans résultats démonstratifs et les parents s'inquiètent de l'absentéisme scolaire.

Les angines récidivantes sont en général franches, dysphagiques et fébriles et peuvent s'accompagner d'adénopathies cervicales volumineuses. Les amygdales sont tuméfiées, turgescents, voire pseudo-phlegmoneuses, tantôt cryptiques, rétractées. C'est l'évolution vers une amygdalite chronique. Entre les poussées, la muqueuse pharyngée demeure inflammatoire, en particulier au niveau des piliers amygdaliens antérieurs. L'amygdale est parfois dure au toucher buccal.

En fait, il semble exister 2 situations cliniques différentes. La première est la succession d'angines sur des amygdales hypertrophiques inflammatoires chez des enfants jeunes avant 6 ans : il s'agit le plus souvent d'infections virales sur des terrains allergiques avec une participation de la muqueuse respiratoire : rhinite, sinusite voire bronchites s'associent en s'intercalant avec ces épisodes pharyngés. La seconde situation est la répétition d'angines aiguës chez de grands enfants d'âge scolaire chez lesquels l'aspect anatomique des amygdales est différent, le plus souvent à type d'atrophie. Ces amygdales très infectées sont responsables d'angines en règle bactériennes. On comprend que dans ces deux situations la conduite du traitement antibiotique et l'indication de l'amygdalectomie soient différentes.

Bactériologie des angines récidivantes

Si le Streptocoque A est la cible privilégiée à atteindre dans les angines aiguës isolées, la flore des angines à répétition paraît polymorphe et très différente. Lotter et Allen retrouvent sur des pièces d'amygdalectomie, le Streptocoque A, mais aussi

Staphylococcus aureus et même Haemophilus influenzae. En 1977, Rosen, Samuel et Vered font des constatations similaires.

Etat anatomique des amygdales

Le parenchyme normal de l'amygdale palatine constitué par les follicules lymphoïdes entourés de tissu conjonctif est fortement remanié. Les cryptes amygdaliennes deviennent le siège d'une infection chronique et la fibrose se développe. Les follicules diminuent en taille et en nombre,

l'amygdale se trouvant réduite à l'état d'un organe infectée, fibreux, ne jouant plus son rôle d'organe immunitaire. Les sécrétions de surface des immunoglobulines A sont très diminuées. A la coupe, on découvre souvent de véritables micro abcès, même sous traitement antibiotique continu.

Thérapeutique des angines récidivantes

En raison de la flore bactérienne variée qui se développe dans les amygdales, la pénicilline ou les aminopénicillines peuvent se trouver en échec car les germes sécrètent des β -lactamases : staphylocoque doré, H. influenzae, certains anaérobies. Le traitement des épisodes aigus doit donc faire appel à des antibiotiques à spectre élargi, mais toujours actifs sur le Streptocoque A : on utilise donc de préférence l'association amoxicilline-acide clavulanique ou les céphalosporines orales (céfador, céfadroxil, céfuroxime-axetil, cefpodoxime-proxetil). Les macrolides ont également des indications, mais peuvent être inefficaces sur l'Haemophilus influenzae.

Le traitement prolongé doit être discuté pour tenter d'éviter les récives. On peut recourir aux antibiotiques précédents ou à l'association de pénicilline et de rifampicine. Très souvent, en cas d'amygdalites chroniques très infectées, les rechutes surviennent dès l'arrêt de l'antibiothérapie prolongée. Ces échecs conduisent à discuter l'amygdalectomie. L'antibiothérapie prolongée permet cependant de passer le cap des périodes scolaires et d'éviter certaines complications suppuratives avant l'amygdalectomie. Les indications respectives de l'antibiothérapie prolongée et/ou de l'amygdalectomie doivent tenir compte de l'âge, du terrain, de l'aspect des amygdales en se souvenant des deux situations cliniques exposées précédemment.

* Adenophlegmons

Le phlegmon de l'amygdale peut être la complication d'une angine aiguë ou d'angines récidivantes. Associant la tuméfaction d'une amygdale, une très grande dysphagie, une adénopathie cervicale sensible, parfois un trismus, cette infection impose le geste chirurgical : évacuation et drainage du pus associés à une antibiothérapie active. Le recours à une synergistine est recommandé : pristinamycine ou virginiamycine : 50-100 mg/kg/24 h jusqu'à un maximum de 2 g/24 h. Cette famille est active aussi bien contre les streptocoques que les staphylocoques méticillino-sensibles et résistants. Un anti-anaérobie peut aussi être associé.

* Conduite devant un taux élevé d'anticorps antistreptococciques

Une élévation du taux sérique des antistreptolysines, ou mieux, des

antistreptodornases entre deux prélèvements sériques séparés de quinze jours, permet d'affirmer qu'une infection à streptocoque A est récente (écart supérieur à 2 dilutions par exemple 1/160 au premier dosage, 1/1280 au 2^e dosage). Un taux d'anticorps modéré est donc habituel, contrairement aux indications trompeuses de certains laboratoires.

En revanche, la persistance d'anticorps élevés est difficile à interpréter. Elle ne constitue jamais un argument en faveur d'une complication rhumatismale. La persistance de foyers amygdaliens, la stimulation non spécifique par d'autres antigènes l'expliquent fréquemment.

Le diagnostic du rhumatisme articulaire aigu repose sur des arguments cliniques et des signes inflammatoires associés. Si un traitement antibiotique peut se justifier, le traitement anti-inflammatoire dépend en revanche d'autres arguments.

* Angine diphtérique

Les angines pseudo-membraneuses sont dues surtout à la mononucléose infectieuse, rarement à des pyogènes et très rarement à la diphtérie en France. Il faut actuellement repenser à cette maladie en raison d'une importante épidémie en Russie et des cas récents en Algérie.

Le traitement de l'angine diphtérique est la sérothérapie : 2000 à 5000 unités/kg de sérum antidiphtérique selon la gravité en une injection IM (avec désensibilisation d'après la méthode de Besreka) ; l'antibiothérapie est prescrite en même temps : les macrolides (50 mg/kg), la pénicilline G ou la pénicilline A sont actifs sur le bacille de Klebs-Löffler. Son rôle est seulement de soigner le foyer d'infection et d'éviter les surinfections, et surtout d'interrompre les transmissions du bacille diphtérique très contagieux pour l'entourage.

IV) SINUSITES ET ETHMOÏDITE

1) Sinusites maxillaires de l'enfant

a) Sinusites aiguës

Les sinusites maxillaires sont fréquentes en Pédiatrie. Beaucoup ne sont pas bactériennes mais virales, en particulier chez l'enfant allergique.

Avant d'envisager une thérapeutique antibiotique, il faut distinguer la sinusite «symptôme» de la sinusite «maladie aiguë».

La sinusite «symptôme» n'a pas besoin d'antibiothérapie. Au cours d'une

rhinopharyngite virale, l'atteinte de la muqueuse sinusienne est presque constante. Dès que les sinus maxillaires sont développés, entre 2 et 3 ans, un cliché réalisé en phase aiguë retrouve une opacité sinusienne dans 25 à 30 % des cas.

La sinusite «maladie aiguë» peut être la complication d'une sinusite virale. Les céphalées, une fièvre prolongée, associée à la toux matinale, une pseudo-expectoration purulente ou un écoulement purulent dans l'arrière gorge du pharynx sont les meilleurs signes. La radio de sinus montre une opacité sinusienne, souvent unilatérale ou asymétrique. Le niveau liquide est exceptionnel.

L'antibiothérapie est indiquée dans ce dernier cas et doit s'associer presque toujours à un traitement anti-inflammatoire. Les bactéries responsables des sinusites sont connues par l'analyse des pus d'aspiration maxillaire. Les résultats publiés sont identiques chez l'enfant et chez l'adulte. Les trois bactéries les plus fréquentes sont *S. pneumoniae*, *H. influenzae* et *M. catarrhalis*. En général, *H. influenzae* n'est pas sérotypable, et sa résistance par production de β -lactamases est très voisine de ce qui s'observe dans l'otite.

◆ Traitement antibiotique

Il est très voisin du traitement de l'otite et repose sur les β -lactamines. La justification du traitement antibiotique a été démontré dans une étude versus placebo. En raison des résistances à l'ampicilline de *H. influenzae* et de *M. catarrhalis*, on se tourne vers l'association amoxicilline-acide clavulanique et les céphalosporines orales (céfclor, cefpodoxime proxétil, céfixime). L'association érythromycine-sulfafurazole a été également essayée avec succès. La résistance actuelle du pneumocoque pourrait également être cause d'échecs et dans ces cas on peut se tourner vers les synergistines, voire la ceftriaxone.

◆ Traitement anti-inflammatoire

Il est basé sur la corticothérapie (par exemple, prednisone à la dose de 1 mg/kg/j pendant 10 jours) ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens. On peut aussi réduire l'œdème de la muqueuse et des orifices des sinus, ce qui permet la meilleure aération des cavités et limite la pullulation bactérienne favorisée par la baisse en oxygène.

b) Sinusites chroniques

Plusieurs travaux bactériologiques chez l'adulte démontrent l'existence à côté des précédentes bactéries, des anaérobies, de streptocoques divers (*S. viridans*), et même de *Staphylococcus aureus*. On doit donc en tenir compte, bien qu'un travail chez l'enfant démontre ici encore la prépondérance d'H.I. : amoxicilline-acide clavulanique et les céphalosporines orales peuvent être choisies d'emblée.

Chez l'enfant, les «sinusites chroniques» sont souvent de nature allergique et se surinfectent secondairement. L'antibiothérapie est donc souvent l'un des éléments d'une thérapeutique ORL globale. Le cas de la mucoviscidose sort de ce chapitre.

2) Ethmoïdite

Il s'agit d'une forme grave et particulière de sinusite qui peut se produire chez le nourrisson dès l'âge de 1 an et qui réalise une véritable urgence infectieuse pédiatrique.

On y pense chez un nourrisson ou un enfant consultant pour un œdème de la paupière supérieure avec tuméfaction de l'angle interne de l'œil et de la racine du nez. C'est une complication grave d'une rhinopharyngite virale apparemment banale, en règle brutale dans un contexte très fébrile. Les bactéries responsables sont le staphylocoque doré, et surtout l'*H. influenzae* type b.

Les complications possibles sont graves en raison de la proximité du cerveau et de ses vaisseaux :

- complications vasculaires : thromboses des veines pouvant aboutir à la thrombose du sinus caverneux

- complications neuroméningées : méningites purulentes à H. influenzae, à pneumocoque, à anaérobies ; abcès du cerveau et empyème cérébral : le **scanner cérébral** doit être pratiqué devant tout signe suspect.

L'antibiothérapie doit donc être pratiquée en milieu hospitalier, par voie parentérale et adaptée à ces germes de façon empirique. Il est possible que le pus d'aspiration nasale ou une hémoculture guide plus précisément le choix de l'antibiotique, ainsi que la recherche d'antigènes solubles (H. influenzae).

L'antibiotique doit donc atteindre à la fois H. influenzae et le staphylocoque doré. Une céphalosporine injectable de 3^{ème} génération, de type cefotaxime ou ceftriaxone associée à un aminoside, a l'avantage d'avoir un spectre actif sur Haemophilus et les staphylocoques méticillinosensibles. La pénétration et la diffusion méningée sont en outre très satisfaisantes. Si l'on désire couvrir plus largement le spectre du staphylocoque méthicillino-résistant, l'association céphalosporine de 3^{ème} génération et fosfomycine est conseillée, car elle a également une très bonne diffusion méningée et osseuse. La durée moyenne du traitement est de 10 jours sous surveillance hospitalière. En cas de doute sur un anaérobie associé, un antibiotique de la famille des imidazolés sera ajouté en 1^{ère} intention : métronidazole, ornidazole.

V) LES LARYNGITES

La laryngite aiguë de l'enfant est une **urgence**. En fait, sous le terme de «laryngite aiguë», on sous-entend plusieurs entités : les laryngites catarrhale, striduleuse, sous-glottique et l'épiglottite ; seules les 3 dernières sont dyspnéisantes et sont abordées ici.

La gravité de la laryngite de l'enfant est directement liée à l'étroitesse de la filière laryngée ; la partie la plus étroite est représentée par la glotte avec juste au dessous l'étage sous-glottique constitué par l'anneau cricoïdien recouvert de tissu conjonctif lâche. L'anneau cricoïdien a un diamètre de 5 mm chez le nouveau-né à terme, de 7 mm à un an et de 8 à 10 mm à 6-7 ans ; un œdème de 1 mm d'épaisseur chez un enfant de 1 an entraîne donc une diminution de la filière de 50 % alors que chez un adulte, pour un même résultat, il faudrait un œdème de 2,5 mm.

Il n'y a pas une prise en charge unique des laryngites aiguës mais des conduites différentes selon la forme clinique. Nous les considérerons successivement.

1) L'épiglottite.

C'est la laryngite la plus grave, le pronostic vital pouvant à tout moment être compromis par une «fausse manœuvre». Depuis la généralisation de la vaccination contre Haemophilus influenzae b (Hib), il a été observé une nette diminution du nombre de cas d'épiglottite ; en effet, cette affection est, dans la quasi totalité des cas, d'origine bactérienne avec au premier rang Hib.

C'est une laryngite sus glottique. Elle réalise dyspnée laryngée avec tirage sus-sternal et cornage associé à une **dysphagie** avec hypersialorrhée, une voix étouffée, une **fièvre très élevée** (39-40°C), un teint gris ; l'enfant ne supporte pas le décubitus dorsal et adopte une position de confort respiratoire maximal : soit assis et penché en avant, soit à 4 pattes, soit parfois couché sur le côté, tête fléchie.

Dès que le diagnostic est évoqué, l'enfant doit être transporté en milieu hospitalier dans des conditions optimales de sécurité : au mieux par le SAMU, dans tous les cas dans le calme et en position assise. Avant le transport, on débute l'antibiothérapie par voie parentérale (Céfotaxime 100 mg/kg/j) ; l'injection corticoïdes se discute car ils n'ont pas ici la même efficacité que dans les laryngites sous-glottiques ; parfois, si l'état de l'enfant est trop critique pour le transport, l'intubation sera réalisée sur place en sachant qu'elle comporte des risques.

A l'hôpital, le traitement associe une intubation naso-trachéale pour ventilation mécanique et une antibiothérapie parentérale par C3G (cefotaxime, ceftriaxone).

2) La laryngite striduleuse.

Elle a un début brutal, souvent nocturne, dans un contexte de rhinopharyngite. La toux est rauque évoluant par quintes ; elle s'accompagne d'une dyspnée laryngée, intense, bruyante, angoissante, parfois d'un cornage ; la voix est rauque mais non éteinte. L'évolution se fait vers l'amélioration spontanée en moins d'une heure, souvent avant l'arrivée du médecin. Il y a un risque de récurrence de l'épisode la ou les nuits suivantes. Elle peut être inaugurale d'une rougeole, aussi doit on systématiquement rechercher un signe de Köplick.

Son traitement est purement symptomatique : désinfection rhinopharyngée et humidification de l'atmosphère.

3) La laryngite sous-glottique.

C'est la plus fréquente des laryngites, évoluant souvent dans un contexte épidémique (myxovirus : grippe A et para-influenzae, adénovirus, coxsackies, rougeole). Elle touche préférentiellement l'enfant de 2 à 5 ans. Le début est souvent nocturne, dans un contexte de rhinopharyngite ou de syndrome grippal ; sur quelques heures, s'installe une dyspnée inspiratoire avec tirage et souvent cornage, une toux rauque, une voix normale ou rauque mais non éteinte ; il n'y a pas de

dysphagie.

La conduite à tenir à domicile comprend en parallèle :

- la recherche des éléments justifiant une hospitalisation d'emblée. Ces éléments tiennent soit de la maladie elle-même : dyspnée aux 2 temps respiratoires ou polypnée superficielle, irrégularité du rythme respiratoire, tirage sus-claviculaire et/ou intercostal, balancement thoraco-abdominal,

sueurs abondantes, hypertension artérielle, cyanose (péri-buccale ou des extrémités), soit du terrain : le nourrisson de moins de 1 an compte tenu de la petite taille de ses voies aériennes

- le traitement qui associe l'humidification de l'air et l'administration de corticoïdes par voie parentérale : dexaméthasone : 0,5 mg/kg

En absence de signes de gravité et si l'évolution est favorable - disparition de la symptomatologie en 10 à 20 mn - le maintien à domicile est possible. Il est prudent de prendre le relais par une corticothérapie orale pour une durée de 2 à 3 jours.

Dans tous les autres cas, l'enfant est hospitalisé. A l'hôpital, le traitement peut suivre différents «protocoles» où les aérosols de corticoïdes (dexaméthasone, budesonide) ont une place de choix ; l'effet maximal apparaît entre 10 et 30 mn pour disparaître progressivement en 2 h. Certains y associent un traitement corticoïdes par voie parentérale, d'autres ajoutent dans l'aérosol de l'adrénaline (aérosol de «Bompard»). Toutefois, d'autres encore ne font pas du tout appel aux aérosols de corticoïdes mais prescrivent des aérosols d'adrénaline seule, associés parfois à une corticothérapie par voie générale.

4) Diagnostics différentiels

Le corps étranger laryngo-trachéal : surtout si l'enfant est non fébrile et si la dyspnée est apparue brutalement alors que l'enfant jouait ou mangeait des cacahuètes.

Si l'enfant a moins de 6 mois ou s'il s'agit d'un deuxième épisode chez un enfant de moins de 1 an, il faut évoquer un angiome sous-glottique.

Dans les 2 cas, l'hospitalisation s'impose pour explorations complémentaires.

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE INSUFFISANCE RESPIRATOIRE AIGUE DE L'ENFANT

Principes du traitement d'urgence

J. COSTIL

I) DIAGNOSTIC POSITIF

L'insuffisance respiratoire aiguë est facilement évoquée devant des troubles du rythme et de l'amplitude respiratoire et des signes de lutte (battement des ailes du nez et tirage).

On recherche des signes de gravité témoignant d'une asphyxie (cyanose, tachycardie, hypertension artérielle, sueurs, troubles de la conscience), au maximum des signes d'épuisement (bradypnée, disparition des signes de lutte, gasps qui nécessitent une intubation et une ventilation mécanique en urgence).

Dans tous les cas, la mesure des gaz du sang est indispensable.

II) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

L'inspection attentive, l'auscultation et la percussion pulmonaires, associées à une radiographie du thorax, permettent d'orienter la recherche du mécanisme et de la cause.

1) Dyspnée obstructive

Elle est caractérisée par une bradypnée avec signes de lutte.

Obstruction **laryngée** avec bradypnée inspiratoire et tirage sus sternal ; l'orientation

étiologique est fonction de l'âge.

Chez l'enfant de plus de 6 mois : laryngite sous glottique (virale) avec un début progressif, une fièvre modérée, une voix et une toux rauques. Traitement : atmosphère humide, corticoïdes I.M ou I.V.

Epiglottite (*Haemophilus*) avec début brutal, fièvre élevée, altération de l'état général, absence de toux, voix étouffée, dysphagie et hypersialorrhée, position assise tête en avant (à respecter absolument). L'examen de la gorge est dangereux ; la radiographie du larynx inutile et dangereuse. Les corticoïdes sont inefficaces ; l'intubation par des mains expérimentées s'impose en urgence, elle confirme le diagnostic en montrant une grosse épiglotte inflammatoire.

Laryngotrachéite bactérienne : probablement surinfection bactérienne (*staphylocoque auréus*, *branhamella catarrhalis*, *haemophilus influenzae*...) d'une laryngite virale responsable de fausses membranes et de pus abondant, elle se traduit par une dyspnée laryngée, parfois trachéale, qui évolue en "dents de scie" avec des épisodes suraigus de dyspnée soulagés par des quintes de toux. L'endoscopie confirme le diagnostic et permet d'aspirer le pus. Il est prudent de laisser intuber l'enfant quelques jours pour permettre de fréquentes aspirations.

Le corps étranger doit être évoqué systématiquement devant toute dyspnée laryngée brutale chez un enfant non fébrile. Il faut rechercher un syndrome de pénétration, pratiquer la manœuvre d'Heimlich en cas d'asphyxie, et faire faire en urgence une endoscopie.

La laryngite striduleuse avec début brutal, nocturne, accompagne volontiers le début d'une rougeole. Plus rarement, on peut observer œdème de la glotte, papillomatose laryngée, croup....

Chez l'enfant de moins de 6 mois, on évoque :

- angiome sous glottique associé 1 fois sur 2 à un angiome cutané ;
- abcès rétropharyngien avec contexte infectieux franc ;
- kyste laryngé congénital ;
- laryngomalacie.

Dans tous les cas, l'examen endoscopique s'impose.

Obstruction **trachéale** avec gêne respiratoire aux deux temps et toux. Il faut rechercher un corps étranger, une compression trachéale par arc vasculaire anormal, plus rarement une compression par tumeur.

Obstruction **bronchique** et/ou bronchiolaire avec bradypnée expiratoire. La cause principale est l'asthme avec râles sibilants, thorax distendu cliniquement et radiologiquement. Traitement : aérosol de bêtamimétiques et, dans les formes graves,

corticothérapie, bétamimétiques (Salbutamol) en perfusion continue ; rarement, ventilation mécanique.

2) Tachypnée avec signes de lutte

Il faut éliminer rapidement les insuffisances respiratoires qui ne sont pas liées à une atteinte pulmonaire : insuffisance cardiaque (hépatomégalie, cardiomégalie), maladie neurologique aiguë (polyradiculonévrite), atteinte de la paroi thoracique (trauma).

Certaines causes pulmonaires sont évidentes d'emblée en raison de l'anamnèse : syndrome de Mendelson, ingestion accidentelle d'hydrocarbures, noyade. Les causes infectieuses sont les plus fréquentes :

- broncho-pneumopathies virales qui, chez le nourrisson, réalisent le tableau de bronchiolite. Il s'agit d'infection à virus respiratoire syncytial (VRS) survenant par épidémies hivernales, plus rarement à adénovirus ou myxovirus. Cliniquement, on note fièvre, toux, polypnée, battement des ailes du nez, tirage, distension thoracique et râles le plus souvent sibilants parfois crépitants ou sans crépitants (bronchoalvéolite). A la radiographie du thorax, l'atteinte bronchiolaire est caractéristique : distension associée à des opacités mal limitées et parfois des atélectasies systématisées. Les virus sont isolés facilement par immunofluorescence dans le nasopharynx. Le traitement est avant tout symptomatique : oxygénation, humidification des voies respiratoires par aérosols, kinésithérapie respiratoire, hydratation correcte. Les corticoïdes sont inutiles, les broncho dilatateurs parfois efficaces ; les antiviraux (Ribavirine) en aérosols sont réservés aux formes graves.

Les autres broncho-pneumopathies infectieuses sont plus rares :

- staphylococcie pleuropulmonaire avec atteinte de l'état général, troubles digestifs, matité pulmonaire unilatérale. Sur la radio images : parenchymateuses et épanchement pleural unilatéraux. La ponction pleurale isole le staphylocoque. L'évolution est favorable sous antibiotiques, parfois cependant compliquée de pyopneumothorax nécessitant un drainage pleural.

- pneumopathies à germes opportunistes : elles s'observent chez l'enfant atteint d'immunodépression congénitale ou acquise (affections malignes, SIDA, etc...). Les agents infectieux sont variés et souvent associés : Pneumocystis Carinii, cytomégalovirus, mycoses (levures, aspergillus) et bactéries. Sur ce terrain, toute détresse respiratoire doit attirer l'attention, faire faire une radiographie de thorax (images interstitielles et/ou alvéolaires), un lavage bronchoalvéolaire. Un traitement anti infectieux très large doit être débuté en urgence.

- d'autres pneumopathies infectieuses sont plus rarement observées : abcès du poumon, primo infection tuberculeuse, infection à Chlamydia.

Les pneumopathies non infectieuses sont plus rares : hypersensibilité pulmonaire

(éleveurs d'oiseaux, etc...), histiocytose X, fibrose pulmonaire, maladie de surcharge, hémosidérose pulmonaire (anémie).

Les épanchements gazeux et pleuraux sont facilement diagnostiquées par la radiographie de thorax.

3) Anomalies du rythme respiratoire sans signe de lutte

Hyperpnée des collapsus, de la fièvre, des acidoses métaboliques (acido cétose diabétique, intoxications). Oligopnée des comas.

III) PRINCIPES DU TRAITEMENT EN URGENCE

Outre le traitement étiologique, le traitement symptomatologique est fondamental :

- position 1/2 assise
- surveillance clinique et gazométrique
- oxygénothérapie : Hood (avec ses exigences : mélange gazeux air/oxygène en débit

suffisant, humidifié et réchauffé, contrôle de la concentration en oxygène (FiO_2),
oxygène nasal.

Intubation et ventilation mécanique en cas de signes d'asphyxie et/ou d'hypercapnie ($PaCO_2 > 8$ Kpa ou 60 mmHg), avec acidose ($pH < 7,20$).

ARRET CIRCULATOIRE CHEZ L'ENFANT

J. COSTIL

Les conséquences d'un arrêt circulatoire prolongé sont avant tout cérébrales : on sait en effet qu'à température normale des lésions cérébrales irréversibles surviennent après 4 à 6 minutes. La tolérance est augmentée en cas d'hypothermie (noyé par exemple). Le myocarde est plus tolérant et une reprise du fonctionnement cardiaque est possible après un arrêt dépassant 15 minutes.

Le diagnostic est évoqué d'emblée devant un enfant inconscient, pâle ou cyanosé, dépourvu de mouvements respiratoires. La palpation des gros troncs artériels ne perçoit aucun pouls et l'auscultation cardiaque est muette.

Le traitement comporte le rétablissement d'une respiration et d'une circulation efficaces, l'injection intraveineuse de bicarbonate et d'adrénaline. Dès que possible, l'enregistrement électrocardiographique permet de reconnaître d'éventuels troubles du rythme et de les traiter (drogues, défibrillation).

1) RETABLISSEMENT D'UNE VENTILATION EFFICACE

Elle commence par la libération des voies aériennes en cas de corps étranger obstructif. Chez l'enfant de plus d'un an, la manœuvre d'Heimlich doit être tentée. Chez le grand enfant, on applique la technique de l'adulte qui consiste à se placer derrière le patient assis, appuyer le poing droit avec la main gauche sur l'épigastre et à enfoncer brusquement le poing vers le haut à plusieurs reprises. L'enfant plus jeune sera placé en décubitus dorsal sur un plan dur, l'opérateur à genoux exécutant une série de compressions abdominales avec le talon d'une main placée entre l'ombilic et l'extrémité inférieure du sternum. Chez l'enfant de moins d'un an, la manœuvre d'Heimlich est dangereuse et sera remplacée par la technique suivante : l'enfant est placé sur l'avant

bras de l'opérateur qui le tient fermement, la face dirigée vers le bas du corps étant dans une position déclinée de 60 degrés ; le talon de la main frappe à 4 reprises environ le thorax de l'enfant entre les omoplates.

En cas d'échec, et quelque soit l'âge, on peut essayer, en tirant la langue, d'apercevoir le corps étranger et de l'enlever avec le doigt ; on évitera de faire cette manœuvre à l'aveugle car elle risque d'enfoncer davantage le corps étranger.

Dès qu'on est sûr de la perméabilité des voies respiratoires, la ventilation artificielle est commencée par la technique du bouche à nez ou mieux, de la ventilation au masque qui permet d'insuffler de l'oxygène pure. En raison de la mollesse de la trachée, on évitera de mettre le nouveau né ou le petit enfant en hyperextension. Le masque adapté à l'âge de l'enfant sera appliqué fermement sur le visage et associé à une subluxation du maxillaire inférieur vers l'avant. L'efficacité est contrôlée par l'expansion régulière du thorax. Si possible, on intubera l'enfant, en sachant qu'une ventilation au masque prolongée est préférable à une intubation difficile.

II) RETABLISSEMENT D'UNE CIRCULATION EFFICACE

C'est le rôle du massage cardiaque externe. Des travaux récents chez l'animal semblent montrer qu'il agit par un mécanisme différent de la simple compression du cœur. C'est la compression thoracique en effet qui a un rôle important, le cœur se comportant comme un simple conduit. Le flux sanguin est secondaire à un gradient de pression de pression entre l'aorte et la veine jugulaire interne par fermeture des valves des veines extrathoraciques. Chez l'homme, les études échocardiographiques ont montré l'ouverture des valves aortiques et mitrales durant la compression et un flux dans le cœur droit durant la relaxation. La possibilité chez le sujet atteint de fibrillation ventriculaire de maintenir, par des efforts de toux répétés un débit cardiaque suffisant pendant plus de trente secondes, est un argument supplémentaire sur le rôle de l'augmentation des pressions intrathoraciques. Il devient ainsi nécessaire pour augmenter cette compression de synchroniser le plus possible le massage cardiaque et l'insufflation de la réanimation respiratoire. Le rythme du massage cardiaque est adapté à l'âge de l'enfant : 120/minute pour un nouveau né, 100 pour un nourrisson, 80 pour un enfant, 60 pour un adulte. Il est important que la compression persiste pendant 50 % du cycle.

Chez l'enfant dont la cause principale d'arrêt cardiaque est une hypoxémie, le rétablissement immédiat de la ventilation et quelques massages cardiaques suffisent habituellement à une récupération rapide. En son absence, il est indispensable d'injecter des drogues de préférence dans une veine centrale ou du territoire cave

supérieure. Chez le nourrisson à la fontanelle ouverte, l'utilisation du sinus longitudinal supérieur rend de très grands services.

III) L'ADRENALINE

Est le médicament de choix de l'arrêt cardiaque. Des études chez l'animal ont en effet montré que la récupération était liée aux effets alpha des diverses drogues utilisées : ainsi l'Adrénaline, la

Dopamine ont une activité nette alors que l'Isuprel est la Dobutamine sont sans effet. La dose recommandée de façon empirique est de 10 microgrammes par kilo de poids par injection intraveineuse lente (ampoule disponible de 1 ml = 250 mcg et 1 ml = 1 mg). L'injection est répétée toutes les 5 minutes car l'action du médicament est courte. L'Adrénaline est inactivité en cas d'acidose majeure ; en présence d'un arrêt cardiaque prolongé, une alcalinisation préalable est nécessaire. L'activité de l'Adrénaline est aussi réduite à pH alcalin : avant toute injection, les tubulures devront être purgées avec du sérum glucosé de tout bicarbonate de sodium.

La voie intracardiaque longtemps prônée est particulièrement dangereuse et doit être abandonnée.

En l'absence de voie veineuse, on peut utiliser l'Adrénaline par voie endotrachéale en l'administrant profondément avec une sonde d'aspiration trachéale et en utilisant une dose triple de la dose par voie veineuse. Des études chez l'animal et l'homme ont montré une efficacité comparable à la voie veineuse.

IV) ALCALINISATION

L'arrêt circulatoire responsable d'une anoxie tissulaire entraîne par utilisation anaérobie du glucose la formation d'acide lactique et donc une acidose métabolique. L'arrêt respiratoire est lui responsable d'une augmentation de la PaCO₂, donc d'une acidose ventilatoire. La conséquence de ces deux mécanismes est l'apparition d'une acidose mixte qui peut être responsable d'une dépression myocardique et surtout d'une inefficacité de l'injection d'Adrénaline. La ventilation assistée doit venir à bout de l'acidose gazeuse. L'alcalinisation par le bicarbonate de sodium doit lutter contre l'acidose métabolique. En raison de ses effets secondaires (libération de CO₂ qui diffuse dans les cellules cérébrales et myocardiques, augmentation de l'osmolalité plasmatique par hypernatrémie), le bicarbonate doit être utilisé avec précaution. C'est ainsi qu'on ne dépassera pas la dose de 1 mEq/kilo de poids par injection intraveineuse lente (bicarbonate semi-molaire : ampoule de 10 ml = 5 mEq). Cette dose sera éventuellement répétée au bout de 15 minutes de préférence après contrôle des gaz du sang.

V) EN L'ABSENCE DE RECUPERATION RAPIDE, avec les mesures précédentes, la

poursuite de la réanimation ne peut se faire qu'à la vue de l'enregistrement électrocardiographique. Plusieurs circonstances peuvent se présenter :

- tracé plat : poursuite de la réanimation précédente ;

- dissociation électromécanique (complexes anormaux sur le tracé électrocardiographique, absence de pouls palpable au niveau des gros troncs artériels) : poursuite de la réanimation précédente, en particulier l'Adrénaline. L'effet du calcium I.V. est controversé ;
- fibrillation ventriculaire : défibrillation avec une énergie de 2 à 3 joules/kilo de poids ;
- tachycardie ventriculaire : Xylocaïne 1 mg/kg en intrajection intraveineuse à poursuivre, en raison de sa demi vie courte, par une perfusion continue à la dose de 1 mg/kg/heure.

VI) RESULTATS

Les résultats des traitements de l'arrêt cardio-respiratoire de l'enfant sont plus mauvais que ceux de l'adulte : 72 à 97 % de mortalité contre 30 à 54 %. Cette différence tient probablement au fait que l'arrêt cardiaque est avant tout d'origine respiratoire chez l'enfant, c'est-à-dire survenant après une phase importante d'anoxie. C'est dire le rôle important des mesures préventives.

TORSION DU CORDON SPERMATIQUE CHEZ L'ENFANT

G. AUDRY

Le diagnostic est purement clinique. C'est une urgence vasculaire vraie, dans la mesure où tout retard à la détorsion peut entraîner la perte du testicule.

"Toute douleur testiculaire aiguë chez l'enfant est chirurgicale".

1) NOTIONS GENERALES

1) Age :

- deux pics : le nouveau-né et le grand enfant (période prépubertaire).

2) Circonstances

favorisantes : -

anomalie de fixation du

testicule, - parfois

notion de

traumatisme.

3) Anatomopathologie :

- torsion supra-vaginale chez le nouveau-né et habituellement intra-vaginale chez le grand enfant.

- Conséquence : l'ischémie testiculaire aboutissant à la nécrose. Risque de nécrose testiculaire d'autant plus important que la durée de la torsion est grande, mais aussi que celle-ci est serrée (nombre de tours de spire).

4) La sixième heure est une limite "théorique" :

- toute torsion doit être opérée en urgence, même au-delà de la 6ème heure, car la récupération est encore possible.

II) LA TORSION VUE TOT CHEZ LE GRAND ENFANT

1) Le tableau clinique

Il pose le diagnostic.

Douleur scrotale, de début brutal, très vive, irradiant vers la région inguinale et la fosse iliaque, pouvant empêcher de marcher et s'accompagner de vomissements, initialement sans fièvre.

A l'examen de la bourse (systématique devant toute douleur abdominale) :

- bourse augmentée de volume, avec testicule ascensionné et désaxé.
- la palpation (quand elle est possible) retrouve une masse très douloureuse, englobant testicule et épididyme, parfois électivement au pôle supérieur de la masse, correspondant à la spire de torsion elle-même.
- tous signes unilatéraux.

2) Des examens complémentaires

sont inutiles, voire dangereux car ils retardent le traitement (du moins pour les examens actuellement disponibles).

III) FORMES CLINIQUES

1) La torsion sur testicule ectopique :

= douleur inguinale ou iliaque associée à une bourse vide.

2) La torsion vue tard : - Les douleurs ont diminuées ; - Apparition de signes inflammatoires : locaux (rougeur) et généraux (fièvre).

Pourrait faire discuter une tumeur du testicule.

3) Les détorsions spontanées :

- Elles sont retrouvées à l'interrogatoire : crises douloureuses, cédant spontanément. - A plusieurs reprises, en quelques mois.

C'est l'indication d'une fixation du testicule "à froid".

4) La torsion chez le nouveau-né :

- Découverte à la naissance ou à quelques jours de vie d'une bourse volumineuse,

contenant une masse ferme, arrondie, indolore, englobant testicule et épидидyme, donnant une couleur brune au scrotum. Le testicule est pratiquement toujours perdu.

IV) DIAGNOSTICS

DIFFERENTIELS 1) Torsion de

l'hydatide de Morgani

- Typiquement, la douleur est moins vive que pour la torsion du cordon spermatique et le testicule lui-même n'est pas douloureux.
- Parfois, on voit l'hydrotide tordue, sous la forme d'un nodule bleuté au pôle supérieur du testicule, douloureux.
- La vitalité du testicule n'est pas mise en jeu.
- En fait, confusion toujours possible avec une torsion spermatique.

L'indication opératoire est formelle devant une douleur testiculaire aiguë et le diagnostic ne peut être que chirurgical.

2) Poussée aiguë d'un kyste du cordon ou d'une hydrocèle vaginale :

- Souvent à l'occasion d'une infection virale générale.
- Cliniquement : la masse est rénitente et transilluminable, le testicule étant en dessous du kyste du cordon ou dans l'hydrocèle.

En cas de doute, ne pas hésiter à opérer pour ne pas passer à côté d'une torsion du cordon spermatique.

3) Diagnostics plus rares.

L'orchite ourlienne et le purpura rhumatoïde sont les seuls cas de douleur testiculaire où un contexte clinique évident peut rendre superflu l'exploration chirurgicale.

L'épididymite aiguë bactérienne : elle est exceptionnelle chez l'enfant, contrairement à ce qui est le cas chez l'adulte (comptage sexuel). Le diagnostic ne peut être qu'opératoire : volumineux épидидyme inflammatoire, surmontant un testicule normal ou lui aussi inflammatoire. Il faut alors rechercher un uretère d'abouchement ectopique dans les voies génitales (échographie rénale).

V) TRAITEMENT

Toujours chirurgical, toujours urgent ; après avoir prévenu les parents du risque d'orchidectomie.

- Voie d'abord inguinale chez le nourrisson, éventuellement scrotale ultérieurement. - Détorsion du testicule.
- Vérification de sa vitalité (couleur, battement artériel visible ou au doppler).

Puis fixation testiculaire **bilatérale** (testicule controlatéral éventuellement fixé

quelques jours plus tard, en raison de l'état inflammatoire).

C'est seulement dans les cas où le testicule est d'évidence perdu que l'**orchidectomie** est effectuée d'emblée. Dans le doute le testicule est laissé en place (persistance possible d'une fonction endocrine, alors que les cellules germinales ont été détruites).

VI) SUITES A DISTANCE

Risque d'atrophie testiculaire dans les mois qui suivent ; elle est très fréquente si la torsion a duré plus de 24 heures.

Un sujet de discussion.

Des arguments expérimentaux chez le rat (détection d'anticorps anti-testiculaires) ont fait craindre la nocivité du testicule tordu, détordu et laissé en place, sur le testicule controlatéral. En fait, en clinique humaine, aucun argument ne plaide en faveur de cette nocivité (de tels anticorps jamais retrouvés chez l'homme).

▣ DETRESSES RESPIRATOIRES AIGUES

▣ DE L'ENFANT

J. COSTIL

I) DIAGNOSTIC POSITIF

La détresse respiratoire aiguë est facilement évoquée devant des troubles du rythme et de l'amplitude respiratoire et des signes de lutte (battement des ailes du nez et tirage).

On recherche des signes de gravité témoignant d'une asphyxie (cyanose, tachycardie, hypertension artérielle, sueurs, troubles de la conscience), au maximum des signes d'épuisement (bradypnée, disparition des signes de lutte, gasps qui nécessitent une intubation et une ventilation mécanique en urgence).

Dans tous les cas, la mesure des gaz du sang est indispensable.

II) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

L'inspection attentive, l'auscultation et la percussion pulmonaires, associées à une radiographie du thorax, permettent d'orienter la recherche du mécanisme et de la cause.

1) Dyspnée obstructive

Elle est caractérisée par une bradypnée avec signes de lutte.

A) Obstruction **laryngée** avec bradypnée inspiratoire et tirage sus sternal ; l'orientation étiologique est fonction de l'âge.

Chez l'enfant de plus de 6 mois :

laryngite sous glottique (virale) avec un début progressif, une fièvre modérée, une voix et une toux rauques. Traitement : atmosphère humide, corticoïdes I.M ou I.V.

Epiglottite (*Haemophilus*) avec début brutal, fièvre élevée, altération de l'état général, absence de toux, voix étouffée, dysphagie et hypersialorrhée, position assise tête en avant (à respecter

absolument). L'examen de la gorge est dangereux ; la radiographie du larynx inutile et dangereuse. Les corticoïdes sont inefficaces ; l'intubation par des mains expérimentées s'impose en urgence, elle confirme le diagnostic en montrant une grosse épiglotte inflammatoire.

Laryngotrachéite bactérienne : probablement surinfection bactérienne (*staphylocoque aureus*, *branhamella catarrhalis*, *haemophilus influenzae*...) d'une laryngite virale responsable de fausses membranes et de pus abondant, elle se traduit par une dyspnée laryngée, parfois trachéale, qui évolue en "dents de scie" avec des épisodes suraigus de dyspnée soulagés par des quintes de toux. L'endoscopie confirme le diagnostic et permet d'aspirer le pus. Il est prudent de laisser intuber l'enfant quelques jours pour permettre de fréquentes aspirations.

Le **corps étranger** doit être évoqué systématiquement devant toute dyspnée laryngée brutale chez un enfant non fébrile. Il faut rechercher un syndrome de pénétration, pratiquer la manœuvre d'Heimlich en cas d'asphyxie, et faire faire en urgence une endoscopie.

Les autres causes de dyspnée laryngée sont plus rares : laryngite striduleuse avec début brutal, nocturne, accompagne volontiers le début d'une rougeole., œdème de la glotte (œdème de Quincke) , papillomatose laryngée, croup....

Chez l'enfant de moins de 6 mois, on évoque :

- angiome sous glottique associé 1 fois sur 2 à un angiome cutané ;
- abcès rétropharyngien avec contexte infectieux franc ;
- kyste laryngé congénital ;
- laryngomalacie.

Dans tous les cas, l'examen endoscopique s'impose.

B) Obstruction **trachéale** avec gêne respiratoire aux deux temps et toux. Il faut

rechercher un corps étranger, une compression trachéale par arc vasculaire anormal, plus rarement une compression par tumeur.

C) Obstruction **bronchique** et/ou bronchiolaire avec bradypnée expiratoire. La cause principale est **l'asthme** avec râles sibilants, thorax distendu cliniquement et radiologiquement. Les signes de gravité de la crise sont les suivants : antécédents de séjour en réanimation, crise sous traitement par corticoïdes, position assise, parole impossible, utilisation des muscles sterno-cléïdo-mastoïdiens, tachypnée, tachycardie, hypertension artérielle, cyanose, diminution du murmure vésiculaire, pouls paradoxal, hypotension , troubles de la conscience, et $\text{PaCO}_2 \geq 40$ mmHg.

Traitement : aérosol de bêtamimétiques et, dans les formes graves, corticothérapie, bêtamimétiques (Salbutamol) en perfusion continue ; rarement, ventilation mécanique.

2) Tachypnée avec signes de lutte

Il faut éliminer rapidement les insuffisances respiratoires qui ne sont pas liées à une atteinte pulmonaire : insuffisance cardiaque (hépatomégalie, cardiomégalie), maladie neurologique aiguë (polyradiculonévrite), atteinte de la paroi thoracique (trauma).

Certaines causes pulmonaires sont évidentes d'emblée en raison de l'anamnèse : syndrome de Mendelson (inhalation de liquide gastrique), ingestion accidentelle d'hydrocarbures, noyade.

Les causes **infectieuses** sont les plus fréquentes :

- broncho-pneumopathies virales qui, chez le nourrisson, réalisent le tableau de **bronchiolite**. Il s'agit d'infection à virus respiratoire syncytial (VRS) survenant par épidémies hivernales, plus rarement à adénovirus ou myxovirus. Cliniquement, on note fièvre, toux, polypnée, battement des ailes du nez, tirage, distension thoracique et râles le plus souvent sibilants parfois crépitants ou sans crépitants (bronchoalvéolite). A la radiographie du thorax, l'atteinte bronchiolaire est caractéristique : distension associée à des opacités mal limitées et parfois des atélectasies systématisées. Les virus sont isolés facilement par immunofluorescence dans le nasopharynx. Le traitement est avant tout symptomatique : oxygénation, humidification des voies respiratoires par aérosols, kinésithérapie respiratoire, hydratation correcte. Les corticoïdes sont inutiles, les broncho dilatateurs parfois efficaces .

Les autres broncho-pneumopathies infectieuses sont plus rares :

- **staphylococcie** pleuropulmonaire avec atteinte de l'état général, troubles digestifs, matité pulmonaire unilatérale. Sur la radio images : parenchymateuses et épanchement pleural unilatéraux. La ponction pleurale isole le staphylocoque. L'évolution est favorable sous antibiotiques, parfois cependant compliquée de pyopneumothorax nécessitant un drainage pleural.

- pneumopathies à germes **opportunistes** : elles s'observent chez l'enfant atteint d'immunodépression congénitale ou acquise (affections malignes, SIDA, etc...). Les agents infectieux sont variés et souvent associés : Pneumocystis Carinii, cytomégalovirus, mycoses (levures, aspergillus) et bactéries. Sur ce terrain, toute détresse respiratoire doit attirer l'attention, faire faire une radiographie de thorax (images interstitielles et/ou alvéolaires), un lavage bronchoalvéolaire. Un traitement anti infectieux très large doit être débuté en urgence.

- d'autres pneumopathies infectieuses sont plus rarement observées : abcès du poumon, primo infection tuberculeuse, infection à Chlamydia ou à Mycoplasmes.

Les pneumopathies **non infectieuses** sont plus rares : hypersensibilité pulmonaire (éleveurs d'oiseaux, etc...), histiocytose X, fibrose pulmonaire, maladie de surcharge, hémosidérose pulmonaire (anémie).

Le syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) s'observe aussi chez l'enfant. Il s'agit d'un œdème pulmonaire lésionnel dont les causes sont nombreuses : soit par atteinte directe des poumons (infections, toxiques, contusion, syndrome de Mendelson...), soit par atteinte indirecte (sepsis, polytraumatisme ...)

Les épanchements gazeux et pleuraux sont facilement diagnostiqués par la radiographie de thorax.

3) Anomalies du rythme respiratoire sans signe de lutte

Hyperpnée des collapsus, de la fièvre, des acidoses métaboliques (acido cétose diabétique, intoxications). Oligopnée des comas.

III) PRINCIPES DU TRAITEMENT EN URGENCE

Outre le traitement étiologique, le traitement symptomatologique est fondamental :

- position 1/2 assise
- surveillance clinique et gazométrique
- oxygénothérapie : Hood (avec ses exigences : mélange gazeux air/oxygène en débit

suffisant, humidifié et réchauffé, contrôle de la concentration en oxygène (FiO_2),
oxygène nasal.

Intubation et ventilation mécanique en cas de signes d'asphyxie et/ou d'hypercapnie ($PaCO_2 > 8$ Kpa ou 60 mmHg), avec acidose ($pH < 7,20$).

MALAISES DU NOURRISSON

E. GRIMPREL

INTRODUCTION

Les malaises du nourrisson constituent une entité mal définie cliniquement mais qui réunit divers troubles de gravité très variable allant par exemple du simple accès de vomissement à la mort subite. Les principaux symptômes observés par les parents qui font porter le diagnostic de malaise sont: perte de connaissance, trouble du tonus, mouvements anormaux, pâleur, cyanose, gêne respiratoire ou absence de mouvement respiratoire. Parfois, les anomalies observées sont plus vagues mais réalisent un trouble transitoire et inexplicable du comportement du nourrisson qui a généré une importante angoisse. Ces symptômes doivent toujours être pris en considération, ce d'autant que le malaise peut révéler une pathologie grave mettant en jeu le pronostic vital. De ce fait, le premier élément à considérer d'emblée, lors de l'appel téléphonique des parents ou lors de l'arrivée du nourrisson aux urgences ou au cabinet du médecin, est l'état actuel du nourrisson et le caractère résolutif ou non du malaise. On peut le vérifier rapidement sur les éléments cliniques suivants: conscience, respiration, coloration, réactivité. Il faut en effet s'assurer des constantes vitales du nourrisson avant d'entamer l'interrogatoire puis l'examen clinique de celui-ci.

La prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces malaises est variable selon l'orientation initiale après l'interrogatoire. Elle doit bien entendu être adaptée aux risques de récurrence que constituent chaque étiologie. D'une façon générale lorsque le malaise est mal décrit ou mal compris, une hospitalisation pour surveillance et bilan minimal s'impose chez le nourrisson.

MALAISE RÉSOLUTIF

Dans la majorité des cas, le malaise a été de durée brève et les symptômes ont disparu lors de l'examen. La recherche rétrospective d'une étiologie constitue alors l'essentiel afin de déterminer l'existence éventuelle d'un risque de récurrence. Au terme de l'examen, on pourra le plus souvent classer le malaise dans l'un des groupes étiologiques suivants: métabolique, infectieux, allergique,

neurologique, végétatif, cardiaque, respiratoire, digestif, médicamenteux. De ce fait, la connaissance préalable de ces principales étiologies guidera la conduite de l'examen et les éventuelles explorations.

I) INTERROGATOIRE

L'élément clé de l'enquête est d'abord l'interrogatoire qui doit être minutieux, patient mais précis.

A - Les antécédents personnels du nourrisson, pathologie néonatale (souffrance fœtale, malformation, infection, trouble du rythme, prématurité, vomissements...), antécédents de malaise (identique ou non), chute ou traumatisme crânien, prise médicamenteuse,.

B- Les antécédents familiaux, en recherchant particulièrement des antécédents de mort subite, décès de parents ou d'enfants, malformation, maladie familiale connue, allergie, malaises, convulsions, syncopes, hypertonie vagale, spasme du sanglot, consanguinité parentale, placement d'enfants de la fratrie aînée...

C- Ensuite on s'attachera à décrire le plus précisément possible l'épisode qui motive la consultation en interrogeant la personne qui a assisté au malaise (parents, nourrice, personnel de la crèche, par exemple). On recherchera :

1 - Il faut d'abord préciser l'état antérieur du nourrisson juste avant le malaise : existence d'une fièvre, état respiratoire ou digestif et comportement.

2 - Puis on fera préciser les circonstances de survenue de ce malaise : pendant le sommeil, en pleine activité, au cours du bain, pendant ou au décours d'une alimentation, lors d'un épisode de pleurs....

3 - Ensuite on précisera les symptômes observés : y a-t-il eu réellement rupture de conscience ou maintien de celle-ci avec un contact visuel ou auditif; quelle était la coloration du nourrisson (rose, rouge, blanc, bleu, gris) et en cas de cyanose est-elle localisée aux lèvres, muqueuses, et au bout du nez (cyanose a priori centrale) ou simplement aux extrémités (a priori périphérique); existait-il une éruption, un flush ou des sueurs ; quel était le tonus du nourrisson pendant le malaise : hypertonie ou au contraire hypotonie (facile à préciser par la personne qui a pris le nourrisson dans ses bras) l'enfant a-t-il présenté des mouvements anormaux (les faire préciser ou mimer par la personne qui les a vus: tremblements, frissons voire clonies) ; le nourrisson a-t-il crié ou pleuré pendant le malaise (qui témoigne par ailleurs de l'absence de perte de conscience) ou bien des geignements (gravité) ; le malaise s'est-il accompagné de

troubles digestifs (vomissements, régurgitations nasales ou bien émission de selles et aspect de celles-ci) ; enfin il faut faire préciser si le malaise s'est accompagné de difficultés respiratoires de type obstructives ou asphyxiques (toux) ou bien d'apnée.

4 - Ensuite il faut faire préciser qu'elle a été l'action de la personne qui a assisté au malaise (prise dans les bras, stimulation vigoureuse de l'enfant, bouche à bouche...) et l'effet de cette action sur le

nourrisson (réveil plus ou moins rapide, persistance des symptômes). On fera ensuite préciser la phase de récupération qui a suivi le malaise avec notamment la disparition par ordre chronologique des différents symptômes observés, reprise d'une coloration normale, d'un tonus, des cris ou des pleurs et par conséquent la durée totale du malaise du début jusqu'au plein retour de la conscience.

5 - Enfin, il est fréquent que les pompiers ou le SAMU soient appelés au chevet du malade et rédigent une observation sur l'état clinique au moment de leur arrivée. Il faut prendre leur observation et ajouter les informations orales communiquées à l'arrivée le plus précisément possible.

II) EXAMEN CLINIQUE DU NOURRISSON

L'examen doit être systématique et complet et commence par la prise des constantes vitales:

température, FC, FR, TA et SaO₂. On recherchera avec une attention particulière :

- la présence de sang ou d'aliments sur les vêtements, dans les fosses nasales
- une gêne respiratoire: polypnée, tirage, bruit à l'oreille ou au stéthoscope (stridor, sibillance,

freinage inspiratoire ou expiratoire)

- un trouble du rythme cardiaque: bradycardie, tachycardie, arythmie
- une douleur provoquée à la palpation du crâne, thorax, abdomen, segment de membre, une tension

de la fontanelle

- une hépatomégalie, splénomégalie
- une anomalie neurologique: somnolence anormale, hypotonie, hypertonie, hypo- ou aréactivité, cri

plaintif, geignement, trémulations ou clonies du visage ou des membres, diminution ou abolition

d'un ou de plusieurs réflexes ostéotendineux, augmentation récente et anormale du périmètre

crânien

- une anomalie cutanéomuqueuse: éruption, hématome, tuméfaction, hémorragie conjonctivale

- une odeur particulière des urines ou de l'haleine

- du sang dans la couche

III) ORIENTATION ETIOLOGIQUE

En règle générale, une orientation est possible sur la clinique :

A - Malaise d'origine métabolique

Hypoglycémie, hypocalcémie, maladie métabolique

Les principaux signes d'appel sont:

- Hypoglycémie: hypotonie, sueurs, pâleur, perte de connaissance, convulsion, coma, hypothermie,

hépatomégalie, survenue au cours d'un jeûne ou en post prandial.

- Hypocalcémie: hyperexcitabilité, spasme laryngé, vomissement, convulsion, trouble du rythme, perte de connaissance.

- Maladie métabolique héréditaire: troubles neurologiques sévères (hypotonie, hypertonie, convulsions, coma), digestifs (vomissements, hépatomégalie), troubles de la sudation et sueur malodorante, évolution par poussées et épisodes antérieurs similaires, antécédents familiaux de malaise ou de mort subite.

Le bilan comporte, selon l'orientation: glycémie, calcémie, ionogramme sanguin, urée, lactacidémie, ammoniémie, gaz du sang, bandelette urinaire (sucre, acétone, pH), recueil des premières urines (frigidaire) et de gouttes de sang sur buvard à mettre dans une enveloppe en papier (buvard type dépistage néonatal endocrinien) et 2 ml de sang sur tube sec (frigidaire).

B - Malaise d'origine infectieuse

Hyperthermie majeure, sepsis

- Le syndrome d'hyperthermie majeure se définit par une température centrale supérieure à 41°C chez le nourrisson et à 39°C chez le nouveau-né.

- En cas de sepsis, on retrouve également souvent une fièvre élevée. Celle-ci peut s'accompagner de frissons, malaise, modification de la conscience, changements de teint, marbrures, cyanose périphérique, geignements. Cette fièvre mal tolérée peut témoigner d'une bactériémie ou d'un sepsis plus grave comme une méningite par exemple. Une hospitalisation pour bilan infectieux s'impose. NFS, CRP, hémoculture, ECBU, radiographie thoracique et ponction lombaire sont les principaux examens de débrouillage à effectuer dans ce contexte.

C - Malaise d'origine allergique

Choc anaphylactique médicamenteux, alimentaire (PLV), après piqure.

- Le choc anaphylactique se manifeste par les symptômes suivants: survenue brutale, tachycardie, pouls filant, tension basse ou imprenable, extrémités froides et cyanosées, veines non visibles collabées, conscience altérée avec somnolence voire coma, dyspnée par spasme laryngé ou bronchique, parfois éruption généralisée.

- Le traitement consiste en l'administration d'adrénaline en extrême urgence à la dose de 0,25 mg à 0,5 mg en sous cutané ou en IM suivie d'une perfusion IV rapide

d'hémisuccinate d'hydrocortisone (10mg/kg)et éventuellement d'un remplissage (macromolécules).

- La recherche du facteur déclenchant se fait ensuite par l'interrogatoire: aliment (protéines du lait de vache, arachide, fruits, etc...), médicament ou piqûre d'insecte.

D - Malaise d'origine neurologique

Convulsion, hématome sous dural, anomalie métabolique

- Une convulsion ou un équivalent convulsif doivent être évoqués lorsque le malaise est sévère avec perte complète de la conscience et de durée prolongée, lorsqu'il s'accompagne de cyanose, modification du tonus (hypotonie ou hypertonie), mouvements anormaux (un ou plusieurs membres), mouvements des globes oculaires, révulsion oculaire, déviation de la tête et des yeux d'un côté.

- Les principales étiologies à évoquer de prime abord en urgence sont : la méningite, l'encéphalite, l'hématome sous-dural (avec ou sans traumatisme connu) et les anomalies métaboliques (calcémie, glycémie, natrémie). Dans ce dernier cadre, il faut rechercher également le jeûne et l'infection comme facteur déclenchant. Il faut savoir qu'une hypoxie prolongée peut aboutir à une convulsion et constituer ainsi un facteur déclenchant à rechercher systématiquement.

- Les examens clés sont, après l'enquête métabolique, l'imagerie cérébrale (scanner, IRM) et l'EEG.

E - Malaise d'origine végétative et cardiaque

Hypertonie vagale, spasme du sanglot, trouble du rythme, QT long,

La survenue brutale d'un malaise généralement bref, avec pâleur ou cyanose, hypotonie, à l'emporte pièce, ou après stimulation variée (pleurs, vomissement, mise en décubitus dorsal, change) doit faire rechercher une cause cardiaque.

1 - La première en fréquence est l'hypertonie vagale, qui se confirme par le ROC et le Holter.

Elle se manifeste typiquement par des accès de pâleur avec parfois trouble de la conscience, hypotonie, voire perte de connaissance complète. L'interrogatoire recherchera une cause déclenchante: douleur (chute, traumatisme), toux, pleurs (spasme du sanglot), nausées avec efforts de vomissement, reflux gastro-oesophagien important, prise trop rapide d'un biberon sans rot (distension aiguë de l'estomac), constipation avec effort violent de défécation. On retrouve souvent dans les antécédents des épisodes de malaise identiques chez l'enfant, en particulier chez l'ancien prématuré, mais également dans la famille.

Le classique spasme du sanglot peut ainsi se présenter initialement sous la forme d'un malaise (qui témoigne d'une hypertonie vagale). Lors du premier épisode, le diagnostic peut être difficile. Les éléments qui orientent vers ce diagnostic sont d'abord la survenue à l'occasion d'un épisode de pleurs ou d'une contrariété chez le nourrisson.

Le malaise est en règle de courte durée. On observe parfois une sorte de gêne respiratoire, comme si l'enfant cherchait à retrouver sa respiration, dans un contexte d'agitation importante, aboutissant à une cyanose et souvent d'une perte du tonus voire une perte de connaissance. Plus rarement, et chez l'enfant plus grand, le malaise peut aboutir à des mouvements myocloniques ou une révulsion oculaire témoignant d'une véritable crise convulsive. En dehors de ce dernier cas, la récupération est totale et rapide en quelques minutes et

l'état clinique de l'enfant est très rassurant de façon immédiate. C'est encore la répétition des accès et plus rarement la notion de spasme du sanglot de type familial qui conforte alors le diagnostic qui reste un diagnostic d'élimination après tous les autres.

2 - Il ne faut toutefois pas oublier de rechercher un trouble du rythme et de la conduction par l'auscultation et l'électrocardiogramme (syndrome du QT long congénital, tachycardie supraventriculaire, fibrillation ventriculaire).

F - Malaise d'origine respiratoire

Syndrome obstructif, apnées

L'origine respiratoire est évoquée lorsque le malaise s'est accompagné de signes de toux, d'apnées, ou de gêne respiratoire.

- L'apnée fait évoquer une virose, une encéphalopathie, un RGO, ou une malformation obstructive chronique (macroglossie, fente labio-palatine, syndrome de Pierre Robin et syndrome otomandibulaire) qui sera rapidement vue à l'examen clinique.

- Une dyspnée de type laryngé, avant 6 mois, doit faire craindre, avant la laryngite aiguë virale qui est rare à cet âge, une anomalie anatomique telle qu'une laryngo-malacie, un angiome, un arc vasculaire ou un reflux massif. Un laryngospasme est également possible, mais plus rare, et est en général associé à un RGO.

- L'existence de sibilants fait penser à une bronchiolite virale mal tolérée, avec un accès hypoxique ou un bronchospasme (allergique, viral, hypocalcémique, par reflux).

- Un syndrome de pénétration avec toux, suffocation puis dyspnée soit laryngée, soit trachéale, soit mal étiquetée fait penser à l'inhalation d'un corps étranger et conduire à l'exploration endoscopique en urgence.

- La suffocation en position allongée ventrale sur un oreiller ou un matelas mou était responsable d'un grand nombre de morts subites chez le jeune nourrisson jusqu'à ce que des recommandations claires concernant le couchage soient énoncées: tête non couverte, décubitus latéral ou dorsal, matelas ferme, pas d'oreiller ni de couverture épaisse ni de couette épaisse en plume.

G - Malaise d'origine digestive

Vomissements, RGO, fausse route, invagination intestinale aiguë

- La survenue au cours d'un repas ou juste au décours de celui-ci, en position allongée, fait penser à un reflux gastro-oesophagien. La plupart du temps celui-ci est connu, ou

probable devant la notion de régurgitations anormalement importantes et fréquentes.

- Un vomissement avec fausse route nasale, toux et gêne respiratoire fait évoquer un trouble de la succion-déglutition, un reflux massif avec possible inhalation pulmonaire.

- L'invagination intestinale aiguë peut s'exprimer sous la forme d'un ou de plusieurs malaises successifs à type de pâleur avec hypotonie qui traduisent une douleur intense. On recherchera la notion d'accès paroxystique, de pleurs, de vomissements ou de refus du biberon et c'est l'association des symptômes et leur répétition qui permettront d'évoquer rapidement le diagnostic.

H - Malaise d'origine médicamenteuse

- De façon systématique, un malaise doit faire rechercher une intoxication médicamenteuse. Un interrogatoire détaillé s'impose avec vérification systématique dans le Vidal de la possibilité d'effets secondaires compatibles avec ceux observés. Vérifier notamment, l'électro-cardiogramme en cas de cardiotoxicité possible (Prépulsid®, par exemple)

- Une des plus classique est l'intolérance au Pimpéran. Les symptômes consistent en un syndrome extra-pyramidal qui se manifeste, chez le nourrisson, par des accès de raideur musculaire diffuses avec parfois torticolis, rotation de la tête et troubles de la motricité oculaire. Ces spasmes musculaires surviennent de façon spasmodique et sont extrêmement douloureux entraînant des pleurs. Ces manifestations sont souvent prises par erreur pour des convulsions mais il n'y a aucun trouble de conscience.

MALAISE NON RESOLUTIF

Plus rarement on est amené à assister au malaise ou bien le malaise n'a pas totalement rétrocedé lorsqu'on examine l'enfant. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique. Il peut en effet s'agir d'un malaise grave d'emblée et un examen clinique rapide à la recherche des différents signes vitaux s'impose.

L'examen comportera en particulier: prise de la température, fréquence respiratoire, fréquence cardiaque, tension artérielle, coloration, tonus, état de conscience, cri et réactivité, état respiratoire et cardiaque, palpation de l'abdomen (volvulus, organomégalie) et des orifices herniaires, palpation des toutes les structures osseuses et musculaires (douleur, fracture), recherche d'une éruption (érythème, purpura, hématome, brûlure, plaie), odeur particulière de l'haleine, dextrostix.

Les premières orientations urgentes à évoquer devant un malaise a priori grave

d'emblée ou n'ayant pas récupéré sont: l'hypoxie, la convulsion, le trouble du rythme, le choc et l'intoxication. Il est alors nécessaire d'entamer une réanimation rapide avec quelques examens de débrouillage. - La réanimation comporte une oxygénothérapie nasale, pose d'une voie veineuse et perfusion immédiate, surveillance par scope cardio-respiratoire et prise de la tension artérielle.

- Un bilan sanguin doit être pratiqué avec une numération formule sanguine, calcémie, glycémie, natrémie, urée, créatinine, pH, lactacidémie, ammoniémie, CPK, ainsi qu'un prélèvement de la première miction d'urines (réfrigérateur). On complétera enfin par un électrocardiogramme avec mesure du QT et radiographie thoracique de face.
- Les autres examens complémentaires seront demandés en fonction de l'orientation après débrouillage (scanner cérébral, radiographie du squelette entier, ponction lombaire, bilan métabolique plus complet, etc...).

MALAISES DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT

E. GRIMPREL

A cet âge, les malaises ressemblent plus à ceux observés chez l'adulte et, l'interrogatoire du patient lui-même et l'examen clinique permettent en général d'aboutir rapidement à une orientation. Ici encore la recherche d'antécédents particuliers, familiaux ou personnels est importante et notamment la prise médicamenteuse. On analysera les circonstances exactes de survenue en portant une attention particulière à la notion d'effort, de jeûne, de stress, de chaleur ou de douleurs. Il faut ensuite vérifier qu'il y a eu réellement une perte de connaissance et savoir s'il existe une amnésie complète de la phase pré-critique, critique ou post-critique. En cas d'amnésie complète il faut s'enquérir auprès de la personne qui a assisté au malaise, comme chez le nourrisson, des symptômes observés et de la durée de ceux-ci.

L'examen clinique doit également être complet avec une mesure systématique de la tension artérielle. Les principaux examens complémentaires sont ici encore, le dextro et la glycémie qui doivent être couplés systématiquement, le ionogramme sanguin avec natrémie, calcémie, bicarbonates, CPK, Numération formule sanguine, CRP, l'électrocardiogramme et la radiographie de thorax. La recherche de toxique doit être facilement demandée l'absence d'orientation.

Les principales étiologies à cet âge sont d'une part le malaise vagal, la crise de tétanie, le spasme du sanglot, mais également, l'épilepsie, l'intoxication et plus rarement les troubles métaboliques.

Les pièges à éviter :

- les anomalies méningées ou neurologiques
- les anomalies métaboliques
- les intoxications (médicamenteuse, CO...)
- le malaise à type de syncope à l'effort (ou lors des émotions) qui doit faire

systématiquement rechercher une tachycardie ventriculaire cathécholergique. Ce malaise est rare mais grave doit être pris très au sérieux car il existe un risque de mort subite lors de la récurrence, d'où la nécessité d'examen en milieu spécialisé (holter, épreuve d'effort, explorations électrophysiologiques).

- la crise hystérique qui se traduit en règle générale par un malaise très difficile à comprendre, non stéréotypé, très riche en symptômes qui sont discordants. Il faut toutefois préciser que ce diagnostic reste un diagnostic d'élimination.

LES INTOXICATIONS CHEZ L'ENFANT

E. GRIMPREL - B. QUINET

INTRODUCTION

Les intoxications accidentelles sont très fréquentes chez l'enfant puisqu'elles justifient au moins 100 000 appels par an vers les différents Centres Antipoison, SAMU et urgences. Elles sont cependant le plus souvent bénignes puisque peu d'enfants sont hospitalisés en réanimation et seulement 7 décès ont été recensés pour intoxication accidentelle en 1994.

Les intoxications médicamenteuses sont les plus fréquentes (45 à 50% des cas) avant celles par les produits ménagers (25%) puis les dérivés pétroliers (5 à 10%) et les cosmétiques (8%). D'autres intoxications sont également importantes à connaître comme celles dues au monoxyde de carbone, aux fumées d'incendie, aux produits agricoles et aux végétaux.

PRINCIPES GÉNÉRAUX

3 questions se posent devant une intoxication médicamenteuse : savoir y penser, évaluer le risque toxique, et prendre les mesures immédiates adaptées.

1) Y PENSER.

Il est parfois difficile de penser à une intoxication lorsque celle-ci n'est pas connue. c'est alors devant des symptômes difficiles à expliquer qu'il faut penser à l'intoxication. Les symptômes les plus fréquents sont : les troubles de l'équilibre avec démarche ébrieuse, les chutes répétées, une somnolence voire un coma, des pauses

respiratoires, une hypothermie, des convulsions, des vomissements.

II) EVALUER LE RISQUE.

Evaluer le risque est une nécessité urgente qui impose de répondre rapidement à plusieurs

questions.

1) Identifier le produit toxique ingéré

Parfois il est connu car l'enfant a été retrouvé avec des comprimés dans la main. Mais parfois il est ignoré et il faut demander aux parents de le rechercher activement au domicile. Par ailleurs, il ne faut pas sous estimer les intoxications polymédicamenteuses et, de façon systématique, il convient de faire l'inventaire de tous les produits médicamenteux présents au domicile et même ceux qui sont supposés non accessibles (comme par exemple enfermés dans une armoire). Lorsque la boîte est absente et que l'identification du comprimé est difficile il faut prendre contact avec les différents Centres Antipoison ou avec le centre d'identification des comprimés de Nancy.

2) Evaluer le risque toxique

Il faut estimer la dose ingérée et le risque de toxicité compte tenu du poids et de l'âge de l'enfant. Dans ce cas, il faut toujours considérer la dose maximale ayant pu être ingérée, notamment en comptant le nombre de comprimés ou la quantité de sirop qui manquent dans la boîte ou la bouteille.

3) Préciser l'heure présumée de l'ingestion

Il faut soigneusement noter l'heure probable d'ingestion et le délai écoulé depuis celle-ci ainsi que les gestes éventuellement effectués au domicile depuis l'absorption (prise d'un repas vomissements, absorption de lait) ainsi que les éventuels symptômes observés par l'entourage.

III) MESURES D'URGENCE

Il faut ensuite prendre les mesures immédiates nécessaires en cas de risque d'intoxication.

1) Appel du centre antipoison (CAP)

Différents CAP existent selon les régions de France (cf. liste). Les CAP sont souvent appelés en premier par les familles et des conseils sont alors donnés directement par téléphone. Il est toutefois souvent nécessaire de rappeler le CAP, une fois l'enfant examiné aux urgences afin de préciser le risque réel et les mesures préconisées.

D'une façon générale, lorsque le médicament n'est pas toxique ou lorsque la dose ingérée est, avec certitude, non toxique aucune mesure n'est nécessaire et l'enfant peut retourner au domicile.

2) Epuration digestive

Deux techniques d'épuration digestive existent: l'évacuation gastrique et l'administration de charbon activé, qui sont parfois complémentaires mais dont les indications respectives ne font pas l'objet d'un consensus.

a) Evacuation gastrique

Lorsque le médicament est potentiellement toxique par lui même ou par la dose administrée, la première mesure à proposer est l'évacuation du contenu de l'estomac et ce, en l'absence de contre-indication. Les contre-indications formelles actuelles sont l'ingestion de produit caustique, d'hydrocarbure ou de produit moussant et les troubles de conscience (ces derniers nécessitant une intubation préalable avant l'évacuation gastrique par lavage).

Le sirop d'ipéca.

L'administration orale de sirop d'ipéca dans le but d'induire des vomissements, est possible dès l'âge de 6 mois aux doses suivantes : 5 ml entre 6 et 9 mois, 10 ml entre 9 et 12 mois, 15 ml entre 1 et 12 ans, et 30 ml au delà de 12 ans. Les vomissements sont obtenus en règle dans le quart d'heure qui suit l'ingestion d'ipéca et permettent une vidange gastrique quasi complète. En l'absence de vomissement dans les 20 minutes, on peut répéter la dose. L'inconvénient de ce traitement est la difficulté d'administrer ensuite du charbon activé ou un antidote oral.

Le lavage gastrique.

Le lavage gastrique est actuellement moins souvent effectué. Il est en effet pénible, long, et parfois dangereux. Il est actuellement considéré comme inutile au cours des intoxications aux benzodiazépines et hypnotiques apparentés. Dans les autres situations, il n'existe pas de consensus. Il semble toutefois particulièrement indiqué en urgence en cas d'ingestion de toxique de type " lésionnel " (Paraquat et Colchicine) car toute quantité retirée est bénéfique. Il est également utile en cas d'ingestion de substances non absorbables par le charbon (acides forts, alcool éthylique et méthylique, bases fortes, cyanure, chlorure de sodium et de potassium, éthylène glycol, lithium). Il est enfin recommandé également en cas de prise de substance à très fort potentiel toxique comme les quinidiniques, antidépresseurs tricycliques, ainsi que barbituriques, carbamates, chloroquine, digitaline, théophylline et paracétamol lorsque la dose ingérée est très importante, largement au delà de la dose toxique.

Le lavage gastrique s'effectue chez un enfant allongé en position latérale de sécurité et enroulé dans une alèse afin de l'immobiliser. La sonde gastrique doit être adaptée à l'âge et le lavage est effectué avec un mélange pour moitié d'eau distillée et pour moitié de sérum physiologique tiède. Les passages sont de 100 à 250 ml selon l'âge et la vidange est faite à chaque passage après un temps de contact de 30 secondes. Au total, 100 à 150 ml/kg seront

passés par la sonde et il est nécessaire de mesurer systématiquement les volumes administrés et recueillis dans le bocal de vidange. En tout état de cause, trois personnes sont nécessaires pendant le lavage : une infirmière ou aide soignante pour tenir l'enfant, une infirmière pour poser la sonde et administrer le liquide et

enfin le médecin qui doit rester sur place pendant tout le lavage. Une fois le lavage terminé il est nécessaire d'effectuer une radio pulmonaire de contrôle ainsi qu'une numération et un ionogramme sanguin afin de dépister des éventuelles complications (inhalation, hémolyse aiguë).

b) Le charbon activé

Le charbon activé est une technique d'épuration digestive de plus en plus utilisée (Carbomix®). Selon les situations, cette technique peut être considérée comme une alternative à l'évacuation gastrique ou bien complémentaire de celle-ci. Son indication est principalement réservée aux intoxications médicamenteuses avec des substances absorbables par le charbon et ayant un cycle entéro hépatique (voir tableau 1). Le charbon peut être administré par voie orale ou parfois par la sonde gastrique en fin de lavage. On administre une dose de 1g/kg qui peut être fractionnée toutes les 20 minutes pour éviter les vomissements.

3) Antidotes et dosages de toxiques

Une fois l'évacuation digestive faite, selon les cas, on peut procéder à l'administration d'antidotes (voir tableau II) ou bien effectuer des dosages de toxiques dans le sang et dans les urines.

4) Surveillance

Enfin, à la suite de toute intoxication confirmée ayant nécessité une prise en charge à l'hôpital, avec ou sans évacuation gastrique, une surveillance est nécessaire à l'hôpital pendant quelques heures, jusqu'à disparition de tout risque potentiel déterminé par la nature du toxique. Les différentes complications attendues doivent être mentionnées sur l'observation ainsi que sur les feuilles de prescriptions pour permettre une meilleure surveillance.

INTOXICATIONS SPÉCIFIQUES

Plusieurs exemples vont être détaillés qui exposent à des risques particuliers et à des prises en charge spécifiques.

I) INTOXICATIONS MEDICAMENTEUSES

Ces intoxications sont le plus souvent accidentelles chez le nourrisson et le jeune enfant (75% des cas avant 4 ans) avec un pic important à 2 ans. Un second pic moins important est observé vers l'adolescence et correspond aux intoxications volontaires (tentatives d'autolyse).

L'intoxication survient le plus souvent au domicile, plus rarement dans les collectivités ("distribution" de comprimés à l'école).

1) Intoxication au paracétamol

Ce type d'intoxication est de plus en plus fréquent, soit volontaire chez l'adolescente, soit accidentelle chez le jeune nourrisson qui peut boire une bouteille entière d'Effergal pédiatrique (très agréable au goût et ne comportant toujours pas de bouchon de sécurité !). Le risque est essentiellement hépatique : nécrose hépatocellulaire aiguë dose dépendante, avec insuffisance hépatocellulaire gravissime. La dose toxique se situe au delà de 100 mg/kg/j.

Les premières manifestations de la toxicité apparaissent entre 1112 et 1124 (nausées et vomissements). Puis des douleurs abdominales avec une montée des transaminases sont observées entre 1124 et 1172; l'ictère avec syndrome hémorragique et encéphalopathie n'apparaissent qu'entre la 1172 et 1196.

L'attitude thérapeutique immédiate consiste en une évacuation gastrique par lavage, si l'ingestion remonte à moins d'une heure puis administration de charbon activé et éventuellement de N-acétyl cystéine (150 mg/kg en 15 mn).

L'évaluation du risque toxique se fait par le dosage du paracétamol (paracétamolémie) qui s'effectue le plus tôt possible entre 114 et 1112 après l'ingestion et qui permet, selon le taux mesuré, d'évaluer le risque de lésions hépatiques (cf diagramme).

L'attitude thérapeutique secondaire en cas d'intoxication confirmée avec paracétamolémie toxique consiste à poursuivre l'administration de l'antidote - N-acétyl cystéine - pendant 24 heures, par voie orale ou mieux par voie intraveineuse, à la dose de 50 mg/kg en 4 heures puis 100 mg/kg en 15 heures.

La surveillance clinique est poursuivie sur les signes digestifs hémorragiques et troubles de conscience. La surveillance biologique comporte, à partir de 1124, un dosage de transaminases et des différents facteurs d'hémostase, en particulier le facteur V.

2) Intoxication aux salicylés (aspirine)

Elle est devenue plus rare et survient essentiellement de façon accidentelle ou par erreur et surdosage thérapeutique et plus exceptionnellement au cours d'une tentative d'autolyse. La dose toxique est située au delà de 100 mg/kg/24 h. Les symptômes observés sont une

hyperventilation, des douleurs abdominales, vomissements, agitation, déshydratation, fièvre, polyurie, puis oligurie. Le tableau aboutit d'abord à une alcalose ventilatoire suivie d'une acidose métabolique. Le diagnostic de confirmation passe par initialement le Phénistix qui est positif dans les urines puis par le dosage de la salicylémie.

Le traitement consiste en un lavage gastrique ou une évacuation par vomissements suivi d'une alcalinisation des urines qui permet d'augmenter l'excrétion des salicylés. Une dialyse est parfois indiquée lorsque l'intoxication est sévère (cf courbe de Dones).

3) Intoxication au primpéran

Cette intoxication est fréquente mais elle a diminué depuis l'utilisation du Prépulsid®) au cours du reflux gastro-oesophagien. Les symptômes apparaissent en cas de surdosage, au delà de 1 mg/kg, mais parfois également aux posologies habituelles. Il s'agit alors d'une intolérance.

Les symptômes consistent en un syndrome extrapyramidal qui se manifeste chez le nourrisson par des accès de raideur musculaire diffuse avec parfois torticolis, rotation de la tête et trouble de la motricité oculaire. Ces spasmes musculaires surviennent de façon spasmodique et sont extrêmement douloureux, entraînant des pleurs. Ces manifestations sont souvent prises par erreur pour des convulsions mais il n'y a aucun trouble de conscience. Bien souvent les symptômes disparaissent spontanément et aucun antidote n'est nécessaire. En cas de persistance, on peut administrer un antiparkinsonien anticholinergique type Lepticur® (Tropatépine, dosé à 2 ml pour 10 mg à la dose de 0.5 à 2 ml en intramusculaire à renouveler éventuellement 4 à 45 heures plus tard) ou bien Artane® (une demi ampoule en intramusculaire sans dépasser trois injections par jour). Le Valium peut être également proposé à la dose de 0.5 mg/kg en intrarectal pour son effet myorelaxant. Chez le prématuré, le Primpéran peut également entraîner une méthémoglobinémie qui se traite par le bleu de méthylène à la dose de 1 mg/kg en IV lente.

4) Intoxication par des tranquillisants

L'intoxication est le plus souvent volontaire et avouée chez l'adolescent ou accidentelle chez le nourrisson (notamment gardé par une personne âgée) et se manifeste alors par une somnolence, une ataxie et des chutes. Ces produits comportent des Carbamates (toxiques au delà de 50 mg/kg) et les benzodiazépines (toxiques au delà de 5 mg/kg). Les principales manifestations sont les troubles de la conscience et l'hypotension. Leur traitement comporte essentiellement l'administration de charbon activé pour ralentir l'absorption intestinale et la surveillance hospitalière.

5) Intoxication par les

antidépresseurs Ils sont de

deux types :

- 1 - les inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO) entraînent une hypotension orthostatique et des effets cardiaques avec poussée hypertensive et défaillance cardiaque.
- 2 - les antidépresseurs tricycliques ont un effet anticholinergique et aboutissent à des troubles de conscience, coma, mydriase, et des troubles sévères du rythme cardiaque (tachycardie, trouble de

conduction, trouble de repolarisation, arrêt cardiaque) qui nécessitent une hospitalisation en réanimation avec lavage gastrique jusqu'à 12 heures après l'absorption ainsi qu'une diurèse osmotique et parfois un recours aux lactate de sodium osmotique intraveineux.

II) INTOXICATION ALCOOLIQUE

Elle est soit accidentelle chez le petit enfant (qui peut s'intoxiquer avec de petites doses en finissant un verre) ou volontaire chez le préadolescent ou l'adolescent.

L'absorption digestive et la diffusion sont très rapides chez l'enfant avec un pic d'alcoolémie maximal au bout de 40 à 60 minutes. L'ingestion d'aliment ralentit l'absorption et une évacuation gastrique peut limiter l'intoxication lorsque l'estomac est plein.

Les symptômes sont proportionnels à la dose ingérée et la dose est considérée comme létale au delà de 3g/kg d'alcool absolu.

Les premiers symptômes sont l'ébriété et la somnolence mais en cas d'intoxication grave, on peut aboutir à une hypoglycémie profonde parfois responsable de coma et de convulsions, une acidose métabolique et une hypothermie.

La prise en charge est hospitalière avec perfusion de sérum glucosé et contrôle des dextro ou des glycémies pendant au moins 24 heures. En cas de coma, une intubation en réanimation est nécessaire.

III) INTOXICATION PAR LES PRODUITS MENAGERS, INDUSTRIELS ET AGRICOLES

1) Produits caustiques

Les produits caustiques sont principalement représentés par les désinfectants basiques (comme l'eau de Javel) et les déboucheurs de toilette (à base de soude caustique).

L'eau de Javel française obéit à une réglementation de 1981 qui lui impose un degré chlorimétrique bas lorsqu'elle est diluée. A cette dilution, elle est non toxique. Toutefois elle est également disponible sous forme concentrée. Les formes concentrées vendues en France, ne sont généralement pas caustiques mais certains produits notamment d'origine étrangère peuvent l'être de façon importante. En cas de doute, il est nécessaire de se procurer un échantillon du produit et de mesurer son pH en pharmacie.

En cas d'ingestion de produit caustique il est fortement contre-indiqué de faire vomir l'enfant ou d'effectuer un lavage d'estomac voire de faire avaler un quelconque produit.

L'examen clinique immédiat doit rechercher des lésions cutanées et stomatologiques précoces ainsi qu'un oedème laryngé avec dyspnée ou des signes de perforation oesophagienne ou gastrique (emphysème ou contracture abdominale).

Dans tous les cas un bilan endoscopique sera nécessaire mais il doit être effectué à distance de l'intoxication, entre 1112 et 1124, afin de pouvoir évaluer la totalité des lésions. En attendant, l'enfant doit être admis pour surveillance, maintenu à jeun, et perfusé.

2) Mort aux rats

De jeunes nourrissons ingèrent très fréquemment les petits granulés ou la poudre des produits raticides dans les maisons et dans les caves. Deux types de produits existent. Le plus classique est un antivitamine K. L'intoxication patente nécessite une évacuation gastrique et une surveillance à partir de 1124 des fonctions hépatiques, en particulier l'hémostase. En cas d'insuffisance hépatique un traitement par vitamine K est indiqué. L'autre produit est un produit toxique essentiellement neurotrope qui nécessite une surveillance hospitalière pendant 24 h et l'administration de Rivotryl® en cas de survenue de convulsions.

3) Produits industriels

- **Le White Spirit** est un dérivé du pétrole qui entraîne des complications pulmonaires à type de pneumopathie d'inhalation, même pour des quantités très minimes. Le diagnostic est facile à faire devant l'odeur particulière de l'haleine de l'enfant. Dans tous les cas, il est formellement contre-indiqué de le faire vomir sous peine d'aggraver l'inhalation pulmonaire. Le traitement est symptomatique et impose une surveillance hospitalière pendant les premières heures, la mise sous antibiotique et la surveillance clinique et radiologique pulmonaire afin de dépister les surinfections.

- **L'antigel ou éthylène-glycol** entraîne des douleurs abdominales, des troubles neurologiques à type de coma, une acidose métabolique, une tubulopathie aiguë par précipitation de cristaux d'oxalate de calcium. Le traitement comporte toujours une évacuation digestive par lavage, et selon les cas, en une épuration extra rénale et éventuellement, administration d'alcool éthylique par voie intraveineuse.

4) Produits agricoles

- Les **insecticides organochlorés** (DDT, lindane, paradichlorobenzène), entraînent de signes

neurologiques avec coma et convulsions.

- Les **insecticides organophosphorés** (Parathion) ont un effet anticholinestérasique.

- Les **herbicides** (Paraquat) entraînent de signes digestifs, une insuffisance rénale aiguë et une fibrose pulmonaire irréversible. Leur évacuation digestive s'impose le plus rapidement possible (lavage) pour limiter au maximum l'intoxication.

IV) INTOXICATION AU MONOXYDE DE CARBONE ET AUX FUMÉES

1) Intoxication au monoxyde de carbone

Elle est le plus souvent secondaire à une anomalie de combustion d'un chauffe eau à gaz en atmosphère confinée (cuisine, salle de bain). Il s'agit en général d'une intoxication collective et le diagnostic doit être évoqué devant la survenue de troubles neurologiques, de malaises ou de céphalées avec vomissements chez plusieurs personnes de la même famille présentes dans la même pièce ou le même appartement, en particulier en hiver (chaudières à gaz), mais pas seulement en saison froide (chauffe-eau de salles de bains). Plus rarement, l'intoxication survient au cours d'un incendie.

Les symptômes cliniques ne sont pas toujours corrélés au degré d'intoxication et dans tous les cas il faut effectuer un dosage de monoxyde de carbone dans le sang.

En attendant, le traitement initial consiste en une oxygénothérapie à fort débit qui doit être instaurée le plus précocement possible, dès l'arrivée des secours au domicile ou bien dès l'arrivée à l'hôpital.

L'indication de l'oxygénothérapie hyperbare par caisson repose sur les critères suivants : notion de perte de connaissance, même brève, trouble de conscience, malaise, trouble neurologique, femme enceinte, ou taux d'HBCO >15%. Cette décision nécessite soit le déplacement des patients sous oxygène vers le caisson, soit le déplacement du caisson vers l'hôpital après accord du régulateur des pompiers.

L'oxygénothérapie nasale doit être poursuivie 12 heures en l'absence de caissonage ou interrompue dès que le traitement par caisson est effectué. Dans tous les cas, une consultation à distance est nécessaire pour tous les sujets intoxiqués afin de dépister les éventuelles séquelles.

2) Intoxication par les fumées d'incendie

Au cours d'un incendie, le sujet peut être intoxiqué par le monoxyde de carbone (Cf. plus haut) mais également par le cyanure ou les particules de suie.

- L'intoxication par le cyanure entraîne une acidose lactique avec lactacidémie supérieure

ou égale à 10 mmol/litre. Son traitement repose sur la perfusion de vitamine B12 (hydroxocobalamine) à la dose de 70 mg/Kg en 30 minutes sans dépasser 1 gramme. Le produit est disponible auprès du SAMU ou bien à la Pharmacie Centrale des Hôpitaux.

- L'inhalation de suie est potentiellement grave en cas de dépôt au niveau des voies respiratoires basses, entraînant une paralysie des cils, des atelectasies et des surinfections. En pratique, il faut procéder immédiatement à un examen ORL avec visualisation des cordes vocales. En cas de présence de suie sur les cordes vocales, il est indispensable d'effectuer une fibroscopie trachéo bronchique avec éventuellement lavage de la suie au niveau de la trachée et des bronches. En l'absence de suie sur les cordes vocales, l'enfant peut retourner à domicile, en l'absence d'autre complication en rapport avec l'incendie.

V) INTOXICATION PAR LES VÉGÉTAUX

Il est en règle difficile d'apprécier la gravité d'une intoxication par des végétaux tant ceux-ci sont nombreux et difficiles à reconnaître. D'une manière générale, il est indispensable d'identifier avec précision la nature du végétal et pour cela il est nécessaire d'apporter un exemplaire du végétal au pharmacien qui pourra l'identifier. Ensuite, les différents CAP permettront d'analyser le risque de toxicité et la conduite à tenir.

Certains végétaux tropicaux d'importation sont particulièrement toxiques. Toutefois, les végétaux les plus fréquemment incriminés sont les baies qui poussent habituellement dans la plupart des jardins. On distingue les baies selon leur couleur :

- la belladone est une baie verte ou noire de la taille d'une cerise présente en été. Deux à trois baies peuvent entraîner la mort chez un enfant et les premiers signes cliniques sont un érythème de la face, des signes atropiniques (bouche sèche et mydriase), des convulsions, comas, ou un délire.
- la morelle noire expose aux mêmes risques d'intoxication que la belladone
- le gui est une baie blanche que l'on trouve de décembre à février qui entraîne des signes d'intoxication sévère, digestifs voire cardiaques au-delà de 6 baies absorbées.
- les baies rouges, d'une manière générale, induisent des troubles digestifs et parfois neurologiques avec convulsions et comas.
- la muguet peut induire des troubles cardiaques
- le tabac est très fréquemment cause d'intoxication chez l'enfant et peut induire des convulsions.

TABLEAU I - PRESCRIPTION DE CHARBON ACTIVÉ

Intoxication par :

Acétaminophène

Amphétamine

Atropine

Antihistaminiques

Antiinflammatoires non stéroïdiens

Hydantoïnes

Indométhacine

Inhibiteur calcique

Isoniazide

Méprobamate

Barbituriques	Méthadone
Benzène	Méthotrexate
Benzodiazépines	Nicotine
Bétabloquant*	Paraquat
Buprénorphine	Phénothiazines
Camphre	Quinidine
Carbamazépine	Quinine
Chloroquine	Salicylés*
Chlorpropamide	Strychnine
Ciclosporine	Sulfonylurées
Cimétidine	Tétracyclines
Dapsone*	Théophylline*
Dextropropoxyphène*	Tolbutamide
Digitalique	Tricycliques
Doxycycline	Triméthoprime
Ethylène glycol	Valproate
Flécaïnide	Warfarine
Furosémide	

Note: L'utilisation de charbon activé ne doit pas compromettre l'activité d'un antidote prescrit par voie orale. Le charbon est inactif sur les hydrocarbures, les alcools, les métaux lourds et les caustiques. Il gêne la réalisation de l'endoscopie digestive.

* intérêt de répéter les doses

Tableau II : Toxiques et antidotes correspondants

<u>Toxiques</u>	<u>Antidotes</u>
Ajmaline	Lactate de sodium molaire
Atropiniques	Esérine oxyde
Béta-bloquants	Glucagon, isoprénaline
Benzodiazépines	Anexate (Flumazénil)
Chloroquine	Diazépam
Cyanure	Nitrite d'amyle, Thiosulfate de sodium

Dicoumarol

PPSB

Ethylène glycol

Éthanol

Fer

Desferoxamine

Isoniazide	Vitamine B6
Méthanol	Éthanol
Méthémoglobinisant	Bleu de Méthylène
Morphinique	Naloxone
Organophosphorés	Atropine, Pralidoxine
Monoxyde de carbone	Oxygène
Paracétamol	N-acétylcystéine
Phénothiazines	Ethylbenztropine
Plomb	EDTA calcique, BAL
Rubigine	Gluconate de calcium

ARRÊT CARDIO-RESPIRATOIRE

Le **diagnostic** repose sur la constatation rapide de plusieurs signes : absence d'activité respiratoire, absence de bruits du cœur, absence de pouls carotidiens et fémoraux, mydriase bilatérale.

A) = Airways = Assurer la liberté des voies aériennes :

- tête en hyper-extension (en l'absence de traumatisme cervical), antépulsion de la mâchoire inférieure, aspiration des fosses nasales et de la cavité buccale.
- Si corps étranger, chez le nourrisson, lui administrer de grandes claques dorsales ; chez le jeune enfant, pratiquer la manœuvre de Heimlich (vertical si conscient, couché si inconscient).

B) = Breathing = Ventilation

- **Soit ventilation manuelle**

- Ballon type pédiatrique (< 15 kg, ~ 4 ans), ou type adulte (> 15 kg).
- Tuyau d'alimentation d'O₂ et raccord annelé ou sac pour délivrer FiO₂ = 100 %.

Masque adapté à la taille de l'enfant +++.

- Insufflations lentes (10-20/min) avec la pression d'insufflation minimale pour permettre un mouvement thoracique.

- **Au mieux, intubation endo-trachéale** (par opérateur expérimenté uniquement)

- Sonde de calibre adapté à l'enfant.
- Ventilation à forte pression: fréquence 30-50.
- Vérifier la symétrie de la ventilation à l'auscultation.

Dans tous les cas, le thorax doit se soulever +++

C) = Circulation = Massage cardiaque externe

- Nourrisson : les deux mains encerclent le thorax, les deux pouces croisés l'un sur l'autre, comprimant fermement le sternum.
- Enfant : les deux paumes appuyées l'une sur l'autre, comprimant fermement le sternum, le dos de l'enfant reposant sur un plan dur.

La dépression thoracique doit être importante.

Rythme : nourrisson : 120/mn, enfant : 100/mn.

Massage cardiaque et ventilation synchronisés si non intubé.

Efficace si pouls fémoral perçu, facilement jugé si mise en place d'un scope et/ou d'un saturomètre détectant les flux sanguins.

D) = Drugs = Traitements

1. Asystolie

A1 > Adrénaline 0.1 ml/kg de la solution 1/10 000

B2 > Bicarbonate semi-molaire : 0.2ml/kg, 42 pour mille : 1 amp = 10 ml = 5 meq

C3 > Chlorure de Ca : 0.3 ml/kg : 1 amp = 10 ml

D4 > Défibrillation 4 joules/kg

Adrénaline

- en IV 0.1 ml/Kg d'une solution de 1 :10 000 (IV/ intra osseux)

o u

- en intra trachéal 0.1 ml/Kg d'une solution 1 :1000

Bicarbonate à 42 pour mille : (10 ml = 5 mEq ou mmol)

1 mmol/kg IV (2 ml/kg) en cas d'acidose métabolique suspectée ou prouvée.

Attention au facteur poids

I Pas de Chlorure de calcium , sauf indications particulières documentées (0.3 ml/kg), si arrêt circulatoire en rapport avec : hyperkaliémie, hypomagnésémie, hypocalcémie, intoxications aux inhibiteurs calciques.

En cas d'inefficacité de ce traitement :

Adrénaline 10 mcg/kg IV (ou intratrachéal) toutes les 3 à 5 min.

Plus ou moins **Atropine** : (1 ml = 0.25 mg) (20 mcg/kg) IV ou intra osseux.

Plus ou moins **Défibrillation** ventriculaire (2 à 4 Joules/kg).

2. Dissociation électromécanique. Même

schéma de traitement que l'asystolie.

3. Fibrillation ventriculaire.

- **Choc électrique** (2 joules/kg) À répéter si inefficacité (4 Joules/kg)
- Lidocaïne IV (1-1.5mg/kg)
- Bicarbonate (1 -2 mmol/kg) si acidose suspectée.

4. Bradycardie sinusale

- **Atropine** (10-20 mcg /kg) IV ou intratrachéal, à répéter si besoin 1 fois.
- **Adrénaline** IV : 10 mcg/kg (ou 100 mcg/kg par voie intratrachéale).

N.B : Un arrêt cardio-circulatoire a d'autant plus de chance d'être récupéré qu'on identifie sa cause et que l'on agit sur celle-ci. (Exemple : hypoventilation, hypovolémie...)

ACCIDENTS

6

Aucune maladie ne fait autant de victimes chez l'enfant que les accidents. Importance du rôle de prévention de chaque médecin vis-à-vis des traumatismes domestiques (chutes, brûlures, intoxications) du sport et des accidents de la route.

Les produits ménagers et médicaments sont le plus souvent inaccessibles...Sauf au moment de leur utilisation où a lieu la plupart des accidents.

Exemple des solvants de peintures, souvent ingérés par les enfants lorsqu'on fait de la peinture à la maison. Voir à Corrosifs.

ACNÉ

N'est pas due à un manque d'hygiène, et ne justifie pas de régime alimentaire particulier. Mettre en garde contre le soleil, qui améliore initialement puis aggrave. Penser à adapter le traitement au type de lésions. Pas de cyclines par exemple pour une acné rétentionnelle avec kystes et comédons.

ADÉNOPATHIES

La plupart des adénopathies cervicales sont banales et ne nécessitent pas d'explorations. Un signe d'alerte : adénopathie isolée, volumineuse et d'apparition récente.

Les adénopathies inguinales ne doivent pas faire chercher une infection urinaire.

ALIMENTATION

- **Lait maternel à privilégier jusqu'à 1 an**, à la demande, en ajoutant des aliments appropriés après 6 mois. Attention à ne pas interpréter tous les pleurs d'un jeune nourrisson comme des pleurs de faim ! Après deux ou trois semaines, le nouveau-né se règle souvent spontanément à 6 tétées par jour ou moins.
 - À défaut, une **préparation lactée pour nourrissons, enrichie en fer, est recommandée** jusqu'à un an.
 - Le nourrisson* au biberon peut prendre (nombre de biberons) : 450-600 ml/jour (6-10) jusqu'à 15 jours de vie, 500-700 ml (6-8) de 15 j à un mois, 800-900 ml (5-6) de 1 à 3 mois, 1000 ml (5-6) de 3 à 7 mois, 750 ml (3-4) de 8 à 12 mois associés à une alimentation diversifiée.*
 - Ces quantités correspondent à un ordre d'idée, et non à ce que le nourrisson doit boire absolument (risque de pression alimentaire de la part de certains parents, et d'Anorexie de l'enfant forcé). Le " juge de paix " des calories ingérées est la courbe de **Croissance** : prise de 25 g/jour le premier trimestre, 20 g le deuxième, 15 g le troisième.
 - Les céréales pour bébé (de préférence riz puis avoine et orge) sont ajoutées vers 4-5 mois, à la cuillère après le biberon, les légumes vers 5-6 mois, les fruits deux semaines plus tard. Introduire la viande vers 6-9 mois, jus de fruit vers 6 mois dans un verre ou gobelet (60-90 ml die). Légumineuses, tofu, produits céréaliers variés, fromage blanc, yogourt et lait **3.25** entre 9 et 12 mois, œuf vers 12mois.
 - Les céréales ne font pas dormir les nourrissons la nuit ! Les jus de fruit ne sont pas indispensables, les boissons sucrées sont à proscrire (au moins 100g de sucre soit 400 Kcal par litre, y compris pour les jus " sans sucre ajouté " !).
- ! La cuillère est à introduire progressivement selon la réaction de l'enfant, lors de la diversification : souvent acceptée vers 1 an, parfois avant. Les petits morceaux sont proposés vers 9-12 mois (en évitant les légumes crus, les saucisses, bonbons, arachides et noix, maïs soufflé en raison des risques d'étouffement).
- ! Penser à faire boire, **de l'eau**.
- ! Voir à Erreurs alimentaires, Anorexie et à Allaitement maternel.

ALLAITEMENT MATERNEL

À promouvoir en permanence, en parler pendant la grossesse, voire avant la conception (80 9

% d'allaitement dans certains pays, moins de la moitié en France, 69 % au CHU de Sherbrooke à la naissance et 23 % 6 mois plus tard). Cultiver un environnement favorable peut augmenter la prévalence et la durée. Irremplaçable pour la santé de l'enfant...

Nourrir l'enfant à la demande (voir Alimentation) de façon exclusive les 6 premiers mois, poursuivre jusqu'à 1 an ou plus si possible en association à d'autres aliments. Ne pourra jamais être imité par l'industrie. Il contient par exemple des lymphocytes et des anticorps humains spécifiques : c'est un lait " vivant " .

Penser aux Vitamines K *et D.

La quantité peut être insuffisante, jamais la qualité. La production de lait est déterminée par la fréquence des tétées et la succion du bébé. Pas de consignes strictes d'alimentation pour la mère qui allaite.

L'ictère au lait de mère n'est pas une contre-indication, le portage de HIV en est une.

ALLERGIE

En augmentation constante, due aux pneumallergènes (acariens, graminées, chat, chien, arbres) ou aux trophallergènes (lait de vache *, arachide, œuf, poisson). Le diagnostic repose sur l'interrogatoire, les tests cutanés (effectués même chez le nourrisson) puis les IgE spécifiques (limités en nombre et adaptés au problème).

En l'absence de tests cutanés (en l'absence d'allergologue ou en cas de traitement antiH1 impossible à interrompre), des tests sanguins multi-allergènes de dépistage peuvent être utiles.

L'allergie respiratoire nécessite des mesures d'environnement, elle peut être traitée par désensibilisation ou anti-H1.

L'allergie digestive est souvent sévère* et durable (sauf l'allergie aux protéines de lait de vache qui guérit souvent avant 2 ans). Retarder l'introduction des solides vers 6 mois, pour les bébés de famille allergique. Introduire après 12 mois : soya, lait de vache, lait de chèvre ; après 18 mois : légumineuses, œuf ; après 2 ans : poisson ; après 3 à 5 ans : kiwi, arachides, noix, graines (sésame) et fruits de mer. Il est recommandé d'allaiter le plus longtemps possible.

L'allergie aux protéines du lait de vache est de deux types :

- **Anaphylaxie IgE dépendante**, de diagnostic souvent aisé : urticaire ou choc après ingestion de lait.
- L'allergie " digestive " est beaucoup plus difficile à diagnostiquer : manifestations atypiques à type de coliques, diarrhées, retard de croissance, vomissements, reflux rebelle, constipation (et même pour certains congestion nasale et troubles du

sommeil). Pas d'examens complémentaires, diagnostic par épreuve d'éviction-réintroduction.

Se méfier de principe de ce diagnostic, trop souvent évoqué probablement. Essai bref de régime sans PLV, à interrompre en l'absence d'effets favorables. Cas particulier de la colite au lait de vache du nouveau-né :

rectorragies chez un bébé au lait artificiel, cédant en quelques jours à une alimentation hypoallergénique.

Pour certains, ce syndrome est possible chez un enfant allaité, et cède lors d'un régime hypoallergénique maternel.

—

" ALTE" (Apparent Life Threatening Event ou malaise grave)

L'ALTE du nourrisson (accès de cyanose, pâleur, hypotonie, apnée) peut être les prémices d'une **Mort** subite, ou le signe d'une pathologie aiguë grave et nécessite une hospitalisation immédiate pour exploration.

L'exploration permet de déterminer une cause à cet ALTE (Fièvre Invagination, intoxication, Convulsion, reflux, hypertonie vagale...), et de discuter une surveillance monitorée à domicile. Dépister les "faux ALTEs", interprétés par des parents inquiets (fausses-routes banales, colère avec érythrose, pâleur de sommeil...).

Tout malaise d'effort nécessite une exploration cardiologique.

AMBLYOPIE*

Unilatérale : la rechercher sous forme de jeu, en cachant un œil puis l'autre dès 9 mois-1an.

Bilatérale : doit être suspectée devant tout comportement visuel inhabituel : ne suit pas des yeux, se heurte souvent, est maladroit.

Tout enfant ayant des antécédents familiaux oculaires sévères doit être examiné dès l'âge de 3-4 mois par un spécialiste.

ANAPHYLAXIE

Le traitement d'urgence est l'adrénaline (0,01mg/Kg en sous-cutané) et non les corticoïdes.

ANÉMIE

Une anémie discrète (jugée sur le chiffre d'hémoglobine) jusqu'à 12-18 mois est banale la plupart du temps (carence en fer) une anémie plus importante, ou de l'enfant plus âgé, s'explique toujours.

Prévention de l'anémie du nourrisson : préparations Lactées enrichies en fer la première année (le rôle du fer dans les coliques et la constipation est très discuté, le risque d'anémie, ne l'est pas !). Céréales pour bébé enrichies en fer vers 4-5 mois et jusqu'à 18-24 mois, éviter la consommation excessive de lait 3.25 après l'âge de 1 an : 20-24 onces sont nécessaires et suffisantes de 1 à 5 ans.

Pas de traitement martial à l'aveugle devant une anémie vraie à 6 ans...

Les normes de la FSC et du VGM varient selon l'âge, par exemple : prédominance de lymphocytes chez le nourrisson sur la FSC, nombre de leucocytes supérieur à l'adulte.

Chiffres inférieurs acceptables d'hémoglobine (de VGM) : 100 g/l (85) à 1 mois, 90 (77) à 2 mois, 105 (70) de 6 mois à 2 ans, 115 (75) de 2 à 6 ans.

ANGIOME

Différencier l'angiome plan, définitif, de l'hémangiome ("framboise") à évolution spontanément régressive, avant de porter un pronostic. La prise en charge thérapeutique des angiomes plans repose sur le laser, parfois d'utilisation très précoce.

ANOREXIE

CHEZ LE NOURRISSON

Il boit et s'endort : anorexie "fonctionnelle" du nouveau-né.

Il boit et pleure : muguet, œsophagite, (problème de tétine, constipation, hydronéphrose, Allergie lait de vache, lait trop chaud chauffé au micro-onde).

Il boit et s'essouffle : Insuffisance cardiaque ou respiratoire.

Il boit et tousse : fistule, troubles de déglutition.

Il boit et vomit : **Sténose** du pylore, obstacle digestif (voir à **Vomissements**), Infection urinaire...

Il refuse de boire, mais sourit malgré une dénutrition : Anorexie psychogène ?

Il refuse le lait : allergie aux protéines du lait de vache ?

CHEZ LE NOURRISSON ET LE JEUNE ENFANT

Ne jamais forcer un enfant à manger.

- En cas de pathologie organique, cela n'aura aucun effet, la balle est dans le camp du médecin.
- En l'absence de pathologie organique, un enfant ne se laisse jamais mourir de faim, le forcer peut aboutir à une anorexie (et n'entraîne en général pas l'ingestion de calories supplémentaires !).

Le jeune enfant a besoin de manger souvent et en petites quantités, son appétit est fluctuant : préparer de petits repas et des collations.

Ne pas forcer ne veut pas dire ne pas imposer de règles, voir Erreurs alimentaires, Éducation.

CHEZ L'ADOLESCENTE

Anorexie mentale*, ne pas banaliser.

Ça passe rarement tout seul... un traitement adapté précoce améliore le pronostic, l'échec d'un premier traitement l'aggrave.

ANTIBIOTIQUES

Médicaments "salvateurs", qui peuvent parfois faire ou défaire la réputation d'un médecin par leur prescription... ou non-prescription.

Résister à la tentation ou aux pressions parentales en cas d'infection virale ou de gastro-entérite (voir à **Diarrhée**). Les virus ne se traitent pas par antibiotique, même en ayant le but d'éviter une surinfection.

Utiliser selon les règles : pas de céphalosporines de 3ème génération orales dans les **Rhino-pharyngites**! En fait, pas d'antibiotiques du tout dans les rhino-pharyngites, les bronchites, les **Bronchiolites** (non compliquées), les **Laryngites**. Un choix limité dans les **Otites** confirmées par otoscopie (antibiothérapie facultative, incluant amoxicilline-acide clavulanique ou céphalosporines de 2e ou 3^e génération).

Ne pas utiliser à l'aveugle sans foyer infectieux, surtout chez le moins de **3** mois.

Respecter la pharmacocinétique (nombre de prises quotidiennes) le plus possible.

L'échec d'un antibiotique est défini par l'absence d'amélioration après 72 heures de traitement bien conduit.

Attention au coût et à l'écologie bactérienne !

Utiliser les molécules plus anciennes (souvent moins chères) et au spectre le plus étroit possible en fonction de l'infection.

Il est dommage de provoquer une colite pseudo-membraneuse en traitant une pharyngo-
amygdalite par céphalosporine

APPENDICITE

L'appendicite peut être d'autant plus trompeuse que l'enfant est plus jeune : fièvre parfois élevée, diarrhée, défense moins nette...Prudence !

® Imagerie : échographie.

ASLO

Ce dosage n'est utile que dans des circonstances cliniques et biologiques très précises : polyarthrite associée à une VS élevée au-delà de 50, pour faire un diagnostic d'arthrite post streptococcique* ou glomérulonéphrite post-streptococcique.

Ne pas traiter un signe biologique isolé...

ASPIRATION D'UN CORPS ÉTRANGER :

Un tableau de détresse respiratoire aiguë ou de toux brutale, résolutive, évoque l'inhalation d'un

Corps étranger, fréquent chez les moins de 3 ans. Exploration endoscopique urgente indispensable, sans attendre l'aggravation qui suit le plus souvent. Pas de manœuvre de Heimlich dans ce cas, en l'absence de suffocation.

® Cliché du thorax : en inspiration et expiration, ou décubitus latéraux droit et gauche chez le moins de 6 ans. Considérer la fluoroscopie.

ASTHME

À ne pas confondre avec allergie, l'asthme de l'enfant et du nourrisson est fréquent, et le diagnostic est souvent fait avec retard :

3 bronchites dites "asthmatiformes" suffisent pour ce diagnostic.

Lors du traitement d'une crise, qui est une urgence, penser au traitement pour les jours suivant la crise. Le traitement * de la crise est un bêta mimétique de courte durée d'action, non les corticoïdes inhalés.

Adapter le mode d'administration du traitement à l'âge de l'enfant.

L'enfant asthmatique doit mener une vie active normale, il doit bénéficier d'un traitement de fond (corticoïdes inhalés même dans les formes modérées, puis réévaluation).

S'assurer qu'un enfant avec un diagnostic d'asthme a eu au moins ® une radio pulmonaire. Faire un cliché en cas de crise d'asthme fébrile. Le traitement doit ensuite être plus préventif et continu que ponctuel et aigu.

AUDIO-VISUEL*

Invention utile et diabolique... —

- Danger des baladeurs et concerts rock pour l'audition : quelques dizaines de minutes suffisent à certains niveaux pour des dégâts auditifs irréversibles.
- Épilepsie et écrans : certains enfants y sont sensibles.
- Violence, sexe et enfant : l'influence sur le développement de l'enfant peut être néfaste.
- "addictions" aux jeux vidéo ou à l'ordinateur : certains y passent leurs jours et leurs nuits.
- Rôle de la télévision sur l'activité physique, l'alimentation de l'enfant et l'Obésité.

BEAUX YEUX

Attention aux enfants aux "trop grands yeux" : la mégalocornée peut être associée à un glaucome congénital.

BOITERIE

1) Une boiterie chez l'enfant de **plus de 3 ans** est potentiellement le signe d'une pathologie grave et urgente, et **oriente vers les Hanches**, même si la douleur paraît plus distale, plus particulièrement au niveau du genou.

® Imagerie conseillée : radiographie en position neutre et abduction, écho de hanches dans un second temps.

La synovite transitoire (rhume de hanche) est une pathologie bénigne.

2) Avant trois ans, contrairement à l'adage précédent, c'est **rarement la hanche** qui est en cause : rechercher plutôt une fracture sous périostée de la jambe ou tout autre cause traumatique.

3) Il n'y a pas d'âge pour faire une ostéite ou une arthrite. Penser aussi à la spondylodiscite. En y pensant toujours, on n'y pense jamais assez.

4) Simulation : quel que soit son âge, un enfant est rarement un simulateur. Une boiterie est a priori le témoin d'une pathologie organique. Il ne cherche pas une prolongation d'arrêt de travail ; il est au contraire pressé de retourner à ses jeux !

Ne jamais banaliser. Voir à **Douleur des membres**.

BRONCHIOLITE

Dyspnée sifflante aiguë virale de l'enfant de moins de 2 ans. L'épidémie hivernale de VRS est responsable de nombreuses hospitalisations et peut mettre en jeu le pronostic vital chez le nourrisson jeune (moins de 3 mois) ou à risque. Le traitement, encore discuté, repose essentiellement sur l'oxygénothérapie, l'hydratation et l'essai des Bêta-mimétiques qui peuvent être ou ne pas être efficaces.

Premier signe de gravité : nourrisson essoufflé, qui ne peut prendre que la moitié du contenu de plusieurs biberons successifs.

CARNET DE VACCINATION

Par définition, lien entre les différents médecins appelés à soigner les enfants : Le demander, le remplir scrupuleusement, lisiblement et régulièrement pour les mensurations et la vaccination. Voir à **Croissance** et à **Renseignements cliniques**.

CÉPHALÉES

CHRONIQUES : Migraines au premier plan, mais explorer quand vomissements (surtout si matinaux, soulageant les douleurs) ou signes neurologiques associés : hypoacousie, troubles d'équilibre, changement de caractère ou signes à l'examen ; ® scanner ou IRM. Autres étiologies : troubles de la réfraction (non en cause dans les céphalées nocturnes et matinales), sinusites (souvent autres signes plus spécifiques associés), causes psychogènes, tensionnelles.

AIGÜES : **Méningites**, **Hématomes sous duraux**, **Hypertension intracrânienne**, toxiques, hypertension artérielle.

Prendre la **Pression artérielle** de tout enfant que vous examinez à partir de l'âge de 3 ans ou avant si les signes ou les symptômes le justifient.

Penser à la méningite en cas de fièvre.

CHAMBRE D'ESPACEMENT

Objet indispensable pour l'administration des traitements inhalés. Élément nécessaire de la trousse d'urgence d'un médecin.

COLIQUES DU NOURRISSON



"Initiative " de nourrissons de moins de 3 mois, qui pleurent de façon chronique le soir après le biberon (et non pendant, voir **Anorexie**), en se tortillant, parfois 1 à 3 heures durant. Grande

inquiétude des parents (parfois aussi exaspération, attention au syndrome de l'enfant secoué...), mais parfait état général et nutritionnel de l'enfant, examen clinique normal. Le traitement est difficile et commence par rassurer les parents et régulariser le rythme des biberons ("pleure" ne signifie pas "faim").

Mettent en difficulté aussi bien les parents que le médecin...Mais bénignes. Un seul changement de Lait vaut éventuellement la peine (chez l'enfant avec préparation lactée pour nourrisson) : essayer successivement une préparation sans lactose puis sans protéines bovines (hydrolysats de caséine ou soya) pour quelques jours, ne pas insister si pas d'amélioration.

Le lactose, comme le fer (voir Anémie) ont un rôle discuté et probablement très marginal dans les coliques.

COLON IRRITABLE (Toddler's diarrhea) :

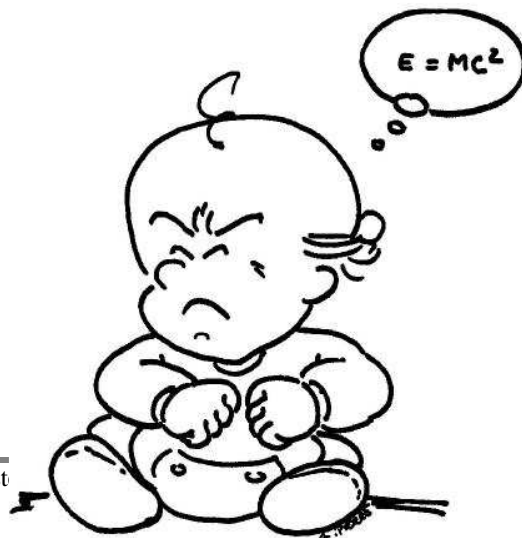
Diarrhée chronique un enfant de 1 à 3 ans, faite de selles nombreuses, abondantes et nauséabondes ; non organique car courbe de croissance conservée (sauf si régime anti-diarrhéique déséquilibré).

Fréquente, bénigne, source d'exams (culture de selles, anticorps, transit du grêle...) et traitements inutiles. Cause fréquente : excès de jus de fruits ou de boissons sucrées, défaut de gras ou excès de protéines dans l'alimentation.

Un dosage de stéatorrhée peut se discuter (la croissance peut être préservée dans l'insuffisance pancréatique par augmentation des apports). Pas de traitement, la normalisation de l'alimentation suffit parfois, sinon évolution favorable avec l'âge.

CONSTIPATION

En l'absence de débâcle, de subocclusion ou d'altération de l'état général, la constipation de l'enfant est presque toujours fonctionnelle. La cause peut être une alimentation pauvre en fibres



et en eau, mais souvent aussi un enfant qui se retient (pression éducative, fissures, école) une explication de ce mécanisme, une alimentation adaptée associée à des laxatifs huileux ou osmotiques à forte dose pendant quelques semaines permet souvent de régler le problème.

La constipation est possible chez un enfant allaité : jusqu'à une selle par semaine ou moins, ne pas s'inquiéter en l'absence des signes d'organicité cités plus haut.

® Le Lavement baryté est inutile en première intention, surtout en cas d'Encoprésie.

Ne pas laisser un enfant avoir des fécalomes ! La motricité recto-colique risque de s'altérer avec le temps. Les laxatifs choisis et à forte dose sont efficaces et sans danger, les fécalomes, eux, sont dangereux à long terme.

La constipation peut être méconnue par les parents de grands enfants. Le fer contenu dans les préparations pour nourrisson n'est pas responsable de constipation. Les sévices sexuels sont une cause possible de fissures, de constipation avec ou sans encoprésie.

CONVULSION * FÉBRILE

Une convulsion fébrile simple typique, toujours associée à de la fièvre, de 3 mois à 5 ans, brève, généralisée (après un an), à examen neurologique normal au décours, ne justifie ni EEG, ® ni scanner, ni traitement antiépileptique. Une convulsion fébrile complexe fait discuter un EEG sans urgence et un scanner. PL très facile chez le nourrisson car le diagnostic de Méningite est difficile et les convulsions fébriles plus rares.

Dédramatiser les convulsions simples et informer du risque de récurrence. Éducation sur l'utilisation des antipyrétiques.

COPROCULTURE

Examen souvent inutile car il ne débouchera sur aucun traitement : hors terrain particulier, les **Staphylocoques** (même dits "pathogènes"), **Pseudomonas**, **Candida**, **Colibacilles**, **Proteus ne nécessitent aucun traitement**, dans les diarrhées chroniques ou diarrhées aiguës, dont ils ne sont pas responsables. Les antiseptiques intestinaux n'ont aucune indication.

Seules exceptions, faire une coproculture devant diarrhées invasives, très fébriles ou devant une suspicion d'intoxication alimentaire.

Une salmonelle ne se traite par antibiotiques qu'en cas de fièvre élevée ou de terrain fragile (comme le nourrisson), et dans ce cas en parentéral, à l'hôpital. Un portage de salmonelles n'appelle aucun traitement, mais des mesures d'hygiène renforcées. Parmi les bactéries, seule la Shigelle est traitée systématiquement. Le traitement est très discuté pour Yersinia et Campylobacter.

Voir à **Diarrhée, Antibiotiques, Examens.**

CORPS ÉTRANGER

1. Respiratoire

- Aigu : syndrome de pénétration, endoscopie urgente, même si amélioration, souvent transitoire.
- Chronique : pneumopathie récidivante dans un même territoire.- Corps étranger trachéal : **pas de manœuvre de Heimlich si pas de suffocation**, si l'enfant peut parler, tousser.

Si suffocation et échec de la manœuvre de Heimlich (forte et brusque pression épigastrique exercée de bas en haut), ou Moffenson chez le petit (fortes percussions dorsales chez un jeune enfant allongé sur la cuisse) ventilation au masque à forte pression. Voir **Aspiration**.

2. Digestif

Extraction si volumineux, pile au lithium, traumatisant, œsophagien, signes cliniques, si stagne dans l'estomac plus de 3 semaines (pile bouton plus de 48heures).

® Radiographie ou fluoroscopie d'abdomen, endoscopie dans le doute (objet radio transparent, suspicion de corps étranger œsophagien).

CORROSIFS

Toute ingestion ou suspicion d'ingestion de corrosifs (base ou acide) nécessite une évaluation médicale. Une endoscopie digestive pourra être nécessaire selon le type de corrosif et la symptomatologie.

Produit extrêmement dangereux et fréquents au domicile : déboucheurs de tuyaux ("liquid plumber"), détergents pour lave-vaisselle.

Les ingestions d'eau de Javel à usage domestique, diluée ou concentrée, sont rarement cause de lésions caustiques graves, de par la faible quantité ingérée. Les doses massives ou les associations avec d'autres corrosifs font par contre courir le risque de problèmes digestifs ou métaboliques graves.

CORTISONE

Toujours préférer la voie topique quand c'est possible : cutanée, inhalée.

La voie orale est bien tolérée en cures courtes inférieures à 7 jours.

En urgence (asthme, laryngite) et en l'absence de vomissements, la voie parentérale n'est pas supérieure à la voie orale.

Un traitement prolongé nécessite un régime pauvre en sel, une surveillance de la croissance en poids (augmentation de l'appétit) et en taille (risque de blocage de la croissance quelle que soit la voie d'administration). Un supplément de vitamine D peut-être prescrit.

Attention à l'association stress et cortisone : risque d'ulcères gastro-duodénaux.

CROHN

Maladie non rare, délai de diagnostic dans les formes iléales terminales modérées : 1 à deux

ans... Se méfier en cas de troubles digestifs atypiques avec ralentissement de la Croissance. Rechercher une inflammation par VS ou CRP, ® échographie intestinale puis bilan complet si forte suspicion.

CROISSANCE

La courbe de croissance de tout enfant doit être suivie régulièrement : poids, taille et périmètre crânien, reportés sur une courbe précise et adaptée à l'âge. Régulièrement veut dire (chez l'enfant en bonne santé) : tous les mois chez le petit nourrisson, 3 mois chez le plus grand nourrisson, 6 mois chez l'enfant.

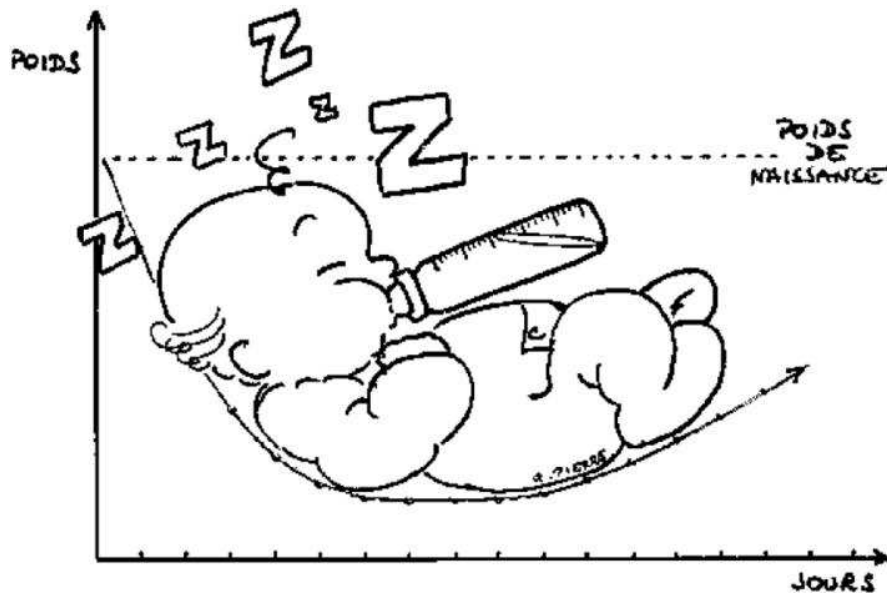
Courbe de croissance à adapter pour les enfants Indiens ou Inuits*.

Le déficit en hormone de croissance par exemple ne se voit que comme cela, avant que le retard ne soit trop important. La cassure de croissance est un excellent signe d'une pathologie en cours, d'autant plus sensible que l'enfant est plus jeune. Il est par exemple impossible de grossir quand on est nourrisson et malade.

Dépister le début d'**Obésité** tôt permet d'agir plus efficacement. De 2 à 20 ans, utiliser les courbes d'indice de masse corporelle.

La taille prime le poids : une cassure de taille confirme le caractère pathologique d'un retard ou d'une cassure de croissance. Une cassure de courbe de PC n'est jamais due à une dénutrition : penser à un problème neurologique avant tout.

Un nourrisson qui ne grossit pas maigrit.



Il devrait prendre entre 15 et 25 g par jour selon l'âge. <http://www.cdc.gov/growthcharts/>

DÉCALOTTAGE/ PHIMOSIS

Geste barbare et inutile, voire nuisible dans la première enfance. Souvent fait par l'enfant lui-même dans la deuxième enfance.

Le véritable phimosis à opérer est rare.

DENTS

Les premières dents définitives sont présentes dès 6 ans ("dents de 6 ans"), l'occasion de rappeler les consignes sur le saccharose et l'hygiène dentaire. Intérêt du fluor* de 6 mois jusqu'à 3 ans (bornes encore discutées), sauf si utilisation de sel fluoré et dans les régions à teneur en fluor élevée dans l'eau. Attention à la teneur en fluor des dentifrices, que les jeunes enfants avalent volontiers.

Voir : Syndrome du biberon.

Aucune étude randomisée n'a montré d'efficacité des colliers (ou des dents de taupe en Normandie)... vendus pour prévenir les douleurs dentaires par contre des accidents sont

possibles (strangulation).

DÉSHYDRATATION

Savoir la reconnaître :

- Histoire clinique de **Diarrhée**, **Vomissements** ou abdomen ballonné, gargouillant, avec diminution des apports.
- Estimer la perte de poids
- Au-delà de 5 % : signes cliniques : yeux cernés, fontanelle déprimée, muqueuses sèches, absence de larmes, pli cutané persistant, soif, temps de remplissage capillaire au-delà de trois secondes et tachycardie.
- **Danger immédiat si** : signes de collapsus, altération de l'état de conscience, oligurie (<1ml/kg/h).

Prévention, traitement en dehors du collapsus : Solution de réhydratation orale.

DIABÈTE

Le diabète de l'enfant même jeune n'est pas rare, insulino-dépendant d'emblée, et a pour premiers signes un syndrome polyuro-polydipsique avec amaigrissement.

Le diagnostic se fait par recherche de glycosurie et glycémie capillaire, à l'exclusion de toute imagerie du pancréas ! Ce diagnostic impose une insulinothérapie urgente en milieu pédiatrique spécialisé.

DIARRHÉE * AIGUË

1. Un nourrisson peut mourir de déshydratation en quelques heures. Utiliser les **Solutions** d'hydratation orale (Enfalyte®, Gastrolyte®, Lytren®, Pédiolyte®, Rapolyte®, Réhydralyte®). Tout parent de nourrisson devrait posséder une boîte d'un de ces produits à domicile, et être formé à l'utiliser : ne pas donner d'intervalle minimum entre les prises, ni de quantité maximale trop basse (certains nourrissons boivent jusqu'à 300 ml/Kg). La soif est le meilleur régulateur. En cas de vomissement, fractionner les prises, s'ils persistent : hospitaliser.

Une prescription à ajouter en sortie de maternité ?

Les autres boissons sucrées diluées ou non sont à proscrire, car leur composition n'est pas adaptée aux diarrhées. Risques de troubles électrolytiques graves chez le jeune enfant.

Hospitaliser si perte de poids ou vomissements, selon milieu social et âge de l'enfant.

2. Les antibiotiques sont d'indications exceptionnelles dans les diarrhées : réservées aux diarrhées invasives avec signes généraux, et administrés en parentéral dans ce cas (voir à Coproculture, Antibiotiques). Les antiseptiques intestinaux sont inutiles, les médicaments anti-diarrhéiques (exemples : diphénoxilate, lopéramide) sont déconseillés. Les diarrhées sont le plus souvent virales chez le jeune enfant, les diarrhées bactériennes ont la même évolution avec et sans traitement antibiotique...

® La radio d'abdomen est inutile de même que la coproculture dans la plupart des cas.

3. Attention à l'accélération du transit lors des méningites, otites, infections urinaires, qui peut égarer vers un diagnostic de gastro-entérite. Les trois signes les plus fréquents d'infection urinaire chez le nourrisson sont : perte de poids, diarrhée et vomissement.

DIARRHÉE CHRONIQUE

- **Sans cassure de courbe de poids**, souvent entre 1 et 3 ans : Colon irritable (se méfier cependant d'une insuffisance pancréatique).

- **Avec cassure de courbe de poids** puis de taille, altération de l'état général : organique. Les causes principales : intolérance au lait de vache chez le nourrisson, intolérance au gluten ou fibrose kystique. Maladies inflammatoires chez le plus grand. Parfois giardiase. Explorations nécessaires.

DOULEUR

Ne doit pas être négligée chez l'enfant.

Attention à un enfant trop calme (atonie psychomotrice), qui peut subir une douleur profonde et prolongée, nécessitant des antalgiques morphiniques.

Doit toujours être évaluée et prise en charge lors de nos manœuvres diagnostiques ou thérapeutiques.

DOULEURS ABDOMINALES

Problème vaste, fréquent et difficile.

- Plutôt fonctionnelles quand anciennes, péri-ombilicales ou en barre, diurnes et sans retentissement sur l'état général, liées aux selles ou au stress. Penser constipation, intolérance au Lactose, migraines en cas de céphalées associées.
- À prendre en compte par examens complémentaires dans les autres cas. Bonne valeur localisatrice des douleurs latéralisées. Évoquer une gastrite ou un ulcère dans les douleurs épigastriques liées aux repas.

AIE ! : Amaigrissement, Insomnie, Excentrée = organique !

Douleurs aiguës, penser entre autres à invagination chez le jeune enfant (2 mois-2 ans), torsion des annexes chez la grande fille, **Hernie de l'Ovaire** chez le nourrisson fille, torsion de testicule chez le garçon.

Examen clinique complet (TR, organes génitaux, orifices herniaires).

~~® Imagerie conseillée : échographie abdominale, radiographie de thorax si fébrile.~~

DOULEURS DES MEMBRES

Genou douloureux : assurez-vous que la hanche est normale (épiphysiolyse).

Les tumeurs sont rares, mais il est grave de méconnaître ce diagnostic en banalisant les 25

signes
cliniques.

Les tendons et les ligaments ont le dos large en pédiatrie ! Ils sont pourtant plus solides que l'os ou le cartilage de croissance et ne se rompent que rarement. Voir à Boiterie.

DRÉPANOCYTOSE

® Les crises vaso-occlusives et/ou abdominales d'un enfant drépanocytaire ne justifient pas de radio, échographie ou consultation chirurgicale en urgence.

Traitement symptomatique à l'hôpital de toute suspicion de crises vaso-occlusives.

ECTOPIE TESTICULAIRE

Risque de stérilité, de dégénérescence maligne. Diagnostic clinique.

Des testicules oscillants ne nécessitent aucun traitement, ni exploration. Ils descendent en règle à la puberté.

Une ectopie uni ou bilatérale justifie une consultation de chirurgie entre 1 et 2 ans ou dès le diagnostic au-delà de cet âge.

Une ectopie uni ou bilatérale accompagnée d'une anomalie de la verge nécessite une consultation dès le diagnostic.

ECZÉMA ATOPIQUE

Ne pas avoir peur de la corticothérapie locale, mais ne pas en abuser. Attention à l'automédication, pour un traitement qui est si efficace : compter les tubes !

Ne pas négliger les bonnes habitudes de toilette, **hydratation, vêtements, environnement.**

Pas de régime alimentaire abusif, parfois régime sans lait de vache utile dans les formes graves du nourrisson, à poursuivre plusieurs semaines pour en voir l'effet.

Rechercher une allergie alimentaire.

Attention aux infections par virus Herpès (simplex ou varicelle) dans les eczémas sévères.

ÉDUCATION *

Domaine où les erreurs sont légion, de conséquences parfois graves à court ou long terme : repas, propreté *, colères, spasmes du sanglot, vomissements, violences et réveils nocturnes... en sont des exemples. Connaître ces problèmes et en discuter avec les parents peut réduire leur durée et les conséquences.

Exemples fréquents du spasme du sanglot à chaque frustration, du refus de manger autre chose que de la crème, et devant une cassette vidéo, des réveils répétés avec colonisation du lit conjugal !

Quelques conseils à donner, par exemple :

- Parents idéalement calmes et fermes, chaleureux et sincères, solidaires et qui donnent l'exemple
- Les enfants ont besoin de limites, d'interdits (comme les adultes en ont...)
- Les limites ne doivent pas être partout, mais celles qui sont choisies doivent être respectées, les parents sont constants à ce propos. La pire situation n'est pas lorsqu'ils ne cèdent jamais ou toujours, mais de temps en temps...
- Les enfants sont parfois frustrés et pleurent devant les limites imposées, c'est une réaction normale.
- La punition fait changer le comportement non approprié, les félicitations entretiennent le comportement souhaité. Un seul objectif à la fois.
- Utiliser la règle " le dessert après le plat " (le plaisir après le travail), motiver les enfants plus que répéter les consignes, qu'il connaît parfaitement...

Éducation nécessaire de l'enfant et de sa famille dans toutes les maladies chroniques, et en prévention des problèmes de santé fréquents : éducation sur L'**A**sthme, la **F**èvre, la **D**iarrhée,

prévention des **Accidents**, de la **Mort** subite.

ENCOPRÉSIE

L'encoprésie (par définition **après l'âge de 4 ans**) est de trois types :

- Selles émises volontairement dans des endroits non appropriés = trouble du comportement nécessitant prise en charge psychologique
- Fuites répétées sur **Constipation** : ceci élimine un Hirschsprung, danger de constitution d'un méga-rectum intraitable à long terme. Traitement médical (lavements évacuateurs puis laxatifs osmotiques à forte dose pendant plusieurs mois) et avis d'un psychologue si besoin en fonction de la cause ou des conséquences du trouble.
- Fuites à rectum vide (rare) : évoquer un problème d'innervation du périnée.

Le diagnostic de constipation est parfois méconnu, et l'enfant consulte pour diarrhée...
Importance de la notion de fuites, et surtout de l'émission intermittente de très grosses selles.

ÉNURÉSIE *

Le problème du pipi au lit se pose **après l'âge de 5 ans**. Un interrogatoire précis, un examen clinique et une analyse d'urines par bandelette permettent :

- De distinguer l'énurésie primaire d'une énurésie symptomatique d'une pathologie organique sous-jacente : syndrome polyuro-polydipsique (soif nocturne), infections urinaires, uropathies basses (dysurie).
 - De préciser la variété sémiologique isolée ou associée à des troubles mictionnels diurnes, voire une **Constipation**, pour proposer une démarche thérapeutique adaptée.
-
-

ERREURS ALIMENTAIRES : Se

méfier

- **De la carence en fer** : **entre 1 et 3 ans**, seuls les enfants recevant de la viande et des céréales enrichies en fer ont un apport suffisant (voir **Anémie**).
- Des excès de protéines chez le jeune enfant (comprenant les protéines de la viande, du lait, des œufs) : conseiller un maximum de 50 à 100 g die de viande de 2 à 6 ans.

- Des boissons sucrées et bonbons, voir "Syndrome du biberon". 250 ml de soda contiennent l'équivalent de 7 cuillères à thé de sucre ! Des études ont montré que certains enfants absorbaient en Angleterre jusqu'à 1000 Kcal par jour sous cette forme, et que 70 % des enfants d'âge préscolaire ne buvaient jamais d'eau... Aux États-Unis, on appelle le soda "bonbon liquide" !
- Du défaut de fibres par excès de sucre (dans les boissons par exemple) et manque de légumes et fruits. Viser 5 portions (adaptées à l'âge) de légume ou fruits par jour.
- Défaut de matières grasses* dans les deux premières années (donner lait entier et non faible en gras après 1 an), sauf exceptions le cholestérol n'est pas leur problème...
- Du "forcing" ou de la séduction (cassettes vidéo, chansons, marionnettes, desserts en excès) lors des repas : ils n'ont aucune indication, et les parents sont toujours perdants ainsi que l'enfant, pas de chantage à la nourriture. La durée des repas devrait être limitée à 20-30 minutes.
- De l'absence de règles : grignotage, menus et horaires au choix de l'enfant, voir **Alimentation, Anorexie**. Par exemple proposer 3 repas à heure fixes et deux collations à 2 heures d'un repas

Le lait de vache (mais aussi le lait de chèvre ...), entier ou faible en gras, est inadapté à l'enfant jusqu'à 1 an... Le lait de vache est trop riche en protéines, pauvre en graisse (1 ou 2 %), nul en fer et acides gras essentiels, non équilibré en vitamines et minéraux. S'il est utilisé chez un enfant de moins de 6 mois pour des problèmes économiques ou par choix pour d'autres raisons, l'alimentation doit être révisée avec l'avis d'un médecin ou d'une diététiste.

Attention également au matériel : tétines insuffisamment percées, trop serrées, biberons chauffés au micro-onde (biberon tiède mais lait brûlant).

Éviter le biberon au coucher (voir **Syndrome du biberon**), céréales ou jus dans les biberons, miel, sel dans les purées de bébé, œufs crus...

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Il est nécessaire de tenir compte des particularités biologiques de l'enfant : numération formule, immunoglobulines, gamma GT, alpha-foetoprotéine, phosphatases alcalines, ferritine, dosages hormonaux... varient avec l'âge.

Pas d'examens ou traitements abusifs sur des normes erronées ! Exemple de traitements répétés par fer pour VGM normal pour l'âge, mais bas pour les normes adultes

Anémie.

Pas d'examens systématiques, sans justification médicale ou sans conséquence thérapeutique ! La démarche commence par la clinique, se poursuit par des hypothèses éventuellement confirmées par des examens complémentaires pertinents. Chaque examen devrait répondre à une question précise.

Pas de Phmètrie chez un enfant qui régurgite (sauf malaises du nourrisson).

En cas d'hépatite, demander sur le même prélèvement une sérologie hépatite A, si négative AchHbc, si négative sérologie hépatite C et non tout à la fois... etc.

FIBROSE KYSTIQUE

Elle atteint un enfant sur 3000 en Amérique du Nord : y penser en cas de signes respiratoires chroniques et/ou de diarrhée avec appétit augmenté, de retard de croissance, mais aussi en cas de pancréatite, polypes des fosses nasales, prolapsus rectal. Test de sueur **dans un centre spécialisé**. L'âge ne doit pas faire rejeter le diagnostic, des formes modérées peuvent se révéler jusqu'à l'âge adulte.

FIÈVRE*

La fièvre peut être dangereuse en elle-même (rare "syndrome d'hyperthermie majeure" chez le nourrisson) ou surtout par sa cause. La gravité de la cause d'une fièvre n'est pas proportionnelle à son niveau. Éduquer les parents à la conduite à tenir : hygiène de vie, médicaments, signes d'alerte.

1. Toute fièvre, même isolée, de l'enfant de moins de 3 mois est à considérer comme bactérienne jusqu'à preuve du contraire, et préliminaire possible d'un choc fatal en quelques heures. L'hospitalisation s'impose en urgence.

Sauf rhino-pharyngite familiale avec fièvre très modérée par exemple. L'infection virale à cet âge est parfois indissociable cliniquement de l'infection bactérienne généralisée.

Un traitement Antibiotique à l'aveugle en ville est exclu.

2. Toute fièvre, quel que soit l'âge, accompagnée de teint gris, de geignements, de marbrures ou de frissons doit être considérée comme bactérienne et impose une

hospitalisation immédiate. Deux diagnostics prioritaires : **Pyélonéphrite**,

Méningite. ® Imagerie conseillée sauf orientation particulière : poumon face.

Le caractère de la fièvre peut être évocateur : isolée oscillante : infection urinaire, en plateau avec diarrhée : salmonelle, plus élevée le matin : adénoïdite...

3. Conseiller de ne pas laisser monter la fièvre, de ne pas sur-couvrir les nourrissons fébriles, même s'ils frissonnent et paraissent avoir froid... danger d'hyperthermie majeure.
4. Trois molécules d'antipyrétiques* sont disponibles : salicylate, acétaminophène, ibuprofène. Préférer une monothérapie à bonne dose, acétaminophène 60 mg/Kg/jour en 4 prises en première intention (les AINS et l'aspirine peuvent être responsables d'effets secondaires comme les hémorragies digestives).

Attention à l'automédication : les parents peuvent faire des erreurs sur les doses ou donner deux produits de même principe actif mais de noms différents.

Donner aux parents une idée de la durée de la fièvre selon l'infection en cause et le traitement. En cas d'antécédent de convulsion fébrile, éviter les à-coups de température en donnant régulièrement des antipyrétiques tant que dure la maladie en cause.

5. Les **Antibiotiques** ne sont pas un traitement de la fièvre, quel que soit son niveau, mais seulement de quelques étiologies de fièvre, reconnues par la clinique et les examens complémentaires.

—

GENU VALGUM

S'il est symétrique, il est physiologique de 2 à 8 ans. Il est inutile de prescrire le moindre traitement pour ce qui n'est pas une pathologie... Il faut savoir en revanche prendre le temps d'expliquer ce phénomène aux mamans inquiètes.

Leur montrer les enfants d'un catalogue de vente

d'habits... Une des complications de l'**Obésité**.

GIBBOSITÉ

Permet d'affirmer l'existence d'une scoliose, son absence permet d'éliminer ce diagnostic. Sa découverte doit être le fruit d'un dépistage lors de contrôles systématiques en cours de croissance. Se méfier d'une scoliose douloureuse (infection, tumeur).

HANCHES

À examiner régulièrement jusqu'à l'âge de la marche. Se méfier de l'asymétrie des plis mais surtout de l'asymétrie d'abduction.

® Échographie avant 4 mois, radio ensuite, en cas de doute clinique, d'antécédents familiaux, de signes de contrainte intra-utérine.

Plus le diagnostic de luxation est tardif, plus le traitement est lourd et difficile. Voir Boiterie, Douleur des membres.

HÉMATÉMÈSE

Comme chez l'adulte : peut récidiver à tout moment de façon massive. Hospitaliser en urgence pour surveillance et endoscopie dans les 12-24 heures.

À distinguer des épistaxis et hémoptysies.

Les hémorragies sous anti-inflammatoires ne sont pas rares chez l'enfant, particulièrement entre 2 et 7 ans et en cas d'associations (aspirine-AINS à éviter, cortisone-stress). La survenue d'accidents ne dépend pas de la dose. Voir à Fièvre.

HÉMATOME SOUS DURAL

Fréquent chez le nourrisson. Mécanisme principal si ce n'est unique : enfant secoué* (avec intention de nuire ou non, voir " SéVICES ").

Les enfants à " grosse tête "(hydrocéphalie externe = épanchement péri-cérébral idiopathique) sont plus exposés, informer les parents.

Signes : troubles de conscience, vomissements, fontanelle tendue, croissance anormale du périmètre crânien, malaises, convulsions, pâleur (l'hématome intra-crânien du nourrisson peut être responsable d'une anémie).

® L'écho trans-fontanellaire n'élimine pas un hématome sous-dural ! Le fond d'œil est indispensable, le scanner en urgence le meilleur examen, l'IRM l'examen de référence en dehors de l'urgence.

HÉMATURIE MACROSCOPIQUE

Hors contexte étiologique évident, rechercher œdèmes, hypertension, demander ionogramme avec créatinine, C3 CH50, IgA, Hématies leucocytes/mm³.® Pas d'indication à une urographie intraveineuse, mais échographie rénale et vésicale

Consultation spécialisée.

HERNIES

- Inguinales : en général à opérer.

- Ombilicales : en général à ne pas opérer.

La pièce de 2 dollars (ou deux Euro...) n'a pas d'effet thérapeutique prouvé.

- Ovaire : opérer en semi-urgence (hernie inguinale contenant l'ovaire).

HYDROCÈLE

Une lampe de poche suffit pour

l'affirmer, ® L'échographie est inutile.

HYPERTENSION INTRA CRANIENNE

® Si elle est suspectée, l'examen à demander n'est ni un fond d'œil, ni une radio de crâne, mais un CT-Scan cérébral. Rechercher les **C**éphalées matinales, **V**omissements, surdité, troubles de l'équilibre, modifications du caractère...

Le papilloedème est tardif (absent chez le nourrisson) et les impressions digitiformes sur la radio de crâne sont normales chez le jeune enfant.

ICTÈRE DU NOUVEAU-NÉ*

Si signes de cholestase avec gros foie, urines foncées, selles claires, bilirubine conjuguée : urgence diagnostique et thérapeutique : suspicion d'atrésie des voies biliaires, à opérer avant 45 jours. Risque immédiat : carence en vitamine K, risque au-delà de 45 jours : échec de l'intervention. Diagnostics différentiels principaux : Fibrose kystique et déficit en alpha 1 antitrypsine, syndrome d'Alagille.

IMPÉTIGO

Si un antibiotique oral est nécessaire, choisir une molécule active sur streptocoque et staphylocoque.

INFECTION URINAIRE

Le diagnostic d'infection urinaire doit être porté sur l'association d'un tableau clinique au moins compatible, d'une analyse et d'une culture d'urine concluantes réalisées dans de bonnes conditions : recueil aseptique, si possible tube sous vide, bactériurie supérieure ou égale à 10^4 /ml et leucocyturie, cystographie rétrograde (sauf premier épisode de cystite chez la fille de plus de 6 ans : échographie seule).

ATTENTION : chez le nourrisson, y penser en cas de mauvaise courbe de poids, diarrhée, vomissements, fièvre isolée. Intérêt de la bandelette. Voir Pyélonéphrite.

INSUFFISANCE CARDIAQUE

Chez le nouveau-né et le nourrisson, la polypnée au repos et surtout la dyspnée au biberon en sont les principaux signes. Se méfier de formes trompeuses (vomissements). L'hépatomégalie est un excellent signe clinique.

Penser à descendre assez bas pour palper le foie (parfois dans la fosse iliaque)... un gros foie à bord mousse est évocateur.

® Imagerie conseillée : radio thorax face, puis écho cœur.

INVAGINATION INTESTINALE

Voir à **Rectorragie** et à **Douleurs abdominales**.

Typiquement : douleurs abdominales paroxystiques avec vomissements, rectorragies, tuméfaction abdominale. Se méfier des formes atypiques : syncopales, pseudo-neurologiques avec hypotonie et pâleur. Grande valeur de la survenue de cris ou d'hypertonie par accès paroxystiques.

® Échographie en urgence, puis réduction par " lavement " à l'air en milieu chirurgical.

Ne pas attendre le tableau complet avec occlusion et rectorragies.

LACTOSE

Souvent accusé, rarement coupable ?

- Sucre prédominant du lait de femme, il est utile au jeune nourrisson comme source d'énergie, il acidifie le contenu intestinal, accélère le transit et protège contre les infections intestinales.

- Il n'existe pas d'allergie au lactose.
- Totalement à éviter dans la galactosémie, l'intolérance congénitale au lactose avec ou sans lactosurie (rarissimes)
- Parfois à éviter dans l'intolérance secondaire aux diarrhées sévères, résections intestinales, atrophies villositaires, radio ou chimiothérapies.
- L'intolérance la plus fréquente est en fait la norme : l'inactivation physiologique de la synthèse de lactase est rare avant trois ans, dépendante de l'origine (rare chez les blancs avec un gradient nord-sud en Europe, fréquente chez les Asiatiques, Africains et Amérindiens). Manifestations cliniques : diarrhées acides, flatulences, douleurs abdominales. En général une tasse de lait par jour ne cause pas de problèmes, les yogourts sont mieux tolérés que le lait. Essai bref de diète sans lactose devant des troubles digestifs chez un buveur de Lait...

Diagnostic par recherche de sucre réducteur dans les selles, pH des selles, test respiratoire à l'hydrogène.

LAITS

Que choisir ? Une vraie jungle, avec de nouveaux produits ou de nouvelles compositions qui apparaissent sans arrêt... Rester critique (mais intéressé) à propos de certaines propositions qui relèvent plus du marketing ou de l'effet placebo que de certitudes scientifiques...

Retenir en résumé

- Préparations lactées pour nourrissons nés prématurément : utilisés en service de néonatalogie. - Préparations lactées pour nourrissons et préparations de transition enrichies en fer.
- Laits "AR" anti-reflux, pré épaissis (retirés du marché récemment ?).
- Préparations sans lactose : proposés dans certaines diarrhées aiguës, dans la rare intolérance au lactose.

- Préparations pour nourrissons à base de soya : peuvent remplacer les laits à base de protéine du lait de vache, pour l'enfant normal et peut être pour l'allergique (mais risque d'allergie au soya), pour les enfants atteints de galactosémie. Éviter les boissons à base de soya durant les deux premières années (pauvres en gras).
- Préparations à base de protéines hydrolysées. La plupart sont sans lactose, certains contiennent des triglycérides à chaînes moyenne (TCM). Indications : malabsorption, maldigestion, diarrhée aiguë du nourrisson de moins de 4 mois, prévention et traitement de l'allergie aux protéines du lait de vache ou au soya (dans ce dernier cas les TCM ne sont pas utiles).

ANGAGE

Un retard de langage (syntaxe) ou de la parole (articulation des mots) doit évoquer en premier lieu une **Surdit **.

LARMOIEMENT  

la naissance :

- Isol e : obstruction du canal lacrymal : d sinfection locale, massages du coin interne de l' eil. Si persiste, consultation   3 mois.
- Associ e   une photophobie,   un aspect particulier du globe oculaire : n cessite une

consultation dès le premier jour pour rechercher un glaucome congénital. Urgence chirurgicale.

LARYNGITE

- Sous glottique : dyspnée laryngée, voix rauque, toux aboyante. Traitement corticoïde oral (aussi efficace et moins douloureux que parentéral), pas d'antibiotiques.

- Supra-glottique (épiglottite) : dyspnée laryngée fébrile, dysphagie, hypersialorrhée, voix normale, adénopathies cervicales. Traitement : intubation en milieu spécialisé et antibiotiques. Rares depuis la vaccination contre *Hémophilus*.

® La radiographie est dangereuse dans les deux cas quand réalisée en situation d'urgence.

Attention aux changements de position et à l'examen trop appuyé de la gorge. Respecter la position assise d'un enfant dyspnéique !

® LAVEMENT BARYTÉ

Les indications d'un lavement baryté chez l'enfant sont exceptionnelles.

La Constipation avec ou sans Encoprésie n'est pas une indication, (® : abdomen face couché, parfois) sauf signes de constipation organique (subocclusions, débâcles, altération de l'état général). Dans ce cas : lavement aux hydrosolubles pour recherche de Hirschsprung.

LEUCÉMIE AIGUË

Non exceptionnelle chez l'enfant, pic de fréquence entre 2 et 5 ans. Modes de révélation :

Syndrome tumoral (rate, foie, Adénopathies), douleurs osseuses, insuffisance médullaire portant sur 2 ou 3 lignées, rarement anémie isolée.

MÉDICAMENTS

Les médicaments se manient différemment chez l'enfant... lire les monographies pour les doses, les durées de traitement, les contre-indications.

- Attention aux associations : DHE macrolides, cisapride antimycosiques et macrolides...
- Attention aux contre-indications : sulfamides chez le nouveau-né, lopéramide avant 2 ans, tétracyclines *...
- Attention à l'automédication, aux intoxications

~~accidentelles. Pensez au coût !!!~~

- Déclarer les effets secondaires (voir à **Pharmacovigilance**).
- Soyez critiques sur l'efficacité de certains médicaments, proches de placebos... parfois utiles par cet effet, mais ne pas en abuser. À ce propos, s'informer sur la prise de produits dits "naturels".

MÉNINGITE*

Hantise des médecins de garde devant une fièvre, diagnostic trompeur chez le nourrisson, chez qui la raideur peut manquer.

~~L~~évoquer chez l'enfant devant : **Fièvre**, **Céphalées**, **Vomissement**, raideur, **Purpura fébrile**, **hyperesthésie**, irritabilité, cellulite de la face, tableau septique isolé, troubles de conscience, fontanelle bombante, photophobie, **Convulsions** (l'évoquer de principe devant convulsions fébriles du moins de 1 an)...

Le diagnostic fait, voir à **Prophylaxie**.

MOLLUSCUM CONTAGIOSUM

Très fréquents : dépistage, et traitement précoce par curetage après application de pommade anesthésiante, pour éviter une efflorescence parfois profuse.

Des mesures préventives doivent être expliquées aux parents.

MORT * SUBITE DU NOURRISSON

Une des grandes causes de décès du nourrisson, dont un des facteurs déterminant est la position ventrale de sommeil (nombre de décès divisé par 4 depuis les consignes de couchage sur le dos !!!).

Prévention : Sommeil sur le dos, proscrire les couettes et couvertures, ne pas fumer en présence d'un nourrisson.

Pas de danger supérieur de fausse route lactée sur le dos, mettre par contre facilement sur le ventre pendant l'éveil, sous surveillance. Risque plus élevé sur le côté. Préférer turbulettes ou surpyjamas. Matelas fermes et adaptés à la taille du lit.

Si cela arrive, l'urgence vis-à-vis des parents : les déculpabiliser.

MOTS

Armes pouvant être redoutables dans la bouche d'un médecin : annoncer un diagnostic, même bénin pour vous peut avoir des conséquences durables sur la vie de l'enfant : parler avec prudence, et s'assurer d'avoir été compris. Exemple : "grosse tête, retard, souffle cardiaque, hernie hiatale...

Parfois insuffisamment utilisés : il est important d'expliquer les Ordonnances et l'évolution prévisible de la maladie, ainsi que les signes d'alerte pour une évolution défavorable.

Exemple de parents qui consultent aux urgences parce que la fièvre persiste quelques heures après le début d'un traitement antibiotique, ou qui arrêtent l'antibiotique dès que la fièvre tombe.

MYCOSES

Toute lésion arrondie du tronc ou des membres n'est pas une mycose. Penser à l'eczéma avant de traiter.

Le pied d'athlète est exceptionnel avant la puberté, par compte la dermatose plantaire juvénile, proche de l'eczéma et favorisée par le port de chaussures de sport, est fréquente.

Les vulvites sont rarement mycosiques chez l'enfant prépubère, sauf après antibiotiques.

NAEVI PIGMENTAIRES

Dans l'enfance, le problème est essentiellement celui des naevi congénitaux, surtout de grande taille (>20 cm de diamètre). Avis spécialisé rapide : pour exérèse possible. Si < 1,5 cm et d'allure bénin : on peut observer.

À l'adolescence, une poussée est physiologique, et ne doit pas inquiéter systématiquement.

L'apparition de zones de dépigmentation n'est pas synonyme de gravité, mais justifie un avis spécialisé comme tout autre modification d'aspect.

OBÉSITÉ

Problème qui prend une importance inquiétante dans les pays développés, avec des conséquences graves sur la santé physique et mentale (estime de soi, diabète type II, hyperlipémie...).

Une obésité chez l'enfant, isolée, sans cassure de courbe de taille ou syndrome dysmorphique, n'est pas une pathologie endocrinienne.

Elle est d'origine nutritionnelle et génétique et liée au mode de vie, elle ne nécessite aucune exploration à visée étiologique.

Des examens explorant le métabolisme des glucides et lipides peuvent parfois être utiles, surtout en cas d'antécédents familiaux, ainsi que l'exploration du retentissement orthopédique, cardiaque ou respiratoire dans les obésités majeures.

Voir à Croissance.

Rôle important de la télévision chez l'enfant, diminuant l'activité physique* et exerçant une pression vers des aliments déséquilibrés (appelés " nourriture pourrie ", aux États-Unis), par la publicité et les messages subliminaux (friandises apparaissant dans les films). Une heure de plus en moyenne par jour devant la télévision augmente la prévalence de l'obésité de 2 % en moyenne...

OEDÈMES GÉNÉRALISÉS

Principales causes : syndrome néphrotique, bandelette urinaire en urgence. Rechercher un collapsus périphérique, une insuffisance rénale fonctionnelle. Éviter les diurétiques et le repos au lit (risque de thromboses).

En l'absence de protéinurie, évoquer une perte digestive (rare).

Ils sont le signe d'une rétention de NaCl et sont l'indication d'une restriction sodée et non 43

hydrique, sauf en cas d'hyponatrémie.

Consultation spécialisée.

OEDÈME PÉRI-ORBITAIRE

Un "gros œil fébrile" n'est pas dû à une piqûre de moustique, mais à l'extériorisation d'une

Sinusite ethmoïdale (ethmoïdite) avec ses risques de complication orbitaire. Avis spécialisé urgent.

Œdème palpébral bilatéral : faire une bandelette urinaire avant de prescrire à tort un collyre. Si protéinurie massive, il s'agit probablement d'une néphrose (syndrome néphrotique), voir

Œdèmes généralisés.

ORDONNANCE

Partie importante du travail du médecin, doit être la plus légère possible...détaillée avec poids ou âge (contrôle de la dose par le pharmacien), spécialité, présentation, dosage, posologie, durée, nombre de médicaments prescrits, bien écrite, sans abréviations abusives, signée. Référence facile au compendium des produits pharmaceutiques (CPS) en cas de doute ou d'association. Doit être expliquée en détail et dans ses effets attendus, ses risques.

OTITE

- 1) Diagnostic par otoscopie, antibiotique dans les formes suppurées avec tympan bombant. Paracentèse si hyperalgique ou hyperfébrile, échec du traitement après 3 jours, ou sur terrain fragile (immunodéprimé, cardiaque).
- 2) L'otite de l'enfant de moins de trois mois est rare, à germes particuliers (Staphylocoque, Pseudomonas), nécessite une paracentèse et parfois un traitement Antibiotique parentéral. Suivi obligatoire.
- 3) Adapter l'antibiothérapie* à l'épidémiologie. Penser aux antalgiques.

OVAIRE

Une tuméfaction inguinale chez le nourrisson fille est a priori une **Hernie** de l'ovaire. L'enfant doit être adressée rapidement en milieu chirurgical pédiatrique.

PARAPLUIE

Syndrome atteignant parfois les médecins, parfois encouragés par leurs alades, qui fait remplacer une démarche diagnostique et thérapeutique réfléchie par une pluie d'exams complémentaires ou de médicaments.

PARASITOSE CUTANÉE !

Poux *

Les shampooings ne suffisent pas. Pas de spray chez l'asthmatique.

Traiter toute la famille et désinfecter bonnets et écharpes.

● Gale *

Pas de résistance au traitement, mais toute la famille doit être traitée en même temps. Gale

du nourrisson.

- Teignes :

Le prélèvement mycologique du cuir chevelu est obligatoire pour déterminer l'origine animale ou inter-humaine (éviction scolaire).

Le traitement per os est obligatoire.

PHARMACOVIGILANCE

Chez l'enfant comme chez l'adulte, tout effet secondaire grave (même connu) ou inattendu d'un médicament doit être signalé au centre de pharmacovigilance. Il s'agit d'une procédure obligatoire dont dépend la sécurité des malades, mais qui est parfois mal respectée.

Exemple en France des AINS, réputés ne pas causer d'accidents chez l'enfant, et en fait responsable probablement de plusieurs centaines d'hémorragies par an ...

PIEDS PLATS

Avant 10 ans, ils sont physiologiques s'ils sont souples, symétriques et indolores. Les semelles orthopédiques n'ont donc pas de justification (sauf pour traiter la déformation accélérée des chaussures...)

À l'âge adulte, ils n'étaient même plus une cause de réforme pour l'ex-service militaire. C'est dire si l'on peut s'interroger sur leur caractère pathologique ! En outre ce sont ceux qui ont les pieds plats qui gagnent les médailles dans les épreuves de course aux jeux olympiques !!!

"PIEDS QUI TOURNENT"

Mot des mamans qui désignent de façon très vague les perturbations primitives de la marche de l'enfant.

À l'exception du métatarsus adductus, tous sont physiologiques. Seules les déformations majeures justifient un traitement.

Ne pas se limiter à l'examen des pieds mais analyser l'ensemble des membres inférieurs.

<http://www.sfip-radiopédiatrie.org/EPUTRO01/KALTRO01.HTM>
<http://www.medinfans.com/PROTO36.htm>

~~PNEUMOPATHIE~~

Fréquente chez l'enfant. ® La radiographie est nécessaire pour le diagnostic. Essentiellement virale avant 4 ans, bactérienne au-delà (Pneumocoque, Haemophilus, Mycoplasme, Chlamydiae).

Penser à contrôler la guérison radiologique (retardée souvent au-delà de 15 jours).

Parfois compliquée de pleurésie : refaire un cliché de thorax en cas d'échec clinique de l'antibiothérapie.

Le pneumocoque est de plus en plus résistant. Terrain à risque : moins de deux ans en collectivité ayant reçu de nombreuses cures d'antibiotiques. Recours : amoxicilline 100 mg/Kg, cefuroxime.

PRESSION ARTÉRIELLE

La prise de pression artérielle doit faire partie de tout examen clinique pédiatrique, surtout en cas

de **Céphalées**, **Vomissements**, **Convulsions**, symptômes néphro-urologiques, retard de croissance... Se référer aux abaques en fonction de la taille (ou de l'âge) et du sexe. Utiliser des brassards adaptés à l'âge (un brassard trop large sous estime, et inversement).

Le risque de défaillance viscérale (encéphalopathie hypertensive, insuffisance cardiaque gauche avec OAP) est majeur si les chiffres sont très élevés (97,5 percentile + 20 à 30 mmHg), ou si l'hypertension est aiguë : glomérulonéphrite, syndrome hémolytique et urémique... (à partir de 150/90 chez le grand, 130/80 chez le petit, 120/70 chez le nourrisson).

Traitement médicamenteux impératif, et avis spécialisé.

Valeurs moyennes et extrêmes de la normale : 50ème (97,5) percentile : 4 ans 105/60 (125/80), 10 ans 110/65 (130/85), 16 ans : 125/70 (140/90 fille, 150/90 garçon).

PROPHYLAXIE *

- Une **Méningite** à méningocoque * ou à *Haemophilus* impose une prophylaxie de l'entourage.
- Une hépatite B voire A impose une prise en charge urgente de la famille.
- Une **Tuberculose** impose la recherche d'un contact, il est souvent proche et massif chez l'enfant, que le BCG ne protégerait que contre les formes graves.
- La **Varicelle** ou un herpès peuvent nécessiter des mesures de protection de sujets fragiles (nouveau-né, Eczéma sévère...).

- Envisager le traitement de la famille en cas de **Gale, Poux, oxyures, Helicobacter.**

PROTÉINURIE :

Sans contexte étiologique évident, éliminer une maladie pouvant donner de sérieuses complications : glomérulonéphrite, syndrome néphrotique. Hospitalisation dans ces cas, consultation spécialisée dans tous les cas.

Importance approchée par bandelette ou rapport protéinurie/créatinine sur une miction, mesurée par protéinurie des 24 h.

PUBERTÉ

Les limites de déclenchement de puberté sont de 8 à 13 ans chez la fille, de 10 à 15 ans chez le garçon.

Des explorations spécialisées s'imposent en cas d'avance ou de retard pubertaire.

PUPILLE

Une pupille blanche nécessite une consultation dès la constatation pour éliminer une cataracte congénitale ou une tumeur oculaire.

PURPURA

- 1) Redouter le purpura fébrile : hospitalisation immédiate, par le 911 le cas échéant : méningococcémie jusqu'à preuve du contraire.
- 2) Rhumatoïde : déclive avec douleurs abdominales, le diagnostic est clinique.

Non compliqué, il ne justifie ni hospitalisation systématique, ni prélèvement sanguin, ni repos au lit, mais seulement une surveillance par bandelette urinaire.

Avis néphrologique semi-urgent si protéinurie >1g/24 h.

- 3) Thrombopénique : diagnostic clinique, à confirmer par une FSC seulement. Ne nécessite pas de transfusion, mais une perfusion d'immunoglobuline en milieu hospitalier, qui est également un test diagnostique (provoque une augmentation des plaquettes).

PYÉLONÉPHRITE

Toute Infection urinaire du nourrisson doit être considérée a priori comme une Pyélonéphrite et nécessite un traitement antibiotique parentéral, et une exploration urologique dès le premier épisode.

Le pronostic rénal (et vital chez le nourrisson) peut être en jeu.

® Imagerie conseillée : échographie en urgence si fièvre élevée (si possible écho-doppler). Cystographie après guérison clinique et bactériologique, scintigraphie à distance. Relais par traitement prophylactique le cas échéant en attendant l'examen, à prolonger en cas de reflux vésico-urétéral.

Risque de lithiase dans les infections à *Proteus mirabilis*.

RACHIALGIES

Dans 95% des cas sont des "douleurs-de-croissance". La raideur est le signe essentiel d'organicité qui permettra de dépister les 5% restants.

C'est en recherchant la raideur qu'on évitera la pratique intempestive de ® radios, et qu'on ne ratera pas la spondylodiscite ou la tumeur...

RADIOGRAPHIES COURANTES ® :

De thorax : Le cliché standard (de face en inspiration) suffit dans la grande majorité des cas : ajouter un cliché en expiration (ou latéral <6 ans) si suspicion d'Aspiration de corps étranger. Le profil est d'indication exceptionnelle, décidée en voyant le cliché de face.

Souvent demandée pour le poumon, la radio de thorax vous offre en supplément gratuit les parties molles, les dents, les os, le cœur, la poche à air gastrique, le haut du foie, les aires ganglionnaires, la trachée... Sachez toujours tout regarder sur un cliché... Voir à **Vigilance**.

Abdomen : indications beaucoup plus rares qu'il n'en est effectué... En particulier les **Douleurs abdominales non fébriles** et la **Constipation** sont des indications très discutables. Le cliché de référence est pris couché, incluant les coupes (mais excluant les gonades). Le cliché debout n'est indiqué qu'en cas de doute sur le cliché couché, devant un tableau d'occlusion.

RECTORRAGIE

Une rectorragie du nourrisson et du jeune enfant jusqu'à 4 ans doit faire craindre une **Invagination**, et ® impose une échographie en urgence, en présence d'un ou plusieurs des signes suivants : pleurs, pâleur, hypotonie, accès d'hypertonie, ballonnement, **Vomissement**, tuméfaction abdominale.

Rectorragie isolée de faible abondance accompagnée ou suivie de selles normales : fissures, polypes juvéniles. Endoscopie sans urgence, seulement si absence de fissures. Ce n'est pas un Meckel.

Rectorragie et Méléna : Meckel ou origine haute : endoscopie haute urgente puis, si normale, discuter laparotomie.

Se méfier des hémorragies hautes abondantes avec signes généraux, révélées par une rectorragie incessante sans méléna. (Ulcère duodénal, Meckel).

REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN

Un reflux sans signes d'œsophagite, de malaise ou d'asthme sévère inexpliqué, ne s'explore pas, il est physiologique. Détecter la suralimentation, éviter les jus de fruits, faire roter plusieurs fois en bonne position les voraces, acheter des bavettes, prendre patience... Considérer une préparation à base de protéines du lactosérum. Des laits épaissis existent et donnent satisfaction dans certains pays.

- Le reflux n'est pas responsable d'otites et rhino-pharyngites répétées du nourrisson !
- En cas de signes d'œsophagite (douleurs ou malaise pendant le biberon, hématurie, mauvaise croissance) : endoscopie préférable avant traitement.
- En cas d'ALTE: Phmètrie.
- En cas d'asthme sévère non explicable autrement, éventuellement pHmètrie.
- Le repas baryté n'est pas un examen de diagnostic de reflux, mais une exploration anatomique éventuellement utile devant un reflux rebelle ou compliqué.

RÉFRACTION

Un enfant inattentif doit être suspect d'une hypermétropie (gêné de près, il s'agite) ou d'astigmatisme.

Un enfant trop sage peut être un enfant myope! Voyant très bien de près, il dessine, il lit. À suspecter vers l'âge de 2-3 ans.

RHINO-PHARINGITE

Pathologie virale, à ne traiter qu'exceptionnellement par **Antibiotiques**, et en particulier en cas de complications (fièvre anormalement élevée, et surtout persistance des symptômes au-delà de 10 jours). Apprendre aux parents les "lavages de nez".

Peut être impressionnant chez le jeune nourrisson qui ne sait pas respirer par la bouche... Le fait que l'écoulement devienne épais et coloré fait partie de l'évolution normale, et ne signe pas à lui seul une complication comme une sinusite.

RONFLEMENTS

La dyspnée de sommeil n'est pas rare chez l'enfant. Due parfois à une anomalie des fosses nasales chez le nourrisson, elle s'accompagne à cet âge d'une déformation thoracique. Chez le plus grand : hypertrophie amygdalienne, parfois dès l'âge de 18 mois.

L'hypertrophie adénoïdienne peut être diagnostiquée par la clinique, une radiographie, voire la nasofibroscopie.

Signes évocateurs de dyspnée obstructive de sommeil : ronflements, pauses respiratoires, sommeil agité, sueurs la nuit, troubles de l'attention le jour, hypotrophie, vomissements **54**

nocturnes, refus ou vomissement de l'alimentation solide le jour...

Avis ORL.

SÉVICES

Avoir ce diagnostic en tête.

Ne jamais banaliser car risque majeur de récurrence et même de décès.

Signes devant attirer l'attention : coma, ecchymoses, brûlures, fractures, alopecie, troubles du comportement, irritabilité, condylomes anaux (non synonymes d'abus sexuels cependant), signes

d'Hématomes sous duraux. Ces signes doivent attirer l'attention surtout si les parents ne peuvent fournir d'explication plausible, si leur comportement n'est pas en rapport avec l'état de l'enfant, en cas de retard patent à consulter un médecin, s'ils se plaignent d'un enfant " difficile ".

Penser aussi aux "séVICES" par négligence : omission des soins élémentaires : hygiène, alimentation, stimulation, traitement d'une pathologie connue.

Le syndrome de Münchausen par procuration est plus difficile à diagnostiquer : un des parents provoque une pathologie et collabore avec le corps médical pour les examens et traitements qu'elle nécessite. Rare mais y penser devant une pathologie atypique et inexpliquée.

Le secret médical peut ne pas s'appliquer, le signalement étant du ressort de tout citoyen. Signalement à la Direction de la protection de la jeunesse.

® Radio de squelette (protocole juridique) et scintigraphie. Prévoir selon la clinique en différé échographie abdominale et IRM. En urgence : radio des segments suspects, scanner crâne selon la clinique. Bilan hémostase et phospho-calcique (diagnostic différentiel).

SINUSITE

Probablement moins fréquente qu'on le pense. Suspicion clinique quand une rhinorrhée épaisse persiste plus de 2 semaines. Voir à Rhinopharyngite.

SOLEIL

Le nombre de naevi pigmentaires est corrélé avec l'exposition solaire, en particulier pendant l'enfance.

La protection vestimentaire est essentielle et peut être complétée par les écrans solaires de haute protection avec protection UVA et UVB.

SOLUTIONS DE RÉHYDRATATION ORALE

Le traitement qui a sauvé le plus de vie.

À conseiller au domicile de tout nourrisson.

SOUFFLE CARDIAQUE

Quel que soit l'âge, un souffle accompagné de signes cliniques cardio-vasculaires ou respiratoires justifie un avis cardio-pédiatrique urgent.

Un souffle systolique significatif chez un nourrisson de moins de 3 mois justifie un avis cardiopédiatrique.

Chez le grand enfant, un souffle d'allure organique cliniquement, invariable, doit être exploré au plus tard avant le début de la pratique du sport.

SOURIRE

Élément sémiologique rassurant (et agréable) chez le nourrisson : s'il sourit, sa fièvre/diarrhée/bronchiolite/dénutrition... n'est pas a priori gravissime.

SPORT

Compatible avec la plupart des maladies chroniques *, après éducation de l'enfant et de sa famille. Voir à ALTE et à Souffle.

STÉNOSE DU PYLORE

Savoir l'évoquer devant (presque) tout événement survenu vers un mois de vie :

Vomissements, hématemèse, pleurs, refus du biberon, malaise, cassure de courbe de poids.

L'urgence (souvent relative) est la réhydratation.

STRABISME

Un spasme en convergence important intermittent est physiologique jusqu'à l'âge de 3 mois.

Au-delà de 3 mois toute déviation oculaire nécessite une consultation spécialisée. Qu'elle soit en convergence ou divergence, uni ou bilatérale, permanente ou intermittente.

SURDITÉ

- Toute situation à risque pour le système nerveux peut entraîner une surdité. - Le dépistage néonatal est indispensable.

- La surdité peut être évolutive.

Chaque fois qu'on est en présence d'un enfant, se poser la question : entend-il ? et le demander à ses parents. Voir Langage.

STRIDOR

Fréquent chez le petit nourrisson, habituellement bien toléré et résolutif (stridor laryngé congénital). Examen fibroscopique du larynx cependant indispensable.

SUICIDE

Savoir reconnaître les signes d'alarme : fugues mais aussi consultations répétées sans motif.

Toute prise médicamenteuse volontaire à des fins de suicide justifie une hospitalisation ou une consultation en urgence auprès d'un **Psychiatre**. Ne jamais banaliser.

Se méfier des prescriptions d'antidépresseurs et sédatifs qui sont les premiers médicaments avalés lors du passage à l'acte.

SYNDROME DU BIBERON (caries dentaires et biberons)

Caries multiples et graves dues à l'habitude de donner des biberons de boissons sucrées comme boisson habituelle, ou un biberon de lait ou de boissons sucrées au coucher (enfant également à risque d'otites).

TABAC

Poison lent pour tous, toxique pour les enfants : favorise bronchites, rhino-pharyngites, **Mort** subite du nourrisson...

"Les parents fument, les enfants toussent".

Un enfant devrait y être soustrait dès la grossesse, et indéfiniment, y compris par l'exemple donné à la préadolescence par les parents...

TESTICULE

1) Tout scrotum aigu douloureux doit être considéré comme une torsion du cordon spermatique jusqu'à preuve chirurgicale du contraire.

2) Un testicule oscillant (qui s'abaisse manuellement dans le scrotum, mais qui remonte) ne justifie aucun traitement, chirurgical ou hormonal (voir à Ectopie).

TORTICOLIS

À ne jamais négliger, causes variées parfois très graves : **Méningite**, tumeur de la fosse postérieure, réaction à une adénopathie cervicale...

Penser au torticolis d'origine oculaire, par paralysie oculomotrice, chez un jeune enfant avec une tête inclinée sans petite masse fibreuse dans le sterno-cléido-mastoïdien du côté où la tête est inclinée.

TOUX

Symptôme respiratoire le plus fréquent, penser à l'**Aspiration de Corps étranger** chez l'enfant de

1 à 6 ans, surtout si toux brutale. Ne pas trop vite accuser un **Reflux gastro-oesophagien**.[®]
Radio pulmonaire inspiration et expiration.

Chronique et nocturne, elle peut révéler un **Asthme**, une **Sinusite** ou une **Allergie** aux aéro-allergènes ou pneumallergènes. Persistante à début brutal, penser au **Mycoplasme**.

Fébrile et/ou prolongée,[®] penser à radio thorax, uniquement de face en première intention. Aucun antitussif et aucun fluidifiant n'a fait la preuve d'une quelconque efficacité.

TRAUMATISME CRANIEN*

La radiographie du crâne a un intérêt limité. L'examen clinique est, lui, obligatoire. S'il est anormal, une tomodensitométrie s'impose.

— — —

TUBERCULOSE*

Elle existe au Canada chez l'enfant. Le diagnostic* peut se faire à l'aide du PPD (purified protein derivative) 0,1ml (5 unités de tuberculine) d'un bilan complet (radiologie, tubages).

Voir

Prophylaxie.

Résultats du PPD < 5mm : négatif : 5-9mm : douteux : > 10mm : positif. L'administration antérieure du BCG peut être responsable d'une réaction positive.

VACCINS

Tous les vaccins recommandés chez l'enfant ont fait la preuve qu'ils étaient moins dangereux (de très loin) que la maladie naturelle correspondante... Il est important de bien informer les parents. Respecter le calendrier normal de vaccination. Lorsque le programme de vaccinations a été interrompu, il suffit de le poursuivre à partir de l'étape où il a été interrompu. Pour l'hépatite B par exemple, le vaccin évite à coup sûr beaucoup plus d'hépatites chroniques, cirrhoses et cancers, qu'il ne provoque de SEP (sclérose en plaques), non décrites après vaccin chez le jeune enfant et d'imputabilité discutée chez l'adulte... 1000 fois moins d'encéphalites avec le vaccin qu'avec la maladie pour la rougeole.

VARICELLE

Éviter l'aspirine, les poudres, les crèmes. Chlorexidine en cas de surinfection, antihistaminique sédatif en cas de prurit (éviter chez le nourrisson). Indications peu fréquentes de l'acyclovir. Éviter l'aspirine. Isolement*: surtout vis à vis d'enfants ayant un eczéma sévère ou un déficit immunitaire.

VERTIGES

Inhabituel chez l'enfant : impose une recherche étiologique.

VIGILANCE

Ne laissez rien passer et soyez systématiques: l'interrogatoire bien fait, l'examen clinique complet, les examens complémentaires donnent des renseignements qu'il faut tous exploiter !

Exemples : découverte d'antécédents familiaux ayant des conséquences possibles pour l'enfant, découverte de problèmes éducatifs graves en parlant de l'alimentation, du sommeil ou des colères, fracture de côte sur la radio demandée pour fièvre, tache café au lait sur un enfant venu pour otite, hypertension artérielle chez un enfant venu pour diarrhée...

VITAMINES

Ne donnent ni bonne mine, ni de l'appétit ! Risque d'intoxication pour les vitamines A et D.

Considérer un supplément multi-vitaminique avec ou sans minéraux si l'enfant ne consomme pas à chaque repas les 3-4 groupes du guide alimentaire canadien pour manger sainement.

Pour l'enfant à terme au sein exclusivement, donner 1 ml die de vitamine D (400 UI, le double chez les enfants à peau pigmentée)

Vitamine K* à la naissance (et pendant l'allaitement exclusif en cas de dose de charge orale à la naissance).

VOMISSEMENTS

1. Tout vomissement biliaire du nourrisson doit être considéré comme un signe d'une occlusion et l'enfant doit être dirigé en urgence vers un service de chirurgie.

Les diagnostics redoutés sont après 3 mois l'Invagination ou avant 3 mois le volvulus du grêle, le pronostic vital peut être engagé en cas de retard.

® Imagerie conseillée : PSA face couché et échographie en urgence.

2. Des vomissements répétés de l'enfant doivent conduire à un diagnostic de certitude.

Ne pas les négliger sous couvert de gastro-entérite ou de vomissements cycliques, pour se retrouver avec une tumeur cérébrale inextirpable ou un hématome sous dural.

® Si orientation vers un problème neurologique : tomographie axiale ou IRM cérébrale.

Vomissements itératifs de l'adolescente : au-delà de toutes les autres causes, penser à la grossesse *, ou à un équivalent d'**A**norexie mentale.

Quelques entités viscérales chirurgicales

Faculté de médecine
ULG
Enseignement de la pédiatrie de base

Professeur Oreste Battisti

introduction aux cliniques de pédiatrie
CHIRURGIE PÉDIATRIQUE
(partie viscérale):

Entités abordées

- APPENDICITE AIGUE ET PÉRITONITE
- LES ANOMALIES DE LA MIGRATION TESTICULAIRE
- HERNIE HIATALE ET REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN
- MALFORMATIONS DE L'OESOPHAGE
- MALFORMATIONS PULMONAIRES
- STENOSE DU PYLORE DU NOURRISSON
- PATHOLOGIE CHIRURGICALE DES VOIES BILIAIRES.
- LA CONSTIPATION
- MALFORMATIONS DU DIAPHRAGME
- INVAGINATION INTESTINALE AIGUE.
- BRULURES OESOPHAGIENNES PAR CAUSTIQUE.
- PHIMOSIS ET ADHERENCES PREPUTIALES
- TORSION DU CORDON SPERMATIQUE
- LES ANOMALIES CONGENITALES DU CANAL PERITONEO-VAGINAL
- OCCLUSIONS NEONATALES
- OMPHALOCELE ET LAPAROSCHISIS.
- MALFORMATIONS ANO-RECTALES.
- Les Uropathies de l'enfant
- LES TUMEURS ABDOMINALES

OBJECTIFS communs :

- 1- Connaître les signes cliniques et les circonstances de survenue d'une entité
- 2- Connaître la physiopathologie, le mécanisme et les formes cliniques d'une entité .
- 3- Savoir prescrire les examens paracliniques devant une entité suspectée .
- 4- Connaître les indications, les contre-indications et les résultats des investigations dans cette entité.
- 5- Connaître les indications et contre-indications des méthodes thérapeutiques de cette entité .

Les notions dans ces présentations préparant les cliniques en chirurgie pédiatrique viscérale peuvent être prolongées dans l'ouvrage « chirurgie et imagerie pédiatriques »

APPENDICITE AIGUE ET PÉRITONITE.

RAPPEL ANATOMIQUE

EPIDÉMIOLOGIE

Formes cliniques en fonction de l'âge

- 1 - Appendicite aiguë du grand enfant
- 2 - Appendicite de l'enfant de moins de 4 ans

Formes cliniques en fonction de la localisation

- 1 - Appendice rétrocaecal
- 2 - Appendice pelvien
- 3 - Appendice sous hépatique
- 4 - Appendice méso coeliaque

TRAITEMENT

LES APPENDICITES COMPLIQUÉES

Abcès appendiculaire

Péritonite aiguë généralisée

RAPPEL ANATOMIQUE

La base appendiculaire est située sur la face interne du caecum, en dessous de la dernière anse iléale, à la jonction des 3 bandelettes caecales.

En fonction de la position anatomique du caecum on pourra trouver l'appendice en position iliaque droite, pelvienne, ou sous-hépatique.

L'appendice lui-même, va présenter des variations dans sa localisation anatomique par rapport au caecum, pouvant être, latéro-caecal (position normale), rétro caecal, ou mésocoeliaque.

La vascularisation de l'appendice est assurée par la branche terminale de l'artère iléo-caecoappendiculaire qui chemine dans le méso en se rapprochant de la partie distale de l'appendice.

- 1- Artère iléo-coeco-colique
- 2 - Artère caecale antérieure
- 3 - Artère caecale postérieure
- 4 - Artère appendiculaire
- 5 - Artère récurrente
- 6 - Méso
- 7 - Terminaison de l'artère appendiculaire

EPIDÉMIOLOGIE

L'appendicite survient à tout âge mais dans la population pédiatrique, il s'agit essentiellement d'une pathologie de l'enfant de plus de 6 ans.

Etiologie

Il s'agit d'une infection bactérienne qui se développe au sein de la lumière appendiculaire avec atteinte de la muqueuse puis, progressivement des différentes tuniques de la paroi de l'appendice jusqu'à la nécrose qui entraîne alors une perforation.

Cette infection peut être favorisée par la présence d'un stercolithe qui obstrue alors la lumière de l'appendice.

Formes cliniques en fonction de l'âge

- 1 - Appendicite aiguë du grand enfant

Clinique

Signes fonctionnels et généraux

Il s'agit d'un tableau de douleur abdominale aiguë localisée à la fosse iliaque droite, d'intensité variable, dont l'expression est spontanée, sans irradiation dans sa forme non compliquée.

La fièvre fait partie du tableau clinique mais reste modérée (37°5 à 38° C) chez le grand enfant.

Des signes d'irritation péritonéale peuvent être associés : vomissements, nausées, parfois diarrhée. On peut également observer des signes urinaires à type de brûlures mictionnelles ou impériosités.

Examen clinique

Les signes constatés lors de l'inspection du patient dépendent de la gravité du tableau et de l'âge et c'est plus la palpation abdominale qui va permettre de poser le diagnostic.

Certaines manoeuvres comme la palpation de la fosse iliaque droite lorsque le membre inférieur est décollé du plan du lit, ou la douleur provoquée à la marche permettent de sensibiliser l'examen en cas de symptomatologie fruste.

L'apparition d'une douleur vive lors de la décompression brutale de la fosse iliaque gauche est un bon signe d'irritation péritonéale (Signe de BLUMBERG).

L'irritation du muscle psoas responsable de l'attitude en psoitis est surtout retrouvée lorsque l'appendice est situé en position rétrocoecale.

Le toucher rectal n'est pas réalisé chez l'enfant du fait de son caractère systématiquement douloureux et donc faiblement contributif au diagnostic.

Ce tableau clinique s'installe en 24 à 48 heures et doit faire évoquer le diagnostic d'appendicite aiguë. La variété des formes cliniques chez l'enfant et l'existence de nombreux diagnostics différentiels ne permet pas toujours de conclure à une appendicite aiguë dès le premier examen. Il faut savoir attendre et répéter l'examen clinique afin de juger de l'évolution et des modifications de la palpation de l'abdomen pour affirmer le diagnostic avec plus de certitude.

Examens complémentaires

Imagerie

- Radiographie = l'Abdomen Sans Préparation est systématique et permet d'objectiver:

Des signes indirects comme l'iléus secondaire (se traduisant par la présence d'une anse sentinelle).

- Une Image radio opaque de stercolithe appendiculaire qui constitue alors un élément d'indication opératoire formelle.

- Echographie = permet d'éliminer une autre cause de douleur abdominale (pathologie gynécologique, pathologie urologique, ...) ou bien visualise un épanchement péritonéal, voire même l'épaississement des tuniques appendiculaires lorsque l'appendice est facilement individualisable.

Ceci ne constitue cependant pas un argument formel pour le diagnostic d'appendicite aiguë.

Biologie

Numération Formule Sanguine : montre classiquement (90 % des cas) une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles témoignant de l'existence d'un foyer Infectieux, mais ce signe est également retrouvé en forte proportion dans les cas d'appendice sain.

Protéines de l'inflammation : c'est le dosage de la C Réactive Protéine (CRP) qui est plus discriminatif lorsqu'il est supérieur à 5 ng/ml.

2 - Appendicite de l'enfant de moins de 4 ans

Sa fréquence est 10 fois moindre qu'après l'âge de 6 ans

Clinique

Signes fonctionnels et généraux

Il s'agit plus volontiers de formes cliniques graves avec retentissement sur l'état général.

La fièvre est un signe quasi constant, souvent élevée, supérieure à 38° c.

La douleur abdominale est spontanée, accompagnée de refus alimentaire, vomissements.

Examen clinique

L'enfant présente souvent une altération de l'état général, les signes d'inspection sont ici très importants, il faut rechercher une pâleur ou teint grisâtre, parfois des marbrures, la position des membres inférieurs, repliés sur l'abdomen.

L'examen de l'abdomen est difficile et doit être conduit avec douceur. On peut constater un

météorisme avec un abdomen sensible dans son ensemble, plus douloureux dans la fosse iliaque droite. La réaction de défense abdominale est souvent présente, on peut également percevoir une masse correspondant à un plastron de la fosse iliaque droite.

Le tableau clinique est donc plus celui d'une occlusion fébrile qui évolue rapidement et l'enfant est rarement vu au stade d'appendicite débutante.

Examens complémentaires

Imagerie

- Radiographie = l'ASP montre des niveaux hydro-aériques ou une distension des anses grêles en rapport avec l'iléus.

- Echographie = elle prend ici toute sa valeur devant un tableau clinique peu spécifique, mettant en évidence une image de collection intra abdominale de la fosse iliaque droite. L'examen est cependant souvent gêné par la présence des gaz digestifs et sa réalisation doit être confiée à un échographiste confirmé.

- Biologie

Retrouve également une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles dont l'importance ne permet pas de préjuger de la gravité des lésions.

Formes cliniques en fonction de la localisation

En fonction de la position anatomique du carrefour iléo-coeco-appendiculaire (voir schéma), on distingue classiquement 4 tableaux cliniques:

1 - Appendice rétrocoecal

Le foyer inflammatoire est alors au contact du psoas, l'irritation péritonéale est moins marquée, les vomissements sont plus rares et les signes d'examen cliniques sont plus discrets au niveau de la fosse iliaque droite.

Les signes d'examen sont localisés à la fosse lombaire droite (douleur à la palpation de la paroi postérieure, empatement,..), on peut aussi retrouver l'attitude en psoïtis qui se traduit par une flexion de la cuisse sur le bassin dont l'extension forcée est douloureuse, par ailleurs responsable d'une attitude caractéristique à la marche.

2 - Appendice pelvien

La position basse de l'appendice est responsable de inflammation du cul de sac de Douglas, la symptomatologie est donc parfois trompeuse avec la présence de signes urinaires irritatifs (brûlures mictionnelles, impériosités,..) pouvant en imposer pour une infection urinaire basse.

Il peut également exister des signes fonctionnels digestifs à type de ténésme rectal ou diarrhée par irritation de l'ampoule rectale en arrière.

Chez la jeune fille en période pré-pubertaire, la symptomatologie peut orienter vers une pathologie de l'appareil génital.

3 - Appendice sous hépatique

L'appendice est alors haut situé, les vomissements sont fréquents et les signes cliniques maximum au niveau de l'hypochondre droit, pouvant faire évoquer une atteinte vésiculaire.

4 - Appendice méso coeliaque

La principale caractéristique de cette forme clinique est la présence d'un iléus réflexe important par irritation des anses grêles au contact de l'appendice.

Le tableau clinique est donc celui d'une occlusion fébrile, la certitude diagnostique ne peut être apportée que par l'intervention chirurgicale.

latéro-caecale rétro-caecale interne méso_ et rétro-caeliaque

Différentes localisations anatomiques de l'appendice

TRAITEMENT

Technique chirurgicale

Appendicectomie par voie de Mac Burney

On réalise une voie d'abord horizontale en regard de la fosse iliaque droite qui dissocie les différents plans musculo-aponévrotiques jusqu'au péritoine. Cette incision est peu délabrante, ne sectionnant aucun élément noble et permet de s'exposer de façon satisfaisante, quelque soit la présentation anatomique. La seule limitation de cette voie d'abord est la constatation d'une péritonite généralisée qui peut nécessiter un second abord permettant une meilleure exposition.

Appendicectomie par voie coelioscopique

Technique de première intention dans le cas de l'appendicite non compliquée, la coelioscopie présente plusieurs avantages par rapport à la chirurgie classique:

-Exploration de l'appareil génital chez la fille

-Chez l'enfant obèse

-Bénéfice pariétal (On constate en effet une diminution des abcès de paroi)

-Peut-être une diminution des complications post-opératoires à long terme avec notamment moins de brides (?)

Suites opératoires

La reprise du transit intestinal et la réalimentation sont fonction du degré de retentissement péritonéal et de l'état général du patient, habituellement dans les 48 heures.

L'antibiothérapie est débutée dès les prélèvements faits en per-opératoire, pour une durée de 24 heures en cas d'appendicite simple, 5 jours par voie intraveineuse en cas d'abcès ou de perforation appendiculaire.

Complications post-opératoires

Infectieuses

1 - Abcès de paroi survenant volontiers après une appendicectomie sur appendice perforé ou gangrené, cette complication est due à la contamination per opératoire de la paroi, elle ne nécessite que des soins locaux dans la majorité des cas mais on peut être amené à pratiquer l'évacuation d'une collection purulente.

2 - Abcès profond résiduel : annoncé par la réapparition de fièvre et de signes locaux d'irritation des organes de voisinage (vessie, intestin grêle), son diagnostic est confirmé par l'échographie qui visualise la collection liquidienne. Le bilan biologique montre une hyperleucocytose associée à une élévation de la CRP.

Chez l'enfant, le traitement est médical, par administration d'une antibiothérapie intraveineuse guidée par les prélèvements réalisés lors de l'intervention.

Cette antibiothérapie est poursuivie pour une durée totale de 3 semaines avec contrôles échographiques. Dans quelques cas, il est cependant indispensable de recourir à la chirurgie pour réaliser l'évacuation de la collection profonde.

Occlusion

- Précoce, elle est associée à la persistance d'un foyer infectieux.

- Les occlusions tardives sont le fait de brides fibreuses situées en regard de la voie d'abord et peuvent survenir de nombreuses années après l'appendicectomie.

Le traitement de cette complication est tout d'abord médical par aspiration nasogastrique et réanimation hydroélectrolytique puis chirurgical le cas échéant.

LES APPENDICITES COMPLIQUEES

Abcès appendiculaire

C'est le tableau clinique initial retrouvé dans environ 50 % des cas chez le jeune enfant. Cette forme clinique représente un des mode évolutif qui fait suite à la perforation de l'appendice dans lequel la diffusion de l'infection est "contenue" par le grand épiploon et les anses grêles et aboutit à la constitution d'un véritable abcès cloisonné de la grande cavité péritonéale.

La fièvre est toujours présente (38°5 C), les signes d'irritation du péritoine sont importants avec constitution d'un syndrome occlusif. On retrouve un empâtement de la fosse iliaque droite avec parfois perception d'une véritable masse qui correspond aux différents éléments cloisonnant l'abcès. L'échographie visualise une collection intra-péritonéale.

Le traitement est chirurgical en association à l'antibiothérapie par voie intraveineuse.

Péritonite aiguë généralisée

Caractérise la diffusion du processus infectieux à l'ensemble de la cavité péritonéale. Elle peut apparaître d'emblée ou faire suite au stade d'abcès appendiculaire. Le tableau clinique est évident devant la constatation d'une contracture abdominale douloureuse associée à une fièvre à 39°C, avec vomissements et diarrhée. L'échographie abdominale à peu d'intérêt car les signes retrouvés (épanchement liquidien) sont peu spécifiques, parfois même faussement rassurant faisant évoquer une simple gastro-entérite.

Le traitement est chirurgical avec probablement une place pour la coelioscopie lorsque l'iléus n'est pas encore trop important. Les mesures de réanimation hydroélectrolytique préopératoire sont indispensables car l'état général de ces enfants est souvent très altéré.

Il faut laver la cavité péritonéale afin de ne pas laisser de foyer purulent susceptible de persister sous la forme d'un abcès profond.

L'antibiothérapie doit être administrée par voie veineuse, de façon prolongée et couvrant un large spectre à la fois aérobie et anaérobie.

LES ANOMALIES DE LA MIGRATION TESTICULAIRE

DÉFINITION ORGANOGENÈSE DU TESTICULE

CONSÉQUENCES DE LA MALFORMATION
PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES
TRAITEMENT
RÉSULTATS

Les testicules dérivent du mésoblaste et se développent dans la région lombaire. Ils migrent ensuite progressivement, traversent le canal inguinal et se placent dans les bourses chez le nouveau-né à terme. Un arrêt en cours de leur trajet normal, une déviation en dehors de celui-ci, une rétention en position anormale constituent les anomalies de migration testiculaire.

20 % des prématurés ont une anomalie de migration. Les nouveau-nés à terme n'en présentent que 2 % et, à 1 an, la fréquence est inférieure à 1 %. La migration après la naissance est donc normale chez le prématuré, possible jusqu'à 1 an chez le nouveau-né à terme, et pratiquement nulle plus tard. Il existe une situation rare qui aboutit à une remontée secondaire d'un testicule qui de sa position scrotale évoluera vers une position inguinale. Dans une population adulte, le taux est de 0,5 %.

DÉFINITION

Il existe une confusion dans les termes régulièrement utilisés, il est donc important de préciser certaines définitions.

Cryptorchidie : défaut de la migration testiculaire, par lequel le testicule n'a pas accompli le chemin normal prévu. Ce terme peut être utilisé dans son sens étymologique de testicule caché.

Ectopie testiculaire : position anormale du testicule.

ORGANOGENÈSE DU TESTICULE

. Les ébauches gonadiques des crêtes urogénitales, présentes dès la 4^{ème} semaine, sont pénétrées par les cellules germinales issues du sac vitellin dès la 6^{ème} semaine. Le futur testicule dispose d'une vascularisation lombaire et d'une voie excrétrice aboutissant au sinus uro-génital. Il se trouve accolé à la paroi postérieure de l'abdomen par le méso uro-génital dont la partie haute va rapidement disparaître, alors que la partie basse va se renforcer vers le bas, et constituer le gubernaculum testis. Celui-ci relie le testicule au bourrelet génital qui va donner naissance aux bourses.

. La migration du testicule dépendra d'abord de la croissance rapide du corps de l'embryon et de l'absence d'allongement du gubernaculum. Le testicule se trouve attiré vers la région inguinale dès le 3^{ème} mois et atteindra l'orifice inguinal profond vers le 5^{ème} mois. Un allongement du pédicule vasculaire accompagne ce phénomène. Par la suite, une évagination péritonéale le long du gubernaculum testis constituera le futur canal péritonéo-vaginal, dont la partie haute doit normalement s'oblitérer et la partie distale constituer la vaginale testiculaire. Durant le 8^{ème} mois, le testicule précédé par l'épididyme va traverser le canal inguinal et ce n'est que peu avant la naissance qu'il occupera sa place normale. Le côté gauche progresse plus vite que le côté droit.

. Les mécanismes déterminant la migration testiculaire sont complexes. Le rôle du gubernaculum apparaît important, il prédéfinit le cheminement du testicule et sa longueur initiale invariable lors de la croissance de l'embryon, attire passivement le testicule vers sa zone d'insertion. Des mécanismes hormonaux régulateurs d'origine foetale et probablement maternelle, sont présents. Les facteurs mécaniques et hormonaux sont intriqués.

CONSÉQUENCES DE LA MALFORMATION

L'anomalie de migration s'accompagne en général d'une hypotrophie des bourses. Le risque de torsion est augmenté et les traumatismes sont plus graves. En fait, les conséquences les plus importantes concernent la fertilité et le risque de dégénérescence. Il est important de noter qu'en dehors des syndromes malformatifs la fonction endocrine est conservée.

La fertilité

Les sujets atteints ont souvent une fertilité inférieure à la normale. Les examens histologiques ont montré des anomalies sur les spermatogonies, les tubes séminifères et les cellules de Leydig. Ces lésions seraient susceptibles d'apparaître en fonction de la durée de la malformation et certains auteurs

ont situé le début de la dégradation vers l'âge de 2 ans. Cependant, l'unanimité n'est pas faite sur le caractère primitif ou secondaire et sur la date d'apparition de ces lésions. Le rôle de la dysplasie a été évoqué ainsi que celui de l'hyperthermie. De façon inconstante les lésions peuvent exister sur le testicule controlatéral en place.

Schématiquement, on peut différencier deux variétés de malformations :

- celle où le testicule est contenu dans un canal péritonéo-vaginal complet perméable (ou intraabdominal) et où les lésions testiculaires seraient fréquentes et majeures
- le testicule avec un pédicule long sans perméabilité du canal et où les lésions seraient peu fréquentes.

Aux anomalies testiculaires, il faut ajouter les anomalies associées des voies génitales (épididyme, déférent ...) plus fréquentes dans la première variété.

L'intérêt d'une correction précoce serait de limiter les lésions histologiques acquises.

La dégénérescence

Le risque de dégénérescence maligne d'un testicule mal descendu est augmenté et semble dépendant de la présence ou non de lésions histologiques citées ci-dessus.

Les chiffres sont différents en fonction des auteurs mais tous indiquent une augmentation du risque (fréquence plus élevée de 4 à 40 !). La tumeur apparaîtrait le plus souvent vers 25 - 30 ans. Ce risque motive des biopsies systématiques chez les sujets opérés tardivement et l'exérèse systématique des gonades mal descendues hypotrophiques après l'âge de la puberté.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique est essentiel et permettra dans la grande majorité des cas d'établir un diagnostic sur lequel sera fondé directement la thérapeutique.

Cet examen doit être conduit avant l'âge de 2 ans chez un enfant mis en confiance, dans de bonnes conditions d'examen avec les mains parfaitement réchauffées. Il sera toujours complété par un examen général à la recherche de malformations associées.

L'interrogatoire de la famille permettra de retrouver la notion d'antécédents familiaux, de pathologie aiguë périnatale scrotale, de la présence ultérieure de gonade lors des premiers jours de vie ou lors des bains. La consultation du carnet de santé sera utile pour connaître la situation lors de l'examen néonatal.

L'inspection recherchera l'hypoplasie scrotale, une voussure inguinale évocatrice d'une hernie.

La palpation sera faite par un praticien patient sur un enfant successivement en décubitus dorsal, en position dite de la "grenouille", puis assis en position du tailleur pour permettre une analyse fine de la région inguino-scrotale.

Cinq situations cliniques peuvent être individualisées :

* LE TESTICULE OSCILLANT

Le testicule n'est pas dans le scrotum au début de l'examen, il est palpé le plus souvent en position inguinale. Il est facilement descendu vers le scrotum, et y reste si le muscle crémaster ne subit aucune stimulation (froid, peur, frottement de la face interne de la cuisse). Il ne s'agit pas d'une ectopie testiculaire, la gonade est normale, et la place scrotale sera définitivement acquise lors de la puberté : le poids du testicule l'emporte alors sur le tonus du muscle crémaster. Le testicule oscillant n'existe pas en période néonatale. Il doit être différencié du testicule rétractile (cf. chapitre suivant)

* LE TESTICULE INGUINAL

Le testicule, plus ou moins facilement retrouvé dans la graisse inguinale ne peut descendre complètement dans le fond de la poche scrotale. Si au prix d'une traction, il atteint le scrotum et qu'il remonte dès l'arrêt de celle-ci, il s'agit d'un testicule rétractile. Quelquefois, il n'apparaît qu'après "traite" du canal inguinal. Il faut donc toujours commencer l'examen par le haut, et redescendre progressivement. Son volume doit être étudié, comparé au testicule controlatéral. La recherche d'une hernie inguinale doit être systématique. Dans cette situation clinique, si le testicule est retrouvé lors de l'intervention au fond d'un sac péritonéo-vaginal complètement perméable, il s'agit d'une anomalie équivalente à une cryptorchidie.

* LE TESTICULE EN POSITION ABERRANTE

La gonade est retrouvée dans la région, mais elle n'est pas sur le trajet normal de la descente testiculaire. Il faut examiner la bourse controlatérale, la région crurale, et la région périnéale entre le

scrotum et l'anus.

* L'ABSENCE DE TESTICULE

L'examen, même très attentif de toute la région inguinale, périnéale et crurale, ne permet pas de conclure à la présence d'une gonade. La question qui sera alors posée est de déterminer s'il s'agit d'un testicule caché intra-abdominal (cryptorchidie) ou d'une anorchidie.

L'appréciation du volume du testicule controlatéral (l'hypertrophie "compensatrice" existe lors des monorchidies), la taille de la verge, la recherche d'antécédents pathologiques de la région inguinale, en particulier dans la période néonatale, sont autant d'éléments qui peuvent orienter le diagnostic. Cependant, la clinique seule est rarement suffisante pour forger son opinion. C'est dans cette éventualité que viennent prendre place les examens complémentaires, qui essaieront de donner les éléments de réponse à deux questions. Existe-t-il un testicule ? S'il existe, où est-il ?

* L'ANOMALIE BILATÉRALE doit faire rechercher des malformations associées (faciaux, taille, troubles de l'odorat...) pour la détermination de syndrome où l'ectopie n'est qu'un des éléments (ex. Prune Belly, syndrome d'Opitz, syndrome de Klinefelter, hypopituitarisme ...). La présence d'une malformation de la verge associée doit faire évoquer une ambiguïté sexuelle.

PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- . Les explorations biologiques : elles sont d'une grande utilité dans les cryptorchidies bilatérales. La certitude de la présence de tissu gonadique doit être assurée avant l'exploration chirurgicale. Un test de stimulation avec des gonadostimulines donnera cette preuve si le taux de testostérone augmente. Il restera à résoudre le difficile problème de la localisation du tissu testiculaire. C'est l'examen sous anesthésie générale et l'exploration chirurgicale qui permettra le plus souvent de la déterminer.
- . L'échographie, la tomодensitométrie peuvent mettre en évidence la gonade, mais l'exploration rétro-péritonéale pédiatrique est difficile, et ces examens sont actuellement de peu d'intérêt. Ils comportent trop de faux positifs ou de faux négatifs.
- . Les angiographies par voie artérielle ou veineuse sont probablement les moyens les plus fidèles. Cependant, ce sont des examens agressifs qui ne doivent être réalisés qu'exceptionnellement.
- . La coelioscopie est l'examen essentiel. Elle permet de repérer lors du premier temps d'une intervention la position du testicule dans la cavité abdominale, qui est toujours situé, quand il existe, à la jonction du pédicule spermatique et du canal déférent. Elle est toujours précédée d'un examen attentif sous anesthésie générale de la région inguino-scrotale.

TRAITEMENT

. But :

Puisque les possibilités de migration spontanée sont épuisées à 1 an et que les lésions des tubules et des spermatogonies apparaissent vers l'âge de 2 ans, il faut dès cette époque rechercher les moyens capables d'obtenir un état local et une fonction aussi proches que possible de la normale.

. Moyens :

Médicaux

Ce traitement n'est susceptible d'être efficace qu'au delà de 4 ans

- Les injections d'hormones gonadotropes chorioniques accroissent la vascularisation du testicule, en augmentant le volume, et permettront un allongement du cordon. Ces effets, parfois transitoires, s'accompagnent aussi d'un état d'excitation chez l'enfant, d'une hypertrophie de la verge, et de fréquentes érections. Des signes de virilisation apparaissent parfois. Dans les véritables anomalies positionnelles ce traitement est d'efficacité très incertaine, en revanche il peut stabiliser un testicule dans le scrotum; dans ce but il peut être utilisé comme test diagnostique dans les variétés cliniques de testicules rétractiles. (3 fois 500 U.I. par semaine pendant 3 semaines)

- Les analogues de la LH-RH ont été essayés mais n'ont pas fait preuve d'une action supérieure.

Chirurgicaux

Si le testicule est palpable

Après avoir libéré le testicule de ses adhérences, le cordon spermatique est disséqué. Plus qu'une orchidopexie, il s'agira de réaliser une "funiculolyse".

Le prolongement péritonéal, presque toujours présent est séparé des vaisseaux et du déférent, ce qui

permet l'abaissement. La longueur de l'artère spermatique après réaligement en marquera les limites. Le testicule libéré sera fixé dans une néopoché sous-cutanée dans la bourse homolatérale. Cette chirurgie demande beaucoup de soins et d'expérience et cela d'autant plus que l'enfant est petit. Toute lésion de l'artère spermatique, artère terminale, conduit à l'atrophie d'un testicule parfois déjà hypotrophique. Enfin, les agressions sur le déférent ajouteront éventuellement plus tard des causes mécaniques à certaines infertilités. L'exploration chirurgicale permet de classer les ectopies dans deux grands groupes anatomopathologiques :

- le testicule est normal avec une bonne association épидидymo-testiculaire en-dehors du processus vaginalis et un gubernaculum testis bien inséré. Ces testicules sont rarement dysplasiques (2/3 des cas).

- le testicule est hypotrophique avec une mauvaise association épидидymo-testiculaire au fond d'un sac péritonéo-vaginal. Il est très vraisemblablement dysplasique (1/3 des cas).

Cette distinction est fondamentale pour déterminer le pronostic des testicules mal descendus.

Si le testicule n'est pas palpable

L'examen sous anesthésie générale est le premier temps de l'intervention. S'il reste impalpable, une coelioscopie permettra de repérer les éléments anatomiques : pédicule spermatique, déférent, gonade. Le testicule en position inguinale profonde pourra être abaissé en 1 temps. Le testicule plus haut situé dans la cavité abdominale ne pourra pas être abaissé selon les modalités fixées précédemment.

Force est de recourir à des techniques autres. La technique dite de Fowler consiste à sectionner le pédicule spermatique qui est l'élément de rétraction le plus important. La vascularisation testiculaire est triple et dépend principalement du pédicule spermatique et accessoirement de la vascularisation déférentielle et de celle issue du gubernaculum testis. L'objectif en supprimant le pédicule spermatique par voie coelioscopique est d'induire un développement de la vascularisation accessoire et d'abaisser le testicule de façon secondaire après plusieurs mois.

D'autres solutions chirurgicales ont été proposées telle la transplantation micro-chirurgicale avec rebranchement du pédicule spermatique sur le pédicule épigastrique. Cette technique expose à la thrombose de l'anastomose sans possibilité de détection post-opératoire. L'abaissement successif en 2 temps est parfois indiqué. La réintervention en milieu cicatriciel après 2 à 3 ans expose aux lésions vasculaires et déférentielles sans certitude sur le résultat final de l'abaissement.

. Indications :

- Le testicule oscillant est une situation physiologique qui ne requiert pas de traitement. Leur évolution est spontanément favorable à la puberté. L'injection de gonadotrophines peut normaliser plutôt cet état, mais ce traitement n'est pas utile. Une surveillance de l'évolution au décours de la croissance est nécessaire.

- Le testicule rétractile est une indication thérapeutique. Selon l'âge, un traitement médical pourra être tenté. En cas d'échec ou chez un enfant de moins de 3 ans, le traitement chirurgical sera préféré.

- Le testicule ectopique est une indication chirurgicale de funiculolyse.

- L'existence associée d'une hernie inguinale fera anticiper le traitement qui peut être entrepris chez le nourrisson. Les conditions locales, l'expérience du chirurgien dicteront les possibilités d'un abaissement chirurgical concomitant.

- Le testicule cryptorchide non palpable doit faire l'objet d'un examen sous anesthésie générale poursuivi d'une exploration coelioscopique si aucune structure testiculaire n'a pu être repérée cliniquement.

Situations particulières

- Absence bilatérale de gonades à la palpation : à la naissance, chez un sujet d'aspect masculin, une telle constatation soulève le problème d'une ambiguïté sexuelle. Plus tard, un bilan hormonal s'impose : dosage de la testostérone avant et après stimulation à l'hormone gonadotrophique chorionique. En cas d'absence d'ascension de son taux sanguin, l'existence des testicules est mise en doute ainsi que leur réactivité. Si il y a une réactivité testiculaire, la recherche sera faite selon les modalités du testicule cryptorchide.

- Lorsque les lésions sont bilatérales, la cure chirurgicale s'effectue le plus souvent en deux temps.

RÉSULTATS

Les traitements médicaux et chirurgicaux ont été longtemps entrepris tard et les résultats ne s'avéraient guère satisfaisants. Les tentatives actuelles visent à agir plus tôt, avant l'âge de 2 ans. Une amélioration est espérée, mais il faudra attendre l'étude des spermogrammes après la puberté pour juger du bien fondé de cette nouvelle attitude.

HERNIE HIATALE ET REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN.

PHYSIOPATHOLOGIE

SIGNES CLINIQUES

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

TRAITEMENT

Les hernies hiatales, par glissement avec ascension de l'estomac dans le thorax ou par roulement avec une poche médiastinale sont des anomalies anatomiques bien connues chez l'enfant. La cure chirurgicale est toujours justifiée.

Que l'on parle de reflux gastro-oesophagien simple, de béance du cardia, de malposition oesocardio-tubérositaire, toutes ces anomalies ont pour conséquence un reflux gastro-oesophagien pathogène.

Ce reflux est responsable de troubles dès les premiers mois de vie.

La prise en charge pédiatrique et la surveillance des jeunes enfants ont attiré l'attention sur ces anomalies de la jonction oesogastrique.

PHYSIOPATHOLOGIE:

La pression qui règne dans la cavité abdominale est supérieure à la pression intra-thoracique.

S'il n'y avait pas des mécanismes anti-reflux permettant une continence de la jonction oesogastrique, ce gradient de pression entre l'abdomen et le thorax favoriserait le passage du contenu gastrique dans l'oesophage

Ces mécanismes anti-reflux sont anatomiques et fonctionnels:

Anatomiques : les ligaments phréno-oesophagiens et gastro-phréniques permettent une relative fixation de la jonction oeso-cardio-tubérositaire et de l'angle de His.

Il existe ainsi une portion de l'oesophage dans l'abdomen, et c'est sur ce segment oesophagien sous diaphragmatique que s'exerce la pression abdominale.

Fonctionnels : ils comportent : le sphincter inférieur de l'oesophage qui est le siège de relations synchronisées avec la déglutition, le diaphragme qui renforce le tonus du bas oesophage à chaque inspiration, le péristaltisme oesophagien.

De la naissance jusqu'à l'âge de 1 an, se développe une maturation de ces systèmes de continence avec croissance du segment oesophagien abdominal, diminution du nombre des relaxations inappropriées, augmentation du tonus du sphincter inférieur de l'oesophage, meilleure évacuation gastrique.

La faillite de l'un ou de plusieurs des systèmes anti-reflux aboutit à un reflux gastro-oesophagien qui se pérennise et peut entraîner, dans certains cas, une oesophagite, voire même une sténose oesophagienne.

SIGNES CLINIQUES:

Chez l'enfant de moins de 18 mois,

Les signes sont surtout digestifs :

- avec rejets alimentaires post-prandiaux tardifs, à distinguer du rôle physiologique suivant le repas
- les rejets peuvent être brunâtres, sanglants à l'origine d'une anémie.
- un retard pondéral peut s'associer en raison de l'anorexie liée à l'irritation douloureuse de l'oesophage.

Les signes sont parfois essentiellement neurologiques :

- irritabilité et troubles du sommeil

- attitude brusque en torticolis
- malaises graves avec pâleur, cyanose
- bradycardie réflexe, ou apnée,
- le risque de mort subite chez le nourrisson a diminué avec le dépistage et le traitement du RGO.

Les signes respiratoires sont dominés par les bronchites à répétition et les bronchopathies asthmatiformes.

Chez l'enfant, après l'âge de la marche,

Les rejets alimentaires ont tendance à disparaître mais l'enfant peut se plaindre de brûlures oesophagiennes, de douleurs abdominales hautes, rétrosternales.

A cet âge, les troubles respiratoires peuvent être prédominants : infections de la sphère ORL, bronchopathies récidivantes, toux nocturne quelle que soit la saison, maladies respiratoires chroniques.

Sur le plan général, on peut observer dans les formes graves une anémie et un retard pondéral.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La pHmétrie :

L'enregistrement du pH à hauteur du bas oesophage doit durer de 18 heures à 24 heures. Il est très utile pour démontrer une relation temporelle entre des symptômes atypiques et le reflux, notamment en cas de pneumopathies récidivantes inexplicées, de maladies, respiratoires avec bronchopathies, d'apnées ou de malaises.

La pHmétrie est justifiée lorsque les symptômes ont résisté au traitement médicamenteux pour une éventuelle décision chirurgicale.

La fibroscopie:

La fibroscopie est surtout demandée en cas de signes d'oesophagite, avant et après traitement médical.

Elle permet de : - confirmer le diagnostic d'oesophagite,

- étudier la situation du cardia

- apprécier l'aspect de la muqueuse gastrique avec biopsie muqueuse pour rechercher l'*Helicobacter pylori*.

L'examen radiologique classique avec étude du cardia, de la longueur de l'oesophage abdominal, du pylore et du cadre duodénal,

Il est fondamental en cas de suspicion de hernie hiatale avec poche médiastinale.

Il est indispensable avant toute décision d'intervention correctrice de la malformation de la jonction cardio-oesophagienne.

Il s'impose dans la surveillance post-opératoire

L'échographie, en des mains expertes, permet de voir le reflux et de mesurer la longueur du segment oesophagien intra-abdominal.

La manométrie oesophagienne sert à l'analyse de la motricité oesophagienne.

Elle est plus particulièrement pratiquée en cas d'indication opératoire chez les encéphalopathes ou les enfants opérés d'atrésie de l'oesophage.

La scintigraphie nécessite un équipement lourd et n'apporte pas plus de renseignements qu'une pHmétrie, sauf peut-être en cas de troubles respiratoires prédominants.

TRAITEMENT :

La prise en charge du traitement du reflux gastro-oesophagien du très jeune enfant a pris une place très importante en pédiatrie.

Les régurgitations et ses complications digestives ou respiratoires, les risques de malaise et même de mort subite du nourrisson imposent un traitement médical avec surveillance stricte.

La thérapeutique médicale

fait appel

- à l'épaississement des biberons qui diminue les rejets

- au positionnement en surélevant la partie supérieure du corps de 20 à 30° surtout en phase postprandiale

- à des médicaments gastro-kinétiques et aux inhibiteurs de la sécrétion acide de type anti H2.

Le traitement chirurgical

but de la chirurgie:

Les gestes chirurgicaux essentiels consistent à :

- abaisser l'oesophage pour créer un segment oesophagien intra-abdominal bien individualisé
- rapprocher les piliers diaphragmatiques lorsque l'orifice hiatal est trop large (cf. schéma)
- reconstituer une angulation entre oesophage et grosse tubérosité gastrique
- fixer l'oesophage abaissé en position sous-diaphragmatique
- créer une valve anti-reflux autour de l'oesophage abdominal.

à ces gestes essentiels, il faut parfois ajouter:

- une gastrostomie, pour les enfants encéphalopathes qui ont des troubles de la déglutition.
- une pyloroclasie ou une pyloroplastie pour améliorer la vidange gastrique.

Les interventions varient selon la voie d'abord et le type de valve anti-reflux :

- La voie d'abord

Classique par laparotomie sus ombilicale peut être médiane verticale ou horizontale.

Depuis 1990, il a été proposé de réaliser l'intervention par un abord coeliosurgical avec introduction des instruments par ponction abdominale par l'intermédiaire de trocarts avec contrôle des gestes sur écrans vidéo. Cette technique demande un long entraînement.

- La valve anti-reflux peut être complète ou partielle:

complète à 360° c'est l'opération décrite par Nissen (cf. schéma)

partielle à 180° décrite par Toupet

de nombreuses variantes ont été réalisées.

- si l'oesophage est trop court, notamment après cure d'atrésie de l'oesophage,

il est possible de faire un allongement tubulaire avec agrafage automatique, complété par une valve (opération de Collis Nissen).

La surveillance postopératoire

elle comporte un contrôle radiologique au troisième mois post-opératoire, une pHmétrie à 5 mois et un deuxième contrôle radiologique postopératoire 5 ans après l'intervention. Ces examens radiologiques doivent rechercher attentivement non seulement un reflux occasionnel mais aussi une petite hernie paraoesophagienne

asymptomatique et transitoire.

Toutes les techniques utilisées comportent des complications et des échecs:

- Quelques observations de dumping syndrome furent décrites chez de très jeunes enfants pour lesquels une pyloroplastie ou une pyloroclasie avaient été pratiquées en vue d'améliorer la vidange gastrique.
- Le prolapsus intra-thoracique de la valve doit être évité par une bonne fixation de celle-ci en position sous diaphragmatique.
- Une dysphagie transitoire doit être bien différenciée d'une gêne liée à un serrage trop important du mécanisme anti-reflux justifiant alors une réintervention suivie de succès.
- Une récurrence du reflux peut faire l'objet d'une reprise chirurgicale.

Toutes les techniques opératoires classiques font état de 80% à 95% de bons résultats. En ce qui concerne les techniques coelioscopiques, il faudra une étude de nombreux cas pour pouvoir juger des résultats, avec un plus long recul.

Les indications opératoires :

En cas de hernie hiatale avec poche médiastinale, la chirurgie reste toujours le seul recours pour supprimer la hernie.

En cas de reflux simple sans malformation majeure, les indications chirurgicales dépendent :

- des circonstances ou antécédents qui risquent de diminuer les chances de guérison spontanée :
- enfants encéphalopathes
- enfants opérés de malformations:
 - oesophagienne (atrésie de l'oesophage)
 - diaphragmatique (hernie diaphragmatique)
 - osseuse (scoliose grave)
- des enfants porteurs de mucoviscidose.
- du degré d'amélioration obtenue par le traitement médical qui nécessite une surveillance rigoureuse et prolongée des enfants porteurs de reflux.

Abaissement oesophagien et rapprochement des piliers :
Type de valve anti-reflux:
Hémivalve selon TOUPET Valve complète à 360° NISSEN

MALFORMATIONS DE L'OESOPHAGE.

- 1) L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE
- 2) LES FISTULES OESOAERIENNES
- 3) LES STENOSES OESOPHAGIENNES
- 4) LE MEGA OESOPHAGE
- 5) LA DUPLICATION OESOPHAGIENNE

La pathologie congénitale de l'oesophage est essentiellement représentée chez l'enfant par l'atrésie de l'oesophage. Néanmoins, on peut être amené à traiter des enfants porteurs :

- de fistules oeso aériennes
- de rétrécissements ou sténoses congénitales
- de méga oesophage
- de duplications oesophagiennes

1) L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE

Il existe une interruption de la lumière oesophagienne avec :

- soit 2 culs de sac borgnes
- soit 1 ou 2 culs de sac fistulisés dans les voies aériennes.

Des 5 types que l'on peut rencontrer (fig. 1) le type 3 est de beaucoup le plus fréquent (85 % des atrésies), avec un cul de sac supérieur borgne et un cul de sac inférieur ouvert dans les voies aériennes.

Cette malformation résulte d'un trouble de l'embryogenèse entre la 4ème et la 6ème semaine du développement, ce qui explique le taux élevé de malformations associées, réalisant au maximum le syndrome de VACTERL (anomalies Vertébrales, Anorectales, Cardiaques, Trachéobronchiques, oEsophagiennes, Rénales et des membres).

Le diagnostic antenatal d'atrésie de l'oesophage est très difficile à faire par simple observation directe à l'échographie ; certains signes peuvent faire évoquer le diagnostic

- hydramnios, par ailleurs souvent responsable de naissance prématurée
- absence de visualisation de l'oesophage
- découverte d'une polymalformation

Le diagnostic à la naissance se fait par le passage systématique d'une sonde gastro oesophagienne ni trop fine, ni trop molle, sans attendre l'apparition d'une détresse respiratoire ou d'une hypersialorrhée ; la sonde bute à 10-12 cm de l'arcade alvéolaire (future arcade dentaire).

Une radiographie de profil, sonde en place, éventuellement après injection de 2 cc d'air, permet de visualiser le fond du cul de sac supérieur et d'en affirmer presque à coup sûr le caractère borgne, et d'éliminer la réalisation d'une simple fausse route lors du passage de la sonde.

L'opacification de ce cul de sac supérieur est à proscrire formellement, car il entraînerait une inondation bronchoalvéolaire.

Une fois le diagnostic retenu, la recherche d'une malformation associée est systématique et l'enfant est acheminé vers un service spécialisé en faisant toujours appel à un transport médicalisé spécialisé :

- en position demi assise pour prévenir le reflux de liquide gastrique dans la trachée (fig. 2)
- avec une sonde naso oesophagienne d'aspiration en place, si possible à double courant
- perfusé et réchauffé, dans une couveuse humidifiée.

A l'arrivée, la réalisation d'une radiographie thoraco abdominale simple permet de visualiser la présence d'une aération digestive qui signe l'existence d'une fistule, parfois d'évoquer une anomalie du tractus digestif sous jacent ou de l'axe vertébral, enfin de vérifier la position de l'aorte.

Le bilan d'opérabilité immédiate tient compte du poids de l'enfant, de la précocité du diagnostic, de la notion d'infection foeto-maternelle, et surtout de l'encombrement pulmonaire.

Mais les contre indications à cette chirurgie précoce sont de plus en plus rares, et après une rapide mise en condition (prélèvements bactériologiques nasopharyngés, antibiothérapie intraveineuse, éventuelle correction de la gazométrie et des troubles hydroélectriques) l'enfant est conduit au bloc opératoire : par une thoracotomie droite et une voie extra pleurale, le chirurgien fermera la ou les fistules, et tentera de rétablir la continuité oesophagienne par suture bout à bout.

Lorsqu'il existe un grand écart entre les 2 culs de sacs (en particulier type 1) qui interdit l'anastomose bout à bout, l'intervention est repoussée de quelques semaines sous couvert de gastrostomie et d'un cathéter jéjunal d'alimentation ; parfois ce sera une véritable reconstruction oesophagienne qu'il faudra réaliser.

En cas d'atrésie isolée, même chez le prématuré, le pronostic est excellent dans 90% des cas ; même si les enfants gardent, parfois pendant quelques mois, voire quelques années une trachéomalacie, une dyskinésie oesophagienne ou un reflux gastro-oesophagien qui réclame une sanction chirurgicale.

En cas de malformations associées, tout est cas particulier et on a parfois à faire face à des situations extrêmement complexes qui expliquent encore une mortalité inférieure à 10 %.

Les complications sont rares : fistules, sténoses, problèmes respiratoires

2) LES FISTULES OESOAERIENNES

Il peut s'agir :

- _ de diastème ou fente laryngo trachéo oesophagienne isolée ou associée, qu'il faut toujours rechercher en cas de troubles de la déglutition
- _ exceptionnellement de fistule aéro digestive avec ou sans malformation pulmonaire associée telle que la bronche oesophagienne ; il s'agit souvent d'une découverte opératoire
- _ mais surtout de fistule oesotrachéale en H ou en N où le trouble embryologique a été équivalent sur l'oesophage et la trachée.

Il existe entre les 2 conduits, une communication dont l'obliquité en arrière explique le sens de communication prédominant, tantôt de l'oesophage vers la trachée, tantôt de la trachée vers l'oesophage, parfois dans les 2 sens. Exceptionnellement il existe plusieurs fistules.

La symptomatologie, parfois discrète les premiers jours, augmente parfois avec l'âge, et se résume à la triade de Helms Worth :

- toux, cyanose et troubles de la déglutition
- ballonnement abdominal ou aération digestive anormalement intense (passage d'air par la fistule)
- pneumopathies à répétition.

La visualisation de la fistule est généralement possible, mais pas toujours de première intention, par :

- la trachéoscopie, avec cathétérisme de la fistule
- l'oesophagoscopie
- le radiocinéma.

Le traitement est chirurgical, par voie cervicale le plus souvent, plus rarement par voie thoracique : il consiste à supprimer la communication oeso-aérienne.

3) LES STENOSES OESOPHAGIENNES

Il peut s'agir :

- _ d'une simple valve muqueuse
 - _ parfois d'un rétrécissement cicatriciel plus ou moins étendu
 - _ ou d'un anneau par hétérotopie trachéo-bronchique c'est à dire pouvant contenir du cartilage (fig. 4)
- Elle se révèlent par une dysphagie, en particulier lorsque l'on passe de l'alimentation liquide à

l'alimentation solide, avec régurgitations voire blocage d'un corps étranger (alimentaire ou non).

Le diagnostic est affirmé par le TOGD qui montre une image de sténose, avec une dilatation sus jacente ; l'endoscopie permet d'en préciser le siège exact, la longueur, le calibre et la « consistance » souple ou cartilagineuse .

Un certain nombre de sténoses vont céder à quelques dilatations, mais le plus souvent il faut opter pour une solution chirurgicale (résection de la sténose et plastie de la paroi oesophagienne) plus logique et plus sûre.

4) LE MEGA OESOPHAGE

Très rare chez l'enfant, il est évoqué devant des régurgitations, des signes respiratoires (toux, pneumopathies à répétition), un retard staturo pondéral ou de simples pleurs lors de l'alimentation .

Le diagnostic est affirmé :

- par le TOGD qui montre la stase et la dilatation oesophagienne, sus jacente à une image en « queue de radis »;
- par l'endoscopie qui élimine une sténose congénitale, une sténose peptique ou une sténose caustique ;
- enfin par la manométrie qui permet de mesurer la pression du sphincter inférieur de l'oesophage au moment de la déglutition.

Le traitement est encore chirurgical : la cardiomyotomie de Heller a fait ses preuves; elle doit être accompagnée d'un dispositif anti reflux type Lortat Jacob ou Thal.

5) LA DUPLICATION OESOPHAGIENNE

Due à un trouble précoce de l'embryogenèse (notochordodysraphie), il s'agit d'un dédoublement de l'oesophage ; qu'il s'agisse d'une forme kystique ou tubulaire, les 2 cavités muqueuses sont enveloppées dans une même enveloppe séro musculaire, et ne communiquent que très rarement. Le traitement consiste à supprimer le segment dupliqué, source de compression.

MALFORMATIONS PULMONAIRES

- 1) Rappel du développement de l'appareil respiratoire
- 2) Diagnostic des malformations pulmonaires
- 3) La démarche diagnostique
- 4) Principales malformations
 - 1) Malformations de la trachée et des bronches.
 - 2) Les anomalies pulmonaires
 - 3) Anomalies des vaisseaux

Les malformations pulmonaires sont très nombreuses et variées. La connaissance du développement de l'appareil respiratoire est un pré-requis absolument nécessaire.

- 1) Rappel du développement de l'appareil respiratoire
Stade embryonnaire (jusqu'à la 5ème semaine) : l'ébauche trachéale issue d'un diverticule de l'intestin primitif proximal va se développer en formant l'arbre bronchique, au sein du mésoblaste avoisinant.
Stade foetal (après la 6ème semaine) : il passe par un aspect pseudo-glandulaire, canaliculaire, et terminal (différenciation de la partie distale respiratoire des bronches).
La croissance postnatale est également importante, avec développement des alvéoles jusqu'à l'âge de 8 ans environ.
La vascularisation pulmonaire se modifie dans le même temps : au début le réseau artériel et veineux systémique (splanchnique) est prédominant. La vascularisation pulmonaire artérielle et veineuse, va ensuite prendre le relais fonctionnel.
Toute anomalie de ce complexe embryologique peut aboutir à une malformation.

- 2) Diagnostic des malformations pulmonaires
Les circonstances de diagnostic sont très variées, à tout âge.
 - . Troubles respiratoires : une détresse respiratoire néonatale est toujours possible. Plus tard les symptômes ne sont pas caractéristiques : toux, dyspnée, infection broncho-pulmonaire, hémoptysie.
 - . Signes cardio-vasculaires : trouble hémodynamique, insuffisance cardiaque parfois.
 - . Bilan d'une malformation à la recherche d'une anomalie de l'appareil respiratoire.
 - . Découverte fortuite sur une radiographie de thorax non rare.
 - . Diagnostic échographique anténatal actuellement assez fréquent.

- 3) La démarche diagnostique
Elle est centrée sur l'imagerie : la radiographie simple de thorax, le cliché du médiastin, l'échographie thoraco-abdominale, la tomodensitométrie et I.R.M. Des examens plus invasifs sont parfois indiqués selon les cas : endoscopie, angiographie, cathétérisme, exploration fonctionnelle. La recherche de malformations associées est la règle.

- 4) Principales malformations
 - 1) Malformations de la trachée et des bronches.
Elles sont rares : agénésie, sténose, trachéomégalie, diverticule trachéo-bronchique.
Les dyskinésies trachéo-bronchique sont plus fréquentes : mollesse d'un segment trachéal provoquant des troubles respiratoires. Elles sont, le plus souvent associées à d'autres malformations qui compriment

la trachée (atrésie de l'oesophage, anomalie des arcs aortiques).

L'atrésie bronchique est un cas particulier : l'absence d'une bronche (lobaire supérieure gauche souvent) se traduit par une image gazeuse lobaire associée à une opacité juxta-hilaire (bronchocèle).

Les dilatations des bronches congénitales sont rarissimes. Il s'agit plus probablement de formes acquises.

2) Les anomalies pulmonaires

A - Défauts de développement.

Un territoire pulmonaire peut ne pas se développer (agénésie, hypoplasie). Ces anomalies sont souvent de découverte radiologique car peu symptomatiques. Certaines associations sont rares mais graves (agénésie pulmonaire, unilatérale et atrésie de l'oesophage).

B - Séquestration pulmonaire.

C'est un territoire pulmonaire isolé du territoire normal, non ventilé, présentant une vascularisation artérielle systémique, issu de l'aorte en général. Ce territoire n'a aucun rôle fonctionnel et peut être source de complications (shunt artério-veineux, infection, hémorragie, dégénérescence).

Deux types sont décrits (Pryce) :

- séquestration extralobaire (SEL) aspect de poumon surnuméraire situé à la base du thorax en général.

Les malformations associées sont fréquentes :

- séquestration intralobaire (SIL) la plus fréquente, territoire anormal au sein d'un lobe (lobe inférieur gauche en général) la lésion est dite aérée source de complications infectieuses .

- Certaines séquestrations sont dites atypiques. Leur localisation est variable parfois abdominale, et elles peuvent présenter une bronche oesophagienne (nécessité d'un transit oesophagien).

Le diagnostic de séquestration est parfois précoce anténatal par échographie. Quelque soit le type, l'exérèse est nécessaire en principe.

C- Kyste bronchogénique.

Le kyste est dû au développement d'un bourgeon bronchique surnuméraire à partir de la trachée (kyste médiastinal) ou à partir d'une bronche (kyste pulmonaire). Il provoque la compression de l'axe trachéobronchique donnant un aspect d'emphysème obstructif au niveau pulmonaire. L'exérèse est nécessaire.

D - Emphysème pulmonaire congénital.

Particularité du nouveau-né, il consiste en l'augmentation progressive d'un territoire pulmonaire (lobe supérieur gauche le plus souvent : emphysème lobaire géant), par emphysème obstructif à soupape. Les causes sont très variées mais le volume entraîne une détresse respiratoire imposant souvent une exérèse chirurgicale en urgence.

E - Malformation adénomatoïde pulmonaire (MAP).

Formé de tissu pulmonaire immature et désorganisé d'aspect glanduliforme, l'évolution conduit à une augmentation en taille, de kystes de différents volumes. La topographie est variable pouvant atteindre la totalité d'un poumon. Le diagnostic anténatal est actuellement assez fréquent. L'exérèse est en règle nécessaire car le tissu est compressif et non fonctionnel.

F- Hamartome pulmonaire

C'est un nodule cartilagineux toujours bénin lié à un développement anormal de tissu pulmonaire dont l'exérèse est nécessaire.

3) Anomalies des vaisseaux

A - Veines :

Il s'agit surtout de retours veineux pulmonaires anormaux, ailleurs que dans l'atrium gauche (RVPA).

Totaux ou partiels, ils provoquent des troubles hémodynamiques. Leur exploration est de type cardiologique avec sanction chirurgicale. Il faut rapprocher de ces anomalies le syndrome de Halasz, malformation pulmonaire associant un retour veineux du lobe inférieur droit dans la veine cave inférieure (aspect radiologique caractéristique, syndrome du cimeterre).

B - Anomalies des artères pulmonaires.

Une artère peut ne pas se développer (associée à une agénésie pulmonaire en général) ou être sténosée ou atrésique. Elle peut avoir un trajet anormal : l'artère pulmonaire gauche aberrante (APGA) naît de l'artère droite, passe entre la trachée et l'oesophage pour atteindre le poumon gauche. Dans ce cas les complications respiratoires sont très fréquentes par compression.

C - Fistules artério-veineuses et angiomes pulmonaires sont assez rares et peuvent entrer dans un cadre plus global d'angiomatose.

D - Anomalies lymphatiques. Les lymphangiectasies pulmonaires sont des dilatations du réseau lymphatique, souvent secondaires à une obstruction des canaux du médiastin ou du canal thoracique. Le pronostic est sévère.

En conclusion

Les malformations pulmonaires sont fréquentes et très variées tant dans leur aspect anatomique que leur symptomatologie. Elles sont souvent bien expliquées par un trouble de l'organogénèse. Un certain nombre d'entre elles peuvent engager le pronostic vital d'où la nécessité d'en connaître l'existence.

STENOSE DU PYLORE DU NOURRISSON

1. GENERALITES
2. CLINIQUE
3. RADIOLOGIE
4. BIOLOGIE
5. FORMES CLINIQUES
6. ETIOLOGIE – PATHOGENIE
7. TRAITEMENT
8. COMPLICATIONS
9. RESULTATS

1. GENERALITES

La sténose hypertrophique du pylore du nourrisson représente, avec le reflux gastrooesophagien, la cause chirurgicale la plus fréquente de vomissements chroniques du nourrisson.

Elle se caractérise :

- anatomiquement, par une hypertrophie progressive des fibres musculaires du pylore, touchant surtout la couche circulaire interne, et comprimant le canal pylorique.
- cliniquement, par des vomissements alimentaires post-prandiaux souvent tardifs, apparaissant vers la 3ème semaine de vie
- biologiquement, par une déshydratation avec alcalose métabolique hypochlorémique et hypokaliémique associée à une chlorurie basse

Son traitement est chirurgical, après normalisation du bilan biologique, par pylorotomie extramuqueuse.

La guérison est en règle rapidement obtenue.

2. CLINIQUE

Classiquement, l'affection se manifeste 3 à 4 semaines après la naissance par l'apparition de vomissements alimentaires, le plus souvent chez un garçon, assez fréquemment premier né, parfois prématuré.

2.1. Les vomissements

Ils sont initialement peu alarmants en fréquence et en volume, mais évoluent en quelques jours vers le tableau typique.

Il s'agit alors de vomissements :

- explosifs, abondants et en jets
- survenant souvent à distance de la tétée, plus rarement en per ou post-prandial immédiat.
- alimentaires, faits de lait caillé et de liquide de stase
- jamais bilieux, et exceptionnellement sanglants

2.2. L'interrogatoire des parents

- confirme l'apparition récente de ces vomissements et leur aggravation rapide
- retrouve constipation, oligurie et cassure de la courbe pondérale
- mais note le caractère isolé de ces vomissements, sans contexte pathologique autre, tonus et appétit demeurant assez longtemps conservés.

2.3. L'examen clinique

Réalisé à distance de la tétée, il retrouve :

- une voussure épigastrique, avec
 - ondulations péristaltiques spontanées ou déclenchées, se déplaçant de gauche à droite, et en relation avec les contractions de l'estomac luttant contre l'obstacle pylorique
 - à l'auscultation, clapotage à jeun, signe de la stase gastrique
- un abdomen par ailleurs plat et indolore
- l'olive pylorique : siégeant dans l'hypochondre droit, profondément située contre le rachis, elle est difficilement palpable, sauf nourrisson endormi ou très hypotonique, ce qui est rarement le cas actuellement. Il s'agit d'une masse oblongue, de consistance très ferme, et relativement mobile.
- le reste de l'examen recherchera des signes de déshydratation et de dénutrition.

3. RADIOLOGIE

3.1. L'Abdomen sans préparation

De face, en position verticale, réalisé à distance de la tétée, il montre :

- un estomac distendu (malgré les vomissements), souligné par les gaz du colon transverse, avec liquide de stase et poche à air volumineuse
- une aéroiléie et une aérocolie faibles, surprenantes à cet âge.

3.2. L'Echographie

C'est actuellement l'examen clé du diagnostic :

- la stase gastrique est confirmée, ainsi que les violentes contractions de l'estomac
- mais c'est surtout l'olive pylorique qui est analysée, en coupes transversales et longitudinales.

L'échographie de l'olive étudie :

- l'épaississement de la paroi musculaire du pylore et sa structure hypoéchogène
- le canal pylorique, facilement identifiable du fait de sa muqueuse hyperéchogène.

Le tout donne, en coupe transversale, un aspect en cocarde à centre hyperéchogène et en coupe longitudinale un pylore allongé (entre 15 et 20 mm) et épaissi (à 3,5 mm) avec canal pylorique arciforme et rétréci.

A signaler que, vue très précocement, ou dans les formes incomplètes, la sténose du pylore peut être de diagnostic radiologique délicat, conduisant à répéter les échographies à quelques jours d'intervalle.

3.3. Le T.O.G.D.

Cet examen classique dans l'enquête diagnostique, réalisé après vidange gastrique, n'a plus que de très rares indications, en cas de doute diagnostique ou de craintes d'association tout à fait exceptionnelle à une véritable hernie hiatale (syndrome de ROVIRALTA)

Il montre la distension gastrique, les contractions violentes de l'estomac, la dilatation antrale refoulant très à droite le pylore, l'empreinte de l'olive sur l'antra gastrique, l'absence ou le retard aux passages pyloriques et, lorsqu'il s'en produit, le "défilé pylorique" étroit, allongé et arciforme et le duodénum de calibre normal.

4. BIOLOGIE

Elle confirme le niveau de la déshydratation, et l'éventuelle dénutrition, conséquences des déperditions de liquide gastrique par vomissement :

- l'hématocrite est habituellement élevé, signant l'hypovolémie
- il existe une alcalose métabolique avec hypochlorémie et hypokaliémie, alors que la natrémie est souvent subnormale
- dans les urines on retrouve une hypochlorurie.

5. FORMES CLINIQUES

5.1 Les formes atypiques peuvent amener à discuter d'autres causes de vomissements chroniques du

nourrisson.

5.2. Les vomissements peuvent être :

- plus précoces (pouvant faire discuter un reflux gastro-oesophagien) mais surtout
- retardés, parfois au delà du deuxième mois
- sanglants, évoquant alors une gastrite ou une oesophagite, plutôt associée au RGO

5.3. Un ictère accompagne parfois la sténose du pylore, peut-être conséquence du jeûne relatif qu'entraîne le défaut de passage pyloro-duodéal.

6. ETIOLOGIE – PATHOGENIE

Il faut souligner :

- 6.1. la fréquence de la maladie chez le garçon (85% des cas) et son incidence masculine (5% des garçons nés vivants, contre 1% des filles)
- 6.2. les formes familiales, le risque de sténose du pylore étant de l'ordre de 20% chez le garçon lorsque la mère a été atteinte de la même affection
- 6.3. le caractère "épidémique" et saisonnier de la sténose du pylore, avec recrudescence au printemps et à l'automne.
- 6.4. Par contre, la pathogénie reste mystérieuse, congénitale, neurogène (avec spasme pylorique), ou hormonale (hypergastrinémie d'origine vagale réflexe?) ?

7. TRAITEMENT

La sténose hypertrophique du pylore du nourrisson ne doit pas être considérée comme une urgence chirurgicale.

7.1. L'urgence est à la normalisation du bilan biologique perturbé.

Aspiration gastrique et perfusion adaptée au ionogramme sont les premiers gestes à effectuer.

Le suivi biologique toutes les 12 ou 24 heures, et, en particulier, la remontée de la chlorurie au dessus de 25 meq permettra de décider de l'heure du traitement chirurgical.

7.2. La chirurgie

Depuis FREDET en 1907, puis RAMSTEDT en 1911, le traitement de la sténose du pylore du nourrisson consiste en une pylorotomie extra-muqueuse longitudinale sur toute la longueur et l'épaisseur de la musculature du pylore hypertrophié.

La voie d'abord classique est transrectale mais actuellement on peut lui préférer une médiane par voie ombilicale ou l'abord par coeliochirurgie.

Les deux risques de cette chirurgie sont :

- l'insuffisance de la pylorotomie côté duodéal, qui laisserait persister un diaphragme musculaire sténosant retardant les passages pyloriques
- la perforation de la muqueuse, presque exclusivement duodénale. Cette perforation doit impérativement être décelée et suturée, avec maintien d'une aspiration gastrique pour 48 heures.

8. COMPLICATIONS

Elles sont actuellement rares si l'on prend soin de n'opérer que des nourrissons rééquilibrés et si les gestes chirurgicaux sont atraumatiques.

On doit ainsi éviter :

- les péritonites par perforation méconnue, ayant pu conduire au décès de certains nourrissons
- les accidents pariétaux infectieux avec abcès, éviscération ou éviscération, apanage des enfants mal équilibrés, encore dénutris ou de certains prématurés.

9. RESULTATS

Mis à part quelques vomissements transitoires inconstants dans le post-opératoire immédiat, l'évolution est en principe rapidement favorable avec redressement de la courbe pondérale et normalisation de l'alimentation et du transit digestif.

A distance, les troubles dyspeptiques rapportés à la pylorotomie sont exceptionnels.

PATHOLOGIE CHIRURGICALE DES VOIES BILIAIRES.

1- AFFECTIONS CONGENITALES

1 . 1 Atrésie des voies biliaires (AVB)

1 .2 Kyste du cholédoque

2- AFFECTIONS ACQUISES

2.1 Lithiase biliaire

2.2 Hydrocholécyste

2.3 Perforation spontanée des voies biliaires

Ce chapitre regroupe les maladies des voies biliaires de l'enfant qui peuvent être traitées par une intervention chirurgicale et/ou un acte de radiologie interventionnelle. Il s'agit d'affections congénitales (atrésie des voies biliaires, kyste du cholédoque) ou acquises (lithiase, perforation spontanée des voies biliaires, tumeurs).

1- AFFECTIONS CONGENITALES

1 . 1 Atrésie des voies biliaires (AVB).

L'AVB est une maladie rare (1/15000 naissances), non familiale, touchant également les 2 sexes, d'étiologie inconnue, probablement constituée à la fin du 1er trimestre de grossesse, qui associe une oblitération complète ou segmentaire de la voie biliaire principale extra hépatique à une oblitération plus ou moins étendue des voies hilaires intrahépatiques, avec fibrose des espaces portes, évoluant vers une cirrhose biliaire. L'association à un syndrome de polysplénie est observée dans 5 à 10% des cas.

Les lésions biliaires extra hépatiques peuvent être décrites simplement en 6 types, selon le schéma suivant (traits simples = segments oblitérés)

a = atrésie complète (67% des cas),

b = AVB avec conservation de la voie biliaire accessoire (20% des cas),

c = AVB + kyste hilaire,

d = AVB avec kyste pédiculaire,

e = b+c (c,d,& e 10-12% des cas),

f = atrésie du cholédoque (1% des cas).

L'AVB représentant 50% des cholestases du nourrisson, est le premier diagnostic à évoquer devant des signes cliniques de cholestase: urines foncées, selles décolorées en permanence et ictère. La seule existence de ces signes au-delà du 15ème jour de vie doit conduire à une hospitalisation en milieu pédiatrique expérimenté. Au début la biologie est non spécifique (cholestase avec fonction hépatocellulaire normale). L'échographie ne montre pas la vésicule dans le type a et peut montrer la vésicule et/ou une image kystique dans les types b à f. Des examens simples (électrophorèse des protéines, cliché du rachis, examen oculaire à la lampe à fente, chlore sudoral) permettent en 2 à 3 jours d'éliminer les diagnostics de déficit en alpha-1-antitrypsine, de paucité ductulaire syndromique ou de mucoviscidose). Une biopsie hépatique à l'aiguille n'est nécessaire que dans 15% des cas, où elle montre des signes d'obstacle biliaire. En cas de doute persistant une exploration chirurgicale par un opérateur entraîné est indiquée car il ne faut pas laisser évoluer la maladie jusqu'à ce que le diagnostic devienne évident quand une hépatomégalie dure, une splénomégalie, voire une ascite témoignent d'une cirrhose déjà constituée. Le diagnostic prénatal n'est possible que dans les formes avec kyste. L'évolution spontanée de l'AVB est fatale en quelques mois à 2 ans. Son traitement est chirurgical et médical.

Le traitement initial est l'intervention de Kasai ou ses variantes. Ce sont des dérivations biliodigestives (par une anse en Y = porto-entérostomie ou par la voie biliaire accessoire = portocholecystostomie) faites dans le hile hépatique après résection de la voie biliaire fibreuse oblitérée.

L'examen histologique du reliquat biliaire est le seul moyen de confirmer le diagnostic d'AVB. Le succès de l'intervention de Kasai est défini par le retour de la bilirubïnémie à la normale. Ce succès (taux actuel: environ 50%) est d'autant plus probable que l'enfant est opéré plus jeune (l'AVB est une urgence chirurgicale) et, à âge égal, 2 fois plus probable lorsqu'il s'agit d'un type b à f que d'une atrésie complète (type a). L'association à un syndrome de polysplénie aggrave toujours le pronostic. Les 2 complications principales de l'intervention de Kasai sont les cholangites en cas de porto-entérostomie et les fistules biliaires en cas de portocholecystostomie. En cas de succès l'enfant doit être surveillé à vie, en raison des risques de réapparition de la cholestase, de complications de la cirrhose (ascite, hémorragies digestives par hypertension portale, shunts pulmonaires, hypertension artérielle pulmonaire). Tant que la cholestase est présente, une nutrition adaptée et la correction des déficits vitaminiques (A,D,E,K) sont nécessaires.

En cas d'échec initial ou secondaire de l'intervention de Kasai ou d'apparition de complications cardiovasculaires de la cirrhose, même chez un patient anictérique, la transplantation hépatique représente la seconde chance de survie de ces enfants. Cette transplantation peut être rendue difficile par l'intervention de Kasai (adhérences hémorragiques) et le petit diamètre de la veine porte (risque accru de thrombose). Elle ne doit être faite ni trop tôt, ni surtout trop tard, et toujours après correction des éventuels troubles nutritionnels. Dans 5% des cas la survenue d'une nécrose aiguë ischémique du foie conduit à la réaliser en urgence. La survie à 1 an est de 85% après transplantation élective et de 60% après transplantation en urgence.

Sur une cohorte de 164 enfants traités à Bicêtre entre 1984 et 1992 la survie actuarielle à 10 ans est de 72% (12% sans et 60% après transplantation). Les résultats à très long terme de l'intervention de Kasai comme ceux de la transplantation ne sont pas encore connus, ces techniques étant pratiquées depuis respectivement 40 et 15 ans.

1.2 Kyste du cholédoque

Le kyste du cholédoque, ou dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est une malformation très rare (1/100000 naissances ?), qui prédomine chez les filles, peut être diagnostiquée par échographie prénatale dès le 2ème trimestre, mais peut rester asymptomatique jusqu'à l'âge adulte. On admet actuellement que son substratum anatomique est une anomalie du confluent biliopancréatique, en situation extraduodénale présphinctérienne, responsable d'un reflux pancréatico-biliaire. On admet que ce même mécanisme est à l'origine d'un risque de cancérisation dès la deuxième décennie de vie.

Le diagnostic est de plus en plus souvent fait par échographie avant la naissance et il faut alors ne pas confondre un kyste du cholédoque, de traitement non urgent, avec une atrésie biliaire à forme kystique, de traitement urgent en période néonatale. Le diagnostic postnatal est fait par échographie à l'occasion d'une complication: crise douloureuse abdominale, parfois en rapport avec une pancréatite,

ictère cholestatique, plus rarement poussée de cholangite ou perception d'une masse de l'hypochondre droit. L'échographie suffit souvent à confirmer le diagnostic; en cas de doute on peut la compléter par un cholangio-scan ou, mieux, par une cholangiographie percutanée ou une cholangio-pancréatographie rétrograde.

L'indication du traitement chirurgical est formelle. Le reflux pancréatico-biliaire doit être supprimé: l'intervention de référence comporte donc l'exérèse en bloc de la voie biliaire dilatée et de la vésicule, suivie d'une dérivation hépatico-jéjunale sur anse en Y. Les résultats sont habituellement bons, sauf dans les formes avec dilatation associée des voies biliaires intrahépatiques distales, où des poussées de cholangites peuvent survenir tardivement et conduire parfois à une transplantation hépatique.

2- AFFECTIONS ACQUISES

2.1 Lithiase biliaire

La lithiase biliaire de l'enfant qu'elle soit primitive ou secondaire (à une hémopathie, une résection iléale, une nutrition parentérale) est habituellement une lithiase vésiculaire pigmentaire. Les lithiases cholestéroliques ne s'observent qu'à l'adolescence et les lithiases primitives intrahépatiques que sur des terrains très particuliers (histiocytose X par exemple). La cholécystite aiguë est très rare et la principale complication est la migration calculeuse dans la voie biliaire principale, avec le même risque de rétention et de cholangite que chez l'adulte. Le diagnostic est essentiellement échographique. Seules les lithiases symptomatiques sont traitées chirurgicalement par cholécystectomie et éventuellement extraction de calculs de la voie biliaire principale, par abord coelioscopique ou non, selon l'équipement et les compétences de l'opérateur. Les lithiases asymptomatiques sont seulement surveillées, d'autant que certains calculs disparaissent spontanément.

La lithiase biliaire du nourrisson est reconnue habituellement à l'occasion d'une histoire de cholestase avec intervalle libre depuis la naissance. L'échographie montre des voies biliaires extra- et intrahépatiques dilatées, et souvent le matériel accumulé dans le cholédoque. La cholangiographie percutanée permet de confirmer le diagnostic et le plus souvent de laver la voie biliaire de la boue qui l'obstrue. Il est rare d'avoir à opérer ces enfants.

2.2 Hydrocholécyste

L'hydrocholécyste, dilatation aiguë de la vésicule, complique certaines maladies infectieuses ou inflammatoires. L'échographie permet d'éliminer le diagnostic de lithiase. Le traitement, non chirurgical, est celui de la maladie causale.

2.3 Perforation spontanée des voies biliaires

C'est une affection très rare, de mécanisme discuté, observée uniquement chez le nourrisson. Le tableau clinique est, soit celui d'un cholépéritoine (ascite bilieuse), soit celui d'une cholestase associée à un épanchement sous-hépatique bilieux. Le traitement, difficile à codifier, est le plus conservateur possible (drainage +1- suture), mais nécessite parfois de recourir à une dérivation bilio-digestive.

LA CONSTIPATION.

L'EXAMEN CLINIQUE

LES CONSTIPATIONS "SECONDAIRES"

LES CONSTIPATIONS FONCTIONNELLES

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES CONSTIPATIONS TERMINALES

La constipation est un motif très fréquent de consultation en pédiatrie. L'avis du chirurgien pédiatre est sollicité avant tout pour être certain qu'il n'y a pas d'anomalie organique relevant de la chirurgie, mais aussi lorsqu'une constipation "fonctionnelle" persiste malgré un traitement médical symptomatique. Physiologiquement, la constipation correspond à un ralentissement du transit associé à une déshydratation des selles ; la définition clinique habituellement admise pour l'enfant (nouveau-nés exclus) est un nombre de selles inférieur à trois par semaine ; on y rattache l'existence d'un fécalome, même associé à des selles de fréquence normale.

L'EXAMEN CLINIQUE

Il doit être repris par le chirurgien pédiatre avec minutie, car c'est le pivot du diagnostic.

L'interrogatoire doit préciser :

- la date de l'élimination méconiale ;
- l'existence d'une alimentation au sein pouvant momentanément masquer une anomalie organique ;
- l'éducation et l'âge de l'acquisition de la propreté ;

- la date du début de la constipation ;
- le nombre de selles par semaine et les événements susceptibles de le modifier ;
- la présence de souillures, ou de selles, dans le slip ;
- les habitudes alimentaires ;
- l'environnement psychoaffectif, social et scolaire ;
- les traitements antérieurs ;
- le comportement mictionnel.

L'examen physique comporte :

- l'appréciation de l'état staturo-pondéral ;
- la palpation de l'abdomen à la recherche de masses stercorales ;
- l'examen de la région sacrée ;
- l'inspection de la marge anale ;
- le toucher rectal.

La radiographie d'abdomen sans préparation fait partie en pratique de ce premier examen, recherchant une stase stercorale globale ou localisée et une lésion du rachis lombo-sacré.

LES CONSTIPATIONS "SECONDAIRES"

Lorsque l'enfant est vu par le chirurgien, le pédiatre a déjà éliminé une constipation secondaire à une affection médicale, y compris une maladie endocrinienne ou métabolique (l'hypothyroïdie chez le nourrisson, l'hypokaliémie, l'hypercalcémie, le diabète, mais aussi la mucoviscidose, l'intolérance au gluten).

A l'inverse, c'est au chirurgien d'écartier une cause organique loco-régionale.

Une malformation ano-rectale avec fistule périnéale peut être passée inaperçue, en particulier chez la fille, durant des mois, voire des années. L'examen clinique de la marge anale pose le diagnostic ; d'une part, l'anus est antéposé, anormalement proche de la vulve ou du scrotum ; la stimulation des fibres du sphincter externe permet souvent de le situer excentré vers l'arrière ; d'autre part, il est anormalement étroit, n'admettant pas le 5ème doigt. Cependant, deux pièges sont à connaître : l'anus est anormalement proche de la vulve, mais fonctionnellement normal ; l'anus est à sa place normale dans les cas rares de fistule in situ, mais il est anormalement étroit. Les examens complémentaires ne viennent que compléter le bilan préopératoire ; l'électromyogramme du sphincter externe avec tatouage cutané ; le lavement opaque pour la longueur de la fistule et la présence d'un éventuel méga rectum secondaire.

La maladie de Hirschsprung dans sa forme recto-sigmoïdienne, n'est parfois diagnostiquée que tardivement, chez le nourrisson, voire l'enfant. La constipation date alors des toutes premières semaines de vie et un retard d'évacuation du méconium est souvent passé inaperçu. Les selles sont rares, tous les 10 ou 15 jours : débâcle nauséabonde de gaz, déclenchée par des lavements. Il n'y a jamais d'encoprésie. L'abdomen est distendu, contrastant parfois avec un amaigrissement. Au toucher rectal, l'ampoule est typiquement vide, le fécalome n'étant perçu qu'à bout de doigt. La manométrie ano-rectale met en évidence l'absence de réflexe recto anal inhibiteur (RRAI). Le lavement opaque est ici le plus souvent caricatural avec une disparité de calibre nette, mais la preuve histologique par la biopsie rectale à la pince de Noblett reste de règle.

Le diagnostic d'une forme ultracourte de maladie de Hirschsprung est parfois évoqué en présence d'une constipation avec un RRAI émoussé et parfois un méga rectum, pour peu qu'une biopsie ne retrouve pas de cellules ganglionnaires. En fait, l'existence même de cette entité est actuellement remise en cause, ces cas correspondant plus vraisemblablement à une dystonie du sphincter interne avec méga rectum secondaire et biopsie ayant porté plus bas que d'habitude, au niveau du canal anal où les cellules ganglionnaires sont plus rares.

Les pseudo-obstructions intestinales chroniques comportent des épisodes obstructifs sévères donnant un caractère de gravité particulier à la constipation. La biopsie rectale chirurgicale est nécessaire pour affirmer ce diagnostic rare.

Les anomalies neurologiques du cône terminal sont recherchées cliniquement au niveau de la fossette sacrée (dépression anormale, lipome sous-cutané, angiome) et radiologiquement (anomalie de fermeture des axes vertébraux postérieurs, agénésie sacrée souvent partielle).

Les défauts de la paroi abdominale, comme dans le syndrome de Prune-Belly, peuvent être

une cause mécanique de constipation.

LES CONSTIPATIONS FONCTIONNELLES

Une fois les constipations secondaires éliminées, on entre dans le cadre d'une constipation fonctionnelle représentant l'écrasante majorité des constipations de l'enfant. Comme le montrent les séries où un grand nombre d'enfants présentant une constipation fonctionnelle ont été soumis à une étude du transit des marqueurs radio opaques, la stagnation intéresse dans la grande majorité des cas la région rectale ou recto-sigmoïdienne; si bien que le terme de "constipation terminale" peut logiquement s'appliquer à la plupart des constipations fonctionnelles.

Schématiquement, deux formes cliniques se dégagent :

Les constipations fonctionnelles bénignes : le tableau se réduit à une constipation, sans retentissement général, parfois associée à des douleurs abdominales sur le cadre colique, mais sans signe de gravité. Le clinicien doit démembrer les différentes composantes, qui devront être prises en compte dans le traitement :

- des composantes alimentaires : insuffisance d'apport en eau, insuffisance de résidus, excès de fibres, de farineux, de sucres ;
- des composantes anales : une fissure anale, une anite, peuvent être à l'origine de douleurs à la défécation et d'anorragies. Il faut distinguer les cas où les selles dures d'une constipation chronique entraînent ces lésions et induisent un cercle vicieux et, inversement, ceux où l'anomalie anale entraîne une phobie de la défécation et donc une constipation.
- des composantes psychogènes, centrées sur une phobie de la défécation, qu'il ne faut pas surestimer. Ces formes bénignes, de loin les plus fréquentes, ne nécessitent aucun examen complémentaire particulier avant d'entreprendre le traitement qui comporte, d'une part, le traitement symptomatique médicamenteux et, d'autre part, celui des composantes mises en évidence.

Les constipations sévères : il peut s'agir de formes sévères d'emblée ou de l'évolution de constipations initialement banales, ayant résisté aux traitements entrepris jusque là. De nombreuses études cliniques et physiologiques leur ont été consacrées. Elles insistent sur le début particulièrement précoce : avant l'âge de 3 ans, dans 60% des cas. Des douleurs abdominales sont présentes dans les deux tiers des cas. La présence de souillures, voire de selles, dans le slip (encoprésie) correspondent dans la quasi-totalité des cas à une pseudo incontinence par "regorgement", c'est-à-dire au trop-plein d'un fécalome rectal. Ce n'est qu'exceptionnellement que l'émission de selles intactes traduit un trouble psychiatrique grave. Une énurésie est notée dans 10% des cas. La gravité de ces constipations tient évidemment aux conséquences sur le comportement de l'enfant et de son entourage, mais également au risque de voir s'installer un méga rectum.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Tout à fait inutiles dans la grande majorité des cas, ils ne prennent place que dans les formes sévères.

Le lavement baryté

N'est utile que dans les cas où l'importance de la stase rectale ou l'ancienneté de la constipation doivent faire rechercher un méga rectum.

La défécographie :

Ferait double emploi avec la manométrie, qui apporte plus de renseignements.

L'utilisation des marqueurs radio opaques :

N'est pas de pratique courante, mais permet d'objectiver l'origine terminale d'une constipation.

Elle apprécie le temps de transit colique grâce à vingt marqueurs ingérés et suivis sur des radiographies d'abdomen effectuées cinq jours de suite.

La manométrie ano-rectale :

Cette exploration peu invasive, réalisable en ambulatoire, donne des renseignements précieux pour la compréhension physiopathologique de ces constipations. Elle est effectuée à l'aide d'une chaîne de pressions permettant un enregistrement simultané en trois points : au niveau du réservoir rectal, de la

partie haute et de la partie basse du canal anal. Elle recherche :

- une hypertonie au niveau du canal anal ;
- un asynchronisme ano-rectal avec contraction paradoxale du canal anal bas lors de la manoeuvre de poussée (asynchronisme abdomino-pelvien) ;
- un RRAI qui peut être émoussé, témoignant alors d'une constipation ancienne ;
- des troubles de la sensibilité rectale, en particulier dans le méga rectum fonctionnel : diminution de la sensibilité rectale avec augmentation du seuil de la sensibilité consciente.

On a ainsi tenté de différencier deux populations à partir de ces tracés : les "dystoniques" chez lesquels il existe des anomalies, soit des contractions spontanées, soit des réponses aux stimulations, et les "hypertoniques" où domine l'hyper pression du sphincter, ce qui est une situation beaucoup plus rare. Les "dystoniques", bien plus que les "hypertoniques", peuvent prétendre aux bienfaits du biofeedback. La manométrie reste en fait l'élément indispensable pour indiquer une rééducation par biofeedback, dont elle est le premier temps.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES CONSTIPATIONS TERMINALES

Le traitement est initialement et reste essentiellement médical.

L'évacuation des fécalomes :

C'est le préalable indispensable. Pour les encombrements importants et anciens, il est préférable de prescrire d'emblée des lavements à l'eau tiède (250 à 500 millilitres selon l'âge), à l'aide d'une poire à lavement, à répéter deux fois par jour durant trois jours. Les préparations toutes prêtes, tels que le MicrolaxR ou le NormacolR, sont irritantes et ne doivent être utilisées qu'en cures courtes. Dans certains cas, il ne faut pas hésiter à hospitaliser l'enfant en service de chirurgie pour potentialiser les lavements par le fractionnement du fécalome au doigt et éventuellement l'évacuation sous anesthésie générale. Ensuite, il faut s'assurer que le traitement habituel de toute constipation fonctionnelle est adapté et bien suivi :

- L'entretien avec l'enfant et ses parents est toujours nécessaire pour établir un climat de confiance, expliquer les mécanismes simples de la défécation et dédramatiser la situation.
- Le traitement symptomatique de la constipation fait appel soit à un lubrifiant (huile de LansoylR en deux prises journalières), soit à des substances osmotiques hydratant le bol fécal (DuphalacR, ImportalR,).
- Sans oublier le traitement des composantes mises en évidence : équilibrage du régime, qui doit apporter suffisamment d'eau et de fibres alimentaires ; traitement adjuvant d'une fissure anale.

La rééducation par biofeedback :

C'est le traitement spécifique des constipations terminales. Elle est indiquée lorsque le traitement habituel de la constipation est resté inefficace et qu'existe un asynchronisme à la manométrie. Son principe consiste à faire prendre conscience à l'enfant des mécanismes de la défécation pour aboutir à une relaxation périnéale optimale lors de la contraction abdominale, le tout rythmé sur les mouvements respiratoires. L'utilisation d'un rétrocontrôle, ou biofeedback, permet de visualiser la qualité du travail périnéal et de rendre les séances plus ludiques. Les techniques de rééducation ne sont réalisables qu'à partir de 7-8 ans, lorsque l'enfant et sa famille sont motivés et donc coopérants.

La sphinctéromyectomie anale :

Décrite par Duhamel en 1965, la section exérèse postérieure du sphincter anal interne (SAI) s'adresse, en théorie, aux cas de constipation terminale attribuée à une contraction permanente de ce sphincter (achalasia ano-rectale). Le principe est d'enlever une bandelette musculuse du SAI pour obtenir son relâchement, sans léser les structures musculaires striées. Une préparation colique est nécessaire. La voie endo-anale, la plus fréquemment utilisée, est pratiquée en position gynécologique. Une mèche étant placée dans le rectum et les écarteurs endo-anaux exposant la face postérieure de l'anus, une incision postérieure transversale est pratiquée sur la ligne cutanéomuqueuse. Le bord inférieur du SAI est repéré par deux fils tracteurs en regard de la ligne ano-pectinée. Un décollement sous-muqueux est effectué vers le haut à l'aide de ciseaux fins, ce qui constitue la libération de la face interne du sphincter lisse. Il doit être poussé sur une hauteur d'au moins 3 centimètres pour être sûr d'intéresser la totalité du sphincter. La face postérieure du SAI est ensuite libérée, en restant toujours bien médian et en prenant garde de ne pas léser les fibres musculaires striées du sphincter anal externe en arrière et du muscle pubo-rectal latéralement. La voie postérieure sous-coccygienne est effectuée sur

un patient en position ventrale et cuisses fléchies. Cette voie d'abord a l'avantage de permettre de réséquer une bandelette sur une hauteur plus longue que par voie endo-anale.

En pratique, cette intervention est actuellement abandonnée par la plupart des équipes car les cas d'hypertonie, sans dystonie, du sphincter anal interne sont très rares et surtout, on répugne à effectuer une intervention chirurgicale pour une anomalie purement fonctionnelle ; en effet, les études portant sur la bandelette musculuse du S.A.I. n'ont pas retrouvé d'anomalie de la cytologie musculaire, de l'innervation intrinsèque, ni des vaisseaux artériels. Il est vrai que l'on observe fréquemment une amélioration immédiate post-opératoire, mais il est difficile de faire la part de la sphinctéromyectomie elle-même et de l'ensemble de la prise en charge qui entoure l'acte chirurgical, c'est-à-dire une évacuation colique complète par lavements, un traitement médical suivi et un encouragement psychologique certain. En tout état de cause, cette intervention - pour anodine qu'elle apparaisse - ne doit pas être de pratique courante. Il revient en fait au chirurgien de s'assurer avant tout de la qualité de la prise en charge médicale -y compris de la rééducation- et de persuader tous les acteurs -y compris le pédiatre et le rééducateur- que ce traitement doit suffire. C'est seulement en cas d'échec patent et après un bilan manométrique précis que l'on peut envisager la sphinctéromyectomie.

Le cas particulier du méga-rectum fonctionnel

Il est de rares cas où une constipation sévère et persistante aboutit à une dilatation, parfois monstrueuse, du rectum. L'exérèse chirurgicale de cette poche atone, quelle que soit la technique, comporte un risque très important de fistule stercorale post-opératoire et donc, de colostomie définitive. En fait, il faut utiliser les médications per os et surtout faire admettre à ces sujets la nécessité de lavements coliques évacuateurs réguliers (par exemple, tous les deux à trois jours) pour rendre la situation cliniquement acceptable.

En conclusion, le diagnostic de constipation fonctionnelle ne doit être retenu qu'après avoir éliminé une constipation secondaire, en particulier à une anomalie chirurgicale. La manométrie anorectale est indiquée lorsque le traitement habituel de la constipation est inefficace ; elle constitue le premier temps d'une éventuelle rééducation par biofeedback. Le traitement de cette pathologie fonctionnelle est avant tout médical, la chirurgie ne s'adressant -secondairement- qu'à des cas très sélectionnés.

MALFORMATIONS DU DIAPHRAGME.

I. RAPPEL D'ANATOMIE ET ORGANOGÈNESE

I.1. Anatomie

I.2 - Organogénèse du diaphragme

I.3. Les anomalies du développement

II. CLINIQUE

II.1. Les hernies hiatales congénitales

II.2. Les hernies rétro-costo-xvphoïdiennes

II.3. Les hernies de coupole (portion costale)

II 4. Les éventrations diaphragmatiques

III. CONCLUSION

Les malformations du diaphragme résultent d'une anomalie dans l'organogénèse de ce muscle. Leur stade d'apparition au cours du développement conditionne en grande partie la gravité des tableaux cliniques observés en période néonatale et la présence ou non de malformations associées. La malformation de loin la plus fréquente est la hernie congénitale des coupes diaphragmatiques (HDC), c'est aussi celle qui pose le plus de problèmes thérapeutiques.

I APPEL D'ANATOMIE ET ORGANOGENESE

I.1. Anatomie

Le diaphragme est un ensemble de muscles digastriques dont les tendons intermédiaires sont réunis sur un centre tendineux unique que l'on appelle le centre phrénique. Il est globalement composé par deux coupes droite et gauche dont la projection est située sous le squelette thoracique. La partie musculaire, périphérique prend ses insertions sur le squelette de la cage thoracique en avant et latéralement, sur le squelette lombaire en arrière. On distingue donc à cet ensemble une partie lombale, une partie costale et une partie sternale.

I.1.1. La portion lombale (Pars Lumbalis)

Les piliers du diaphragme peuvent être clairement individualisés au plan embryologique et anatomique (ils ne font quasiment pas défaut dans les aplasies des coupes). Ils sont confondus en clinique et en imagerie avec les faisceaux musculaires qui sont issus des piliers tendineux. Ils sont insérés sur la face antérieure de la colonne lombaire de L1 à L3. Ils délimitent en avant de T12, un arc tendineux solide et inextensible (ligament cintré) que traversent l'aorte abdominale et le conduit thoracique. Latéralement ils sont séparés du ligament arqué médial (arcade du psoas) par un discret hiatus qui livre passage aux nerfs splanchniques et à la veine lombaire ascendante. En haut et en avant, les fibres charnues des piliers musculaires prennent rapidement du volume pour venir délimiter, au niveau de T10, le hiatus oesophagien dont le rôle "sphinctérien" est à souligner dans la pathologie des reflux gastro-oesophagiens et des hernies hiatales. Dans le hiatus passent l'oesophage et les nerfs vagues.

I.1.2. - La portion costale

En dehors du ligament arqué médial, le ligament arqué latéral (arcade du carré des lombes) est tendu entre le processus latéral de L1 et le sommet de la 12e côte. Il donne naissance à des fibres charnues diaphragmatiques qui viennent rejoindre le centre tendineux. Cette partie est classiquement décrite dans la portion lombale.

Elle fait cependant défaut dans les hernies de coupes et son origine semble différente de celle des piliers médiaux au plan de l'organogénèse. Dans le souci de faire correspondre l'anatomie et la clinique, il paraît plus logique de la décrire avec la portion costale.

Les origines latérales se font par des arcades tendineuses communes avec les insertions du muscle transverse de l'abdomen. Elles sont d'abord tendues entre les sommets de la 12e et de la 11e côte, puis à la jonction ostéo-chondrale de la 10e. Les languettes tendineuses sont ensuite issues de la jonction ostéo-chondrale des 10e, 9e, 8e et 7e côtes. De ces origines, les fibres charnues convergent vers le centre tendineux qui constitue en quelque sorte le "lieu géométrique" des tendons intermédiaires de l'ensemble musculaire "diaphragme".

I.1.3. - La portion sternale (pars sternalis)

Elle prend son origine depuis la face postérieure du sternum et de l'appendice xyphoïde par de fines languettes tendineuses et deux faisceaux musculaires principaux qui convergent vers le centre tendineux, laissant ainsi libre deux interstices recouverts par les séreuses péritonéale et pleuropéricardique. Ce sont "les hiatus costo-xyphoïdien" ou fente de Larrey, lorsqu'ils sont absents ou distendus les hernies antérieures ou rétro-costo-xyphoïdiennes peuvent apparaître

I.1.4.- Le centre tendineux.

Le centre tendineux du diaphragme apparaît ainsi comme la réunion de l'ensemble des tendons intermédiaires des faisceaux précédemment décrits. Il a classiquement la forme d'un trèfle où l'on décrit trois folioles. Les fibres tendineuses s'entrecroisent d'une foliole vers l'autre. Le coeur repose sur sa partie centrale. A droite et en arrière, on distingue l'orifice de passage de la veine cave inférieure.

I.2 - Organogénèse du diaphragme

L'organogénèse du diaphragme est précoce dans la vie de l'embryon et débute par le cloisonnement du coelome interne à la 4e semaine du développement (6 SA) qui est celle de la mise en place de tous les appareils essentiels. On y observe le développement amniotique, la plicature de l'embryon et la formation du cordon ombilical. Les premiers hépatocytes se développent dans un épaissement du mésenchyme entre l'ébauche cardiaque et le pédicule vasculaire vitellin. Leur prolifération autour des veines ombilicales et vitellines va entraîner le mésenchyme dans le sens ventro-caudal et l'on aboutit à l'apparition du septum transversum. Ce phénomène semble bien lié à la croissance hépatique et se situe chronologiquement avant l'apparition de l'ébauche pulmonaire. Il n'est donc pas forcément logique de considérer les hernies diaphragmatiques comme la conséquence d'une hypoplasie pulmonaire initiale. A la 6e semaine du développement (8 SA) le septum transversum est complet et la migration myoblastique se met en place. Elle se fait selon deux contingents l'un ventrolatéral suit le nerf phrénique (C4), l'autre dorsal apparaît plus tardivement. Ce fait explique en partie la présence des piliers musculaires du diaphragme dans les grandes aplasies de la coupole. La migration myoblastique est en évolution à la 8e semaine (10 SA) mais l'aspect histologique des myoblastes va se modifier au long de la gestation comme dans le développement habituel des muscles striés; c'est pendant cette phase que l'on peut situer l'origine des éventrations congénitales.

I.3. Les anomalies du développement

Les hernies diaphragmatiques correspondent à un défaut de développement précoce du muscle diaphragme au cours de l'organogénèse. Leur localisation sur le diaphragme achevé correspond en fait à l'une des parties anatomiques insuffisamment développée ou faisant défaut. On décrira ainsi :

- des hernies hiatales qui se font au niveau du hiatus oesophagien et dont le contenu est oesogastrique.
- des hernies postéro latérales par défaut des faisceaux costaux postérieurs et latéraux. On peut y observer depuis la simple absence du ligament arqué latéral et de ses faisceaux (hernie simple de Bochdalek) jusqu'à l'aplasie totale d'une coupole diaphragmatique où tous les faisceaux costaux font défaut. La localisation à gauche de cette anomalie est dix fois plus fréquente qu'à droite.
- des hernies rétro-costo-xvphoïdiennes qui se produisent par le hiatus du même nom et qui sont très rares.
- des éventrations de la coupole diaphragmatique.

II. CLINIQUE

II.1. Les hernies hiatales congénitales

Les hernies de la portion lombale, intéressant les piliers musculaires du diaphragme, avec protrusion de la grosse tubérosité gastrique dans le médiastin postérieur, sont rares et se corrigent spontanément dans la moitié des cas après l'âge de la marche, en restant totalement asymptomatiques. Les autres, du fait d'un reflux gastro-oesophagien important doivent être corrigées chirurgicalement. Le diagnostic peut être fait avant la naissance et confirmé après par une radiographie standard du thorax et une opacification oeso-gastrique qui montre l'ascension vers le médiastin de l'oesophage et de l'estomac. Ces hernies "hiatales" du nourrisson n'ont rien à voir avec le reflux gastro-oesophagien ou la malposition cardiotuberositaire qui sont fréquents et qui répondent bien au traitement médical dans la majorité des cas.

Elles sont également à distinguer des hernies hiatales acquises.

II.2. Les hernies rétro-costo-xvphoïdiennes

Ces hernies sont exceptionnelles et peuvent être de découverte fortuite chez un nouveau né ou un nourrisson, elles peuvent accompagner une fente sternale inférieure incomplète. La symptomatologie d'appel est faite de douleurs rétrosternales et le diagnostic en est radiologique sur un cliché de thorax de face, et surtout de profil. Le traitement est chirurgical par voie abdominale.

II.3. Les hernies de coupole (portion costale)

La hernie congénitale diaphragmatique des coupoles est de loin la plus fréquente et survient une fois sur 3 à 5000 naissances. L'absence de tout ou partie d'une coupole entraîne le développement ou la migration des viscères abdominaux dans le thorax et la compression des poumons par les viscères herniés, en particulier le foie. Elle est dix fois plus fréquente à gauche qu'à droite.

Les formes précoces, ou les viscères abdominaux, y compris le foie, se développent dans le thorax et où il existe un mésentère commun, se distinguent des formes plus tardives, où les viscères migrent

secondairement au travers d'un défaut postéro-latéral. Ceci explique que lors du diagnostic prénatal on puisse rencontrer une hernie diaphragmatique à 32 ou 33 semaines alors que les échographies précédentes apparaissaient normales.

Par ailleurs les études anatomiques menées sur des fœtus d'âges différents montrent que les lésions s'aggravent au cours de la grossesse. Avant 28 semaines de gestation, l'aspect histologique du poumon du côté de la hernie, est peu différent du normal, tant au plan du poids du poumon qu'au plan du compte alvéolaire. Les lésions augmentent au cours de la gestation d'un côté comme de l'autre, le poumon contro-latéral souffre aussi de la compression. L'hyposplasie pulmonaire comporte une réduction du compte alvéolaire et des lésions vasculaires avec un lit artériel et veineux diminué, la paroi des vaisseaux étant épaissie. On peut penser qu'en levant la compression avant le stade alvéolaire de développement du poumon sa croissance sera possible, c'est le principe de la chirurgie prénatale.

II.3.1. Physiopathologie

La conséquence de ces lésions est donc non seulement une diminution du nombre des alvéoles (qui paraît réversible) mais surtout une augmentation des résistances pulmonaires entraînant une hypertension artérielle pulmonaire avec persistance de l'effet de Shunt. Le canal artériel va se comporter comme une "soupape" et la perfusion pulmonaire restera insuffisante pour assurer une hématose correcte. Toutes les techniques de réanimation mises en oeuvre après la naissance cherchent à contourner cet obstacle, soit par l'utilisation de vasodilatateurs pulmonaires soit par l'utilisation d'une circulation (ou oxygénation) extra corporelle (veino-veineuse : Assistance Respiratoire Extra Corporelle: AREC, ou artério-veineuse: Extra Corporeal Membrane Oxygenation: ECMO). Les techniques de chirurgie prénatale ou perinatale vont utiliser l'oxygénation par le placenta maternel. Lorsque l'hypertension artérielle pulmonaire peut être levée par l'un de ces moyens, la ventilation devient efficace et accompagne la phase de croissance alvéolaire qui se poursuit après la naissance.

II.3.2 Diagnostic

II.3.2.1 Diagnostic prénatal

La hernie diaphragmatique congénitale est une embryopathie et la recherche des malformations associées prend donc un caractère indispensable. La sémiologie échographique rassemble la visualisation de l'estomac et des viscères abdominaux dans le thorax, le refoulement du coeur du côté opposé à la hernie et l'absence de visualisation de l'interface échographique du diaphragme. Le diagnostic différentiel est celui d'une maladie adénomatoïde du poumon qui peut réaliser l'aspect d'images liquidiennes multiples intrathoraciques avec un refoulement du coeur. La troisième étape de ce diagnostic est la recherche des signes échographiques de gravité.

Ils peuvent ne pas exister lors d'un premier examen très précoce et se préciser dans les semaines qui suivent. Il est donc nécessaire de répéter les examens pour être précis dans le diagnostic évolutif. Le diamètre abdominal transverse est facile à mesurer, s'il est trop petit, il a valeur péjorative. La visualisation du poumon controlatéral est un signe important à noter. Son absence ou sa très petite taille sont plutôt défavorables, de même que l'hypoplasie fonctionnelle du ventricule gauche (dans les hernies gauches). L'hydramnios, très fréquent a peu de valeur. L'analyse de grandes séries récentes permet de conclure que plus il existe de foie à l'intérieur du thorax plus le pronostic sera mauvais. Ceci peut être reconnu à l'échographie prénatale en mesurant l'angle que forment la veine ombilicale et le ductus venosus : plus il est fermé plus il y a de foie dans le thorax. Les formes favorables sont celles où le foie est intra-abdominal, sans déviation de la veine ombilicale, le taux de survie dépasse 80%, alors que dans les formes graves, où la veine ombilicale est très déviée, il n'excède pas 20%. Ainsi le diagnostic prénatal permet à l'heure actuelle, de dépister les formes graves de la maladie et de prévoir la meilleure prise en charge possible de l'enfant

II.3.2.2. Le diagnostic post natal

Le diagnostic prénatal peut ne pas avoir été fait soit qu'il s'agisse d'une forme tardive soit que le suivi échographique ait été insuffisant. Dans ces cas la hernie diaphragmatique va se révéler par une détresse respiratoire néonatale. Les formes graves parleront plus tôt avec un tableau de mort apparente du nouveau-né imposant une réanimation néonatale immédiate. Dans les formes plus favorables on peut observer l'apparition d'une détresse respiratoire du nouveau-né dans les heures (parfois les jours) qui suivent la naissance. L'examen clinique permet de reconnaître l'aspect creusé de l'abdomen, la déviation médiastinale et le déplacement des bruits du coeur par l'auscultation. Les formes de révélation très

tardives sont d'excellent pronostic. La radiographie du thorax de face permet rapidement de confirmer le diagnostic de hernie de coupole

Une réanimation avec mise en condition du nouveau-né et transfert vers un centre spécialisé devient indispensable. Le problème thérapeutique majeur à résoudre est celui de l'hypertension artérielle pulmonaire.

II.3.3. Les moyens thérapeutiques

Le diagnostic est établi maintenant avec la possibilité de différencier les formes graves et les formes plus favorables, le clinicien devra choisir la ou les méthodes thérapeutiques qui donneront le plus de chances à l'enfant.

II.3.3.1 La prise en charge néonatale

La prise en charge classique néonatale s'efforce de maintenir une ventilation et une oxygénation correctes du nouveau-né. Elle est d'autant plus rapide et efficace que le diagnostic a pu être fait avant la naissance. L'intubation trachéale immédiate et la mise en place de voies d'abord veineuses sont le préalable à la réanimation. Le risque de cette manoeuvre est de provoquer un pneumothorax si la pression de ventilation (parfois difficile à contrôler à la main) est trop élevée. L'utilisation des vasodilatateurs artériels pulmonaires (type Tolazoline) ou la ventilation à l'aide du monoxyde d'azote, ont pour but de restaurer un lit vasculaire pulmonaire propre à assurer les échanges gazeux et à stabiliser l'enfant avant l'intervention chirurgicale. Ce délai de stabilisation peut varier de quelques heures à quelques jours. La ventilation à très haute fréquence et basse pressions a pour but de limiter le barotraumatisme. L'efficacité de cette prise en charge néonatale qui associe la réanimation et stabilisation préopératoire puis la chirurgie dépend naturellement de la gravité initiale des lésions que le diagnostic prénatal a déjà envisagée.

Dans les formes graves on peut proposer l'utilisation des méthodes de circulation extra corporelle type AREC ou ECMO. Elles améliorent de quelques points le pronostic mais représentent une prise en charge de réanimation très lourde. L'utilisation du monoxyde d'azote par inhalation qui est directement vasodilatateur sur le lit artériel pulmonaire est un progrès par rapport aux prostaglandines qui agissent sur l'ensemble vasculaire et ont donc l'inconvénient de majorer "l'effet shunt", mais le monoxyde d'azote n'agit que sur la composante fonctionnelle de la réduction du lit vasculaire pulmonaire et non sur sa composante anatomique. Son utilisation a l'immense avantage de la simplicité.

Toutes ces méthodes associent malgré tout lourdeur, agressivité, et risque iatrogène. L'acceptation de tels risques ne se conçoit que parce que le pronostic vital de l'enfant est gravement menacé.

II.3.3.2. L'intervention chirurgicale

Le but de la chirurgie est de réparer la coupole diaphragmatique en préservant au maximum les compliances pulmonaires. La réduction des viscères herniés permet de décompresser le poumon et les cavités ventriculaires du coeur, surtout lorsque le foie est intrathoracique. La voie d'abord est abdominale du côté gauche, parfois thoracique du côté droit. Le premier temps comporte la réduction douce des viscères herniés. La réduction du foie peut nécessiter la section du ligament coronaire gauche en ayant soin de préserver le retour veineux hépatique. La dissection des berges diaphragmatiques précède leur fermeture. La mise en place d'une prothèse en silastic ou en goretex permet une suture sans tension, donc sans étirement des piliers. La confection d'une valve gastrique anti-reflux a été proposée pour prévenir le reflux gastro-oesophagien post-opératoire. La fermeture de la paroi abdominale peut aussi nécessiter la mise en place d'une plaque pour élargir la cavité abdominale rendue trop exigüe par le développement des viscères dans le thorax pendant la période prénatale. Une fois l'intervention réalisée le pronostic reste lié à la sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire.

II.3.3.3. La prise en charge thérapeutique prénatale.

La sévérité du pronostic, dans les formes graves, a motivé des recherches sur les possibilités de traitement avant la naissance. Le principe de cette chirurgie est de lever la compression pulmonaire avant la 28e semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint puisque l'on sait que les lésions s'aggravent au cours de la gestation. Une telle chirurgie n'a pu se concevoir en clinique humaine qu'après un travail expérimental long et précis. L'anesthésie maternelle utilise les halogénés qui sont myorelaxants utérins. La surveillance hémodynamique maternelle est extrêmement précise avec compensation adaptée à la vasodilatation périphérique. L'analgésie est complétée par la mise en place d'un cathéter péridural.

La voie d'abord maternelle est une laparotomie sus pubienne horizontale. L'incision utérine se fait à distance du placenta préalablement repéré par échographie. L'hémostase utérine est soignée et les patientes opérées jusqu'à ce jour n'ont pas eu besoin de transfusion. Le fœtus est extériorisé par l'extrémité caudale. Il est ensuite maintenu à température constante et surveillé sur le plan de son hémodynamique et de son oxygénation. L'intervention fœtale est identique à l'intervention néonatale en ayant soin de préserver le flux veineux ombilical. Le fœtus est réintégré dans la cavité utérine, l'utérus est fermé et le liquide amniotique réinjecté. La surveillance post opératoire permet de suivre les contractions utérines et le rythme cardiaque fœtal.

Le gros problème à résoudre dans les suites opératoires est celui de la tocolyse. La chirurgie du fœtus à utérus ouvert est une technique dont les indications tant fœtales que maternelles doivent être très rigoureuses. Le nombre de patients opérés tant aux Etats Unis qu'en Europe reste trop restreint pour établir une statistique valable. Les échecs furent liés soit à des défauts techniques soit à un échappement de la tocolyse. Lorsque la chirurgie prénatale n'est pas possible ou non indiquée on peut utiliser la "réanimation placentaire" per opératoire au cours d'une chirurgie prénatale, ou le fœtus est ventilé et perfusé pendant la dernière phase de l'intervention fœtale et confié directement au réanimateur. Cette technique toute nouvelle peut bénéficier des acquis de la chirurgie prénatale et garde l'avantage d'être beaucoup moins agressive sur l'utérus maternel. Cependant elle a pour le fœtus l'inconvénient d'être plus tardive (34-35 SA) et de se faire sur des lésions plus évoluées. Les résultats satisfaisants de l'expérimentation animale en ce domaine permettent d'envisager son application en clinique humaine. Les méthodes utilisant la mise en place de ballonnets intra-trachéaux par coelio-chirurgie trans utérine pour obtenir une hypercroissance du poumon sont encore du domaine de la recherche et n'ont pas été évaluées.

Toutes ces thérapeutiques soulèvent bien entendu des discussions d'ordre éthique surtout lorsqu'il s'agit d'opérer la mère pour envisager de sauver l'enfant. Ces considérations guident la décision d'indication thérapeutique. Non seulement l'équipe médicale est partie prenante mais également les parents de l'enfant.

II.3.4. Les indications

II.3.4.1. En cas de diagnostic prénatal précoce

Si le diagnostic prénatal est défini avant 28 semaines de gestation, il importe avant tout de rechercher les malformations associées et les critères de gravité. Lorsqu'il existe des malformations associées non curables ou peu curables (anomalies chromosomiques, syndrome polymalformatif) il paraît licite de proposer l'interruption de la grossesse.

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée sans critères de gravité on peut proposer une prise en charge immédiate du nouveau-né dans un centre spécialisé où la mère peut accoucher. Si au décours de la surveillance échographique régulière on voit apparaître des signes de gravité, en particulier l'ascension du foie dans le thorax objectivée par la déviation de la veine ombilicale, on peut proposer un déclenchement précoce vers 34 ou 35 SA et une prise en charge du nouveau né avec une ventilation à très haute fréquence et utilisation du monoxyde d'azote, ou une réanimation lourde d'emblée type AREC ou ECMO ou bien encore une chirurgie prénatale.

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée et que les critères de gravité sont d'emblée présents avant 28 semaines l'indication fœtale d'une chirurgie prénatale peut être discutée en plus des autres thérapeutiques. La chirurgie prénatale dans ces cas est une arme supplémentaire que l'on peut proposer au fœtus mais qui ne peut se concevoir qu'en fonction de l'intérêt et des indications maternelles. L'indication maternelle en l'état actuel des choses concerne des femmes ayant dépassé 35 ans ou qui ont un long passé de stérilité lorsque la volonté du couple est de tout mettre en oeuvre pour traiter le fœtus.

II.3.4.2. En cas de diagnostic prénatal tardif (> 28 semaines)

Lorsque le diagnostic prénatal est fait après la 28ème semaine la chirurgie prénatale ne se discute plus. Les indications thérapeutiques possibles sont la chirurgie prénatale et la prise en charge immédiate après la naissance par l'équipe de réanimation néonatale chirurgicale. L'indication de la mise en route d'une oxygénation extra-corporelle de type AREC ou ECMO, l'utilisation du monoxyde d'azote peuvent être envisagées d'emblée dans les formes graves. En présence d'une forme "favorable" une prise en charge post natale classique après un accouchement par voie basse paraît être la proposition la plus

raisonnable. Cependant dans les formes dites "favorables" on déplore encore un décès sur cinq enfants opérés et il n'est pas illogique de chercher à progresser dans ces formes en améliorant les performances de la prise en charge. Si des signes de gravité apparaissent au décours de la surveillance échographique, on peut proposer un accouchement avant terme ou une chirurgie perinatale.

II 4. Les éventrations diaphragmatiques

L'éventration diaphragmatique, correspond à une anomalie musculaire et doit être distinguée de la paralysie due à une atteinte du nerf phrénique. Certaines sont asymptomatiques et de découverte fortuite, d'autres évoquent une hernie de coupole à révélation tardive. Le traitement qui peut être proposé dans les formes symptomatiques ou avec un retentissement fonctionnel respiratoire, est une plicature du diaphragme par voie abdominale ou thoracique.

III. CONCLUSION

Parmi les malformations du diaphragme, la hernie de coupole est de loin la plus fréquente et la plus grave, malgré les progrès du diagnostic prénatal et de la réanimation néonatale chirurgicale. Il importe de faire la part dès avant la naissance des formes graves et des formes favorables de la maladie. Ainsi pour l'obstétricien comme pour le chirurgien pédiatre et l'équipe de réanimation le fœtus devient un patient à part entière qu'il convient de traiter. Dans la majorité des cas lorsque la survie est obtenue, même au prix d'un traitement lourd, elle se fait sans séquelles et cette information est souvent fondamentale dans l'attitude des parents face aux choix thérapeutiques qui leur sont proposés. Plus rarement on peut observer des séquelles en particulier broncho-dysplasiques, consécutive à une longue période de ventilation artificielle à pression élevée ; le reflux gastro-oesophagien est également très fréquent. De grands progrès sont encore possibles pour améliorer le pronostic de cette maladie.

INVAGINATION INTESTINALE AIGUE.

- I- ANAPATHOLOGIE
- II- PHYSIOPATHOLOGIE
- III- ETIOLOGIE
- IV- ASPECTS CLINIQUES
- V- EXAMENS PARA-CLINIQUES
- VI- LE TRAITEMENT
- VII- CONCLUSION

L'invagination intestinale aiguë (I.I.A.) représente une des causes les plus fréquentes d'occlusion intestinale chez le nourrisson et le jeune enfant. Elle se définit par la pénétration d'un segment intestinal dans le segment sous-jacent.

Ce télescopage est à l'origine du boudin d'invagination qui provoque une obstruction de la lumière intestinale et une ischémie par strangulation mésentérique.

C'est l'examen clinique qui va induire la mise en route d'une démarche diagnostique aboutissant au traitement en passant par la radiographie de l'abdomen sans préparation, l'échographie abdominale et le lavement qui sera à visée diagnostique ou thérapeutique avec en cas d'échec de celui-ci, un traitement chirurgical. Tout ceci dans le cadre de l'urgence.

I- ANAPATHOLOGIE

La lésion élémentaire de l'invagination intestinale aiguë correspond au boudin d'invagination défini par le télescopage d'un segment intestinal dans le segment d'aval (schéma n°1). Ce boudin comprend donc : un cylindre interne correspondant au segment interne invaginé et formant la tête du boudin d'invagination, un cylindre externe dans lequel se fait l'invagination délimitant un collet d'invagination dans lequel pénètre le mésentère contenant les éléments vasculaires : artères, veines lymphatiques et nerveux.

Pour nommer l'invagination, on utilisera en premier le nom du segment d'intestin invaginé puis éventuellement le nom du segment digestif entraîné, enfin celui du segment invaginant.

On distingue ainsi les invaginations iléo-coliques et les invaginations iléo-iléales.

Parmi les invaginations iléo-coliques, l'invagination transvalvulaire est une invagination dont la tête est mobile et le col est fixe, le caecum et la valvule de Bauhin restent en place. Dans ce cas, il existe un véritable anneau d'étranglement dont la symptomatologie est cliniquement bruyante et la réduction plus difficile. Elle représente 30% des cas (schéma n°2). L'invagination iléo-caecale est une des formes les plus fréquentes pouvant atteindre plus de 60% des cas, due à la migration de la valvule de Bauhin et de l'appendice entraînés dans le côlon droit (schéma n°3).

Les invaginations iléo-iléales, elles évoluent soit vers l'invagination iléo-iléo-colique par progression du boudin vers le côlon sans entraîner la valvule de Bauhin qui reste en place, soit vers l'invagination iléo-caeco-colique, dans laquelle la migration entraîne la valvule de Bauhin. Cette forme se rencontre souvent lors d'anomalie anatomique pré-disposante tel qu'un défaut d'accolement du côlon droit ou un mésentère long.

Le danger de ces formes à point de départ iléal compliquées d'une extension au côlon qui représentent environ 5% des cas, vient du fait que lors du lavement opaque, l'attention peut être attirée par l'invagination qui siège sur le cadre colique et en cas de succès de réduction, risque de faire ignorer l'invagination iléo-iléale primitive passée inaperçue.

Les invaginations colo-coliques sont rares chez l'enfant et plus souvent secondaires à une lésion

organique.

L'invagination iléo-iléale pure doit faire rechercher, en général, l'existence d'un obstacle mécanique.

II- PHYSIOPATHOLOGIE

L'invagination intestinale aiguë entraîne une strangulation du point méésentérique à l'origine de l'occlusion intestinale et responsable d'une compression vasculo-nerveuse expliquant l'oedème et la stase veineuse, facteur d'hyper-sécrétion muqueuse voire d'hémorragie et suivie secondairement d'une ischémie par compression des artères du méésentère aboutissant au sphacèle ou à la perforation de l'anse.

La compression des éléments nerveux expliquera les réactions neuro-végétatives accompagnant les accès de pâleur. Dans les formes évoluées, on observe une stase liquidienne un amont du boudin avec constitution d'un véritable 3ème secteur intra-intestinal majoré par l'extravasation de liquide intrapéritonéal, facteur de pullulation microbienne dans les anses dilatées.

Enfin la mobilité du boudin d'invagination dans l'abdomen dépend de deux éléments essentiels : la longueur du méso entraîné et l'absence de fixation du côlon droit, expliquant la course du boudin d'invagination décrite comme une courbe de rayon progressivement décroissant autour de la région ombilicale depuis la fosse iliaque droite jusqu'à la région pelvienne (schéma n°4).

III- ETIOLOGIE

On distingue les invaginations secondaires à des lésions dites organiques ou associées à une autre pathologie de celles dites idiopathiques représentant la majorité des cas (90% chez le nourrisson).

1 - Invaginations organiques : elles sont souvent liées à l'existence d'un obstacle intra-pariétal : diverticule de Meckel, polype du grêle, hémangiome, duplication....

2- Invaginations associées à une adénolymphite méésentérique : elles sont retrouvées dans 20 à 30% des invaginations intestinales aiguës selon les séries, concomitantes d'une infection pulmonaire, ORL, digestive souvent d'origine virale et dans un contexte de petite épidémie saisonnière au printemps ou à l'automne. Ces adénolymphites méésentériques seront responsables d'un hyperpéristaltisme intestinal entraînant l'invagination.

3- Pathologies associées : elles rentrent dans le cadre des étiologies d'invagination : le purpura rhumatoïde, responsable de microvascularites siégeant sur la partie proximale de l'intestin grêle, le syndrome hémolytique et urémique (SHU) entraînant également des troubles vasculaires intestinaux, la mucoviscidose responsable des anomalies de la viscosité du contenu intestinal, les invaginations postopératoires, en général iléo-iléales rencontrées chez les petits enfants surtout après exérèse chirurgicale de tumeur abdominale de gros volume.

4- Les invaginations idiopathiques : elles représentent la majorité des cas, 80 à 90% des invaginations rencontrées chez les nourrissons survenant surtout entre le 4e et le 9e mois, plus fréquemment rencontrées chez le garçon que chez la fille (3 garçons pour 2 filles). L'incidence est estimée de 3 à 6 pour 1000 enfants vivants de moins de 3 ans, 64% des invaginations intestinales aiguës ont moins de 1 an.

IV- ASPECTS CLINIQUES

Circonstance de découverte : Il s'agit habituellement de nourrisson jusqu'alors de bonne santé en dehors d'un épisode récent d'éruption dentaire, de rhino-pharyngite, qui va présenter brutalement une douleur accompagnée d'accès de pâleur. Le nourrisson présente des cris avec une agitation, avec un aspect de crispation accompagnée d'une pâleur. Cette première crise douloureuse brève va céder aussi rapidement qu'elle est apparue et être suivie d'une période d'accalmie pendant lequel l'enfant reprend son aspect normal avec cependant un refus total du biberon, l'intolérance alimentaire étant complète. Progressivement ces crises douloureuses vont se rapprocher et durer de plus en plus longtemps alors que les intervalles d'accalmie vont se raccourcir.

La rectorragie est très variable tant dans sa forme que dans sa période de survenue. On peut en effet rencontrer des selles glairo-sanglantes, de simples traces de sang rouge ou brunâtre tachant les couches et dans certains cas elles ne seront objectivées que lors de la réalisation du toucher rectal ou du

lavement. Elles peuvent être soit précoces accompagnant la 1ère crise douloureuse soit plus souvent tardives apparaissant au bout de plusieurs heures d'évolution. Pourront au fur et à mesure de l'évolution, apparaître des vomissements qui peuvent être de plusieurs natures, soit alimentaires au début, puis secondairement jaunâtres ou verdâtres. Dans certains cas, l'enfant ne vomit pas mais refuse toujours toute alimentation.

L'association de ces 3 signes représente la triade classique : douleurs abdominales avec accès de pâleur évoluant par crises paroxystiques, refus du biberon ou vomissements, rectorragie.

La simple notion de crise douloureuse paroxystique avec accès de pâleur chez un nourrisson doit faire évoquer l'invagination intestinale aiguë.

L'examen clinique : la palpation abdominale doit être pratiquée avec attention et les mains réchauffées, en dehors des crises douloureuses. La fosse iliaque droite paraît classiquement déshabituée et facilement dépressible localisant le signe de DANCE. C'est parfois au niveau de l'hypochondre droit, que la palpation déclenche une douleur et permet de percevoir le boudin d'invagination sous la forme d'une masse allongée, cylindrique et mobile. Ce boudin devra être recherché sur tout le trajet du cadre colique. Il n'est rencontré que dans 1/4 des cas environ.

Le toucher rectal doit être doux et réalisé avec l'auriculaire coiffé d'un doigtier pédiatrique lubrifié. Il peut ramener des glaires striées de sang non encore extériorisées.

Formes cliniques : Les formes néo-natales sont rares représentant 1% des invaginations avec un diagnostic difficile où le tableau est le plus souvent fruste évoquant une occlusion où pouvant simuler une entérocolite nécrosante. Chez le grand enfant, le tableau clinique peut être souvent marqué par une longue histoire de douleurs abdominales récurrentes, la découverte d'une invagination fera dans ce contexte rechercher une cause organique (diverticule de Meckel), ce qui amène à certains auteurs à proposer une exploration chirurgicale systématique même après réduction radiologique chez le grand enfant.

Les invaginations récidivantes : il faudra distinguer les récidives précoces survenant dans les premières heures ou les premiers jours suivant une réduction en général non chirurgicale, estimées à 10 à 15%.

Des récidives post-chirurgicales précoces sont possibles dans 1 à 3% des cas. Enfin des récidives tardives, plusieurs mois ou années suivant la première réduction chirurgicale ou non, doit faire rechercher une cause organique.

V- EXAMENS PARA-CLINIQUES

1- La radiographie d'abdomen sans préparation debout de face garde tout son intérêt. Elle peut permettre de mettre en évidence une image directe du boudin d'invagination sous forme d'une opacité située le plus souvent dans la région sous-hépatique, d'autres signes indirects sont évocateurs : disparition de la clarté gazeuse du caecum dans la fosse iliaque droite, qu'il ne faudra pas confondre avec l'éventuelle dilatation d'anse iléale en amont du boudin d'invagination.

Recherche attentive d'un éventuel pneumo-péritoine qui contre-indiquerait tout lavement opaque chez des enfants vus tardivement avec un état général altéré. Enfin la radiographie de l'abdomen sans préparation peut confirmer un état occlusif franc sur des formes évoluées. Mais une radiographie de l'abdomen sans préparation considérée comme normale ne doit pas exclure la possibilité d'une invagination intestinale aiguë authentique et il faut donc pratiquer une échographie abdominale.

2- L'échographie permet de mettre en évidence l'aspect typique du boudin sous forme d'une image cible ou en cocarde en coupe transversale correspondant à la paroi du segment intestinal receveur avec une zone centrale hyper-échogène correspondant aux interfaces du ou des segments invaginés. En coupe longitudinale, le boudin prend un aspect de sandwich dont on déterminera la longueur.

L'échographie abdominale associée au Doppler couleur peut dans certains cas mettre en évidence la disparition de l'hyperémie veineuse et artérielle du boudin d'invagination évocatrice de nécrose ischémique, interdisant de ce fait la réalisation d'un lavement réducteur et proposant l'indication chirurgicale.

3- Le lavement opaque : L'existence de complications d'invagination intestinale aiguë représenté par la présence d'un épanchement péritonéal ou d'un pneumo-péritoine sur un enfant en mauvais état général doit faire contre-indiquer cet examen. En cas d'altération de l'état général avec état de choc, l'indication opératoire est posée après restauration de l'état hémodynamique de l'enfant. Dans tous les autres cas,

dès lors que le diagnostic d'invagination intestinale aiguë est suspecté, le lavement opaque peut être proposé.

Il est intéressant de réaliser cet examen sur un enfant prémédiqué le lavement au produit iodé hydrosoluble permet de constater l'arrêt de progression au contact du boudin d'invagination le plus souvent au niveau du côlon gauche ou du transverse. Cet arrêt de progression peut prendre de face un aspect en image en cocarde ou de profil en cupule, en croissant ou en pince de homard. Outre le caractère diagnostique, ce lavement opaque aux hydro-soluble peut permettre d'obtenir la réduction non chirurgicale.

VI- LE TRAITEMENT

1- Le traitement non chirurgical :

le lavement opaque peut être poursuivi par la phase thérapeutique de cet examen. Les images de boudin migrent par à-coups dans le sens anti-péristaltique au fur et à mesure que la pression hydrostatique du lavement refoule le boudin. Cette progression est souvent aisée jusque dans la région caecale. Il faut donc maintenir la pression pour obtenir une opacification de la valvule de Bauhin et surtout le reflux dans la dernière anse grêle permettant d'obtenir le critère de certitude de réduction. La réduction par insufflation d'air : L'air insufflé dans le côlon peut avoir un rôle diagnostique et un rôle thérapeutique.

Le matériel utilisé comporte un système de pompe d'insufflation couplé à un système de contrôle de la pression intra-colique. Au fur et à mesure que l'insufflation progresse, l'air s'accumule de plus en plus, refoule le boudin dans la direction anti-péristaltique pour obtenir, en cas de réduction, un reflux d'air important dans les dernières anses iléales.

La réduction hydrostatique : l'utilisation de l'eau en lavement sous contrôle échographique a été proposée selon les mêmes techniques permettant d'obtenir des réductions contrôlées par échographie et évitant l'irradiation des patients.

Le taux de réussite du traitement non chirurgical est estimé à 50%, très variable d'une équipe à l'autre. Quoi qu'il en soit, le pourcentage de réussite de réduction au lavement est lié au délai diagnostique, plus celui-ci est court, plus les chances de réussite sont grandes.

2- Le traitement chirurgical

Deux indications restent indiscutables :

Les contre-indications au lavement, il s'agit pour la plupart du temps de lésions intestinales graves qui pourront nécessiter une résection.

S'il existe un doute sur la réduction de l'invagination intestinale aiguë obtenue lors du lavement quelle qu'en soit la technique.

D'autres indications peuvent être proposées en fonctions de l'âge et notamment dans les formes d'invagination récidivante chez le grand enfant. L'intervention réalisée sous anesthésie générale utilisera une voie d'abord la plus proche possible du boudin d'invagination souvent localisé par échographie. Après repérage du boudin intestinal, on tentera de désinvaginer celui-ci manuellement et on pratiquera une appendicectomie complémentaire. Une résection intestinale peut être rendue nécessaire par la persistance d'une zone ischémique ou l'existence d'une complication ou d'une cause organique.

VII- CONCLUSION

Le pronostic de l'invagination intestinale aiguë dépend de la précocité du diagnostic qui doit être évoqué devant tout nourrisson présentant des crises douloureuses abdominales avec accès de pâleur, refus du biberon, imposant la réalisation d'un examen clinique soigneux à la recherche d'un boudin d'invagination, la pratique du toucher rectal pour la mise en évidence d'une rectorragie, et la réalisation d'une échographie abdominale pour confirmer l'existence du boudin.

La prise en charge diagnostique et thérapeutique peut être assurée par le lavement aux hydrosolubles. En cas d'échec de réduction ou devant l'absence d'opacification de la dernière anse iléale, une indication chirurgicale peut être retenue.

OBJECTIFS :

- 1- Connaître les signes cliniques et les circonstances de survenue de l'I.I.A
- 2- Connaître la physiopathologie, le mécanisme et les formes cliniques de l'I.I.A.
- 3- Savoir prescrire les examens paracliniques devant une suspicion d'I.I.A.
- 4- Connaître les indications, les contre-indications et les résultats du lavement dans une I.I.A.
- 5- Connaître les indications et contre-indications des méthodes thérapeutiques de l'I.I.A.

BRULURES OESOPHAGIENNES PAR CAUSTIQUE.

Les brûlures oesophagiennes par caustique représentent la plus importante cause de sténose oesophagienne de l'enfant, encore qu'en très nette régression dans les pays industrialisés. L'ingestion du caustique y est le plus souvent accidentelle donc généralement moins massive que chez l'adulte. Il faut cependant ne pas oublier la possibilité de tentative de suicide chez le grand enfant à partir de sept ans, avec les mêmes inconvénients que chez l'adulte, liés à la quantité de caustique ingérée. Les tentatives d'infanticide peuvent également s'observer chez le nouveau-né et le nourrisson. Il faut savoir que dans le cas d'un caustique administré par biberon, il n'existe pas de brûlure du carrefour pharyngo-laryngé, donc de lésion accessible à l'examen direct.

Les caustiques en cause peuvent être acides ou alcalins avec une beaucoup plus grande fréquence de ces derniers. Ces dernières années on a relevé avec une particulière fréquence, les brûlures oesophagiennes dues aux produits utilisés pour déboucher les canalisations, nettoyer les fours ménagers, voire simplement aux détergents pour lave vaisselle automatique. Ces différents produits ont en commun leur caractère alcalin qui occasionnent des brûlures plus graves et plus évolutives que les brûlures par agent acide, encore que cette notion soit contredite dans certaines séries.

Quant à l'eau de Javel sous forme diluée ou concentrée, ingérée accidentellement par l'enfant, elle est très peu susceptible d'aboutir à une brûlure caustique de l'oesophage.

La phase d'ingestion est parfois peu remarquable surtout avec certains caustiques alcalins et ce, sans liaison avec la gravité réelle de la brûlure. Certains caustiques, notamment acides, entraînent immédiatement une sensation de brûlure intense suivie d'une dysphagie et parfois de vomissements. Une phase de latence clinique de deux à trois semaines lui fait suite avant que n'apparaisse la dysphagie progressive, qui correspond sur le plan anatomo-pathologique à l'installation d'une sténose cicatricielle. Cette phase peut être beaucoup plus brève.

L'évolution non traitée se fait dans plus de la moitié des cas vers la sténose fibreuse parfois complète, ou seulement des troubles de la motilité oesophagienne (diminution du péristaltisme, reflux gastro-oesophagien).

Conduite à tenir en cas de brûlures par caustiques

- Déterminer avec exactitude la nature du caustique ingéré et se méfier de la toxicité de certains composants qui peut se surajouter à la causticité du produit de base.
 - Tenter d'évaluer la quantité de produit ingéré en ne perdant pas de vue la possibilité de suicide ou d'infanticide en cas d'ingestion massive.
 - Faire pratiquer dans les plus brefs délais un examen endoscopique pharyngo-oeso-gastrique sauf en cas d'ingestion de petite quantité d'eau de Javel, ou plus généralement en l'absence de symptômes, où cet examen n'est pas nécessaire.
- L'absence de lésion du carrefour pharyngo-laryngé ne dispense pas de l'examen oeso-gastrique car 15% des brûlures caustiques de l'oesophage n'en comportent pas.

La pratique de cet examen est pratiquement sans danger dans les 48 premières heures suivant l'ingestion car la résistance de la paroi oesophagienne est encore intacte.

La trachéo-bronchoscopie concomitante est nécessaire pour toute ingestion de quelque importance ou lorsque existe une symptomatologie respiratoire.

La radiographie elle est peu intéressante à la phase aiguë. Les premières altérations radiologiques ne s'observent guère avant une douzaine de jours l'oesophage est alors cylindrique, rigide, avec parfois déjà un certain degré de sténose dont on appréciera l'étendue. Celle-ci est volontiers surestimée par un facteur de spasmes surajoutés. Elle est néanmoins souvent sub-totale ou prédominant aux zones de ralentissement du bol alimentaire pharyngé, supra-aortique, supra-hiatale.

Au terme de l'examen endoscopique précoce

- Si la muqueuse est partout normale, il n'est pas nécessaire de poursuivre la surveillance c'est le cas le plus fréquent.

- Si les lésions sont discrètes, simple érythème d'étendue limitée, l'hospitalisation n'est même pas nécessaire, par contre, il est utile de contrôler endoscopiquement l'oesophage une à deux semaines plus tard.

- Si les lésions sont très limitées, les dilatations seront entreprises après deux à trois semaines d'évolution.

- Si les lésions sont graves, étendues avec une lumière réduite à un défilé tortueux, la gastrostomie devient indispensable et les dilatations doivent être répétées longtemps. Le risque de perforations iatrogènes est très réduit actuellement avec les différents dispositifs de dilatation sur guide, il persiste cependant.

Certains ont proposé, lorsque les premières dilatations n'ont pas fait la preuve de leur efficacité, la mise en place d'un tuteur de P.T.F.E. (Teflon *) changé à intervalles réguliers par un autre de diamètre supérieur jusqu'à un diamètre d'environ 10mm laissé en place un an. Ce traitement malgré son caractère contraignant semble avoir donné de bons résultats avec une morbidité faible.

En cas d'échec prolongé des dilatations ou d'impossibilité de celles-ci (brûlures vues tardivement à la phase de sténose complète, par exemple) on aura recours à la chirurgie

- Si la sténose est courte résection + anastomose suivie généralement de dilatations complémentaires.

- Si la sténose est longue, voire totale oesophagectomie et remplacement de l'oesophage par une plastie gastrique ou colique, placée dans le lit de l'oesophage. Il semble en effet que l'oesophage sténosé, laissé en place et simplement court-circuité par la plastie, soit susceptible d'occasionner des complications comme l'abcédation ou, comme cela a été rapporté à différentes reprises la dégénérescence maligne à l'âge adulte.

RESULTATS :

- Des dilatations ils sont bons à long terme à condition de poursuivre celles-ci longtemps. Il faut cependant tenir compte du risque non négligeable de perforations instrumentales dont le traitement est aléatoire.

- De la chirurgie il s'agit d'une chirurgie relativement lourde mais dont les résultats sont également bons à long terme avec une qualité de vie très proche de la normale.

PHIMOSIS ET ADHERENCES PREPUTIALES

CLINIQUE TRAITEMENT

Le phimosis est une sténose plus ou moins importante de l'anneau préputial gênant ou interdisant la rétraction du prépuce en arrière du gland. Parfois congénital, il est souvent secondaire à des phénomènes infectieux locaux récidivants ou à la cicatrisation d'excoriations cutané-muqueuses faites lors de manoeuvres de décalottage non entretenues par la famille.

Le phimosis doit être différencié des adhérences préputiales qui existent pratiquement chez tous les nouveaux-nés entre le versant muqueux du prépuce et la muqueuse glandulaire.

CLINIQUE :

Phimosis et adhérences préputiales sont généralement bien supportés et l'évolution est spontanément favorable dans la plupart des cas. En effet le prépuce, anormalement long et épais chez le nourrisson avec un orifice parfois étroit, se modifie dans la première année de la vie et peut disparaître spontanément. De la même façon les adhérences préputiales se libèrent progressivement et finalement, alors que le décalottage complet du gland n'est possible que chez 4% des nouveaux-nés, cette manoeuvre est facilement réalisable chez 80% des enfants entre 5 et 13 ans. L'abstention thérapeutique pourrait être la règle, mais un certain nombre de complications peuvent survenir :

- dans de rares cas de phimosis congénitaux très serrés, il peut exister une gêne à la miction avec gonflement préputial par accumulation d'urine sous le prépuce et jet filiforme, voire exceptionnellement dilatation des voies urinaires supérieures.
- l'infection de smegma (sécrétions sébacées et débris épithéliaux) accumulé entre le gland et le prépuce est responsable de balanites : le prépuce prend alors un aspect inflammatoire et oedématié avec issue de pus par l'anneau préputial, brûlures mictionnelles, dysurie voire rétention.
- le paraphimosis est une complication mécanique liée à l'existence d'une sténose préputiale relative : à la suite d'un décalottage, le gland ne peut plus être recouvert par le prépuce : le versant muqueux préputial forme alors un bourrelet oedémateux très important à la base du gland, en aval du sillon de strangulation formé par l'anneau préputial. Non traité l'évolution peut se faire vers la nécrose ischémique du prépuce.

TRAITEMENT :

En dehors de complications infectieuses ou mécaniques, phimosis et adhérences préputiales ne

justifient un traitement qu'après les 2 ou 3 premières années de la vie, à condition que les parents acceptent de poursuivre les manoeuvres de décalottage bien régulièrement pour éviter une récurrence.

- S'il ne s'agit que d'adhérences préputiales, celles-ci peuvent être libérées en consultation grâce à l'application au préalable d'une pommade anesthésique locale (EMLA). La libération est faite au doigt ou avec l'aide d'un stylet mousse ; elle doit être totale jusque dans le sillon balano-préputial et des soins locaux sont nécessaires pendant une dizaine de jours (solution désinfectante et pommade anti-inflammatoire et antibiotique).
- Selon l'importance de la sténose de l'anneau préputial, le phimosis nécessite un geste chirurgical : soit simple plastie d'agrandissement (intervention de Duhamel), soit résection préputiale (posthectomie).
- L'existence d'une balanite nécessite d'abord un traitement médical local anti-infectieux et anti-inflammatoire. Dans un certain nombre de cas, les adhérences préputiales, responsables de cet accident, se libèrent spontanément à l'occasion de cette infection et ne justifient pas de geste complémentaire.
- La survenue d'un paraphimosis représente une urgence : malgré l'importance de l'œdème, la réintégration du gland en amont de l'anneau préputial est parfois possible sans anesthésie. Sinon, une incision limitée de l'anneau préputial permet la réduction du paraphimosis. Une circoncision en urgence ne doit pas être effectuée.
- Cas particulier : celui du phimosis avec lichen scléro-atrophique : outre l'anneau préputial scléreux, la muqueuse glandulaire est anormalement épaisse, blanchâtre, sclérosée, avec souvent sténose du méat. La cure chirurgicale du phimosis (posthectomie) doit être complétée par l'application locale de pommade corticoïde pendant quelques semaines jusqu'à guérison des lésions muqueuses. Le risque de récurrence est néanmoins important.

TORSION DU CORDON SPERMATIQUE

I - PHYSIOPATHOLOGIE

II - FORMES CLINIQUES

A. Torsion néonatale

B. Torsion chez l'adolescent

C. Torsion de testicule ectopique

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A. Chez le nouveau-né

B. Chez le nourrisson

C. Chez l'enfant plus grand

IV - TRAITEMENT

A. Indications

B. Résultats

La torsion du cordon spermatique, et donc des vaisseaux spermatiques, est responsable d'ischémie testiculaire. Il s'agit d'une urgence extrême. Le diagnostic ne pose aucun problème car la certitude ne peut être qu'opératoire.

Plus délicate à définir est l'attitude à adopter à l'égard de la glande vulvulée.

I - PHYSIOPATHOLOGIE

Les moyens de fixation du testicule sont constitués par l'axe cordon - testicule- ligament scrotal et la situation extra-vaginale de la majeure partie de l'épididyme qui est ainsi accolé aux enveloppes scrotales (fig. 1).

La torsion du testicule est favorisée par certaines anomalies de ce système de fixation. On décrit deux variétés de torsion:

- La torsion extra-vaginale (fig. 2)

La moins fréquente (6 %) ne se voit qu'à la période néonatale et se constitue souvent in utero.

Elle réalise une torsion du cordon au dessus de l'insertion normale de la vaginale. Elle est la conséquence du délai d'accolement physiologique du testicule et de sa vaginale chez le nouveau-né. Elle

peut être bilatérale, presque toujours de façon simultanée. Les attaches testiculaires survenant rapidement après la naissance, les torsions extra-vaginales se voient rarement au-delà de cette période.

- La torsion intra-vaginale (fig. 3)

De loin la plus fréquente, elle peut se voir à tout âge, mais essentiellement à la puberté. Elle est la conséquence d'une anomalie congénitale du système de suspension fixation épидидymo-testiculaire : vaginale englobant la totalité du testicule et de l'épididyme avec ou sans gubernaculum testis (testicule en battant de cloche); bascule du testicule resserrant les 3 points de fixation; défaut d'accolement épидидymo-testiculaire (torsion vraie du testicule).

L'anomalie intéresse le côté opposé dans 50 à 80 % des cas, avec un risque de torsion ultérieure élevé.

L'intervention doit donc être bilatérale.

- La torsion du testicule ectopique

Elle n'est pas exceptionnelle (5 %) et s'explique également par une anomalie du système de fixation du testicule.

II - FORMES CLINIQUES

A. Torsion néonatale

Elle est découverte à l'examen systématique de ce nouveau-né. Elle se résume à une grosse bourse inflammatoire contenant une masse ferme et souvent peu ou pas douloureuse, car il s'agit d'une torsion déjà ancienne, constituée in utero. Le diagnostic n'offre guère de difficulté car les tumeurs testiculaires néonatales sont exceptionnelles; les hydrocèles ou hernies étranglées ont leur caractère propre. L'intervention menée de préférence par voie inguinale retrouve un testicule noir, rétracté par un pédicule tordu par un ou plusieurs tours de spire à l'orifice inguinal superficiel. Dans de rares cas, l'intervention permet de rectifier le diagnostic en faveur d'un infarcissement testiculaire sans torsion ou d'une épидидymite.

B. Torsion chez l'adolescent

Le diagnostic évoqué sur la clinique (grosse bourse aiguë) doit conduire d'urgence à l'intervention qui seule apportera la certitude et permettra de sauver le testicule. La douleur est d'apparition brutale, survenant en pleine activité et pendant le sommeil. Des épisodes douloureux semblables, rapidement résolutifs, sont retrouvés dans 25 à 50 % des cas. Devenant lancinante, la douleur finit par s'atténuer au bout de quelques heures. Cette accalmie traîtresse a laissé passer l'heure du sauvetage. Les signes d'accompagnement sont discrets: état nauséux avec parfois un vomissement. Ni fièvre au début, ni signe urinaire. L'examen clinique peut difficilement passer le stade de l'inspection tant la douleur empêche toute palpation. La bourse est augmentée de volume; sa peau, légèrement infiltrée d'oedème, est déplissée et rosée. Le testicule apparaît rétracté à l'anneau et projeté en avant (signe de Gouverneur), aussi bien en position debout que couché. En le soulevant, on augmente la douleur alors qu'on la soulage en cas d'épididymite (signe de Prehn). La palpation ne permet que l'exploration du côté controlatéral où l'on retrouve parfois une mobilité ou une orientation anormale du testicule. La douleur rend impossible l'analyse du contenu de la bourse intéressée. Au-dessus le cordon est douloureux mais souple. Il n'est pas mis en évidence d'écoulement urétral. Au toucher rectal, la prostate et les vésicules séminales sont normales.

Si l'enfant est vu plus tard, le tableau est modifié par l'atténuation de la douleur, la majoration des signes inflammatoires, l'apparition d'une fièvre dépassant rarement 38°. La palpation retrouve une masse sensible dans son ensemble au sein de laquelle il n'est possible d'identifier ni nodule, ni épидидyme, ni testicule. Oedème et lame d'hydrocèle sont toujours présents. Le cordon lui-même est infiltré.

C. Torsion de testicule ectopique

Elle est évoquée devant l'apparition d'un syndrome douloureux sur un testicule en ectopie inguinale. Le diagnostic peut être difficile avec celui d'une hernie étranglée. L'association masse inguinale douloureuse - vacuité scrotale impose l'intervention. La torsion d'un testicule intra-abdominal est évoquée devant un syndrome douloureux abdominal associé à une vacuité scrotale. Une masse peut être retrouvée au toucher rectal.

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A. Chez le nouveau-né

Le diagnostic différentiel avec une tumeur ou un infarctus hémorragique se fera sur les constatations opératoires.

B. Chez le nourrisson

Une grosse bourse aiguë correspond presque toujours à une hernie inguino-scrotale engouée, plus rarement à une épididymite. La torsion du cordon spermatique est absolument exceptionnelle à cet âge.

C. Chez l'enfant plus grand

Le problème diagnostique devant une grosse bourse aiguë ne se pose pas si l'on admet qu'il s'agit d'une torsion jusqu'à preuve opératoire du contraire. Bien entendu, il ne s'agit pas d'opérer :

- une orchite ourlienne, bilatérale, précédée par la parotidite,
- une atteinte testiculaire dans le cadre d'un purpura rhumatoïde est facilement reconnaissable aux signes cutanés.

- un œdème aigu idiopathique du scrotum, rarement très douloureux, s'étendant sur le périnée.

- une douleur iliaque ou lombaire simulant une appendicite ou colique néphrétique est facilement rattachée à sa cause par la palpation systématique des organes génitaux externes.

En revanche, les autres diagnostics avancés doivent être des diagnostics opératoires car l'interrogatoire, l'examen clinique les plus minutieux n'emportent jamais la certitude, même si certains éléments sont suggestifs :

a. L'épididymite est rare chez l'enfant et l'adolescent. Le début est plus progressif avec de la fièvre, des signes urinaires, une pyurie. La palpation d'un gros épидидyme au-dessus d'un testicule normal peut être gênée par la douleur et les signes locaux inflammatoires. L'existence d'une uropathie malformative parfois responsable d'épididymite n'élimine pas la possibilité d'une torsion.

b. La torsion de reliquats embryonnaires s'accompagne d'une douleur moins aiguë, localisée en un point précis au pôle supérieur du testicule. L'hydatide tordue est parfois vue par transparence sous la forme d'un nodule bleuté. La peau scrotale est légèrement rosée et une petite lame d'hydrocèle souvent présente.

c. La contusion testiculaire succédant à un traumatisme ne peut être reconnue qu'à l'intervention, d'autant qu'il est très fréquent de retrouver une notion de traumatisme le ou les jours qui ont précédé une authentique torsion. Coïncidence ou facteur déclenchant ?

C'est pour tenter d'obtenir une certitude diagnostique que certains ont proposé le recours à différents types d'explorations complémentaires :

- L'échographie nous paraît peu réalisable en cas de grosse bourse aiguë car le passage de la sonde exacerbe la douleur déjà très vive.

- L'exploration ultrasonore étudie la vascularisation du testicule en utilisant l'effet Doppler. En cas de torsion, le cordon et le testicule seraient muets; en cas de phénomènes inflammatoires, il existerait une amplification des ultrasons; en cas de torsion d'une hydatide, le flux serait « normal ». En fait, la méthode n'est pas fiable.

- La scintigraphie testiculaire utilise le pertechnétate de sodium marqué au technétium 99. Après injection d'un embolus intraveineux de 5 à 10 mCi du produit radioactif, une série d'images est enregistrée toutes les 4 secondes pendant une minute puis à 5, 10, 15 minutes. En cas de torsion, il existe une zone d'hypofixation alors qu'une épididymite se traduit par une hyperfixation. La fiabilité de la technique n'est pas totale et de faux négatifs ont été observés.

En pratique, aucune de ces techniques n'a été validée. Elles risquent de retarder le geste salvateur. Aussi faut-il rester fidèle à l'attitude qui consiste à opérer en urgence toute bourse aiguë. Une telle attitude permet de sauver le plus grand nombre possible de testicules. Elle n'aggrave en rien une épididymite, permettant même un prélèvement de liquide vaginal à visée bactériologique et soulage la douleur. Elle permet, le cas échéant, la réparation d'une rupture traumatique du testicule.

IV - TRAITEMENT

A. Indications

Le traitement d'une torsion du cordon spermatique est une véritable urgence chirurgicale. Les tentatives de détorsion manuelle ne se justifient que si les conditions locales rendent impossible toute intervention rapide.

Chez le nouveau-né nous préférons la voie inguinale par laquelle est facilement réalisée la castration (presque toujours) et traitée une éventuelle hernie associée.

Chez l'enfant plus grand la voie scrotale est la plus habituelle. La viabilité du testicule est appréciée après détorsion et éventuelle infiltration du cordon par de la Novocaïne. Un testicule nécrosé est enlevé. Un testicule qui récupère une coloration normale est conservé et fixé.

Dans les situations intermédiaires la tendance est de laisser le testicule dans l'hypothèse qu'il récupère une vascularisation normale; les parents sont alors avertis du risque d'atrophie secondaire qui, lorsqu'elle survient, est souvent mieux acceptée sur le plan psychologique qu'une castration d'emblée. L'exérèse est alors réalisée secondairement. A la demande de l'intéressé une prothèse peut être mise en place. Dans tous les cas, le testicule controlatéral doit être fixé.

B. Résultats

Ils dépendent essentiellement de la rapidité de l'intervention mais restent extrêmement décevants. Le taux moyen de 70 % de testicules « sauvés » à l'intervention tombe rapidement à 30 % après quelques mois de recul: un grand nombre de testicules s'atrophient secondairement. L'atrophie est constante pour le testicule opéré au delà de la 24e heure.

Encore ne s'intéresse-t-on là qu'à la taille des testicules. Bien plus alarmant sont les résultats concernant la valeur fonctionnelle des testicules. La fonction endocrine semble mieux préservée que la fonction exocrine. Des études cliniques et expérimentales apportent la preuve d'une altération de la spermatogenèse au niveau du testicule tordu et du testicule controlatéral. Le spermogramme est altéré chez 50 % des 30 patients opérés pour une torsion unilatérale dans la série de Bartsch. L'atteinte concerne même les malades opérés dans les 4 premières heures. Cette atteinte controlatérale ferait intervenir des mécanismes immunologiques encore incomplètement élucidés.

LES ANOMALIES CONGENITALES DU CANAL PERITONEO-VAGINAL

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

RAPPEL ANATOMIQUE

LA HERNIE INGUINALE DU GARÇON

La hernie non compliquée du garçon

L'étranglement herniaire

Hernie inguinale et anomalie de descente testiculaire

HYDROCELE ET KYSTE DU CORDON

HERNIE INGUINALE DE LA FILLE

CONCLUSION

Le canal péritonéo-vaginal (CPV) structure transitoire, est par son défaut plus ou moins complet de régression, le support anatomique de la hernie inguinale, de l'hydrocèle vaginale et du kyste du cordon. Par ailleurs, ses relations intimes avec la migration testiculaire sont attestées par l'association d'une hernie inguinale et d'une cryptorchidie dans 6% des cas et surtout par la découverte d'un CPV perméable et asymptomatique dans plus de 50% des orchidopexies.

La pathologie du CPV est volontiers asymétrique, beaucoup plus fréquente à droite (60 % des cas) qu'à gauche (25 %). Dans 15 % elle est bilatérale. Elle prédomine très largement chez le garçon (8 garçons pour 1 fille) où elle revêt d'ailleurs ses aspects les plus complets. Nous avons envisagé

séparément la pathologie du CPV chez le garçon et la pathologie de son équivalent chez la fille, le canal de Nüeck.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Un rappel schématique du développement de la région inguino-scrotale permet de mieux comprendre le mécanisme, l'aspect clinique et le traitement des diverses pathologies rencontrées.

La formation de la région inguinale débute au 3^e mois : le péritoine émet de façon symétrique un diverticule en doigt de gant, le processus vaginal, qui sort de la cavité abdominale par l'anneau inguinal interne.

Chez le garçon, ce diverticule suit le trajet du gubernaculum testis qui permet au testicule de migrer depuis la crête uro-génitale jusque dans le scrotum. Au 3^e mois, le testicule est en situation rétropéritonéale

puis, attiré par le gubernaculum testis en formation, il entreprend sa descente en repoussant devant lui le péritoine. Entre le 7^e et le 8^e mois, dirigé par les fibres centrales du gubernaculum testis, le testicule passe l'anneau externe et descend dans le scrotum. Entre le 8^e et le 9^e mois, le processus vaginal régresse. Au niveau du canal inguinal, il se ferme complètement et ne laisse qu'un mince cordon fibreux : le ligament de Cloquet. Sa partie distale ne subit aucun changement et forme la vaginale du testicule, d'où sa dénomination de canal péritonéo-vaginal.

Chez la fille, le processus vaginal est appelé canal de Nüeck. Il suit le trajet du ligament rond qui s'étend depuis l'annexe jusqu'à la grande lèvre.

Ainsi, quel que soit le sexe, la pathologie congénitale de la région inguinale est la conséquence de la non-régression du processus vaginal. Les anomalies de fermeture du processus vaginal sont très fréquentes puisque près de 80% des nouveau-nés auraient un canal péritonéo-vaginal ou un canal de Nüeck perméable, proportion qui avoisine les 100% chez le prématuré. Toutefois, l'oblitération post-natale est possible, surtout au cours de la première année de vie, avec une fréquence qui diminue avec l'âge. Mais il s'agit là d'un phénomène non obligatoire et de chronologie imprévisible. Par ailleurs, la non-fermeture du processus vaginal n'est pas obligatoirement pathologique : il peut rester ouvert et cliniquement silencieux toute une vie.

RAPPEL ANATOMIQUE

Les anomalies de fermeture du CPV sont à l'origine d'une symptomatologie variée qui est fonction de l'importance du défaut de régression.

Le CPV peut rester ouvert sur toute sa longueur ou seulement à sa partie proximale, la partie distale évoluant normalement et formant la vaginale testiculaire (Fig. 1a et b). Dans ces cas, lors d'une augmentation de pression dans la cavité abdominale si fréquente chez le nourrisson (cris, pleurs), un viscère peut s'y introduire créant ainsi une hernie inguinale ou inguino-scrotale (Fig 2a et b) selon que la bourse n'est pas ou est atteinte.

Lorsque le CPV subit une involution incomplète sur toute la longueur, les viscères ne peuvent s'y engager mais le liquide de la région abdominale peut se rendre à la vaginale du testicule causant une hydrocèle communicante appelée ainsi parce que la vidange rétrograde spontanée ou manuelle est possible (Fig. 3). Habituellement la communication est microscopique et le liquide accumulé reste prisonnier dans la cavité vaginale : c'est la forme classique de l'hydrocèle vaginale rencontrée dans près de 90% des cas (Fig. 4). L'oblitération bipolaire du canal péritonéo-vaginal conduit à une lésion suspendue : le kyste du cordon (Fig. 5) ou hydrocèle funiculaire.

Ces anomalies peuvent être associées entre elles, rendant leur distinction clinique malaisée : hernie inguinale associée à un kyste du cordon et/ou à une hydrocèle ... mais toutes les combinaisons sont possibles. Isolées ou associées, leur traitement est le même : la herniotomie inguinale qui consiste à fermer le canal péritonéo-vaginal à l'anneau interne.

LA HERNIE INGUINALE DU GARÇON

La définition générale d'une hernie inguinale s'applique sans réserve à l'enfant. Elle correspond à l'issue de viscères abdominaux qui empruntent le trajet du canal inguinal. Le plus souvent, il s'agit d'un organe mobile, anse grêle essentiellement. Plus rarement, la présence d'un organe accolé tel que le

caeco-appendice définit la hernie par glissement.

Mais ce qui fait la spécificité de la hernie de l'enfant et l'oppose en tout point à celle de l'adulte, c'est le CPV. La hernie de l'enfant est en effet une hernie congénitale, à paroi normale, toujours oblique externe, et non une hernie acquise de pulsion ou de faiblesse, comme chez l'adulte jeune ou le sujet âgé. Ceci explique les différences de technique chirurgicale et de pronostic : inutilité de la réfection pariétale, rareté de la récurrence.

L'histoire naturelle d'une hernie est dominée par le risque d'étranglement qui traduit un conflit entre le contenu herniaire et l'orifice de passage ou collet de la hernie. Il convient de faire une distinction entre hernie réductible et hernie irréductible. La hernie est dite réductible lorsque l'on peut la réduire manuellement et irréductible lorsque cette manœuvre est impossible. Dans les deux cas, le collet de la hernie peut être large ou étroit.

Les hernies à large collet se compliquent rarement même si elles peuvent devenir irréductibles par adhérences entre le contenant et le contenu ou par perte du droit de domicile lorsqu'elles sont volumineuses.

Ce sont les hernies à petit collet qui comportent le risque d'irréductibilité le plus important du fait de l'étranglement du collet qui comprime l'anse intestinale. La hernie irréductible à petit collet est dite alors "engouée". Si cette hernie n'est pas réduite et traitée rapidement, la réaction inflammatoire qui s'installe au niveau du collet s'accroît aggravant la compression jusqu'à ce que le retour veineux, puis l'apport artériel, soient perturbés au niveau du viscère hernie : c'est l'étranglement herniaire. Une telle complication fait courir au contenant (en règle digestif) un risque d'ischémie, voire de nécrose. Mais le testicule encourt un risque identique par compression du pédicule vasculaire au niveau du collet ou du fait des tentatives de réduction. Le risque d'atrophie testiculaire est réel et doit être clairement signalé à la famille avant toute manœuvre ou intervention.

La hernie non compliquée du garçon.

Elle réalise une tuméfaction plus ou moins mollasse inguinale ou inguino-scrotale permanente, ou intermittente lors des épisodes d'hyperpression abdominale tels que les pleurs et les cris. Cette tuméfaction est asymptomatique, aisément et complètement réductible, soit de façon spontanée, soit sous l'effet de manœuvres simples que les parents effectuent d'ailleurs souvent spontanément. Le caractère "gargouillant" signe le contenu digestif. L'examen clinique doit être bilatéral. En dehors d'un épisode d'extériorisation, il est souvent normal soulignant ainsi la nécessité d'un bon interrogatoire de la famille.

L'évolution d'une telle situation est imprévisible mais toute hernie extériorisée comporte un risque élevé et permanent d'étranglement. Jusqu'à 20% des hernies congénitales sont susceptibles de s'étrangler à n'importe quel âge, avec une fréquence d'autant plus élevée que l'enfant est plus jeune. En effet, 60% des étranglements herniaires surviennent au cours du premier trimestre de la vie où ils représentent la cause la plus commune des occlusions intestinales. C'est pourquoi il faut proscrire l'abstention et les méthodes non opératoires telles que le bandage herniaire et programmer en semiurgence une herniotomie chirurgicale quel que soit l'âge, en n'admettant que quelques contre-indications temporaires et limitées, tenant à l'état général de l'enfant ou à l'état local de la peau.

La herniotomie inguinale du tout-petit est un geste chirurgical pouvant se faire en hôpital de jour, dans le respect évidemment des contre-indications d'ordre anesthésique.

La herniotomie inguinale se pratique par une courte incision horizontale dans le pli abdominal inférieur. Le sac est doucement séparé du cordon de manière à pouvoir en faire le tour et à le sectionner entre deux pinces avec repérage permanent du canal déférent. La portion proximale est disséquée jusqu'à l'orifice profond où elle est ligaturée avec résection de l'excédent de sac : la portion distale est habituellement abandonnée après vérification et décompression d'une éventuelle hydrocèle associée. Ce geste suffit et il n'est pas nécessaire d'associer un temps de réfection pariétale, sauf indication bien précise. En revanche, il faut prendre grand soin de repositionner en situation scrotale le testicule toujours attiré lors de la dissection du sac. La cure bilatérale ne doit pas être systématique sauf chez le prématuré qui représente un risque anesthésique significatif. Dans la mesure où le côté opposé est asymptomatique, cette attitude sous-entend un nombre important de vérifications inutiles (surtout à gauche) et bilatéralise le risque de traumatisme vasculo-déférentiel : en effet, la herniotomie précoce comporte un risque non négligeable d'atrophie testiculaire iatrogène.

L'étranglement herniaire

Il peut révéler une hernie ou compliquer une hernie connue surveillée ou négligée.

La région inguinale ou inguino-scrotale est déformée par une tuméfaction permanente, rapidement inflammatoire, douloureuse et fixée, irréductible spontanément ou aux manoeuvres habituelles. A ces signes locaux s'ajoutent des signes généraux et digestifs : l'enfant crie, s'agite, vomit.

Un tel tableau constitue l'une des urgences les plus typiques de la chirurgie pédiatrique et impose l'hospitalisation rapide en milieu spécialisé pour réduction ou intervention immédiates.

Mais dans ce contexte d'étranglement herniaire, la herniotomie est difficile. L'enfant est parfois en mauvais état général. Localement la réaction inflammatoire fragilise le sac herniaire qui se déchire facilement à la moindre manipulation et dont la réparation est très malaisée. Le pourcentage de récurrence est élevé, de l'ordre de 30% ... sans passer sous silence le danger vasculo-déférentiel.

C'est dire qu'avant de procéder à la herniotomie inguinale, il est souhaitable de tenter de réduire médicalement la hernie afin de faciliter le geste chirurgical. Si cette tentative est efficace, la cure chirurgicale peut être retardée de 48 à 72 h, délai nécessaire à l'extinction des phénomènes inflammatoires locaux. Elle est alors plus facile et le taux de récurrence est pratiquement nul. Dans le cas contraire, il faut se résoudre à la herniotomie immédiate après avoir averti la famille du risque d'atrophie testiculaire, ceci afin que cette possible complication ne soit pas imputée au geste chirurgical. En effet, l'intervention permet de découvrir un testicule souvent infarci, mais l'anse intestinale herniée plus ou moins ecchymotique est presque toujours conservable.

Technique de réduction. Pour que l'enfant ne souffre pas et qu'il se détende, il est procédé à une sédation médicamenteuse apparentée à une prémédication. Il est installé en proclive net en plaçant des cales sous les pieds du lit. Le lit est placé dans une chambre sombre et calme propice au sommeil. Une vessie de glace est posée sur la région inguino-scrotale. L'enfant n'est pas dérangé et est réexaminé environ une heure plus tard. 80% de ces hernies sont alors spontanément réduites. Environ 10% pourront être réduites manuellement par des manoeuvres douces appelées "taxis" et seront opérées secondairement. Seulement 10% nécessiteront une réduction chirurgicale en urgence. Dans tous les cas, la surveillance sera rigoureuse pendant 2 à 3 jours après la reprise du transit.

Hernie inguinale et anomalie de descente testiculaire

Une anomalie de descente testiculaire est associée à la hernie inguinale dans environ 6% des cas. Chez l'enfant suspect de hernie inguinale, il faut donc toujours faire un examen méthodique du scrotum. Il s'agit en règle générale d'une rétention inguinale superficielle avec testicule palpable à l'anneau. Inversement, devant toute cryptorchidie on doit rechercher la notion d'une tuméfaction inguinale intermittente.

La hernie impose l'indication opératoire précoce et la pratique simultanée d'un abaissement testiculaire malgré le risque d'atrophie iatrogène qu'il est classique de rattacher à l'orchidopexie avant l'âge de 1 ans.

Le risque peut cependant être minimisé par une chirurgie atraumatique mais il est de toute façon préférable à la survenue d'un étranglement qui a toutes les chances de compromettre définitivement la vascularisation testiculaire par les phénomènes de compression, la réaction inflammatoire et les tentatives de réduction qui sont normalement contre-indiquées dans ce cas. En outre, un testicule encore cryptorchide après herniotomie, n'a aucune possibilité d'abaissement en dehors d'une orchidopexie qui risque d'être rendue techniquement difficile à cause précisément de cet antécédent de chirurgie inguinale..

HYDROCELE ET KYSTE DU CORDON

L'ambiance change complètement avec l'hydrocèle et le kyste du cordon qui sont des anomalies bénignes dont l'évolution est variable, jamais compliquée et qui ne justifient en aucun cas une attitude aussi interventionniste que pour la hernie.

L'hydrocèle correspond à une accumulation de liquide en quantité anormale dans la vaginale du cordon ou du testicule du fait d'une communication macroscopique ou microscopique avec la cavité abdominale.

L'examen montre une grosse bourse bleutée, asymptomatique, parfois sous tension, indolore, non inflammatoire. Elle est souvent ancienne (plusieurs jours ou semaines). Son volume est variable

avec le temps, parfois rythmé sur les épisodes viraux ou infectieux de la sphère ORL. La transillumination est positive : elle montre l'épanchement séreux et le testicule qui est normal. La réduction par vidange manuelle est impossible sauf dans le cas de l'hydrocèle communicante. Les mêmes caractères sémiologiques s'appliquent au kyste du cordon qui représente une tuméfaction suspendue indolore et mobile sur le trajet du pédicule spermatique.

Mais tout n'est pas aussi simple. Devant toute hydrocèle ou kyste du cordon il faut penser à la hernie méconnue associée . Une hydrocèle volumineuse sous tension peut être difficile à différencier d'une hernie inguino-scrotale engouée, d'autant que leur association est possible. De la même façon, il peut être malaisé de distinguer une hernie inguinale engouée et un kyste du cordon haut situé à limite supérieure floue parce que engagé dans l'anneau, d'autant que leur association est fréquente. L'attitude thérapeutique face à une hydrocèle ou à un kyste du cordon est directement dictée par ces notions. Si le diagnostic est certain et si la lésion est isolée, il est logique d'attendre l'éventuelle involution spontanée du CPV et par conséquent, il ne faut pas opérer avant l'âge de un an. La ponction est à proscrire car elle risque de blesser le testicule ou le pédicule spermatique et ne représente pas de toute façon le traitement définitif. La surveillance est souhaitable car l'apparition secondaire d'une hernie associée - toujours possible - impose la cure chirurgicale. Si la lésion persiste après l'âge de un an, l'intervention est une herniotomie typique avec décompression simple de l'hydrocèle ou du kyste par une large incision associée parfois à la résection prudente et partielle de la vaginale. Par contre, si le diagnostic est hésitant ou si l'hydrocèle et le kyste du cordon sont associés à une hernie inguinale symptomatique, la cure chirurgicale doit être effectuée le plus tôt possible.

HERNIE INGUINALE DE LA FILLE

Chez la fille, la persistance du canal de Nüch est le support anatomique à une seule manifestation : la hernie inguinale

Le contenu herniaire peut être digestif ou épiploïque ; il est en fait dans la quasi-totalité des cas représenté par l'ovaire dont la traduction clinique est une fausse adénopathie mobile et asymptomatique de la région inguinale et de la grande lèvre .

Son extériorisation peut être intermittente ou permanente, mais à la différence de la hernie du garçon, il ne faut pas tenter de la réduire de peur d'endommager la gonade. Le risque de complications semble plus élevé que chez les garçons car au mécanisme classique de l'étranglement s'ajoute la possibilité d'un volvulus de l'annexe. Il justifie en tous cas une attitude aussi radicale. La cure chirurgicale est conduite de façon identique par voie inguinale à quelques différences près : le ligament rond est sectionné ; le sac herniaire est systématiquement ouvert pour faire face à une hernie par glissement (présente dans 25% des cas) nécessitant quelques artifices techniques et pour ne pas laisser passer un exceptionnel testicule féminisant.

Comme chez le garçon, l'étranglement peut être la première manifestation révélant la hernie ou la complication d'une hernie connue et négligée. Il réalise une tuméfaction inguinale ou inguino-labiale douloureuse et inflammatoire, fixée et irréductible. Les tentatives de réduction par taxis sont inutiles. L'intervention s'impose sans retard si l'on veut avoir quelque chance de sauver l'ovaire.

CONCLUSION

Ainsi, la pathologie du processus vaginal est une pathologie faussement banale. La hernie représente une pathologie à risque digestif et gonadique permanent qui doit être prévenu par une chirurgie prophylactique de principe dès le diagnostic. L'hydrocèle et le kyste du cordon sont des anomalies bénignes, en dehors de l'association toujours possible à une pathologie herniaire. Elles ne seront traitées par une chirurgie réglée de principe que si elles persistent au-delà de un an.

La herniotomie inguinale du tout petit est une chirurgie faussement simple qui peut comporter chez le garçon, un réel risque testiculaire. Ce risque doit être accepté compte tenu de l'indication

opératoire impérative et précoce, mais il doit être prévenu essentiellement par une chirurgie atraumatique en milieu spécialisé.

Ce que tout médecin doit savoir

Toute tuméfaction inguinale, inguino-scrotale ou inguino-labiale chez l'enfant est a priori une hernie par perméabilité persistante du processus vaginal.

La consultation chirurgicale spécialisée s'impose toujours dans les meilleurs délais.

NE PAS DIRE "ça n'est rien, ça peut passer, on va attendre".

Toute hernie inguinale comporte un risque évolutif imprévisible d'étranglement, d'autant plus que l'enfant est jeune.

La herniotomie inguinale prophylactique s'impose toujours rapidement. La herniotomie réglée est un geste simple mais hyperspécialisé, que l'on peut pratiquer en ambulatoire.

NE PAS DIRE "l'enfant est trop petit pour être opéré" ... mais le contraire. "Il faut l'opérer surtout parce qu'il est petit".

Toute hernie inguinale étranglée comporte en priorité, un risque gonadique dont il faut avant tout avertir la famille .

La réduction rapide par taxis ou par herniotomie est une urgence absolue de chirurgie pédiatrique.

La herniotomie d'urgence pour hernie étranglée est un geste délicat.

OCCLUSIONS NEONATALES.

Diagnostic prénatal

Diagnostic postnatal

1°) Diagnostic clinique

2°) Diagnostic radiologique

3°) Classification

3-1 ONN organiques intrinsèques

3-2 Occlusions organiques extrinsèques : LE VOLVULUS SUR MALROTATION

3-3 Obstructions fonctionnelles

3-4 L'entérocolite Ulcéro-Nécrosante (EUN)

Le diagnostic d'une occlusion néonatale peut être soit évoqué en prénatal par l'examen échographique foetal du 2 ou 3ème trimestre, soit l'être dans les premières heures ou premiers jours de vie à l'occasion de rejets, de vomissements bilieux ou d'un ballonnement abdominal.

Soulignons que tous rejets bilieux chez un nouveau-né est à priori une urgence chirurgicale et impose son transfert dans une structure de néonatalogie médico-chirurgicale.

Diagnostic prénatal :

Les signes d'appel échographiques en faveur d'une obstruction digestive sont:

- un excès de liquide ou un hydramnios
- la dilatation d'une ou plusieurs anses digestives
- l'existence d'une hyperéchogénéicité du grêle
- une ascite foetale

Toutes les occlusions néonatales ne sont pas accessibles au diagnostic échographique prénatal mais ces signes sont importants à connaître car ils permettent d'essayer d'affirmer le caractère isolé de la malformation digestive, en demandant selon les cas : une étude du caryotype foetal ; une étude génétique à la recherche d'une mutation évocatrice de la mucoviscidose ; une étude des enzymes digestifs dans le liquide amniotique dont le but est d'apprécier le caractère sus ou sous vatrien de l'obstacle. Le diagnostic prénatal permet d'organiser la prise en charge néonatale et raccourcit le délai préopératoire.

Diagnostic postnatal :

Certaines malformations sont évidentes dès la naissance ou doivent être recherchées de principe en salle de travail : c'est le cas des atrésies de l'oesophage (cf châp) ou des malformations ano-rectales (cf châp).

1°) Diagnostic clinique

1-1 Les vomissements : on appréciera leur caractère immédiat ou secondaire, clair bilieux ou sanglant.

1-2 Le méconium : il s'agit de la première selle du nouveau-né, caractéristique par sa couleur noire et sa consistance molle. C'est l'exonération des sécrétions bilio-pancréatiques et intestinales foetales ainsi que des cellules intestinales desquamées.

Un nouveau-né à terme émet normalement le premier méconium durant les premières 24 heures de vie. L'heure d'émission du méconium qui ne figure malheureusement pas dans le carnet de santé devra être précisé par l'interrogatoire de l'entourage (mère, sage-femme, puéricultrice). On fera préciser les caractéristiques du méconium car trop souvent l'émission de bouchons muqueux clairs est prise à tort pour le méconium.

1-3 Le ballonnement abdominal témoigne du niveau de l'obstacle. Plus celui-ci est bas plus il sera important.

1-4 L'examen clinique est complet. Il recherche en particulier des signes d'infection néonatale. Ceux-ci sont très variables et sont résumés dans le tableau 1

TABLEAU 1 :SIGNES CLINIQUES DE L'INFECTION NEONATALE

Ballonnement abdominal Hépatomégalie

Détresse respiratoire Splénomégalie

Apnée Ictère < 24h.

Accès de cyanose Hypotension

Hypothermie Troubles de la recoloration cutanée

Troubles de la réactivité/ du tonus Anorexie

Diarrhée Convulsions

Erruption purpurique ou énanthème

La gravité des infections néonatales fait que leur traitement est une urgence. L'infection peut être la cause d'une pseudo-occlusion néonatale ou en être la conséquence. En effet l'existence d'un obstacle digestif entraîne très rapidement une pullulation microbienne d'amont et le risque de translocation bactérienne est majeur à cet âge de la vie. L'examen clinique sera de principe complété par la pratique de prélèvements bactériologiques périphériques (estomac, urine) et centraux (hémoculture) ainsi que par une étude de la NFS (d'interprétation difficile), de l'hémostase et des protéines de l'infection (CRP dont l'élévation peut être retardée).

1-5 L'examen abdominal vérifie la liberté des orifices herniaires, le météorisme et sa topographie (épigastrique ou global), la présence d'une inflammation pariétale, de signes d'irritation péritonéale (dont l'un des meilleurs témoins à cet âge est l'absence de respiration abdominale). La présence d'anses intestinales dilatées est souvent visible sous la paroi abdominale fine du nouveau-né. L'existence de mouvements péristaltiques au niveau de ces anses est recherchés. Ces anses peuvent avoir un contenu anormal, épais évocateur d'iléus méconial (cf 3-3-1). Le toucher rectal (TR) toujours prudent, au cinquième doigt, vérifie la perméabilité du canal anal, provoque parfois chez un nouveau-né ballonné l'émission de gaz et de méconium de manière explosive (cf 3-3-4).

2°) Diagnostic radiologique

2-1 Les clichés de « bébé » sans préparation, couché et maintenu en orthostatisme de face, éventuellement complétés par des incidences particulières (de profil tête en bas, de face rayon horizontal) sont indispensables et souvent suffisants au diagnostic topographiques et étiologiques de l'occlusion néonatale. On étudie :

- _ la répartition des anses intestinales et leur aération
- _ l'existence de niveaux hydroaériques
- _ l'existence d'un pneumopéritoine
- _ la présence de calcifications péritonéales évocatrices d'une péritonite méconiale
- _ la présence d'une pneumatose digestive ou portale.

2-2 L'échographie abdominale, les opacifications digestives hautes ou basses ne sont pas systématiques et leurs indications seront étudiées à propos de chaque étiologie d'ONN

3°) Classification

Les ONN peuvent être organiques ou fonctionnelles, intrinsèques ou extrinsèques (tableau 2)

3-1 ONN organiques intrinsèques : il s'agit surtout des atrésies et sténoses digestives, plus rarement des duplications digestives.

3-1-1 Atrésie duodénale

L'association fréquente de l'atrésie duodénale à d'autres malformations, chromosomiques, cardiaques ou digestives (atrésie de l'oesophage, malformation ano-rectale) est en rapport avec leur étiopathogénie qui relève d'un trouble précoce de l'organogénèse par défaut de reperméation de l'anse intestinale primitive. L'obstacle plus ou moins complet siège presque toujours sur le 2ème duodénum, le plus souvent en aval de la terminaison des canaux biliopancréatiques, expliquant l'association fréquente à une anomalie de ceux-ci.

Le diagnostic peut être évoqué en prénatal devant l'existence d'une dilatation gastroduodénale (double bulle), souvent associée à un hydramnios. Ceci doit conduire à la pratique d'une étude du caryotype foetal pour éliminer une trisomie 21 et à la réalisation d'une échocardiographie foetale. Si l'atrésie duodénale est isolée, le pronostic est excellent, l'intestin d'aval étant sauf exception normal. L'information aux parents pourra donc être rassurante.

En postnatal, l'atrésie duodénale entraînera rapidement la survenue de vomissements, bilieux dans 90% des cas (l'obstacle est sous-vatérien). L'abdomen est plat sauf dans la région épigastrique. Il n'y a pas d'élimination méconiale.

Le cliché d'ASP de face fait le diagnostic montrant une image en double bulle gastroduodénale, avec niveaux sur le cliché en orthostatisme. L'absence d'aération digestive d'aval témoigne du caractère complet de l'atrésie.

L'intervention précisera le type d'atrésie duodénale, le plus souvent lié à un diaphragme muqueux, associé dans 20% des cas à un pancréas annulaire. Elle réalisera une anastomose duodénoduodénale,

éventuellement associée à un modelage duodéal (une réduction de calibre du duodénum d'amont considérablement dilaté et akinétique).

L'évolution post-opératoire est en règle simple, autorisant un début rapide de l'alimentation. Il n'y a pas de séquelle clinique, même si des études systématiques ont montré des anomalies fréquentes des sécrétions pancréatiques chez ces enfants.

3-1-2 Atrésies du grêle

Elles peuvent siéger sur tous les segments de l'intestin grêle : jéjunum, iléon proximal ou distal.

La pathogénie des atrésies du grêle est liée à un trouble plus tardif du développement par ischémie d'un segment intestinal. De ce fait les associations malformatives sont exceptionnelles, mis à part l'association à une mucoviscidose, par volvulus d'une anse en amont d'une obstruction liée au contenu anormalement visqueux de l'intestin.

Le diagnostic est souvent évoqué par l'échographie prénatale, mais plus tardivement que celui des atrésies duodénales. Celle-ci montre la dilatation des anses intestinales en amont de l'obstacle, le nombre d'anses étant fonction du siège de l'obstacle. Il faut essayer d'éliminer en prénatal l'association à une mucoviscidose, par l'étude des mutations spécifiques de cette maladie chez les parents et chez le fœtus, mais celle-ci ne peut être exhaustive étant donné le grand nombre de mutations identifiées.

L'étude des enzymes digestifs n'est plus contributive au diagnostic de mucoviscidose au stade de la grossesse auquel le diagnostic d'atrésie du grêle est évoqué. Indépendamment de cette étiologie particulière, le conseil prénatal est plus délicat car le pronostic de l'atrésie du grêle est fonction du type de l'atrésie et surtout de la longueur d'intestin résiduelle. Or celle-ci ne peut être appréciée en prénatal.

En l'absence de diagnostic prénatal, les rejets et vomissements bilieux vont rapidement apparaître, associés à un météorisme plus ou moins important selon le siège de l'atrésie. Il n'y a pas d'émission méconiale. Les clichés d'ASP montrent une dilatation du grêle avec présence de niveaux hydroaériques, sans aération colique. Des calcifications dans la cavité abdominale sont parfois le témoin d'une péritonite méconiale, liée à la perforation d'une anse avant la naissance. Cet examen est suffisant au diagnostic et les opacifications digestives sont inutiles.

L'intervention va préciser le type de l'atrésie (cf schéma), son siège, son caractère unique ou multiple et surtout la longueur de l'intestin résiduel ainsi que sa topographie. Le geste va consister en une résection économe de l'anse intestinale d'amont très distendue et à la vascularisation souvent précaire, un modelage et une anastomose termino-terminale.

Le pronostic est fonction :-du type d'atrésie (moins bon pronostic des atrésies avec intestin en colimaçon) -du siège de l'atrésie (meilleur pronostic des formes préservant l'iléon terminal) -et surtout de la longueur d'intestin, dont dépend la possibilité d'adaptation digestive et la durée de la nutrition parentérale.

3-1-3 Atrésie colique

Généralement due à un diaphragme muqueux, l'atrésie colique est beaucoup plus exceptionnelle.

Elle est caractérisée tant en pré qu'en postnatal par l'importance de la dilatation du segment d'amont. Le pronostic fonctionnel est excellent car la longueur du grêle est ici toujours normale.

3-1-4 Les duplications digestives

Les duplications digestives dont la pathogénie est moins bien établie que celles des atrésies digestives peuvent survenir à tous les niveaux du tube digestif. On en distingue deux types principaux, kystiques et tubulaires, communicantes ou non.

L'échographie prénatale permet souvent le diagnostic des duplications kystiques, sous la forme d'une image liquidienne de l'abdomen, indépendante du rein, dont les diagnostics différentiels les plus souvent évoqués sont les kystes de l'ovaire, les kystes mésentériques ou les lymphangiomes kystiques abdominaux. En faveur de la duplication, plaide la structure pluristratifiée de la paroi du kyste.

Au niveau de l'intestin le siège le plus fréquent des duplications est le carrefour iléocoecal. La duplication est rarement responsable d'une occlusion dans la période néonatale, par compression de l'intestin. La duplication kystique est alors parfois palpable, et l'échographie en fait le diagnostic.

Le traitement est toujours chirurgical par crainte de complications : occlusion, hémorragie au sein de la duplication du fait d'hétérotopie muqueuse, abcédation.

3-2 Occlusions organiques extrinsèques : LE VOLVULUS SUR MALROTATION

Le volvulus du grêle lié à un défaut de rotation de l'anse intestinale primitive lors de sa

réintégration dans la cavité péritonéale est l'urgence chirurgicale de la période néonatale qu'il importe de connaître.

La fixité de l'intestin grêle au terme de sa réintégration est normalement assurée par une racine du mésentère large, entre l'angle duodéno-jéjunal, en haut et à gauche du rachis, et la valvule iléocoecale, amarrée ainsi que le colon droit à la paroi abdominale postérieure. Cette racine du mésentère large est le fruit de 3 rotations antihoraires successives de 90° autour de l'axe mésentérique supérieur (schéma 2). En cas d'arrêt de rotation au terme de la première rotation l'intestin est disposée en position dite de mésentère commun complet non occlusif, intestin grêle à droite et colon replié sur lui-même à gauche de l'abdomen (l'appendice est dans la fosse iliaque gauche). La racine du mésentère a une direction opposée à la situation habituelle mais reste large et prévient le volvulus du grêle. Cette disposition peut être découverte fortuitement à l'occasion d'une opacification digestive. Elle est favorisée par certaines malformations : hernie de coupole diaphragmatique, omphalocèles et laparoschisis. En cas d'arrêt de rotation à un stade plus avancé, l'angle duodéno-jéjunal est amarré plus ou moins lâchement devant le rachis, tandis que le colon droit est libre, la valvule iléocoecale étant juste à côté ou devant l'angle duodéno-jéjunal. La racine du mésentère est alors très courte et l'ensemble du grêle et du colon droit peut aisément se volvuler autour de l'axe mésentérique. Dans cette situation le ligament cystocolique est remplacé par des brides péritonéales qui cravatent la face antérieure du 2ème duodénum (brides de Ladd).

Le volvulus sur malrotation peut survenir à tout âge durant l'enfance, mais le maximum de fréquence concerne la période néonatale. Souvent après un intervalle libre de quelques heures à quelques jours, ce nouveau-né qui avait été alimenté normalement et qui avait émis son méconium dans des délais normaux, vomit bilieux. L'abdomen est initialement plat et dépressible. C'est à ce stade qu'il faut faire le diagnostic avant que n'apparaissent ballonnement et signes péritonéaux témoignant de la souffrance digestive. Les rectorragies sont assez fréquentes, parfois précoces par suffusion muqueuse. Le diagnostic repose sur l'échographie abdominale qui visualise les vaisseaux mésentériques et retrouve ici une artère mésentérique située à droite de la veine et surtout un signe du tourbillon témoignant en doppler du volvulus des vaisseaux mésentériques. Il s'agit d'un examen difficile. Au moindre doute il faut le compléter par une opacification du cadre duodénal, afin de vérifier la position de l'angle de Treitz et l'absence de spire de torsion à la jonction duodéno-jéjunale.

L'intervention consiste après détorsion de l'intestin à prévenir la récurrence par une mise en mésentère commun complet avec appendicectomie (l'appendice se retrouve en effet dans la fosse iliaque gauche). Le pronostic est excellent en l'absence de souffrance digestive, c'est à dire si l'intervention a été suffisamment précoce.

D'autres causes de volvulus peuvent être rencontrées en période néonatale: volvulus sur bride congénitale, en particulier entre un diverticule de Meckel et l'ombilic, ou encore volvulus primitif d'un segment du grêle.

3-3 Obstructions fonctionnelles : elles sont liées soit à une anomalie du contenu intestinal, soit à une anomalie du péristaltisme intestinal. On reconnaît 2 étiologies différentes aux obstructions par anomalie du contenu : l'iléus méconial de la mucoviscidose et le syndrome du petit colon gauche par bouchon méconial.

3-3-1 Iléus méconial de la mucoviscidose

Le diagnostic de mucoviscidose peut être fait en prénatal dans deux situations bien différentes : il existe dans la fratrie un cas index, la mutation est alors en règle identifiée et le diagnostic pourra être fait très précocement par biopsie du trophoblaste par exemple. Ailleurs c'est à l'occasion de signes échographiques que ce diagnostic sera soulevé: grêle hyperéchogène à l'échographie du 2ème trimestre, ou atésie du grêle plus tardivement. L'étude des enzymes digestifs dans le liquide amniotique est fiable entre la 15 et la 19ème semaine d'aménorrhée. Sinon c'est l'étude génétique, dont on a vu qu'elle est parfois difficile en l'absence de cas index, qui devra être entreprise.

Dès la naissance, le nouveau-né a un abdomen ballonné, et la palpation retrouve des anses distendues et à contenu épais. Il n'y a pas d'émission méconiale. Les vomissements clairs puis bilieux vont rapidement survenir. La radiographie simple montre la distension du grêle dans son ensemble et dans la fosse iliaque droite une impression de granité liée à l'obstruction de la dernière anse par le méconium anormal. Il n'y a pas de calcifications péritonéales. Le lavement opaque réalisé avec une

substance hydrosoluble hyperosmolaire va montrer un petit colon parsemé de petites billes méconiales. La progression se fait lentement à travers la valvule iléocaecale et il faut souvent plusieurs remplissages avant de franchir la ou les dernières anses iléales et que le produit de contraste atteigne le grêle distendu. Ceci permet d'éliminer un obstacle organique. Le lavement opaque est également la première méthode thérapeutique et sa répétition permet souvent la levée de l'obstruction digestive. Ceci n'est pas toujours possible et l'on est parfois contraint d'opérer pour désobstruer l'intestin et éventuellement réséquer une anse trop distendue ou à la vascularisation compromise.

Le pronostic est ici celui de la mucoviscidose, dont le diagnostic devra être affirmé (génétique, test de la sueur). La prise en charge multidisciplinaire permettra l'alimentation de l'enfant avec adjonction de sucs pancréatiques, et surtout la prévention des surinfections respiratoires.

3-3-2 Le syndrome du petit colon gauche

Il est caractérisé par l'obstruction du colon gauche, immédiatement en aval de l'angle gauche et sur tout le colon descendant par un bouchon méconial. Il se rencontre volontiers chez des nouveau-nés de mère diabétique, ou de femmes traités par neuroleptiques ou encore en cas de toxicomanie. Le diagnostic n'est en règle pas fait par l'échographie foetale. A la naissance l'abdomen est plat. Secondairement vont apparaître ballonnement abdominal et absence d'émission méconiale, suivi par les rejets et vomissements. Le TR permet parfois l'élimination d'un long bouchon méconial. La radiographie simple montre la distension du grêle et du colon transverse surtout. Le lavement opaque fait le diagnostic et le traitement, montrant un colon gauche de petit calibre moulé par un « serpent méconial ». Le produit de contraste progresse facilement jusqu'au colon transverse dilaté. L'évacuation permet l'élimination du bouchon et le transit se rétablit autorisant une alimentation rapide. Il est exceptionnel que l'occlusion ne puisse ici être levée radiologiquement.

Le pronostic est excellent mais il conviendra néanmoins d'éliminer formellement une maladie de Hirschsprung par biopsie à la sonde de Noblett (cf 3-3-4) et une mucoviscidose.

3-3-4 Obstructions fonctionnelles par anomalie du péristaltisme intestinal

Nous n'étudierons ici que la maladie de Hirschsprung (MH). D'autres anomalies liées soit à une atteinte du muscle lisse intestinal, soit à d'autres atteintes de l'innervation intrinsèques, sont regroupées sous le terme de pseudo-Hirschsprung ou mieux de pseudo-obstructions intestinales chroniques.

La MH (ou mégacolon congénital) est liée à l'absence des cellules ganglionnaires des plexus sous-muqueux et myentériques de la paroi intestinale. La MH « débute » toujours au niveau de la ligne anopectinée et remonte plus ou moins haut sur le colon, voire sur le grêle (schéma3). Dans 80% des cas la MH est limitée au rectum ou au rectosigmoïde. La pathogénie est discutée : arrêt de la migration des cellules de la crête neurale qui colonise l'intestin dans un sens cranio-caudal (mais il existe un autre contingent à point de départ sacré) ou destruction in situ de cellules qui ont normalement migrées (mécanisme autoimmun?). En faveur de la première hypothèse plaide l'association rare d'une atrésie du grêle et d'une MH sous-jacente.

La MH se révèle dans 90% des cas durant le premier mois de vie. Dans sa forme rectosigmoïdienne elle atteint préférentiellement le garçon (sex ratio 4/5). Il existe des formes familiales et l'on a récemment isolé le gène en cause.

Le diagnostic n'est pas fait en prénatal. L'examen est normal à la naissance. Plus ou moins rapidement, vont apparaître ballonnement abdominal, puis rejets et vomissements. Dans 2/3 des cas l'élimination spontanée du méconium est retardé au-delà de la 24ème heure de vie. Le TR ou la montée prudente d'une sonde rectale sont très évocateurs quand il montre un canal anal perméable mais parfois anormalement tonique et surtout quand ils entraînent l'élimination explosive de méconium et de gazs permettant le déballonnement du nouveau-né.

Le diagnostic de la MH est histologique. L'examen radiologique et l'exploration manométrique anorectale peuvent contribuer au diagnostic. La radiographie simple, parfois avec incidence de profil, tête en bas montre la distension colique prédominant sur la partie initiale du sigmoïde et l'absence d'aération pelvienne. Le lavement opaque, à la baryte tiède, est parfois difficile d'interprétation en période néonatale. Sa technique doit être rigoureuse : sonde peu obstructive, introduite au ras de l'anus; surveillance scopique du remplissage débuté en incidence de profil, arrêt de celui-ci quand la zone distendue est atteinte, clichés en évacuation et éventuellement clichés tardifs. Sont évocateurs du diagnostic : l'opacification d'un rectum de calibre normal (faux innocent) suivie à un niveau fonction de la

longueur du segment aganglionnaire d'une distension progressive du colon (faux coupable). L'intérêt de l'examen radiologique est d'apprécier la longueur du segment pathologique.

La manométrie anorectale est de réalisation et d'interprétation difficile chez le nouveau-né et pour certains contre-indiquée à cet âge du fait du risque de perforation rectale. Son but ici est la mise en évidence du réflexe rectoanal inhibiteur qui permet physiologiquement l'exonération. L'arrivée de matières dans l'ampoule rectale entraîne normalement un relâchement du tonus du sphincter interne. Ce réflexe est médié par les plexus intramuraux et est donc absent en cas de MH. L'étude est réalisée à l'aide d'une sonde à ballonnet munie de capteurs de pression. La distension de l'ampoule doit normalement s'accompagner d'une chute de la pression en regard du sphincter interne.

Le diagnostic de MH est une urgence dans les formes néonatales car les complications sont redoutables. Le moindre doute impose donc l'étude histologique de l'innervation intrinsèque muqueuse et sous muqueuse par biopsie superficielle, transanale, immédiatement au-dessus de la ligne anopectinée. Cette biopsie est au mieux réalisée par aspiration à l'aide de la sonde de Noblett. Cette biopsie permettra une analyse en histologie conventionnelle et une étude immunoenzymatique sur fragment congelé. En cas de MH, on constate : l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus sous-muqueux associée à une hyperplasie schwannienne. L'imprégnation par les anticholinestérases permet la visualisation des fibres hypertrophiées qui infiltrent la muqueuse rectale.

Les complications de la MH étaient historiquement responsables de la lourde mortalité des formes à révélation néonatale et ont conduit alors la majorité des équipes à proposer une colostomie de principe en zone saine. Ces complications sont l'entéocolite par pullulation microbienne en amont de l'obstacle, les septicémies à point de départ digestif, et la perforation diastatique du colon, au niveau du bas fond coecal.

Les formes longues de la MH, étendues à l'ensemble du cadre colique, voire au grêle sont graves et de diagnostic souvent difficile. Au ballonnement abdominal s'associe souvent une fausse diarrhée. L'occlusion siège radiologiquement sur le grêle terminal. L'opacification montre un colon dont tout le calibre est normal. Le cadre colique est typiquement court, avec effacement des angles en ?. La zone de transition siège sur le grêle terminal et est souvent difficile à mettre en évidence. Là encore la biopsie rectale est l'examen qui permet le diagnostic et qui conduira dans ces formes longues à la laparotomie avec dérivation sur l'iléon normalement innervé.

Le principe du traitement des formes courtes recto-sigmoïdiennes de la MH est l'abaissement à l'anus, respectant le sphincter externe normal, du colon sain. Diverses techniques ont été proposées. Citons l'intervention de Swenson qui consiste à réséquer le rectosigmoïde non innervé et à réaliser une anastomose coloanale par retournement trans-sphinctérien du canal anal; et l'intervention de Duhamel qui conserve le rectum et réalise un abaissement coloanal rétrorectal transsphinctérien. Ces différentes interventions donnent d'excellents résultats tant sur le plan de la levée de l'occlusion qu'à long terme sur le plan de la continence. Elles ne doivent néanmoins pas être réalisées chez un nouveau-né occlus, dont l'intestin est le siège d'une intense pullulation microbienne. La préparation à l'intervention radicale peut se faire soit par nursing (montée de sonde pluriquotidien) soit si celui-ci est inefficace, ou pour certains de principe par colostomie en zone histologiquement saine.

3-4 L'entéocolite Ulcéro-Nécrosante (EUN)

Les EUN sont caractérisées par une nécrose de la muqueuse intestinale, voire des plans profonds de l'intestin. Les causes et les facteurs favorisant de l'EUN sont multiples : prématurité, souffrance foetale périnatale, anoxie, mauvais état hémodynamique, infection, alimentation hyperosmolaire.

L'EUN va réaliser une occlusion secondaire dont le début se fait souvent vers la première semaine de vie, mais peut aussi être très rapide dès les premières heures, ou au contraire retardé au-delà du premier mois, chez le grand prématuré. La phase de début est caractérisée par l'installation d'un iléus avec résidus gastriques, ballonnement abdominal douloureux, rectorragies, signes infectieux cliniques et biologiques. Radiologiquement à ce stade, il existe une distension des anses grêles avec stagnation de celles-ci sur les clichés successifs. Le diagnostic formel repose sur la présence sur les radiographies de l'abdomen d'une pneumatose de la paroi intestinale, caractérisée par des petites bulles d'air qui dessinent un double contour des segments concernés. Il peut s'y associer une pneumatose portale.

L'évolution de l'entérocolite peut se faire : vers la rétrocession spontanée, vers la perforation, ou vers une sténose cicatricielle. La perforation peut elle-même se faire en péritoine libre, entraînant une péritonite stercorale avec pneumopéritoine (que l'on recherchera par la répétition des clichés d'abdomen de face rayon horizontal, sous la forme d'un croissant clair sous la paroi abdominale) ou être cloisonnée par l'agglutination des anses intestinales qui vont constituer un plastron. Celui-ci est palpable et entraîne la persistance de l'occlusion.

Le traitement de l'EUN comprend toujours une antibiothérapie efficace sur les entérobactéries et les germes anaérobies, un soutien hémodynamique par des drogues vasopressives améliorant la perfusion mésentérique, la mise en place d'une aspiration gastrique, la sédation. Il est fréquemment utile de ventiler artificiellement ces nouveau-nés. Les indications opératoires viennent d'une péritonite généralisée ou secondairement devant un plastron qui ne cède pas au traitement médical, ou encore devant une sténose cicatricielle. A la phase aiguë l'intervention comportera une entérostomie en amont des lésions, éventuellement pour certains associée à une résection des anses nécrosées, résection qui devra être la plus économe possible. Devant une sténose cicatricielle il est souvent possible de réaliser une résection anastomose en un temps.

L'EUN est une affection grave dont l'incidence diminue heureusement du fait d'une meilleure prise en charge des prématurés. La mortalité reste de 15 à 20%. Le pronostic est fonction du terrain et de l'étendue des lésions. De celle-ci dépendent également les séquelles de l'EUN dominées par le syndrome de grêle court.

Tableau 2 Classification des Occlusions néonatales (ONN)

ONN Organiques Intrinsèques ONN Organiques Extrinsèques ONN Fonctionnelles

Atrésies intestinales Volvulus sur Malrotation Iléus méconial

Duplications intestinales Petit Colon Gauche

Hirschsprung

OMPHALOCELE ET LAPAROSCHISIS.

LAPAROSCHISIS

OMPHALOCELE

Quelques dates:

- 1634 : 1ère description rapportée (PARE)
- 1873 : 1ère fermeture avec succès d'une omphalocèle rompue (VJSICK)
- 1948 : Traitement des omphalocèles par suture cutanée (GROSS)
- 1967 : Réintégration progressive des viscères (SCHUSTER)
- 1972 : 1er laparoschisis traité avec succès en France
- 1978 : Diagnostic prénatal

Définitions:

Omphalocèle : Défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire.

Laparoschisis (Engl. = Gastroschisis) : Défaut para-ombilical droit de la paroi antérieure de l'abdomen avec éviscération de l'anse intestinale primitive.

Epidémiologie

1/5000 naissances

Laparoschisis /omphalocèle = 1.5 - 2

LAPAROSCHISIS

Le défaut étroit (10-20mm) de la paroi abdominale est para-ombilical et se situe dans la majorité des cas latéralisé à droite. Le cordon ombilical est normal et le plus souvent séparé de l'orifice pariétal par un pont cutané intact.

Cette anomalie serait secondaire à un défaut de résorption pariétale au point d'entrée de la veine vitelline, vers la 9ème semaine de la vie in utero, il est contemporain de la réintégration de l'anse intestinale primitive. Par le défaut pariétal l'anse intestinale s'éviscère et baigne dans le liquide amniotique. Le liquide amniotique à pH 7 est à l'origine d'une péritonite chimique avec un épaissement et un oedème de la paroi intestinale. Le grêle extériorisé est agglutiné, plus court et recouvert d'une membrane acellulaire. La disposition de mésentère commun (0°) est systématique. Le foie n'est quasi jamais extériorisé. Par contre il n'est pas exceptionnel de voir extériorisés l'annexe (ovaire et trompe) ou un testicule ectopique.

L'incidence des malformations associées est rare. Une étude rétrospective menée dans le service de chirurgie pédiatrique des Enfants Malades de 36 enfants nés avec un laparoschisis a retrouvé une fente labiale et les caryotypes de tous les enfants sont normaux.

Par contre dans 10 à 25% des cas existent des lésions intestinales associées :

- Atrésie du grêle: 110/o
- Nécrose iléale: 13%
- Perforation duodénale 0.2%

Ces complications sont secondaires à l'obstruction, l'ischémie de l'intestin extériorisé et à l'agressivité des composantes du liquide amniotique (Urée, Potassium ...).

Diagnostic

Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18^{ème} et la 24^{ème} semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence des anses intestinales flottant librement dans le liquide amniotique. Un oligoamnios est retrouvé une fois sur trois, par contre l'hydramnios est exceptionnel. La surveillance échographique prénatale permet :

- de déceler un retard de croissance in utero qui survient essentiellement lors du 3^{ème} trimestre de la grossesse (perte protéique par transsudat).
- de surveiller la vascularisation de l'anse intestinale extériorisée. Le risque majeur étant la nécrose de l'anse intestinale par strangulation au niveau du collet étroit du laparoschisis.

Diagnostic post natal

A la naissance le diagnostic est immédiatement fait par la mise en évidence d'une anse intestinale éviscérée par un orifice para ombilical. L'implantation du cordon ombilical et le non recouvrement total de l'intestin permet de distinguer le laparoschisis de l'omphalocèle à membrane rompue.

Dès la naissance la prise en charge assurera :

1. la protection de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac en plastique stérile (sac à grêle), ce qui permettra de protéger le nouveau-né :
 - de l'hypothermie
 - de diminuer les pertes insensibles
 - diminuer le risque d'infection
 - d'éviter les lésions traumatiques de l'intestin éviscéré .
2. une perfusion avec des apports hydrosodés supérieur à ceux d'un nouveau-né normal (80-60ml/kg/jour X1,5).
3. une sonde naso-gastrique pour prévenir la distension aérienne de la partie extériorisée de l'intestin.
4. une antibiothérapie contre les germes Bg±, Bg-, anaérobie (Céphalosporine - aminoside).

Après la prise en charge initiale réalisée en salle de travail, l'enfant est transféré au bloc opératoire.

Sous anesthésie générale et après intubation endotrachéale, désinfection de la paroi et des anses intestinales extériorisées. Inspection prudente du grêle extériorisé à la recherche de lésions associées (atrésie -perforation). Cette inspection anatomique est plus ou moins facile selon le degré de la péritonite plastique permettant de distinguer le laparoschisis avec des anses intestinales complètement libres les unes par rapport aux autres et un laparoschisis avec des anses agglutinées et une paroi très épaissie recouverte d'une membrane rendant la viscérolyse hémorragique et dangereuse.

Il est parfois nécessaire d'agrandir l'orifice pariétal (une fois sur deux dans notre expérience).

Avant la réintégration des anses intestinales l'évacuation du méconium par un lavement à la gastrografine diluée à 50% diminue le volume des anses intestinales et permet de mettre en évidence une éventuelle atrésie associée.

La mise en évidence de complications (atrésie ou perforation) nécessite un traitement avant la réintégration de l'anse intestinale : soit résection anastomose si la qualité de la paroi intestinale permet de réaliser ce geste sans difficulté, soit jéjuno ou iléostomie en amont de la perforation ou de l'atrésie et de proposer un traitement définitif de l'atrésie dans un deuxième temps.

La réintégration des viscères sera prudente en monitorant la pression de ventilation qui devra ne pas dépasser 35 cm d'eau.

Dans la grande majorité des cas (27 fois chez 36 enfants dans notre expérience et 80% dans la littérature) la réintégration et la fermeture primitive peuvent être réalisées.

Si la fermeture de la paroi abdominale est impossible, il est alors nécessaire de mettre en place une plaque prothétique (type Goretex). Il s'agit d'une plaque qui viendra combler le défaut musculoaponévrotique qui sera élargi. Par contre la fermeture cutanée est le plus souvent possible.

La mise en place d'un cathéter central pour assurer un support nutritionnel parentéral postopératoire est systématique.

Les suites postopératoires sont marquées par un iléus postopératoire qui retarde le début de l'alimentation orale. Les complications postopératoires sont :

- les complications infectieuses, le plus souvent rapportées au cathéter ; les abcès cutanés au niveau de la fermeture de l'orifice du laparoschisis sont exceptionnels.

- l'hyperpression abdominale par traction excessive sur la paroi abdominale peut être à l'origine d'une compression de la veine cave inférieure avec œdème des membres inférieurs et oligoanurie. Elle doit être prévenue par une fermeture musculo-aponévrotique sans traction en préférant l'utilisation d'une plaque.

- la durée de l'iléus postopératoire excède rarement quatre à cinq semaines.

- par contre si le laparoschisis a un grêle de 40 à 60 cm, il ne fonctionne pas comme un grêle court congénital (inférieure à 40 cms). Ceci est secondaire à la péritonite plastique \pm /- importante. Il ne permet pas une autonomie digestive immédiate mais justifie la poursuite d'une nutrition parentérale sur plusieurs mois en attendant l'adaptation de la muqueuse intestinale.

Le pronostic de l'atrésie du grêle est bon dans la majorité des cas ; seul le grêle court est un facteur de morbidité par la poursuite d'une nutrition parentérale prolongée.

OMPHALOCELE

L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale à partir de l'anneau ombilical entraînant une non réintégration des viscères recouverts de la membrane amniotique avasculaire. Le cordon ombilical s'insère toujours sur la membrane. On retrouve parfois entre les viscères et la membrane des cavités contenant de la gelée de Wharton. L'anomalie pariétale est toujours médiane, le plus souvent à hauteur de l'ombilic mais elle peut être épigastrique remontant parfois jusqu'au sternum, associée à une fente sternale ou au contraire hypogastrique.

L'incidence de l'omphalocèle est 1/5000 naissances. Le risque d'association malformative est élevé : 50%. Il s'agit principalement :

1 - Anomalies chromosomiques : Trisomie 13-15, Trisomie 16-18, Trisomie 21.

2 - Eventration ou hernie diaphragmatique

3 - Malformations cardiaques

4 - Syndrome de Wiedemann-Beckwith associant:

- Omphalocèle

- Hypoglycémie

- Macroglossie

- Viscéromégalie

- Associée inconstamment à une translocation chromosomique 11p15

5 - Malformations génito-urinaires

6 - Pentalogie de Cantrell : Omphalocèle - Hernie diaphragmatique antérieure - Fente sternale - Ectopie cardiaque avec cardiopathie (CIV).

Selon le diamètre on distingue :

- _ L'omphalocèle dont le diamètre est inférieur à 2cm ; c'est la hernie dans le cordon d'une anse intestinale.

- _ L'omphalocèle de 4 à 8cm permettant la hernie d'une longueur \pm /- importante de grêle et plus rarement du foie.

- _ L'omphalocèle volumineuse >8 cm contenant le foie et la quasi totalité du tube digestif.

Diagnostic prénatal:

Le diagnostic prénatal est le plus souvent fait lors de l'échographie initiale (pour préciser le terme) vers la 10 -12ème semaine de terme. Sinon il est fait lors de l'examen échographique pour étude morphologique du fœtus entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée. L'échographie met en évidence une absence de fermeture de l'orifice ombilical. Il permet également de préciser les viscères

herniés : Foie - Tube digestif et plus rarement le coeur ou la vessie. Il justifie la recherche de malformations associées en particulier cardiaques et chromosomique par une écho cardiographie foetale et une étude du caryotype sur des cellules foetales prélevées par amniocentèse.

Diagnostic post natal:

A la naissance le diagnostic est en général facile puisque l'omphalocèle se présente comme une tuméfaction sessile de volume variable avec des viscères recouverts d'une membrane translucide à travers laquelle on distingue l'intestin grêle et le foie. Le cordon ombilical s'implante parfois avec un trajet hélicoïdal à la partie centrale ou inférieure de la membrane. La rupture de la membrane de l'omphalocèle est exceptionnelle.

Dès la naissance trois gestes s'imposent :

1. la mise en place d'une sonde orogastrique pour éviter la distension aérique des viscères herniés,
2. la protection de l'omphalocèle par la mise en place de la partie inférieure du corps du nouveau-né dans un sac plastique stérile.

3. la mise en place d'une voie veineuse permettant un apport hydrosodé et glucidique évitant l'hypoglycémie. On associera une antibioprophylaxie par voie parentérale (céphalosporine, aminoside). La recherche postnatale de malformations associées, d'anomalies chromosomiques ou d'un syndrome polymalformatif est indispensable (en l'absence de diagnostic prénatal).

Le traitement de l'omphalocèle dépend essentiellement du diamètre du défaut pariétal.

Lorsque l'anneau de l'omphalocèle est inférieur à 2 cm, il s'agit d'une hernie dans le cordon dont le traitement est réalisé en un temps par l'exérèse de la membrane avec une exploration de l'intestin grêle à la recherche de malformation associée en particulier diverticule de Meckel et une fermeture pariétale primitive (aponévrose du muscle grand droit et réalisation d'un néo--ombilic).

Lorsque le diamètre de l'omphalocèle est supérieur à 8 cms et que son contenu associe le foie et l'intestin grêle, il est préférable de proposer une fermeture différée de la paroi abdominale après une réintégration progressive des viscères herniés. L'intubation et la ventilation assistée associées à une curarisation permettent un relâchement total des muscles de la paroi abdominale. La réintégration progressive des viscères se fait par gravité par traction du cordon ombilical au zénith associée à une pression des viscères par un pansement . Il est, en effet, nécessaire de protéger la membrane des traumatismes et de l'infection par un pansement hermétique. Entre 4 et 6 jours la réintégration complète dans la cavité abdominale des viscères herniés permet alors une fermeture de la paroi abdominale. Le plus souvent il s'agit d'une fermeture primitive des muscles grand droit et de la peau.

Les complications pré ou post-opératoires sont:

- infectieuses : secondaires à une colonisation bactérienne de la membrane et justifient une antibioprophylaxie et une surveillance quotidienne de la flore présente au niveau de la membrane.
- dépendance d'une ventilation assistée soit par hyperpression intra abdominale (transitoire) soit par hypoplasie pulmonaire ; complications graves des grosses omphalocèles.

D'autres techniques de fermeture des omphalocèles ont été proposées

- situations anatomiques où la pression de fermeture est trop élevée : il est alors nécessaire de mettre une plaque prothétique (plaque type Goretex) pour combler le défaut musculo-aponévrotique. La plaque est recouverte par une suture cutanée.

- rupture traumatique de la membrane : il est nécessaire de pratiquer dès la naissance l'exérèse de la membrane pour la remplacer par des plaques de silastic créant un "silo" contenant les viscères herniés, permettant une réintégration progressive par pression régulière (méthode de Schuster).

- les techniques d'épidermisation spontanée (Grob) ou de fermeture cutanée seule (Gross) n'ont quasi plus d'indication.

Après la réintégration définitive l'alimentation orale peut être commencée dès les premiers jours. En effet les viscères herniés protégés par la membrane ont été protégés du liquide amniotique ce qui permet une motricité et une absorption normales.

Le reflux gastro-oesophagien et la hernie inguinale sont plus fréquents chez les enfants qui ont présenté une omphalocèle

Le pronostic de l'omphalocèle dépend de son diamètre, des malformations associées et du poids de naissance. Ils sont prévisibles par le diagnostic prénatal. Les enfants qui présentent des anomalies chromosomiques ou des malformations cardiaques graves ont une mortalité élevée.

L'hypoplasie pulmonaire secondaire à l'absence d'un développement de la base à la cage thoracique est difficilement prévisible si ce n'est par le diamètre de l'omphalocèle et peut être à l'origine d'un séjour prolongé en réanimation.

Questions - Type:

- Quelles sont les principales différences anatomiques, cliniques et pronostiques des laparoschisis et omphalocèles ?
- Quelles sont les modalités de prise en charge postnatales immédiates ?

MALFORMATIONS ANO-RECTALES.

VARIETES ANATOMIQUES
DIAGNOSTIC
TRAITEMENT ET PRONOSTIC

Les malformations ano-rectales représentent un ensemble de malformations très vaste allant du simple défaut de résorption de la membrane anale à des agénésies ano-rectales avec fistule dans les voies urinaires ou génitales et anomalie sacrée. Comme B. Duhamel l'a souligné, la plupart d'entre elles s'intègrent dans le cadre d'anomalies de la régression caudale. Il s'agit donc de malformations se constituant précocement au cours de la vie intra-utérine (6^{ème}-10^{ème} semaine) et donc susceptibles de s'associer à des anomalies à distance correspondant à des processus de morphogenèse ou d'organogenèse contemporains de la régression caudale (atrésies de l'oesophage ou du duodénum, cardiopathies ou associations complexes).

Les malformations isolées et n'impliquant que modérément l'appareil sphinctérien sont simples à traiter et de bon pronostic; les malformations complexes souvent associées à des perturbations dans l'organisation ou dans le développement de l'appareil sphinctérien sont complexes dans leur réparation et de pronostic fonctionnel souvent insuffisant. Les travaux de Stephens dans ce domaine ont grandement contribué à l'établissement des bases du traitement de ces malformations; ils ont été prolongés plus récemment par les contributions de De Vries et Pena.

Leur fréquence est de 2 à 3 cas pour 10.000 nouveau-nés. Les explorations anténatales ne permettent qu'exceptionnellement d'évoquer le diagnostic (hydrocolpos en cas de cloaque). Elles s'observent plus souvent chez le garçon que chez la fille.

Le traitement de ces malformations suppose une définition précise de la variété anatomique et des lésions associées.

VARIETES ANATOMIQUES

Depuis les travaux de Stephens on distingue les malformation ano-rectales en fonction des relations de l'intestin terminal avec l'entonnoir formé par le muscle releveur de l'anus dont le sommet est en continuité avec le sphincter externe qui s'étend jusqu'à la peau du périnée. Lorsque le cul de sac rectal est situé au-dessus de l'insertion pariétale du releveur de l'anus, la malformation est dite haute; lorsque le cul de sac rectal arrive au dessous de la jonction entre le releveur de l'anus et le sphincter externe, la malformation est dite basse; lorsque le cul de sac rectal se situe entre les deux, la malformation est dite intermédiaire. Chacune de ces variétés peut-être ou non associée à une fistule dans les structures de voisinage (voir illustrations pages 6 et 7). Les repères que sont l'insertion pariétale du releveur et la jonction entre muscle releveur et sphincter externe peuvent être matérialisés par des éléments osseux facilement identifiables sur un cliché de profil strict du bassin : ligne pubo-coccygienne pour le premier et point le plus bas de l'ischion (point I) pour le second.

Les formations musculaires striées (Releveur de l'anus et sphincter externe), étant mises en place avant la régression caudale, sont habituellement présentes dans les différentes variétés de malformations ano-rectales mais leur organisation ou leur qualité sont différentes d'une forme à l'autre: elles sont d'autant mieux développées que la malformation est plus basse. Lorsqu'il existe une anomalie sacrée importante, leur relation avec la paroi pelvienne et en particulier l'insertion pariétale du releveur de l'anus et l'innervation des formations musculaires striées sont compromises. Ces formations musculaires striées, comme chez le sujet normal, mêlent une partie de leurs fibres au segment digestif au contact duquel elles se trouvent (extrémité du cul de sac rectal ou fistule) ce qui rend souvent la dissection difficile.

Longtemps considéré comme absent, le sphincter lisse ou interne de l'anus semble exister entourant la fistule recto urinaire ou recto génitale lorsqu'elle existe; la réparation chirurgicale doit essayer de le préserver.

Malformations rares:

L'atrésie rectale évoque une atrésie intestinale habituelle avec un cul de sac d'amont rectal et un cul de sac d'aval constituant le canal anal qui est normal.

La malformation cloacale (voir figure) dont il existe plusieurs variétés est caractérisée par la présence d'un conduit commun ouvert au périnée et dans lequel s'abouchent les voies urinaires, les voies génitales et le tube digestif.

Les malformations associées les plus fréquentes sont celles qui s'intègrent dans le cadre du syndrome de la régression caudale: malformations rachidiennes et malformations uro-génitales.

Malformations rachidiennes:

Globalement, elles s'observent dans presque un cas sur deux. Leur fréquence est d'autant plus grande que la malformation est plus haute.

Elles peuvent siéger sur toute la hauteur du rachis. Il faut tout particulièrement s'attacher à préciser les anomalies sacrées qui peuvent être partielles ou totales, symétriques ou asymétriques, à type d'agénésie ou de dysgénésie. Les plus sérieuses sur le plan des conséquences neurologiques sont celles à type d'agénésie qui s'accompagnent assez souvent d'atteinte des racines nerveuses correspondant en règle au niveau de l'anomalie osseuse. Une lésion des racines S2 et S3 entraîne une perturbation de l'innervation du releveur de l'anus et de la vessie.

Les malformations sacrées sont également associées dans près d'un cas sur deux à des perturbations portant sur le contenu du canal rachidien: anomalies de position, de forme, de structure (syringomyélie) du cône médullaire ou du filum terminal, méningocèle antérieure ou lipome intra-canalair avec leurs possibles conséquences à distance sur les viscères pelviens ou les membres inférieurs. Les déficits neurogènes pelviens ou appendiculaires peuvent être évolutifs dans le temps et doivent donc être dépistés et surveillés.

Malformations génito-urinaires:

Elles s'observent comme les malformations rachidiennes, dans presque un cas sur deux et sont d'autant plus fréquentes que la malformation ano-rectale est plus haute et qu'il existe une anomalie vertébrale. Si l'on écarte les fistules recto urinaires ou recto-vaginales qui font partie de la malformation ano-rectale proprement dite, elles sont très variées, allant de l'agénésie rénale à la sténose urétrale en passant par le méga uretère, le reflux vésico-urétéral, l'anomalie de migration testiculaire, l'hypospadias,

l'agénésie ou la duplication vaginale.

Les malformations cardiaques s'observent dans 5 à 7% des cas.

Les malformations digestives à distance sont principalement représentées par l'atrésie de l'oesophage (6 à 7 % des cas); on peut aussi rencontrer une atrésie duodénale; la maladie de Hirschsprung par contre est exceptionnelle.

Les différentes anomalies peuvent s'associer dans des ensembles malformatifs complexes:

Le syndrome de Curarino associe une malformation ano-rectale, un défaut osseux sacré et une masse pré-sacrée.

Les acronymes mnémoniques VATER ou VACTERL ont été créés pour signifier l'association apparemment non aléatoire de malformations vertébrales, anale, cardiaque, trachéo-oesophagienne, rénale ou appendiculaire (limb).

Le " cat eye syndrome " ,lié à une anomalie génique, associe un colobome, des anomalies préauriculaires et une malformation ano-rectale.

DIAGNOSTIC

La prise en charge d'un nouveau-né porteur d'une malformation ano-rectale n'est pas une extrême urgence. On dispose de quelques heures pour préciser le type de la malformation et les lésions associées car ces deux éléments interviennent dans la chronologie et le choix des interventions.

Il faut tout d'abord rappeler que la simple inspection du périnée fait partie de l'examen clinique de tout nouveau-né (on voit encore des enfants porteurs d'une anomalie anale évidente qui ne sont adressés dans un service de chirurgie infantile qu'au stade de subocclusion ou d'occlusion intestinale). L'existence d'un anus d'apparence normale ne met pas à l'abri d'une anomalie sus-jacente et la surveillance de l'émission méconiale fait également partie de l'évaluation des premières heures. La connaissance d'un retard ou des difficultés d'émission du méconium permettrait sûrement d'éviter la constitution d'un tableau de subocclusion en conduisant à vérifier la perméabilité du canal anal soit par la montée de sonde, soit mieux par la réalisation d'un toucher rectal prudent avec l'auriculaire. Ce dernier geste est parfois le premier traitement d'une sténose anale congénitale.

L'examen du périnée ne révèle pas d'anus (d'où l'ancienne dénomination d'imperforation anale).

Il existe parfois une ébauche de fossette anale ou une bride cutanée en anse de seau. A l'inverse le périnée peut être plat sans sillon interfessier. L'aspect du périnée n'a guère de valeur pour anticiper la variété anatomique. L'élément principal du diagnostic est la recherche d'une fistule dans les structures de voisinage. La fistule est parfois très fine et pour qu'elle donne issue à du méconium, il faut savoir attendre jusqu'à 18 ou 24 heures pour que la pression abdominale soit suffisante, explorer au stylet ou masser le périnée ou l'urètre. Le problème se pose différemment chez le garçon et chez la fille.

Chez le garçon, la fistule peut s'aboucher au périnée ou dans les voies urinaires (habituellement l'urètre). Au niveau du périnée, elle siège en règle sur la zone du raphé et il faut savoir la rechercher jusque sur le scrotum ou la verge; la partie la plus antérieure et la plus superficielle peut contenir un méconium anormal blanchâtre rendant le repérage de la fistule parfois difficile. Une fistule périnéale oriente plutôt vers une forme basse. L'abouchement urinaire de la fistule entraîne une méconiurie qui peut n'apparaître que secondairement ou dont le dépistage peut être facilité par un massage périnéal, le passage d'une sonde urétrale ou la mise en place d'une compresse à l'extrémité de la verge. Une fistule urinaire oriente vers une forme haute ou intermédiaire.

Chez la fille, le nombre d'orifices périnéaux permet d'évoquer la variété anatomique.

La présence d'un seul orifice fait porter le diagnostic de cloaque.

La présence de deux orifices, l'un urétral et l'autre vaginal avec émission de méconium par le vagin conduit au diagnostic de fistule recto-vaginale (variété haute ou intermédiaire .

Lorsqu'il existe trois orifices, en arrière des orifices vaginal et urétral, l'abouchement digestif peut se faire dans la vulve ou au niveau du périnée. L'abouchement périnéal oriente vers une forme basse; l'abouchement vulvaire peut être le fait d'une fistule ano-vulvaire ou d'une fistule recto vulvaire: si le trajet du stylet est parallèle au périnée il s'agit d'une fistule ano-vulvaire (variété basse); s'il est parallèle à la paroi postérieure du vagin, il s'agit d'une fistule recto vulvaire (variété intermédiaire).

Si le simple examen clinique peut le plus souvent donner déjà une première orientation, il est utile de préciser le niveau du cul de sac rectal par rapport aux formations musculaire striées et dans le même

temps de rechercher les malformations associées.

Le cul de sac rectal peut-être souligné soit par l'air dégluti arrivé (après 18 à 24 heures) dans le rectum soit par du produit opaque introduit par une fistule périnéale ou par ponction périnéale.

L'exploration de base repose sur le cliché de profil strict (superposition des pubis et des ischions dégagés des fémurs par la flexion des hanches) chez un nouveau-né placé tête en bas pendant 3 à 5 minutes ou en procubitus et trendelenbourg. La fossette anale peut être soulignée par un repère métallique collé ou par une tâche de baryte. Le contraste gazeux est situé par rapport à la ligne pubo-coccygienne et au point I définissant la variété anatomique de la malformation. Pour réduire les causes d'erreur liées à la contraction du muscle releveur, il peut être utile de répéter les clichés.

L'opacification par une fistule périnéale lorsqu'elle existe permet de reconnaître les exceptionnelles formes intermédiaires avec fistule périnéale. Par contre, en l'absence de fistule périnéale la ponction transcutanée peut-être d'interprétation délicate.

L'échographie permet de mesurer la distance entre le périnée et le cul de sac rectal avant qu'il ne contienne de l'air. Sa fiabilité est mise en doute par certains.

Habituellement au terme de l'examen clinique et avec l'aide du cliché de profil du bassin (avec ou sans opacification) on peut classer la malformation en basse, intermédiaire ou haute. Dans le même temps, on précise les anomalies associées en particulier sacrée ou génito-urinaire (par échographie rénale et cystographie rétrograde) et à distance par l'examen clinique aidé si nécessaire par les examens complémentaires adaptés. En règle, une radiographie de l'abdomen sans préparation en position debout, un cliché du thorax et une échographie médullaire s'il existe une anomalie sacrée font partie de l'évaluation initiale.

TRAITEMENT ET PRONOSTIC

L'association à la malformation ano-rectale d'autres malformations dicte la chronologie des différentes corrections. Nous nous limiterons ici à poser les principes du traitement de l'anomalie anorectale.

Lorsque le nouveau-né est porteur avec certitude d'une malformation ano-rectale basse, l'abaissement rectal est réalisé dès la période néonatale d'emblée sans dérivation préalable par voie périnéale pure.

Lorsque l'évaluation initiale permet de conclure à une forme haute ou intermédiaire ou si la variété anatomique est incertaine une colostomie est mise en place en période néonatale et l'abaissement rectal sera réalisé secondairement et habituellement dans les trois premiers mois de la vie.

Traitement des formes basses:

La malformation la plus simple à traiter est la sténose anale qui répond bien aux dilatations, d'abord par des bougies puis ultérieurement par les dilatations avec le cinquième doigt.

Certaines fistules périnéales peuvent être dilatées ce qui permet d'éviter la constitution d'une occlusion et laisse le temps pour une évaluation plus précise. L'anoplastie peut alors être différée de quelques jours ou de quelques semaines.

Il existe de nombreuses techniques d'anoplastie mais qui en pratique peuvent se résumer à deux selon qu'il existe ou non une fistule périnéale.

Lorsqu'existe une fistule périnéale, celle-ci sert de guide et représente le sommet d'un lambeau périnéal en V ou en U ouvert vers l'arrière et séparé du plan sphinctérien, lui-même désinséré de la paroi rectale. Le lambeau cutané est alors basculé et suturé à la paroi rectale qui a été ouverte à partir de la fistule vers l'arrière sur la ligne médiane. Chez la fille, si la distance entre l'anus et la vulve est trop courte, une périnéoplastie antérieure secondaire pourra être réalisée. Cette technique en deux temps est plus sûre que la transposition préconisée par certains.

Lorsqu'il n'y a pas de fistule périnéale, l'abord cutané est réalisé par une incision en Y dont le sommet est placé au centre de la position supposée de l'anus. Les lambeaux cutanés sont dégagés du plan sphinctérien et la dissection passe au centre des formations sphinctériennes qui sont doucement dilatées pour rejoindre le cul de sac rectal qui est lui-même incisé en Y mais inversé par rapport à l'Y cutané pour pouvoir imbriquer les lambeaux cutanés et rectaux.

Le pronostic de ces formes basses est très satisfaisant puisque la continence anale est en règle normale.

Traitement des formes intermédiaires, hautes ou dont le niveau reste incertain.

Le traitement se fait en deux temps associant une colostomie dans la période néonatale et l'abaissement rectal secondairement en règle dans les trois premiers mois de la vie. Le plus souvent la colostomie peut être sigmoïdienne proximale puisque l'abaissement est rectal; ce n'est que dans les formes très hautes ou lorsque la malformation est complexe (cloaque à très long segment commun) que la colostomie transverse peut être nécessaire.

L'opacification par le bout d'aval de la colostomie permet de préciser la variété anatomique avant le traitement définitif. Si la malformation se révélait être une forme basse, la cicatrisation de l'anoplastie (voir paragraphe précédent) réalisée sous couvert de la colostomie n'en serait que facilitée.

Dans les autres cas, l'abaissement du rectum doit obéir à des principes qui se sont précisés dans le temps. Il peut être précédé par une endoscopie qui permet de cathétériser la fistule lorsqu'elle existe ce qui rend sa dissection plus aisée. Les principes de l'abaissement rectal doivent beaucoup à Stephens qui a depuis longtemps insisté sur l'importance du respect de la fronde pubo-rectale et a conseillé l'abord sacro-périnéal dans le traitement des formes hautes et intermédiaires. P. Mollard dès 1975 recommandait le repérage de la sangle des releveurs par une très astucieuse voie périnéale antérieure. Ce n'est que plus récemment qu'en complément du respect de la sangle des releveurs, l'intérêt s'est focalisé sur l'appareil sphinctérien externe à la suite des travaux de De Vries et Pena. On insiste aussi depuis quelques années sur le respect du sphincter interne qui entoure la fistule lorsqu'elle existe ou qui se situe à l'extrémité du cul de sac rectal lorsqu'il n'y a pas de fistule. Il est donc tout à fait souhaitable de conserver la fistule qu'il faut transposer ou le cul de sac rectal qu'il faut simplement ouvrir et non réséquer. Plusieurs techniques associent au respect de la fronde pubo-rectale, du sphincter externe et du sphincter interne, la création d'un canal anal cutané allant à travers le sphincter externe à la rencontre du cul de sac rectal dans le double but de supprimer le risque de prolapsus de la muqueuse rectale et de donner un canal anal sensible.

Le respect de ces principes a permis d'améliorer les résultats du traitement des formes hautes et intermédiaires. Les enfants porteurs d'une variété intermédiaire peuvent espérer une continence très proche de la normale. Pour les malformations hautes, le résultat reste souvent insuffisant et le but à atteindre est une continence socialement acceptable au prix de quelques contraintes: exonérations régulières le plus souvent provoquées, diététique ou médicaments pour obtenir des selles moulées. Des interventions complémentaires peuvent aussi s'avérer nécessaires secondairement en particulier pour améliorer la musculature périnéale. Cette différence de pronostic entre formes intermédiaires (résultat proche de celui des formes basses), et formes hautes avait déjà été notée lors de l'enquête de la Société Française de Chirurgie Infantile en 1986.

Les Uropathies de l'enfant

I PATHOLOGIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE

- I-1 L'hydronéphrose
- I-2 La dysplasie multikystique
- I-3 Les Polykystoses rénales
- I-4 L'agénésie rénale
- I-5 Anomalies de siège, de rotation, de fusion
- I-6 Autres pathologies du haut appareil

II PATHOLOGIES DE L'URETERE

- II-1 Le reflux vésico-urétéral
- II-2 - Le méga-uretère
- II-3 - Les duplications de la voie excrétrice
- II-4 -Autres anomalies urétérales

III PATHOLOGIE DU BAS APPAREIL URINAIRE

- III-1. L'exstrophie vésicale
- III-2 Les valves de l'urètre postérieur
- III-3 Les vessies neurologiques

III-4 Autres anomalies du fonctionnement vésical

Les uropathies de l'enfant sont essentiellement malformatives (congénitales); elles concernent avant tout la voie excrétrice et sont volontiers obstructives. Le risque est le retentissement à long terme sur la fonction rénale. Actuellement les uropathies sont souvent mises en évidence par le dépistage anténatal; la prise en charge peut alors être précoce. Chez le nourrisson et l'enfant plus grand, ce sont habituellement les investigations au décours d'une infection urinaire qui révéleront l'uropathie. Les principales uropathies sont étudiées ici en fonction de leur localisation sur la voie excrétrice.

I PATHOLOGIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE

I-1 L'hydronéphrose.

Bien qu'impropre c'est le terme habituellement employé pour désigner le syndrome de la jonction pyélo-urétérale ou syndrome de rétention pyélo-calicielle. Ce syndrome est la cause la plus fréquente des dilatations pyélo-calicielles; il s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60 %) ; il peut être bilatéral.

L'obstacle à la jonction pyélo-urétérale est habituellement fonctionnel, d'origine imprécise: sténose congénitale, absence de propagation du péristaltisme au niveau de la jonction (achalasie), insertion non déclive de l'uretère, compression par un vaisseau polaire inférieur....

Actuellement la plupart de ces dilatations pyélo-calicielles sont mises en évidence lors des échographies foetales (environ 1/1 000 grossesses). Chez l'enfant plus grand l'hydronéphrose peut être diagnostiquée, soit en présence d'un gros rein palpable, soit à l'occasion de douleurs abdominales ou à l'occasion d'une hématurie ; l'infection urinaire est rare dans cette pathologie.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie qui montre la dilatation des calices et du bassinet, l'amaigrissement du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère. L'urographie intraveineuse doit compléter cet examen; elle affirme le diagnostic de syndrome de la jonction pyélourétérale en montrant un retard de sécrétion, une dilatation des calices et du bassinet qui prennent un aspect en "boules" et le retard d'évacuation du bassinet avec absence d'opacification de l'uretère. Ces examens doivent également préciser l'état de la voie urinaire controlatérale. Dans certains cas, l'urographie intraveineuse montre un rein muet, même sur des clichés tardifs. Les examens scintigraphiques (Mag3-Lasilix ou DTPA-Lasilix) permettent d'apprécier la valeur fonctionnelle en comparaison du rein controlatéral, et permettent de quantifier l'obstacle en étudiant les courbes d'élimination du traceur.

La fonction rénale globale n'est menacée que dans les formes bilatérales.

Le traitement de l'hydronéphrose dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein; cette appréciation peut être difficile, surtout en période néonatale. Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé et il n'est pas rare de voir des dilatations anténatales régresser complètement. En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical: résection de la jonction pyélo-urétérale sténosée et confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère. Dans certaines formes sévères la mise en place préalable d'un cathéter de néphrostomie permet d'affiner l'indication en évaluant avec précision la fonction rénale du rein atteint. Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur; seule la constatation d'un rein muet avec fonction effondrée à la scintigraphie peut faire discuter la néphrectomie.

I-2 La dysplasie multikystique.

Elle est appelée également rein multikystique (R.M.K.). Il s'agit d'une pathologie unilatérale (à la différence de la polykystose rénale qui, elle, est toujours bilatérale). Elle résulte de l'absence de pénétration du bourgeon urétéral dans le blastème métanéphrogène aboutissant à l'involution de ce tissu, réalisant une grappe de kystes de contenu citrin, sans parenchyme rénal ; l'uretère est atrésié ; les vaisseaux sont grêles. A l'U.I.V. le rein est non fonctionnel; ces dysplasies multikystiques sont le plus souvent découvertes par les échographies foetales ; l'évolution se fait habituellement vers la régression complète des structures kystiques et la vacuité de la fosse lombaire. Mais il est indispensable d'affirmer dans tous les cas l'absence de pathologie du côté du "bon" rein (U.I.V., cystographie)La découverte anténatale d'une telle dysplasie conduit le plus souvent à une simple surveillance et à une abstention si la

régression se confirme.

I-3 Les Polykystoses rénales.

Il s'agit de maladies familiales, l'atteinte rénale est bilatérale; les plus habituelles sont:

I-3-1 La Polykystose récessive autosomique ou infantile.

Les 2 reins sont augmentés de taille et présentent de multiples kystes visibles sous la capsule. L'atteinte hépato-rénale est constante à type de fibroadénomatose. L'âge de révélation est variable : néonatal avec décès rapide, infantile avec diagnostic au cours de la première année, juvénile devant la découverte de gros reins à la palpation, d'une insuffisance rénale, d'une hypertension artérielle ou d'une hépatomégalie. L'évolution se fait progressivement vers l'insuffisance rénale, le stade terminal est rarement atteint avant l'âge de 15 ans. L'anomalie chromosomique siège en 6P21.

I-3-2 La Polykystose autosomique dominante : Plus fréquente, elle est cependant plus rarement mise en évidence chez l'enfant ; la pathologie se révélera à l'âge adulte et l'échographie retrouvera alors des macrokystes.

I-4 L'agénésie rénale.

Elle résulte d'une absence d'induction du blastème ou d'une régression du bourgeon initial.

L'agénésie unilatérale n'a aucune conséquence si la voie urinaire controlatérale est normale. L'agénésie bilatérale est létale avec oligo ou anamnios, retard de croissance intra-utérin et hypoplasie pulmonaire (syndrome de Potter).

I-5 Anomalies de siège, de rotation, de fusion.

Il s'agit d'anomalies volontiers non pathogènes mises en évidence par l'échographie ou l'urographie. Il peut s'agir d'ectopies rénales: rein iliaque ou pelvien, d'ectopies croisées, de malrotations rénales ou de fusions et parmi celles-ci le rein en fer à cheval (fusion des 2 pôles inférieurs des reins sur la ligne médiane) est la plus fréquente. Toutes ces anomalies, s'il n'y a pas de pathologie de la voie excrétrice, ne justifient pas de traitement particulier.

I-6 Autres pathologies du haut appareil.

On peut encore observer au niveau du rein : des tumeurs (cf. chapitre "tumeurs abdominales"), des infections localisées (abcès et phlegmon périnéphrétiques, pyélonéphrites xanthogranulomateuses), des pathologies de la veine rénale (thromboses,...).

II PATHOLOGIES DE L'URETERE

II-1 Le reflux vésico-urétéral.

C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille. Le reflux se définit comme la remontée des urines de la vessie vers l'uretère ; à l'état physiologique, ce reflux n'existe pas car il existe un mécanisme anti-reflux à la fois anatomique et fonctionnel, efficace notamment lors de la miction ; ce système physiologique repose surtout sur la longueur du trajet sous-muqueux de l'uretère terminal. Le reflux est grave si les urines sont infectées, car l'infection remonte jusqu'au rein, qu'elle risque progressivement de détériorer (pyélonéphrite chronique) ; par ailleurs le reflux favorise l'infection car les urines ne sont pas éliminées en totalité ; un reflux d'urines stériles ne semble pas avoir de conséquences graves pour le rein.

On peut reconnaître au reflux 2 origines différentes: reflux primitif ou secondaire.

Le reflux vésico-urétéral primitif est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux ; on admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la guérison spontanée des reflux des jeunes enfants ; ce reflux peut être mis en évidence soit chez un enfant chez qui avait été constatée une dilatation transitoire de la voie urinaire par échographie foetale, soit dans le cadre du bilan d'une infection urinaire; beaucoup plus rarement dans le bilan d'une protéinurie, d'une insuffisance rénale, ou dans le cadre du bilan d'une forme familiale ou d'une autre anomalie (imperforation anale).

Le reflux vésico-urétéral secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente, qu'il s'agisse d'obstacle organique (valves de l'urètre postérieur) ou d'obstacle fonctionnel (vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

Qu'il soit primitif ou secondaire, le reflux est mis en évidence par la cystographie rétrograde

réalisée par cathétérisme urétral. Cet examen doit comporter des clichés de remplissage, des clichés permictionnels et surtout doit toujours étudier chez le garçon l'urètre postérieur à la recherche d'un éventuel obstacle (valves), par des clichés de 3/4. Une cystographie normale ne montre aucun passage d'urine de la vessie vers les uretères. Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral et ce reflux est classé en grades en fonction de sa gravité :- grade 1 : le produit de contraste opacifie seulement l'uretère - grade 2 : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation- grade 3 : reflux urétéro-pyélocaliciel avec dilatation modérée- grade 4 : dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec calices émoussés, - grade 5 : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boule, éventuellement reflux intraparenchymateux. L'étude du haut appareil repose sur l'échographie rénale et/ou l'urographie intraveineuse qui permettent l'étude morphologique et recherchent d'éventuelles cicatrices de pyélonéphrite chronique enfin parfois sur la scintigraphie rénale.

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical. Le traitement médical repose sur l'antibioprophylaxie qui permet d'éviter les conséquences préjudiciables pour le rein d'un reflux infecté. Le traitement médical ne guérit pas le reflux, mais permet d'éviter l'apparition d'infections urinaires en attendant le développement de la région urétéro-vésicale et la maturation vésicale spontanée. L'antibioprophylaxie est poursuivie plusieurs mois, jusqu'à disparition du reflux contrôlée par cystographie, que cette guérison soit spontanée ou chirurgicale. La prophylaxie anti-infectieuse repose sur la prescription d'antiseptiques, soit en cures alternées, soit en traitement continu à demi dose, soit en traitement discontinu. En l'absence de guérison du reflux ou en présence d'un reflux de grade élevé, l'indication chirurgicale est portée ; l'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système antireflux efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère (technique de Cohen ; il s'agit d'une intervention menée par voie intra-vésicale ; l'intervention est uni ou bilatérale en fonction de la cystographie préopératoire. L'âge de l'intervention dépend de l'importance du reflux. Habituellement, seuls les reflux sévères de grade 4 ou 5 sont opérés avant 2 ans. Certains reflux de bas grade peuvent relever de traitements endoscopiques (injection sous-méatique d'un matériau inerte biologique ou chimique); les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie.

II-2 - Le méga-uretère.

Egalement appelé urétéro-hydronéphrose, le méga-uretère désigne une dilatation de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du bassin et des calices sus-jacents ; le méga-uretère est généralement dû à un obstacle congénital à la jonction urétéro-vésicale; il peut être associé à un reflux. Dans d'autres cas il est dû à une élévation des pressions vésicales liées à une vessie neurologique ou des valves de l'urètre postérieur : on parle alors de méga-uretère secondaire.

Le méga-uretère peut se révéler par une infection urinaire mais c'est plus souvent une découverte échographique: soit échographie foetale soit découverte fortuite d'une forme asymptomatique. L'échographie permet d'affirmer la dilatation urétérale, facile à mettre en évidence dans la région lombaire ou surtout derrière la vessie.(à l'état normal, l'uretère n'est pas visible), associée à la dilatation pyélocalicielle. L'urographie intraveineuse confirme cette dilatation et objective l'importance du retentissement en amont : retard d'excrétion, stase dans les cavités dilatées.

La cystographie rétrograde est indispensable à la recherche d'un reflux associé (s'il existe on parle de méga-uretère refluant) ou d'une pathologie sous-jacente.

Un méga-uretère peut évoluer spontanément vers la régression. La surveillance est surtout échographique.

Le caractère obstructif du méga-uretère peut être affirmé par la scintigraphie rénale dynamique qui étudie les courbes d'élimination d'un traceur radioactif (DTPA ou Mag 3) ou par la pyélo-manométrie qui mesure (par ponction directe) les relations entre pression et débit dans la voie excrétrice (test de Whitaker); ces examens spécialisés ne sont réalisés que pour préciser une indication opératoire dans les formes douteuse.

Si l'évolution confirme le caractère obstructif, une intervention chirurgicale est indiquée; cette intervention comporte une résection de la jonction urétéro-vésicale, un remodelage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif antireflux.

II-3 - Les duplications de la voie excrétrice.

Le terme de duplication ou de système double regroupe les différentes possibilités de dédoublement de la voie excrétrice. La partie de parenchyme rénal et la voie excrétrice correspondante est appelé pyélon. Il y a donc un pyélon supérieur et un pyélon inférieur. Chaque pyélon possède un uretère propre. Si les 2 uretères se rejoignent en un seul avant l'arrivée dans la vessie, on parle de bifidité; si les 2 uretères sont totalement séparés on parle de duplicité. L'anomalie peut être uni ou bilatérale. En cas de bifidité, les manifestations pathologiques sont rares. Seul le reflux vésico-rénal est proportionnellement plus fréquent qu'en cas d'uretère normal.

En cas de duplicité, l'embryologie explique pourquoi l'uretère du pyélon supérieur se termine toujours plus bas que l'uretère du pyélon inférieur. Dans certains cas la duplicité urétérale ne s'accompagne d'aucune manifestation pathologique et est découverte fortuitement.

Mais les manifestations pathologiques sont ici fréquentes : l'uretère du pyélon inférieur qui s'abouche plus haut, peut s'aboucher trop haut, avoir ainsi un trajet sous-muqueux trop court et être donc le siège d'un reflux. Ce reflux vésico-rénal dans le pyélon inférieur est la pathologie la plus fréquente.

L'uretère du pyélon supérieur qui, lui s'abouche plus bas, peut s'aboucher trop bas et être le siège de 2 pathologies différentes : - l'urétérocèle correspond à une dilatation pseudo-kystique de la portion distale de cet uretère dans son trajet sous-muqueux trigonal. Tout se passe comme si le méat correspondant était sténosé et cette portion dépourvue d'une musculature suffisante se laisse distendre de façon importante, formant une lacune arrondie dans la vessie. Parfois cette urétérocèle se prolonge vers l'urètre et on parle alors d'urétérocèle ectopique - l'autre pathologie de l'uretère du pyélon supérieur est l'abouchement ectopique, c'est-à-dire un abouchement sous le niveau du col vésical, chez la fille. Chez le garçon, cet abouchement ectopique peut se faire dans l'urètre postérieur ou dans les voies séminales.. Dans ce cas, les urines sécrétées par le pyélon supérieur s'écoulent directement sans passer par la vessie. Ainsi est réalisé un tableau d'incontinence urinaire dans l'intervalle de mictions apparemment tout à fait normales.

Mais le plus souvent ces 2 pathologies du pyélon supérieur s'accompagnent d'une dilatation de l'ensemble de ce pyélon qui peut être donc facilement détectée par l'échographie anténatale, c'est le mode de découverte actuellement le plus fréquent pour cette pathologie. De plus, cette dilatation du pyélon supérieur entraîne souvent une dysplasie, c'est-à-dire un défaut de développement du parenchyme rénal correspondant et une fonction médiocre de cette portion rénale. Si le diagnostic n'a pas été évoqué par l'échographie anténatale, une infection urinaire peut être révélatrice d'une duplicité urétérale.

Le bilan précis d'un système double repose sur l'échographie, l'U.I.V., la cystographie rétrograde et éventuellement l'endoscopie. Le traitement doit s'efforcer d'être conservateur en corrigeant les anomalies d'abouchement et le reflux, en réalisant parfois une néphrectomie polaire supérieure lorsque le pyélon supérieur n'a qu'une fonction très médiocre.

II-4 -Autres anomalies urétérales.

Des pathologies plus rares: sténoses, valves ou polypes peuvent être évoquées en présence d'une image obstructive de l'uretère.

III PATHOLOGIE DU BAS APPAREIL URINAIRE.

III-1. L'exstrophie vésicale.

(Du latin ex- et du grec strophê: retournement) L'exstrophie vésicale est une malformation grave mais heureusement rare (environ 1 cas pour 50000 naissances). Plusieurs éléments la caractérisent : il existe une déhiscence de la paroi abdominale au dessous de l'ombilic; les pubis et les muscles droits sont écartés; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente. Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et les pubis. La malformation atteint également les organes génitaux: chez le garçon la verge apparaît courte, étalée, recourbée vers le haut; chez la fille le clitoris est bifide et l'orifice vaginal est étroit et antéposé. Les

malformations associées sont rares, les voies urinaires supérieures sont normales.

Le diagnostic est parfois possible à l'échographie anténatale, il est bien sûr toujours évident à la naissance.

Le traitement est difficile, aléatoire et devra être confié à un centre spécialisé en urologie pédiatrique. Il doit viser à obtenir une fonction vésicale et sexuelle la plus satisfaisante possible. Il comporte plusieurs temps. A la naissance la vessie est refermée et la paroi reconstituée. La plastie des organes génitaux est généralement réalisée entre 1 et 2 ans. Enfin le temps le plus délicat, la construction du col vésical, est entrepris vers 5-6 ans.

Les résultats de cette chirurgie reconstructrice sont habituellement satisfaisants en ce qui concerne l'appareil génital et plus incertains en ce qui concerne la fonction vésicale. Pour celle-ci dans bon nombre de cas un agrandissement de la vessie (entérocystoplastie) associé à une cystostomie continente permet de conserver le réservoir vésical et d'apporter un confort acceptable.

III-2 Les valves de l'urètre postérieur.

Elles réalisent un obstacle sous vésical et peuvent être responsables d'une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice. Les valves sont des petits replis membraneux en "nid de pigeon", s'opposant à l'écoulement des urines dans l'urètre postérieur. La variété la plus fréquente siège à la partie basse du veru montanum. Cet obstacle s'installe précocement pendant le développement foetal et peut retentir sur la voie excrétrice pouvant ainsi être dépisté précocement par les échographies foetales. Les formes les plus graves peuvent évoluer vers l'insuffisance rénale néonatale et certaines formes peuvent faire discuter une dérivation in utero, voire une interruption de grossesse. Les valves obstructives entraînent une dilatation de l'urètre postérieur et une dilatation de la vessie dont la paroi s'épaissit ("vessie de lutte"). Les uretères sont dilatés et fréquemment le siège d'un reflux ; le parenchyme rénal peut-être aminci et la fonction rénale altérée.

Les explorations à la naissance comportent l'échographie, la cystographie (habituellement par ponction sus pubienne), l'étude de la fonction rénale et éventuellement U.I.V. ou scintigraphie.

Le traitement de telles formes peut faire appel à des dérivations transitoires (urétérostomies, cystostomies) afin de protéger au mieux la fonction rénale pendant les premiers mois de la vie. Quant aux valves, elles sont sectionnées par voie endoscopique, libérant le passage urétral. Des valves peu serrées peuvent être mises en évidence chez des enfants plus grands devant des troubles mictionnels; elles ne revêtent pas le même caractère de gravité car la fonction rénale est habituellement normale. Le traitement est endoscopique et consiste en une électrosection des replis valvulaires.

III-3 Les vessies neurologiques.

Le fonctionnement vésical repose sur le contrôle mictionnel qui s'acquière au fil des mois faisant passer la vessie d'un comportement automatique à un comportement sous contrôle supérieur. Le fonctionnement normal nécessite l'intégrité des voies nerveuses. Les altérations des voies de conduction aboutissent à une situation dite de "vessie neurologique". Il peut s'agir de lésions congénitales: myéломéningocèle (spina bifida), moelle fixée, agénésie sacrée ou de lésions acquises: tumeur médullaire ou rachidienne, traumatismes médullaires.

Dans ces situations toutes les combinaisons possibles de dysfonctionnement du détrusor (hypertonique ou hypotonique) et du col vésical (béant ou hypertonique) peuvent s'observer; aboutissant à différentes types de vessie neurologique. Schématiquement deux situations opposées peuvent s'observer: les vessies rétentionnistes qui exposent à une détérioration du haut appareil urinaire et les vessies constamment vides par insuffisance sphinctérienne. Mais dans l'un et l'autre cas, il existe une incontinence socialement invalidante.

Il est important pour la prise en charge de tels enfants de bien préciser le type exact de vessie neurologique; cette appréciation repose sur le bilan radiologique et sur le bilan uro-dynamique (B.U.D.) ou cystomanométrie.

Le traitement de ces vessies doit répondre à deux préoccupations essentielles: préserver la fonction rénale (éviter dilatation, infection, reflux) et permettre une vie sociale décente (éviter les fuites d'urines incontrôlées).

En cas de vessie rétentionniste, le but du traitement est de vider régulièrement la vessie,

l'évacuation des urines se fait dans ce cas par cathétérisme intermittent: sondages pluriquotidiens par les parents chez le nourrisson et le jeune enfant et auto-sondages chez l'enfant plus grand.

Si la vessie est vide en permanence, le traitement visera à la rendre rétentionniste, l'évacuation des urines se faisant soit grâce à un sphincter artificiel, soit surtout grâce à des sondages par l'urètre ou par une cystostomie continente (la vessie est utilisée comme réservoir et elle est évacuée par sondage à travers un conduit qui la relie à la paroi abdominale; différents organes ont ainsi pu être utilisés: l'appendice, un segment urétéral ou un segment intestinal).

En cas d'échec de ces traitements il faudra recourir à la dérivation des uretères à la peau (urétérostomie cutanée, habituellement trans-intestinale) qui permet l'appareillage collecteur des urines et qui protège efficacement les reins.

III-4 Autres anomalies du fonctionnement vésical.

Il s'agit de situations de dysfonctionnement sans anomalie neurologique ou organique évidente.

On parle de troubles fonctionnels: immaturité vésicale, dyssynergie vésico-sphinctérienne qui peuvent être responsables d'infections récidivantes.

Le bilan uro-dynamique permet d'authentifier le désordre et d'orienter un éventuel traitement pharmacologique ou de rééducation.

L'énurésie (le pipi au lit) peut avoir plusieurs facteurs étiologiques intriqués. Il importe de s'assurer qu'il n'y a pas d'autres symptômes associés: impériosité mictionnelle, pollakiurie et fuites d'urines dans la journée qui pourraient orienter vers une immaturité vésicale. Dans la plupart des cas cependant l'origine de ce trouble reste mystérieuse. Un facteur psychologique est parfois incriminé en présence d'une énurésie secondaire (c'est à dire survenant alors que l'enfant avait été propre pendant plusieurs années) notamment si un événement perturbant peut être mis en évidence: drame familial, échec scolaire... Mais dans la plupart des cas l'origine de ce trouble peut être rattachée à l'association d'un sommeil très profond, d'une vessie de capacité insuffisante et d'une sécrétion excessive des urines pendant la nuit.

L'énurésie finit toujours par guérir, quelquefois seulement à un âge avancé. Le problème ne doit cependant pas être méprisé; les traitements pharmacologiques agissant sur le comportement vésical ou sur le métabolisme de l'eau peuvent avoir une certaine efficacité, mais les "petits moyens" ne devront jamais être négligés: prise en considération du problème, calendrier nuit sèche - nuit humide, qualité du sommeil, miction en début de nuit et éventuellement recours à un dispositif réveillant l'enfant dès la première fuite.

LES TUMEURS ABDOMINALES.

I - LES NEUROBLASTOMES

1 - Anatomie pathologique

2 - Le diagnostic

3 - le bilan

4 - Le traitement

II - LES TUMEURS DU REIN

A - Le néphroblastome

1 - Anatomie pathologique

2 - Le diagnostic
3 - Le bilan d'extension
4 - Le traitement
B - Les autres tumeurs du rein
III - LES AUTRES TUMEURS ABDOMINALES
A - Les tumeurs du foie
B - Les tumeurs de la surrénale

Les tumeurs abdominales de l'enfant sont pratiquement toutes malignes. Trois d'entre elles sont fréquentes, le neuroblastome, le néphroblastome et le lymphome, ce dernier n'étant pas chirurgical. Quelles que soient les circonstances de découverte, la démarche diagnostique est identique. On demande une échographie, qui sera complétée par une tomodensitométrie et le dosage des marqueurs tumoraux.

Dans les cas douteux, une ponction biopsie à l'aiguille fine peut se justifier, mais il n'y a pas de place pour une laparotomie exploratrice.

Le traitement vise non seulement à guérir ces enfants, mais à le faire avec le minimum de séquelles. C'est la raison pour laquelle, il faut moduler les divers traitements efficaces, chimiothérapie, chirurgie, et à un moindre degré radiothérapie. Enfin il faut savoir qu'on observe de plus en plus souvent des néo-tumeurs, induites par la chimiothérapie.

I - LES NEUROBLASTOMES

Ce sont des tumeurs embryonnaires malignes du tissu sympathique, se développant aux dépens de la crête neurale, et pouvant siéger de la région cervicale au petit bassin. La localisation abdominale est la plus fréquente.

Le neuroblastome se voit dans un cas pour dix mille naissances, 95 % se voient avant l'âge de 8 ans, 50 % autour de l'âge de 2 ans. Près de 60% sont métastatiques au diagnostic.

1 - Anatomie pathologique

a) macroscopique.

Habituellement la tumeur principale est mal limitée, infiltrante et il peut être difficile de différencier tumeur principale et adénopathies. C'est surtout dans les formes néonatales que la tumeur est bien limitée, encapsulée, molle et d'exérèse habituellement facile.

La localisation, elle peut être latérale ou centrale.

1 - Latérale, la tumeur peut siéger dans la loge surrénalienne, l'exérèse est rarement difficile, les ganglions sont latéro-aortiques ou latéro-caves. Différentes sont les localisations sus rénales, habituellement au niveau des splanchniques dont l'exérèse est plus difficile, et dont les adénopathies peuvent être médiastinales. Des neuroblastomes péri-vasculaires développés aux dépens du sympathique péri-artériel rénal, nécessitent une dissection des pédicules rénaux. La localisation sous rénale, lombaire, rétro-psiique est d'exérèse facile, mais peut s'accompagner d'un prolongement au niveau d'un trou de conjugaison. D'autre part il faut quelquefois passer à travers le psoas pour mettre en évidence une petite tumeur.

2 - La localisation centrale péri-vasculaire, développée aux dépens du sympathique péri-aortique est d'exérèse difficile lorsque la tumeur est au contact de l'artère mésentérique supérieure, du tronc coeliaque et de l'origine de la veine porte. Par contre pour les tumeurs siégeant sous l'implantation de la mésentérique supérieure, l'exérèse est rarement difficile.

b) microscopique

Il s'agit d'une tumeur ayant une architecture lobulée, avec des cellules de petite taille, un noyau arrondi. Ces cellules peuvent se grouper en rosette ; lorsqu'elles sont bien différenciées, on peut arriver au ganglioneuroblastome en sachant qu'il n'y a pas de relation évidente entre cette dernière tumeur et le ganglioneurome qui est une lésion bénigne. Histologiquement SHIMADA a montré que chez les enfants entre 1 an 1/2 et 5 ans, les meilleurs cas sont les formes les plus différenciées avec un index mitotique faible. Avant 1 an 1/2 l'index mitotique élevé est de mauvais pronostic, après 5 ans on ne peut établir d'histo-pronostic.

2 - Le diagnostic

a) les signes révélateurs

Le diagnostic peut être fait dès la période anténatale, à partir de la 29e semaine d'aménorrhée. L'échographie montrant une lésion surrénalienne, qui peut être kystique ou solide. Le diagnostic est celui du néphrome mésoblastique et de certaines hémorragies surrénaliennes foetales, mais en fait ces dernières surviennent souvent sur un neuroblastome in situ. Ces neuroblastomes foetaux peuvent métastaser in utero, sur le foie et le placenta. Ils peuvent s'accompagner d'une augmentation des catécholamines chez la mère. C'est dans ces cas qu'on peut observer des hypertensions maternelles et des syndromes pré-éclampsiques. La conduite à tenir en prénatal dépend de l'existence ou non d'une hypertension ou d'un syndrome pré-éclampsique, de l'âge au diagnostic, de l'existence ou non de signes indirects d'immaturation pulmonaire.

Le signe révélateur habituel est la découverte d'une masse abdominale, dure, souvent irrégulière, parfois très volumineuse, et surtout fixée. Il est plus rare que le diagnostic soit fait devant un tableau de compression médullaire, en rapport avec une tumeur en sablier, enfin il n'est pas exceptionnel que le neuroblastome soit découvert à l'occasion de métastases, soient douleurs osseuses, soit syndrome d'HUTCHINSON lié à des métastases orbitaires, soit syndrome de PEPPER qui se voit chez le nourrisson réalisant un gros foie, quelquefois énorme, mais parfaitement lisse. Il est rare que le neuroblastome soit révélé par une diarrhée motrice en rapport avec une hypersécrétion de VIP ou par un syndrome occulo-cérébello-myoclonique.

b) L'imagerie : l'échographie montre une masse plus ou moins bien limitée, solide, ses rapports avec les organes du voisinage sont mieux visualisés par la tomодensitométrie. La tumeur présente des calcifications 8 fois sur 10, est de siège postérieur, refoule les organes de voisinage, peut envahir un ou plusieurs trous de conjugaison. Les formes pseudo-kystiques sont rares, elles se voient surtout à la période néonatale. L'existence à l'intérieur de ces kystes de cloisons et de zones charnues doit permettre d'éliminer l'hématome surrénalien, qui est habituellement bilatéral, et survient dans un contexte particulier. Il faut savoir qu'un hématome unilatéral de la surrénale peut avoir un aspect pseudo-kystique et être en rapport avec un neuroblastome in situ. Le diagnostic est d'autant plus difficile, que ces formes sont peu sécrétantes.

c) Le diagnostic biologique : l'élévation des catécholamine urinaires, VMA-HVA et Dopamine, se voient dans 95 % des neuroblastomes (les normes dépendent de chaque laboratoire). Ainsi l'imagerie et les marqueurs tumoraux permettent de faire le diagnostic dans l'immense majorité des cas. Dans certains cas douteux, la scintigraphie à la MIBG peut confirmer le diagnostic et mettre en évidence des métastases. Les cellules neuroblastiques vont incorporer la Méta Iodo Benzyl Guanidine qui sera marquée à l'iode radio actif, ce qui fait qu'on aura une hyperfixation au niveau de la tumeur principale et des éventuelles métastases. Cette scintigraphie est positive 9 fois sur 10.

C'est seulement lorsque les marqueurs et la scintigraphie à la MIBG sont négatifs qu'on pourra être amené à faire une ponction biopsie à l'aiguille fine.

3 - le bilan

L'imagerie, en particulier le scanner, va préciser la taille maximum de la tumeur, sa localisation par rapport à la ligne médiane, mais surtout ses rapports avec les gros vaisseaux. Il est exceptionnel que le neuroblastome soit parfaitement bien limité. Il est difficile de savoir en pré-opératoire et quelles que soient les données de l'imagerie, s'il existe un plan de clivage entre tumeur et gros vaisseaux. L'élément essentiel est le rapport avec les zones dangereuses, tronc coeliaque, mésentérique supérieure, artères rénales.

L'imagerie recherche aussi les adénopathies satellites mais en dehors de l'existence de ganglions calcifiés, il est difficile de savoir si une adénopathie est pathologique ou non. Pour les tumeurs très postérieures il faut rechercher les rapports avec les trous de conjugaison et éventuellement un prolongement intra-canalair, qui peut nécessiter une IRM. Les métastases médullaires sont recherchées en faisant des myélogrammes dans au moins dix sites, et des biopsies médullaires dans deux endroits différents, les métastases osseuses sont surtout recherchées par la scintigraphie à la MIBG. Les métastases hépatiques par l'échographie et le scanner, enfin il existe des métastases sous cutanées. Des études biologiques et génétiques seront faites après biopsie, ou après exérèse de la tumeur. On insiste surtout sur l'intérêt pronostique de l'amplification du Proto oncogène N-myc. Au terme de ce bilan

on peut faire une classification de la tumeur, à un stade purement clinique. (tableau)

4 - Le traitement

a) les moyens thérapeutiques

1 - la chimiothérapie : les produits utilisés sont cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine, Cysplatine, Peptichimio... Les associations dépendent des divers protocoles utilisés. En gros on différencie, la chimiothérapie conventionnelle qui va associer trois à quatre drogues à des doses normales, de la chimiothérapie lourde, qui consiste à utiliser de hautes doses de chimiothérapie sous couvert d'une autogreffe de moelle.

2 - la chirurgie, a trois objectifs, faire une exérèse complète de la tumeur principale et des adénopathies. Eviter une mutilation, en particulier une néphrectomie, faire un bilan rigoureux qui permettra de définir le traitement post-opératoire. Pour apprécier la qualité de l'exérèse il peut être utile d'utiliser la MIBG en per-opératoire, ce qui permet d'être sûr en fin d'intervention qu'il ne reste plus de territoire fixant cette dernière.

La voie d'abord, nous préférons une voie transversale, pouvant être agrandie en thoracophréno-laparotomie. Dans un premier temps on va aborder les gros vaisseaux, si ceux-ci peuvent être facilement disséqués, l'exérèse de la tumeur ne présentera pas de difficultés particulières, sauf pour les tumeurs qui sont proches du pédicule rénal, Si l'abord des gros vaisseaux est impossible dans un premier temps, on mobilise au maximum la tumeur, de façon à aborder dans un dernier temps les zones le plus dangereuses, afin de pouvoir faire une exérèse rapide de la tumeur, si survient un incident hémorragique.

Dans les tumeurs rétro-psoïques, envahissant les trous de conjugaison, l'exérèse du prolongement est facilité par l'utilisation du bistouri à ultra-son, mais il faudra se méfier des brèches méningées. Lorsqu'existe une tumeur en sablier, il nous paraît préférable de faire la laminectomie et l'exérèse de la partie antérieure de la tumeur au cours du même temps opératoire.

Ainsi c'est après l'intervention et avec les données de l'anatomopathologie qu'on peut faire la classification post-opératoire du neuroblastome. De multiples classifications ont été utilisées, ce qui embrouille singulièrement le problème, d'autant qu'à un moment donné on a considéré que l'exérèse complète de la tumeur était indispensable, et qu'aujourd'hui il semble qu'une exérèse même incomplète puisse être largement suffisante. En fait on ne peut pas répondre précisément à ces questions, et dans le doute, mieux vaut faire une exérèse complète, à condition de ne pas faire courir de risques au malade.

3 - la radiothérapie, cette dernière est moins utilisée aujourd'hui, elle va laisser des séquelles, d'autant que l'enfant est plus jeune. Elle est habituellement utilisée lorsque persiste un reliquat tumoral important, après exérèse de la tumeur principale.

b) Les indications

Chez l'enfant de moins d'un an, le pronostic est meilleur, et la chimiothérapie étant d'utilisation plus difficile, on aura tendance à être beaucoup plus chirurgical d'emblée.

1 - les tumeurs non métastatiques

Quel que soit le stade clinique, la chirurgie d'emblée doit toujours se discuter. A l'heure actuelle des études sont faites afin de savoir quels sont les moyens d'imagerie qui permettent de prévoir une exérèse complète et facile. En gros la chirurgie n'a de sens d'emblée que si on est sûr de faire une exérèse complète et sans risque. Ceci est toujours le cas dans les stades I, de la classification TNM, également dans les stades II, sauf lorsque la tumeur siège au contact du tronc coeliaque de la mésentérique supérieure ou des artères rénales. Dans les stades III, en dehors des tumeurs d'implantation latérale et qui seront simplement au contact des vaisseaux, mais sans les déborder, il n'y a pas d'indication à une chirurgie d'emblée. Dans ces cas la chirurgie surviendra après chimiothérapie. Ainsi dans les stades III après chimiothérapie première, 4 fois sur 10 l'exérèse est considérée comme macroscopiquement complète, mais la moitié seulement de ces exérèses sont microscopiquement complètes. 4 fois sur 10 l'exérèse est incomplète, entre 75 et 95 % de la masse tumorale. Enfin 2 fois sur 10 il y a une simple biopsie. Dans ces derniers cas il est indispensable de modifier la chimiothérapie et de réintervenir pour faire l'exérèse de la tumeur, en effet il n'y a pas de guérison dans les neuroblastomes qui ont été laissés en place.

Le traitement post-opératoire dans les stades I, la chirurgie seule suffit. Dans les stades II la chimiothérapie se justifie lorsqu'il y a eu une rupture per-opératoire de la tumeur, des ganglions envahis,

une amplification de N-myc, une délétion du bras court du chromosome 1p, une absence d'expression du proto-oncogène trk. Enfin dans les stades III en dehors de la chimiothérapie, la radiothérapie peut se discuter lorsqu'on laisse un reliquat tumoral macroscopique.

2 - les tumeurs métastatiques

1 - dans les stades IV S, on sait que ceux-ci peuvent regresser spontanément, on va donc se donner un délai de surveillance de trois semaines, pendant lesquelles le nourrisson est surveillé cliniquement, biologiquement et échographiquement. Si il y a une régression des métastases, la chirurgie sur la tumeur primitive a lieu vers le 6e mois. S'il y a une aggravation de celle-ci, ou si au départ existait des signes de gravité liés à la compression, on fait une chimiothérapie de première ligne. Si cette dernière est inefficace sur le foie, il sera envisagé soit une radiothérapie, soit éventuellement la chirurgie pour faire une hernie ventrale, ce qui est tout à fait exceptionnel.

Si cette chimiothérapie est inefficace sur les autres métastases on utilise une chimiothérapie de deuxième ligne.

2 - Dans les stades IV, dans un premier temps on fait une chimiothérapie conventionnelle, ce qui permet une stabilisation des métastases, dans 6 cas sur 10. On intervient alors pour faire l'exérèse de la tumeur primitive, et la consolidation est obtenue par chimiothérapie lourde et greffe de moelle.

3 - Le pronostic. Dans les stades I (TNM), la survie à 3 ans est de l'ordre de 95 à 100 %. Dans les stades II est de 85 à 95 %, dans les stades III de 65 à 85 %. Dans les stades IV, après l'âge de un an, la survie sans tumeur après deux ans est de 50 %, chez les enfants de moins d'un an de 40 à 70 %, enfin dans les stades IV S, la survie est de 60 à 80 %.

II - LES TUMEURS DU REIN

A - Le néphroblastome

Tumeur maligne embryonnaire, c'est de loin la plus fréquente. On observe un à deux nouveaux néphroblastomes par an dans une population d'un million d'habitants. Cette tumeur touche les enfants de 1 à 5 ans, avec un maximum vers l'âge de 3 ans 1/2. Il existe un certain nombre de population à risque. Les enfants porteurs d'une héli-hypertrophie corporelle, d'un syndrome de Wiedemann Beckwith, d'une aniridie qui est associée à une délétion du bras court du chromosome 11 p 13, pouvant rentrer dans le cadre d'une association WAGR (Wilms, aniridie, malformation génito-urinaire et retard mental) ou un syndrome de Drash avec ambiguïté sexuelle et glomérulopathie. Chez ces enfants, la surveillance devra être très attentive, entre l'âge de 1 et 5 ans. Cette surveillance sera essentiellement clinique.

1 - Anatomie pathologique

a) macroscopique :

Il s'agit de tumeurs souvent très volumineuses, d'apparition explosive, très fragile avant toute chimiothérapie. Ces tumeurs sont habituellement parfaitement bien limitées par une pseudo-capsule qui la sépare du parenchyme rénal sain, ce qui permet de réaliser des tumorectomies dans certains cas particuliers. Habituellement il s'agit de tumeurs uniques, mais dans quelques cas on peut observer des néphroblastomes multiples, se développant sur des îlots de néphroblastomatoses, et ces formes se voient souvent dans les stade V. Après chimiothérapie la tumeur se modifie, diminue de volume, peut devenir nécrotique et pseudo-kystique, les risques de rupture sont alors infiniment moins importants.

b) microscopique :

Ces tumeurs ont une triple composante, blastémateuse, composée de cellules indifférenciées, épithéliale, qui simulent la néphrogénèse normale et enfin le stroma, comprenant des cellules indifférenciées, du muscle strié, du cartilage, de l'os, etc.... Ces trois composants sont ou non tous présents dans les néphroblastomes. Sur le plan pronostic on différencie trois types de néphroblastomes, les formes favorables qui sont multi-kystiques, avec des structures fibroadénomateuses, les formes épithéliales hautement différenciées, enfin le néphrome mésoblastique y est inclus, bien qu'il ne s'agisse pas réellement d'un néphroblastome. Les formes intermédiaires : néphroblastome blastémateux, néphroblastome mésenchymateux et néphroblastome où le contingent épithélial est peu différencié. Enfin les formes défavorables, néphroblastome anaplasique, ou avec un stroma sarcomateux, enfin le sarcome à cellules claires du rein qui là encore n'est pas réellement un néphroblastome.

Les néphroblastomatoses se présentent sous deux aspects, les néphroblastomatoses nodulaires multi-focales, caractérisées par plusieurs petits nodules sous capsulaires, à partir desquels peuvent

apparaître des néphroblastomes. C'est dans ces cas qu'on observe les néphroblastomes multi-centriques et surtout les néphroblastomes bilatéraux. Il faut savoir que ces lésions sont très fréquentes dans les autopsies néonatales et qu'elles disparaissent avec l'âge. A l'opposé la néphroblastomatose sous corticale, diffuse, bilatérale, réalise deux gros reins, décelables dès la période néonatale, avec une véritable coque de néphroblastomatose, à partir de laquelle peuvent se développer des néphroblastomes qui après chirurgie ont une fâcheuse tendance à récidiver.

2 - Le diagnostic

1 - cliniquement : les circonstances de découverte sont univoques, c'est pratiquement toujours devant l'apparition d'une augmentation de volume de l'abdomen très rapide que sera évoqué le diagnostic. A l'examen on découvre une tumeur ferme, lisse, indolore, plus ou moins mobile, il est rare que le diagnostic soit évoqué devant une hématurie, quelquefois c'est dans le cadre de l'urgence qu'une anémie d'apparition rapide, en rapport avec une hémorragie intra tumorale fera évoquer le diagnostic. Il est également très rare que ce soit devant une rupture tumorale, en particulier traumatique, que le diagnostic soit fait. Si la rupture est postérieure, rétropéritonéale, il faut tout faire pour éviter d'opérer l'enfant en urgence, se mettre dans la situation de pouvoir faire une chimiothérapie et de l'opérer à froid dans des conditions normales. Ceci peut être impossible lorsque la rupture est intra péritonéale, mais là encore il faut tout faire pour éviter d'intervenir en catastrophe, et c'est seulement lorsque le pronostic vital immédiat est en jeu que cet acte se justifie.

2 - l'imagerie : l'échographie, met en évidence une masse solide, volumineuse, intra-rénale. La tomодensitométrie abdominale (uroscanner) confirme les données de l'échographie. On demande un cliché de face de façon à éliminer une éventuelle duplicité de la voie excrétrice. Les marqueurs biologiques VMA-HVA-Dopamine sont demandés afin d'éliminer un neuroblastome, de même que les fétuines qui élimineront un exceptionnel tératome intra rénal. En fonction de la clinique, de l'imagerie et de la négativité des marqueurs, le diagnostic de néphroblastome est fait. On commence le traitement sans avoir de confirmation histologique dans la majorité des cas, tout du moins dans le protocole européen. C'est seulement dans les cas douteux, c'est à dire découverte d'une petite tumeur pouvant faire évoquer une lésion bénigne, ou découverte d'une tumeur rénale chez un enfant de plus de 7 ans, faisant évoquer l'adénocarcinome, que l'on sera amené à faire une ponction biopsie à l'aiguille fine. L'attitude de commencer la chimiothérapie sans avoir de confirmation histologique, présente un certain nombre d'inconvénients. Risque de faire une chimiothérapie chez des enfants n'ayant pas de néphroblastome, risque d'avoir une nécrose complète de la tumeur, sans histologie, il faut cependant savoir que la chimiothérapie actuelle fait courir peu de risque et que les erreurs de diagnostic sont inférieures à 10 %.

3 - Le bilan d'extension

1) l'âge du malade joue un rôle dans le pronostic. En fait autrefois, les néphroblastomes chez l'enfant de moins de 2 ans, étaient de bien meilleur pronostic, aujourd'hui l'utilisation systématique de la chimiothérapie fait qu'il y a peu de différence. Il faut individualiser le nourrisson de moins de six mois, qui présente souvent un néphrome mésoblastique ou tumeur de Bolande. Cette dernière est une tumeur bénigne, à développement intra rénal, pouvant être très volumineuse. Des récidives et des métastases ont pu se voir, mais surtout chez des enfants de plus de six mois. Cependant même avant l'âge de 6 mois existent d'authentiques néphroblastomes qui sont en général des formes d'histologie favorable.

2) le bilan d'extension, loco-régional : le volume tumoral est apprécié par échographie dans les trois dimensions ce qui permet de surveiller la fonte tumorale sous chimiothérapie. La recherche d'adénopathies est faite au mieux à la tomодensitométrie, mais il est impossible à l'imagerie de savoir si les ganglions sont envahis ou s'il s'agit de simples ganglions de stase. L'envahissement des organes de voisinage est rare. On peut cependant voir surtout en cas de rupture rétro péritonéale, un envahissement postérieur, du psoas, du diaphragme, qui complique peu l'intervention. De même l'envahissement du foie droit n'est pas exceptionnel dans les néphroblastomes polaires supérieurs. Il sera visible au scanner et peut nécessiter des hépatectomies atypiques. Par contre l'envahissement du colon, du duodénum, du pancréas, et de la rate sont exceptionnels et dans notre expérience nous ne les avons vus que lors de réintervention, alors que l'exérèse initiale avait été incomplète. Une thrombose de la veine rénale et de la veine cave sera décelée à l'échographie. Il faut différencier d'un côté les thrombus cruoriques, dont l'exérèse ne pose pas de problème particulier, et les véritables envahissements tumoraux de la veine

rénale ou de la veine cave qui nécessitent une exérèse. Une extension jusqu'aux cavités cardiaques peut nécessiter une chirurgie à deux équipes, dont une à cœur ouvert, afin de faire une exérèse craniocaudale du thrombus.

3) Le néphroblastome bilatéral : Le diagnostic en est toujours fait en pré-opératoire, dans les formes synchrones, par l'échographie et la tomodensitométrie. Il faut prévoir ici les possibilités de chirurgie conservatrice, donc savoir pour chaque rein qu'elle est la quantité de parenchyme sain, préciser le siège de la ou des éventuelles tumeurs. Les tumeurs polaires sont d'exérèse facile, les tumeurs centrales touchent habituellement une hémi-valve du rein soit antérieur, soit postérieur, et permettent également une chirurgie conservatrice. Il faudra donc dans le cadre du bilan, préciser le siège de la tumeur dans les trois plans de l'espace. Ceci peut être réalisé par le scanner après reconstruction, ou par l'IRM.

4) La recherche de métastases : Les métastases au diagnostic se voit seulement dans 10 % des cas. Elles sont de siège pulmonaire, décelées sur la radio standard, ou hépatiques, visibles à l'échographie ou au scanner. Les métastases osseuses et cérébrales se voient essentiellement dans les sarcomes à cellules claires.

5) Les formes particulières : Les formes avec hypertension artérielle. Cette dernière peut être liée à une sécrétion de rénine par la tumeur. L'hypertension disparaît après ablation de la tumeur, mais peut réapparaître en cas de métastase ou de récurrence. Dans d'autres cas l'hypertension est liée à la compression des pédicules par la tumeur elle-même et disparaîtra également, après exérèse. Enfin certaines formes, en particulier rhabdoïdes, peuvent s'accompagner d'une hypercalcémie qui peut être grave.

Au total au terme de ce bilan, on va se trouver devant plusieurs types de situation, les néphroblastomes métastatiques d'emblée et les néphroblastomes bilatéraux qui impliquent une chimiothérapie particulière. La tumeur rénale chez le nourrisson de moins de 6 Mois, trois fois sur 10 il s'agit d'une tumeur de Bolande, on envisage donc dans ces cas là la chirurgie première. De la même manière dans les cas exceptionnels ou malgré la ponction biopsie à l'aiguille fine, le diagnostic ne peut pas être affirmé, on envisage également la chirurgie d'emblée. Enfin dans tous les autres cas, qui sont la majorité, c'est la chimiothérapie qui commencera le traitement.

4 - Le traitement

a) Les moyens

1 - Chimiothérapie : les drogues utilisées sont Actinomycine, Vincristine, Epirubicine, Ifosfamide, Etoposide et Carboplatine. Les associations, les doses et le nombre des cures dépendent des protocoles. Les objectifs de la chimiothérapie sont de diminuer le nombre de stades élevés, de faciliter la chirurgie en diminuant le volume de la tumeur, le nombre de rupture et le nombre de métastases.

2 - La chirurgie : la néphrectomie totale élargie est le traitement habituel, elle se fait par une incision transversale, transpéritonéale. Dans un premier temps on aborde les gros vaisseaux aorte et veine cave, il est rare qu'on puisse contrôler d'emblée le pédicule rénal, dans beaucoup de néphroblastomes qui sont volumineux, il faut dans un premier temps libérer complètement la tumeur, avant d'aborder le pédicule. Cette libération se fait en passant au large lorsqu'existent des zones suspectes, sans hésiter à enlever une pastille de diaphragme ou de psoas. Les ganglions du pédicule rénal seront enlevés avec la tumeur. Après la néphrectomie on explore les ganglions aortico caves en enlevant tous ceux qui paraissent pathologiques. La ligature de l'artère rénale est le premier temps pédiculaire, car la ligature première de la veine risque d'aboutir à une augmentation de volume brutale de la tumeur. Les seuls cas difficiles sont représentés par les tumeurs polaires supérieures droite, envahissant le foie, associées à une thrombose de la veine cave et à de volumineuses adénopathies inter-aortico-caves empêchant l'abord premier de l'artère rénale. Dans ces cas l'embolisation de l'artère rénale peut être utile.

L'uretère est contrôlé en premier dans les formes hématuriques et est recoupé jusqu'à la vessie.

La chirurgie conservatrice se justifie dans les néphroblastomes sur rein unique et dans les néphroblastomes bilatéraux. Dans ce dernier cas nous la faisons en deux temps, car la dissection longue du pédicule peut aboutir à un spasme de l'artère rénale, à une ischémie chaude et à une perte du rein dont on ne se rend pas compte en per-opératoire. Nous faisons donc la néphrectomie partielle la plus facile dans un premier temps, une urographie au 5e, 6e jour, et le côté le plus difficile est abordé vers le

8e jour, en essayant là encore d'être conservateur. Cette chirurgie exige une grande voie d'abord, afin d'éviter la traction sur les pédicules. Tous les pédicules vasculaires sont disséqués, l'artériographie nous paraît inutile. Une fois l'hémostase faite, le parenchyme rénal est sectionné, à la fois de dehors en dedans et de dedans en dehors, c'est à dire à partir des calices. Les tumeurs polaires sont d'exérèse facile, mais on peut être aussi conservateur dans les tumeurs centrales, car souvent elles n'occupent qu'une hémi-valve antérieure ou postérieure du rein, et le plan de clivage est le plan caliciel.

3 - la radiothérapie : le néphroblastome est une tumeur radio curable, mais la radiothérapie, surtout chez le petit enfant, entraîne des séquelles importantes, c'est la raison pour laquelle elle est de moins en moins utilisée. Ces séquelles sont osseuses, en particulier rachidiennes, digestives, hépatiques, et ovariennes.

b) les indications

C'est une fois la chirurgie réalisée qu'on pourra établir le stade du néphroblastome (tableau). Chez l'enfant de moins de six mois on intervient d'emblée. De même lorsque persiste un doute diagnostic. Pour les formes métastatiques d'emblée, la chimiothérapie commence en associant Actinomycine, Vincristine et Epirubicine. Pour les stades V, des cures d'Actinomycine, Vincristine sont faites jusqu'à leur effet maximum, de façon à pouvoir réaliser une néphrectomie partielle bilatérale. Dans tous les autres cas, la chimiothérapie comprend Actinomycine, Vincristine, et c'est après la chirurgie qu'on envisage la poursuite du traitement. Dans les stades I d'histologie favorable, pas de traitement post-opératoire. En cas d'histologie standard ou défavorable, on poursuit la chimiothérapie initiale. Dans les stades II, d'histologie standard ou favorable, si les ganglions ne sont pas envahis on poursuit la chimiothérapie en associant Epirubicine, si les ganglions sont envahis, même traitement en associant la radiothérapie. Dans les stades II, d'histologie défavorable, on ajoute Ifosfamide, Etoposide carboplatine et éventuellement radiothérapie. Les stades III sont traités comme le stade II a histologie défavorable. Les stades IV nécessitent la poursuite de la chimiothérapie initiale, avec radiothérapie et chirurgie en fonction des éléments locaux. Enfin les stades V sont traités en fonction du stade local le plus élevé.

LES RESULTATS :

La survie varie entre 58 % pour les stades IV et 93 % pour les stades I. Mais surtout il faut différencier les formes d'histologie favorable où la survie est de plus de 80 %, des histologies défavorables où la survie est de moins de 60%.

Les séquelles sont surtout rachidiennes pour des enfants qui étaient irradiés. Le problème de la fonction à très long terme d'un rein unique n'est pas encore complètement réglé. Enfin il faut souligner qu'il y a peu de deuxième tumeur chez des enfants traités pour néphroblastome.

B - Les autres tumeurs du rein

Parmi les tumeurs malignes, la plus fréquente est l'adénocarcinome qui se voit chez les enfants de plus de 8 ans, s'accompagne très souvent d'un envahissement lymphatique et nécessite la chirurgie d'emblée. D'autres tumeurs peuvent se voir, tumeurs neuro-épithéliales, soit dans le cadre des PNET ou des neuroblastomes. Certains lymphomes à localisation essentiellement rénale qui peuvent être de diagnostic difficile avec le néphroblastome, enfin les tumeurs bénignes sont très rares, comme les hamartomes. Le diagnostic ne peut en être fait que par l'histologie, soit après ponction à l'aiguille fine, soit après exérèse chirurgicale. La possibilité de tumeur bénigne justifie à notre avis la ponction à l'aiguille fine dans toutes les petites tumeurs où on peut envisager une chirurgie conservatrice.

III - LES AUTRES TUMEURS ABDOMINALES, elles sont rares.

A - Les tumeurs du foie :

1 – Les tumeurs malignes : l'hépatoblastome se voit surtout chez le nourrisson de moins de 3 ans, l'hépatocarcinome chez l'enfant de plus de 10 ans. Ces tumeurs peuvent survenir sur des terrains à risque, Wiedemann Beckwith, tyrosinose, glycogénose. Anatomiquement l'hépatoblastome contient des dérivés du blastème, qui n'existent pas dans l'hépatocarcinome. Le diagnostic est évoqué devant l'augmentation de volume de l'abdomen, l'échographie montre l'existence d'une tumeur du foie, c'est seulement une amputation portale, ou un envahissement des veines sus-hépatiques, qui permettent d'affirmer la malignité. La TDM confirme les données de l'échographie, mais ce sont surtout les marqueurs biologiques c'est à dire l'alpha foeto protéine sérique qui affirment la malignité. La seule

difficulté d'interprétation est dans les trois premiers mois de vie, où il y a une élévation importante de la fétuine foetale, c'est la raison pour laquelle il faut faire deux dosages. C'est seulement dans les cas où les fétuines sont négatives qu'on envisage une ponction biopsie à l'aiguille fine, à condition d'avoir éliminé un hémangiome.

Le bilan tient compte de l'existence éventuelle de métastases, en particulier pulmonaires, de la possibilité de tumeurs multi-focales et surtout de la localisation de la tumeur par rapport aux grandes scissures du foie. Mais il faut savoir qu'aujourd'hui, avec l'efficacité de la chimiothérapie, même une tumeur centrale peut bénéficier d'une exérèse en restant au proche de la tumeur. Le traitement implique une chimiothérapie première, puis la chirurgie. Cette dernière est considérablement facilitée par la chimiothérapie, qui non seulement diminue le volume de la tumeur, mais modifie sa consistance. Il faut cependant savoir que dans certains cas on peut être amené à envisager des hépatectomies élargies, qui peuvent être très hémorragiques, en particulier lors de la section du parenchyme et on a préconisé soit le clampage parenchymateux, soit le triple ou quadruple clampage.

2 - les tumeurs bénignes : il s'agit surtout d'angiomes, on différencie les formes solitaires, tumeurs très vascularisées à l'écho-Doppler, avec un rehaussement périphérique après injection au scanner. Toute biopsie est contre indiquée du fait des risques hémorragiques. Le traitement de ces lésions n'est pas facile, car un certain nombre d'entre elles vont involuer avec le temps, mais il y a des risques hémorragiques, c'est à dire que l'attitude dépend du siège de la tumeur, soit exérèse, soit embolisation, soit éventuel traitement médical. L'angiome multi-nodulaire diffus se voit à la période néonatale, réalise un gros foie soufflant, avec un risque d'insuffisance cardiaque. L'embolisation peut être nécessaire. Des hamartomes solides ou multi-kystiques peuvent justifier d'une exérèse, d'autant qu'il y a souvent un plan de clivage entre la tumeur et le foie sain. Enfin on peut observer également chez l'enfant des adénomes et des hyperplasies nodulaires focales.

B - Les tumeurs de la surrénale :

1 - Le corticosurréalome se révèle cliniquement, soit par un virilisme, soit par un syndrome de Cushing. La tumeur est visible à l'échographie. Elle peut être quelquefois très volumineuse. Le diagnostic de malignité est difficile à faire histologiquement, c'est la raison pour laquelle l'aspect opératoire joue un rôle essentiel. Dans tous les cas on recherche des métastases pulmonaires et hépatiques. Le traitement comprend la chimiothérapie par l'OP'DDD, soit uniquement en post-opératoire, soit pré et post-opératoire.

2 - Le phéochromocytome se révèle par une hypertension. L'élévation des catécholamines va nécessiter la scintigraphie à la MIBG qui permet de localiser la tumeur.

3 - Les tumeurs abdominales dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen. on peut observer des neurofibromes, rétropéritonéaux. L'attitude thérapeutique est difficile à définir, si ces tumeurs sont symptomatiques, il faut les enlever, mais il faut savoir qu'elles peuvent être multiples et d'exérèse difficile. Si elles sont asymptomatiques, l'exérèse ne se justifie que si elle peut être complète, afin d'éviter la survenue d'un éventuel schwannosarcome.

4 - Les tératomes rétro péritonéaux, se présentent habituellement sous forme de tératomes matures kystiques, qui sont souvent rétro aortiques, mais il peut s'agir de tératomes pluri-tissulaires. Dans tous les cas l'élément essentiel est représenté par le dosage des marqueurs tumoraux, alpha foeto protéines et bêta HCG, l'élévation des marqueurs affirme la malignité. Devant une tumeur non sécrétante, la chirurgie se justifie, si par contre on retrouve une tumeur sécrétante, la chimiothérapie a lieu d'emblée, et c'est en fin de celle-ci qu'on discute, s'il y a un résidu, d'intervenir, pour en faire l'exérèse, s'il n'y a pas de résidu, de n'intervenir que si les marqueurs sont toujours élevés.

NEPHROBLASTOMES

Stade I Tumeur limitée au rein, exérèse complète

Stade II Tumeur dépassant les limites du rein , exérèse complète

Stade III Exérèse incomplète

Rupture pré ou per-op

Localisations péritonéales

ganglions au delà du pédicule rénal

Stade IV Métastases
Stade V Tumeur bilatérale

NEUROBLASTOMES Classification TNM

Préthérapeutique

T : T1 : < 5 cm T2 > 5 cm >10 cm T3 > 10 cm T4 multicentrique

N : N0 pas d'envahissement N1 envahis

M : M0 pas de métastases M1 métastases

Post chirurgie

PT1 Exérèse complète

PT3 a) résidus micro

b) résidus macro

c) simple biopsie

PN1 a) exérèse complète

b) exérèse incomplète .

N M

Stade I PT1 N0 M0

Stade II PT1 PN1 a M0

Stade III

A

PT3 a PN1 a M0

B PT1 PN1 b M0

PT3 a PN1 b M0

PT3 b Tout PN M0

PT3 c Tout PN M0

Stade IV Tout T Tout N M1

IV s : Nourrisson < 1 an avec tumeur primitive stade I ou II et métastases hépatiques, médullaires (moins de 10 % de cellules envahies) sous cutanées mais non osseuses.

NEUROBLASTOMES

Classification INSS

T N Homolatéraux N Controlatéraux

Stade I Exérèse complète

ou microscopiquement

incomplète

N- NII

A

II B

Exérèse incomplète

exérèse complète

ou non

NN+

NNStade

III T. dépassant la

ligne médiane

non résécable

N + ou - N + ou -

toute tumeur Tout N N+

Stade IV METASTASES

Valeurs biologiques

Biologie de l'enfant

• Quelques particularités des paramètres biologiques en pédiatrie

En Hématologie

1. Hématies

Les normes diffèrent de celles de l'adulte.

- Les **premiers mois, il existe une polyglobulie physiologique**. GR : 5.5 millions/mm³, hémoglobine 18g/dl, VGM le plus souvent > 100μ³.
- A la **fin du premier trimestre de vie, l'anémie** est fréquente avec un taux moyen d'hémoglobine à 11.5 g/dl. Ce taux remonte progressivement et dès l'âge d'1 an (et avec disparition de l'hémoglobine fœtale), les chiffres atteignent ceux de l'adulte.
- Calcul du VGM = ((hématocrite x 10) / (nbre GR en millions))

2. Globules blancs

- La **1ère semaine de vie, il existe une hyperleucocytose** (de 9000 à 30000GB / mm³)

Le taux de GB baisse rapidement tout en restant supérieur à 10000/ mm³ jusqu'à l'âge de 3 ans.

- La formule leucocytaire est caractérisée par « **l'inversion de la formule blanche** » qui est physiologique, c'est-à-dire par l'inversion de la proportion entre les PNN (polynucléaires neutrophiles) et les lymphocytes par rapport à la population adulte. En effet, chez l'enfant de 0 à 4 ans, on retrouve 30 à 35% de PNN et 60 à 65% de lymphocytes.

3. Plaquettes

Le nombre de plaquettes est le même que chez l'adulte, et ceci dès la naissance.

Valeurs normales selon l'âge chez l'enfant

	GR 10 ⁹ /l	Hb g/l	VGM micron ³	Rétic 10 ⁹ /l	GB 10 ⁹ /l	Neutro 10 ⁹ /l	Lympho 10 ⁹ /l	Plaq. 10 ⁹ /l
J1	4,5-7	170-200	90-120	200-400	15-25	8-12	5-8	200-350
J7	4,5-5,5	170-210	90-120	50-200	10-14	6-10	3-6	200-350
J21	4-5	130-180	90-100	20-140	10-14	3-5	5-8	200-350
3 mois	3,5-4,2	100-130	75-85	40-80	8-12	3-5	4-6	200-350
6 mois	4-5	110-140	72-82	40-80	8-12	3,2-5,7	3,8-5,3	200-350
1 an	4,1-5,1	110-150	75-82	40-80	8-12	3,5-6	3,5-5	200-350
6 ans	4,2-5,2	125-150	78-88	40-80	7-11	3,5-6	3,5-4,5	200-350
10 ans	4,5-5,5	135-150	80-90	40-80	6-11	4-6	2,5-4,5	200-350

En Hémostase

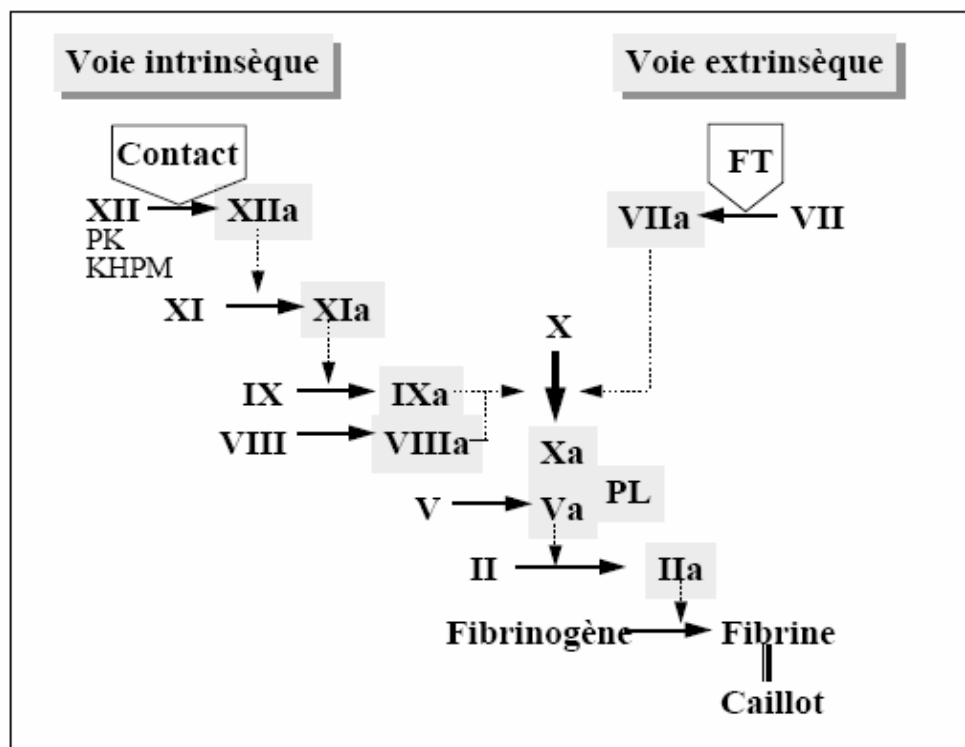
- Chez le nouveau-né, les taux de **fibrinogène et de facteurs V, VIII et Willebrand** sont similaires à ceux de l'adulte.

- Par contre, les **facteurs vitamine K dépendants** : II, VII, IX et X sont abaissés chez le nouveau-né, d'autant plus si celui-ci est prématuré.
- Le TCA est allongé car les facteurs II, X, IX, XI, XII, le kininogène et la prékallitréine sont abaissés.
- Le TQ est allongé temps que le taux des facteurs II, VII et X ne sera pas similaire aux taux adultes.

Le bilan d'hémostase n'est mature qu'à 1 mois de vie.

Valeur normale du TCA : 30 à 36 sec

Valeur normale facteurs II, IX, X, XI, XII : 60 à 150%. TP : 70 à 150%. Fibrinogène : 1.5 à 4 g/l.



Facteur de coagulation	Prématuré	Nouveau-né	Vitamine K dépendant	Demi-vie normale
I	180-300mg/l	180-300mg/l	Non	4j
II	20-80%	25-65%	Oui	4j
V	50%	80%	Non	6-12h
VII	20-45%	20-70%	Oui	2-5h
VIII	50%	80%	Non	16h
IX	10-25%	20-60%	Oui	24h
X	10-45%	20-55%	Oui	48h

En Immunologie

- **A la naissance**, un nouveau-né dispose uniquement des immunoglobulines de type **IgG maternelles**, c'est ce qu'on appelle **l'immunité passive**. Celles-ci ont passé la barrière placentaire et disparaîtront autour de l'âge de 6 mois.

L'alimentation par le lait maternel va permettre la transmission d'Ig, puisqu'il contient 1 à 2g/l d'Ig (IgA ++, IgG, IgM)

- L'évolution de l'immunité humorale (lymphocytes B synthétisant les Ig) et de l'immunité cellulaire (lymphocytes T) est progressive.

Pour les **taux d'Ig GAM**, appréciés sur l'électrophorèse des protéines sériques, il existe des normes en fonction de l'âge de l'enfant :

<u>Age</u>	<u>IgG (g/l)</u>	<u>IgA (g/l)</u>	<u>IgM (g/l)</u>
Nné	13.31 +/- 2	0.11+/-0.05	0.02+/-0.05
1-3mois	4.2+/-1.19	0.3+/-0.11	0.21+/-0.13
4-6mois	4.27+/-1.86	0.43+/-0.17	0.28+/-0.18
7-12mois	6.61+/-2.19	0.54+/-0.23	0.37+/-0.18
13-24mois	7.62+/-2.09	0.58+/-0.23	0.5+/-0.24
2-5ans	9.29+/-2.28	0.56+/-0.18	0.71+/-0.37
6-8ans	9.23+/-2.56	0.65+/-0.25	1.29+/-0.45
9-11ans	12.24+/-2.35	0.79+/-0.33	1.31+/-0.6
12-16ans	9.46+/-1.29	0.59+/-0.2	1.48+/-0.63
Adulte	11.58+/-3.05	0.99+/-0.27	2+/-0.66

En Biochimie sanguine

Ionogramme

- Chez le nouveau-né à terme, la fonction de concentration du **sodium** est normale.

Chez le nouveau-né prématuré, il existe lors des premiers jours de vie (après J3++) une perte importante d'eau et de sodium par le rein, entraînant un risque de déshydratation très important, d'autant plus à surveiller s'il s'agit d'une grande prématurité.

- On tiendra compte de la sur-estimation potentielle de la **kaliémie** chez les enfants lors des prélèvements veineux difficiles ou réalisés en micro-méthode, l'hyperkaliémie est alors en rapport avec l'hémolyse.

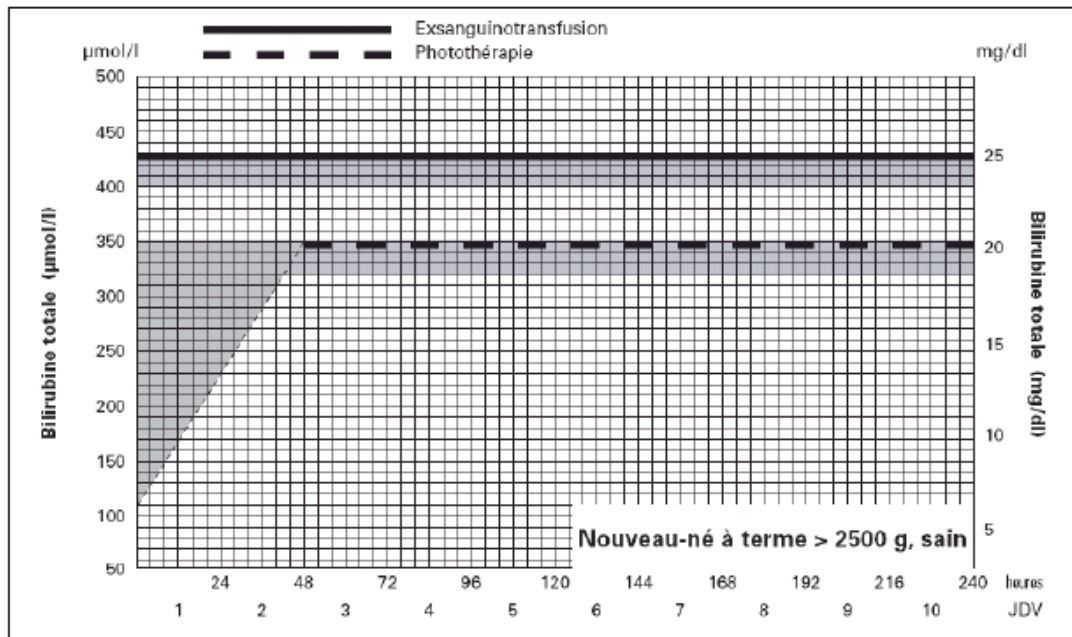
La bilirubine

ictère chez le nouveau-né

Rappel : **bilirubine totale = Bilirubine conjuguée (foie) + bilirubine libre**

↓
Liée à l'Albumine
+ Non liée à l'albumine

Ictère physiologique est un ictère à bilirubine libre, par immaturité de la glycurono-conjugaison qui a lieu dans le foie et qui transforme la bilirubine indirecte en bilirubine conjuguée.



L'Équilibre acido-basique métabolique et respiratoire

- Il n'a **pas de spécificité particulière** par rapport aux gaz du sang de l'adulte
- Toute interprétation d'un résultat doit toujours tenir compte des conditions dans lesquelles le prélèvement a été réalisé : artériel, capillaire, veineux, sous oxygène...
- Acidose si $\text{pH} < 7.38$ et alcalose si $\text{pH} > 7.42$

La Glycémie à jeun

Habituellement, elle est plus basse chez le nouveau-né avec une normale entre 2.8 et 5.5 mmol/l. (Rappel 1g /l = 5.5 mmol/l)

Le Métabolisme phosphocalcique

- La calcémie totale peut être plus basse que chez l'adulte pendant la première année de vie.
- On rappelle la formule permettant de calculer la calcémie corrigée, valable également chez l'enfant :

$$\text{Calcémie corrigée} = \text{Calcémie mesurée} + ((40 - \text{Albumine}) / 40)$$

La calcémie mesurée sur le ionogramme sanguin reflète imparfaitement la fraction libre active du calcium, car toute baisse de la protidémie entraîne une fausse hypocalcémie alors que la fraction libre reste à un taux physiologique.

Calcémie corrigée normale : 2.2 – 2.6 mmol/l

- La phosphorémie et les phosphatases alcalines (PAL) sont souvent élevées chez le nourrisson, traduisant l'intensité des phénomènes de croissance.

Le Bilan lipidique

Le cholestérol augmente régulièrement avec l'âge. Il est inférieur à 4.5 mmol/l chez l'enfant de moins de 5 ans.

La Fonction rénale

Protéinurie

- **Normal :**
 - Pu < 5 mg/kg/jour
 - Pu < 4 mg/m²/h
 - Pu/créat u < 0.2 g/g si > 2 ans
 - Pu/créat u < 0.5 g/g si < 2 ans

NB : Créatinine en mol/l x 0.011 = créatinine en g/l
Surface corporelle chez l'enfant : $(4P+7) / (P+90)$ ou $v ((PxT)/3600)$

- **Pathologique :** Pu > 5 mg/kg/j
Syndrome néphrotique : Pu > ou = 50mg/kg/j ou Pu > ou = 40 mg/m²/h ou Pu/créat u > 3g/g
Entre ces seuils, protéinurie non néphrotique

Créatinine sanguine

Les normes sont fonction de l'âge (cf courbes), de la taille, du poids, de la masse musculaire et fonction des normes établies par le laboratoire.

	<u>Nné <7j</u>	<u>Nné >7j</u>	<u>enfant</u>	<u>adulte</u>	
Créatinine sg	22-40	22-40	22-40	30-60	60-100
Urée sg	1.7-5	1.7-5	1.7-5	5-7	5-7
Cl créat (ml/min) 20-40	40-60	40-60	100	120	120
Diurèse (ml)	100-300	200-400	500-600	800-1500	800-1500

Filtration glomérulaire (DFG)

- Le **calcul de la clairance de la créatinine** (volume de plasma complètement épuré de créatinine / minute) est le moyen le plus utilisé pour évaluer la filtration glomérulaire.
- La filtration glomérulaire se met en place dans les premières années de vie et n'est pas comparable à celle de l'adulte chez les enfants de moins de 4 ans.

Pour évaluer le DFG : Formule de Schwartz ou dosage de la cystatine C :

- **Formule de Schwartz :**
Cl créat = 50 x (Taille en cm/créatinine en μmol) . Dès 2 ans

- Autre méthode moins sensible aux variations liées à la masse corporelle, indépendante du poids – de la taille- et du sexe de l'enfant : dosage de la cystatine C (normale si < 0.9 mg/l)

Le Liquide céphalo-rachidien

- Chez le nouveau-né et le jeune nourrisson, le LCR normal est caractérisé par une plus forte concentration en cellules et en protéines.

- A tout âge, la glycorachie normale est supérieure ou égale à la moitié de la glycémie réalisée au moment de l'examen.

	<u>Cellules/mm³</u>	<u>Protéinorachie (g/l)</u>	<u>Glycorachie (g/l)</u>
Nné	< 40	< 1.2	= 0.2
< 3mois	< 8	< 0.45	= 0.5
> 3mois	< 5	< 0.45	= 0.5

Le Test de Guthrie

Le test de dépistage néonatal réalisé à J3 de vie permet de détecter 5 maladies :

- La phénylcétonurie (dosage phénylalanine)
- L'hypothyroïdie congénitale (dosage TSH) d'origine périphérique
- L'hyperplasie congénitale des surrénales (dosage 17-OH progestérone)
- La mucoviscidose (dosage trypsine immuno-réactive)
- La drépanocytose (électrophorèse de l'hémoglobine)

● ANALYSES DE LABORATOIRE COURANTES: VALEURS DE RÉFÉRENCE

Sang

Acide folique	7 à 34 nmol/L
Acide lactique	0,5 à 2 mmol/L
Acide pyruvique	45 à 100 jtmol/L
Acide urique	
— < 1 an	120 à 210 jtmol/L
— 1 an à l'adolescence	150 à 300 jtmol/L
— Adolescents (sexe masculin)	200 à 400 jtmol/L
— Adolescents (sexe féminin)	150 à 350 jtmol/L
Alanine aminotransférase (ALT, SGPT)	
— Nouveau-né	< 54 U/L
— 18 mois à 16 ans	0 à 25 U/L
— > 16 ans	5 à 34 U/L
Albumines	voir protéines sériques
Aldolase	< 6 U/L
Alpha-1-antitrypsine	
— 1 à 3 ans	1,47 à 2,44 g/L
— 4 à 9 ans	1,60 à 2,45 g/L
— 10 à 13 ans	1,62 à 2,67 g/L
— 14 à 19 ans	1,52 à 3,17 g/L

Alphafœtoprotéine	< 10 jtg/L
ALT (alanine aminotransférase, SGPT)	voir alanine aminotransférase
Ammoniac	
– < 2 semaines	< 2 à 3 fois la limite supérieure de la normale chez l'enfant de plus de 2 semaines
– > 2 semaines	< 88 µmol/L
Amylase	
– 3 jours à 1 an	< 60 U/L
– 1 à 16 ans	40 à 200 U/L
– > 16 ans	< 220 U/L
Androstènedione (A4-androstènedione) – Stade 1 de Tanner	
– Fille	1,08 ± 0,26 nmol/L
– Garçon	1,18 ± 0,61 nmol/L
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	1,86 ± 1,19 nmol/L
– Garçon	1,3 ± 0,56 nmol/L
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	2,40 ± 1,85 nmol/L
– Garçon	1,75 ± 0,75 nmol/L
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	2,86 ± 1,65 nmol/L
– Garçon	2,49 ± 1,11 nmol/L
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	3,22 ± 1,19 nmol/L
– Garçon	2,92 ± 1,01 nmol/L
Anion gap	voir trou anionique
Anti-streptolysines (ASO)	< 476 kUI/L < 166 unités Todd
ASO	voir anti-streptolysines
Aspartique aminotransférase (AST, SGOT)	
– Nouveau-né	< 3 fois la limite de la normale pour l'enfant de plus de 5 ans
– Après la période néonatale jusqu'à 18 mois	< 70 U/L
– 18 mois à 5 ans	< 60 U/L
– > 5 ans	< 43 U/L
AST (SGOT)	voir aspartique aminotransférase
Azote uréique	voir urée
Bicarbonate	22 à 29 mmol/L
Bilirubine (après la période néonatale) (pour le nouveau-né, voir chapitre Ictère)	
– directe (conjuguée)	< 4 µmol/L (< 2,3 mg/L)
– totale	< 18 µmol/L (< 10,5 mg/L)
INDEX BUN	voir urée
C ₃	voir complément
C ₄	voir complément
Calcium ionisé	
– < 24 heures	1,08 à 1,28 mmol/L
– 24 à 48 heures	1,00 à 1,18 mmol/L

– > 48 heures	1,12 à 1,23 mmol/L
Calcium total	
– < 24 heures	2,25 à 2,65 mmol/L
– 24 à 48 heures	1,75 à 3,00 mmol/L
– > 48 heures	2,20 à 2,70 mmol/L
Capacité de liaison de la transferrine	voir fer sérique
Carotène	
– 0 à 1 an	1,30 à 6,32 jtmol/L
– 1 à 3,5 ans	1,30 à 2,79 jtmol/L
– > 3,5 ans	1,86 à 2,79 jtmol/L
Céruloplasmine	
– 1 à 3 ans	240 à 460 mg/L
– 4 à 6 ans	240 à 420 mg/L
– 7 à 9 ans	240 à 400 mg/L
– > 9 ans	220 à 360 mg/L
CH 100	voir complément
Chlorures	103 à 110 mmol/L
Cholestérol estérifié	60 à 75 % du cholestérol total
Cholestérol total (< 20 ans)	3,10 à 5,45 mmol/L (1,2 à 2,1 g/L)
CO ₂ total	21 à 26 mmol/L
Complément	
– C ₃	0,51 à 0,95 g/L
– C ₄	0,08 à 0,41 g/L
– CH 100	> 70 U/mL
Cortisol	
– 8 heures	193 à 690 nmol/L (70 à 250 jtg/L)
– 16 heures	55 à 248 nmol/L (20 à 90 jtg/L)
– 24 heures	0 à 138 nmol/L (0 à 50 jtg/L)
Créatine kinase	
– Fille	24 à 163 U/L
– Garçon	37 à 187 U/L
Créatinine	
– Nouveau-né	< 88 jtmol/L
– Nourrisson	< 35 jtmol/L
– Enfant	< 62 ìmol/L
– Adolescent	< 88 ìmol/L
Cuivre	11 à 22 ìmol/L
Cyanocobalamine	voir vitamine B 12
Déhydroépiandrostérone (sulfate de –)	voir DHAS
Déshydrogénase lactique (LDH)	
– Nouveau-né	3 à 9 fois la valeur de l'adulte
– < 2 ans	2 à 3 fois la valeur de l'adulte
– 2 à 17 ans	1 à 2 fois la valeur de l'adulte
– Adulte	94 à 182 U/L
DHAS (sulfate de déhydroépiandrostérone) – Stade 1 de Tanner	
– Fille	1,1 ± 0,48 ìmol/L

– Garçon	1,06 ± 0,84 ìmol/L
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	1,25 ± 0,56 ìmol/L
– Garçon	1,61 ± 1,03 ìmol/L
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	1,83 ± 1,37 ìmol/L
– Garçon	1,88 ± 1,25 ìmol/L
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	2,21 ± 1,24 ìmol/L
– Garçon	2,64 ± 1,43 ìmol/L
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	3,08 ± 1,08 ìmol/L
– Garçon	3,16 ± 1,23 ìmol/L
Estradiol	
– Avant la puberté	
– Fille	< 55 pmol/L
– Garçon	< 55 pmol/L
– Après la puberté – Fille	
– Phase folliculaire	147 à 587 pmol/L
– Phase lutéale	477 à 1 100 pmol/L
– Garçon	73 à 257 pmol/L
Excès de bases	
	–3 à +3 mmol/L
Ferritine	
– 1 à 12 ans	14 à 127 ìg/L
– > 12 ans	
– Fille	12 à 150 ìg/L
– Garçon	15 à 200 ìg/L
Fer sérique	11 à 39 ìmol/L (0,6 à 2,2 mg/L)
– Capacité de liaison de la transferrine	45 à 72 ìmol/L – Taux de saturation de la transferrine
– Chez l'enfant	= 10 %
– Chez l'adolescent	= 15 %
FSH (Follicle Stimulating Hormone) – Stade 1 de Tanner	
– Fille	0,9 à 5,1 U/L (moyenne: 2,2)
– Garçon	1,0 à 6,0 U/L (moyenne: 2,4)
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	1,4 à 7 U/L (moyenne: 3,2)
– Garçon	1,7 à 5,4 U/L (moyenne : 3,0)
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	2,4 à 7,7 U/L (moyenne: 4,3)
– Garçon	2,2 à 4,5 U/L (moyenne : 3,1)
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	1,5 à 11,2 U/L (moyenne: 4,1)
– Garçon	1,5 à 6,7 U/L (moyenne : 3,2)
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	1,9 à 9,3 U/L

– Garçon	(moyenne: 4,2) 1,5 à 6,7 U/L (moyenne : 3,2)
Gamma-glutamyl transférase	
– < 2 mois	4 à 5 fois la limite supérieure de l'adulte
– 2 à 6 mois	0 à 60 U/L
– 6 mois à 1 an	0 à 30 U/L
– 1 à 7 ans	3 à 16 U/L
– De 8 ans à l'âge adulte	0 à 30 U/L
– Adulte	
– Femme	5 à 45 U/L
– Homme	8 à 67 U/L
GH	voir hormone de croissance
Globulines	voir protéines sériques
Glucose	4,2 à 6,3 mmol/L (0,76 à 1,14 g/L)
N.B.: Des valeurs plus basses peuvent être normales chez le nouveau-né et le prématuré au cours des premiers jours de vie (voir chapitre Hypoglycémie).	
Glycémie	voir glucose
Haptoglobine	0,26 à 1,85 g/L
HDL	voir lipoprotéines
Hormone de croissance (GH)	lors d'un test de stimulation, au moins une valeur doit être égale ou supérieure à 8 µg/L
17-Hydroxyprogestérone (diagnostic de l'hyperplasie congénitale des surrénales)	
– 7 à 30 jours	1,0 à 7,8 nmol/L
– > 30 jours et avant la puberté	< 3,0 nmol/L
– À la puberté	
– Fille	1,0 à 2,0 nmol/L
– Garçon	2,8 à 5,1 nmol/L
– À l'âge adulte – Femme	
– Phase folliculaire	0,3 à 2,7 nmol/L
– Phase lutéale	0,9 à 9,7 nmol/L
– Homme	1,0 à 7,3 nmol/L
IgA	voir immunoglobulines
IgE	voir immunoglobulines
IGF-I (Insulin Like Growth Factor I) – Stade 1 de Tanner	
– Fille	1,24 ± 0,41 U/mL
– Garçon	1,07 ± 0,32 U/mL
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	1,77 ± 0,45 U/mL
– Garçon	1,92 ± 0,62 U/mL
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	2,47 ± 0,8 U/mL
– Garçon	2,29 ± 0,75 U/mL
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	1,8 ± 0,59 U/mL
– Garçon	2,14 ± 0,58 U/mL
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	1,51 ± 0,58 U/mL
– Garçon	1,61 ± 0,57 U/mL

IgG voir immunoglobulines
IgM voir immunoglobulines

Immunoglobulines – IgA

– nouveau-né non détectables
– 1 à 3 mois 0,06 à 0,58 g/L
– 4 à 6 mois 0,1 à 0,96 g/L
– 7 à 12 mois 0,36 à 1,65 g/L
– 1 à 3 ans 0,24 à 1,21 g/L
– 4 à 6 ans 0,33 à 2,35 g/L
– 7 à 9 ans 0,41 à 3,68 g/L
– 10 à 11 ans 0,64 à 2,46 g/L
– 12 à 13 ans 0,7 à 4,32 g/L
– 14 à 15 ans 0,57 à 3,0 g/L
– 16 à 19 ans 0,74 à 4,19 g/L

– IgE

– Nouveau-né 0,14 à 2,05 kU/L
– 1 à 11 mois 0,11 à 58 kU/L
– 1 an 0,09 à 65 kU/L
– 2 ans 0,29 à 144 kU/L
– 3 ans 1,39 à 108 kU/L
– 4 ans 0,38 à 156 kU/L
– 5 ans 2,97 à 161 kU/L
– 6 ans 0,44 à 636 kU/L
– 7 ans 0,35 à 613 kU/L
– 8 ans 1,3 à 297 kU/L
– 9 ans 0,59 à 514 kU/L
– 10 ans 1,93 à 456 kU/L
– 11 à 14 ans 1,59 à 505 kU/L
– 15 à 19 ans 1,53 à 425 kU/L

– IgG

– nouveau-né 7,5 à 15 g/L
– 1 à 3 mois 2,7 à 7,8 g/L
– 4 à 6 mois 1,9 à 8,6 g/L
– 7 à 12 mois 3,5 à 11,8 g/L
– 1 à 3 ans 5,33 à 10,78 g/L
– 4 à 6 ans 5,93 à 17,23 g/L
– 7 à 9 ans 6,73 à 17,34 g/L
– 10 à 11 ans 8,21 à 18,35 g/L
– 12 à 13 ans 8,93 à 18,23 g/L
– 14 à 15 ans 8,42 à 20,13 g/L
– 16 à 19 ans 8,46 à 18,64 g/L

– IgM

– nouveau-né 0,11 à 0,35 g/L
– 1 à 3 mois 0,12 à 0,87 g/L
– 4 à 6 mois 0,25 à 1,20 g/L
– 7 à 12 mois 0,36 à 1,04 g/L
– 1 à 3 ans 0,28 à 2,18 g/L
– 4 à 6 ans 0,36 à 3,14 g/L
– 7 à 9 ans 0,47 à 3,11 g/L

– 10 à 11 ans 0,46 à 2,68 g/L
– 12 à 13 ans 0,52 à 3,57 g/L
– 14 à 15 ans 0,23 à 2,81 g/L
– 16 à 19 ans 0,35 à 3,87 g/L

Insuline (à jeun) < 100 pmol/L

LDH voir déshydrogénase

LDL	lactique voir lipoprotéines
LH (Luteinizing Hormone) – Stade 1 de Tanner	
– Fille	1,8 à 9,2 U/L (moyenne: 4,1)
– Garçon	1,3 à 9,1 U/L (moyenne: 3,5)
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	2,0 à 16,6 U/L (moyenne: 5,9)
– Garçon	2,9 à 11,7 U/L (moyenne : 5,8)
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	5,6 à 13,6 U/L (moyenne: 8,7)
– Garçon	3,8 à 11,6 U/L (moyenne : 6,7)
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	7,0 à 14,4 U/L (moyenne: 10,0)
– Garçon	4,3 à 9,3 U/L (moyenne : 6,6)
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	4,4 à 17,5 U/L (moyenne: 8,8)
– Garçon	4,3 à 9,3 U/L (moyenne: 6,6)
Lipase	< 190 U/L
Lipoprotéines	
– HDL	0,8 à 2,35 mmol/L
– LDL	1,3 à 5 mmol/L
Magnésium	0,7 à 1 mmol/L
Osmolalité	280 à 295 mOsm/kg
Parathormone (PTH) (si la calcémie est normale ou élevée)	< 8 pmol/L
PCO ₂	35 à 45 mm Hg
pH	7,35 à 7,55

INDEX Phosphatases alcalines

– Nouveau-né	3 fois la valeur de l'adulte
– 0 à 2 ans	4 fois la valeur de l'adulte
– 2 à 10 ans	2 à 3 fois la valeur de l'adulte
– 10 à 12 ans	
– Fille	106 à 437 U/L
– Garçon	95 à 347 U/L
– 12 à 13 ans	
– Fille	92 à 236 U/L
– Garçon	127 à 403 U/L
– 13 à 14 ans	
– Fille	12 à 284 U/L
– Garçon	100 à 420 U/L
– 14 à 15 ans	
– Fille	79 à 212 U/L
– Garçon	78 à 446 U/L
– 15 à 16 ans	

– Fille	35 à 117 U/L	
– Garçon	43 à 367 U/L	
– 16 à 18 ans		
– Fille	35 à 124 U/L	
– Garçon	58 à 331 U/L	
– Adulte		
– Femme	41 à 114 U/L	
– Homme	51 à 156 U/L	
Phosphore		
– Nouveau-né	1,35 à 2,90 mmol/L	
– 0 à 2 ans	1,35 à 2,25 mmol/L	
– 2 à 5 ans	1,15 à 2,2 mmol/L	
– 5 à 8 ans	1,0 à 2,0 mmol/L	
– 8 à 12 ans	0,95 à 1,95 mmol/L	
– 12 à 16 ans	0,75 à 1,75 mmol/L	
– > 16 ans	0,75 à 1,2 mmol/L	
PO ₂ (artérielle)	83 à 108 mm Hg	
Potassium	3,5 à 5,5 mmol/L	
Prolactine	< 12 ìg/L	
Protéines sériques		
– Protéines totales		
– Nouveau-né	40 à 70 g/L	
– 0 à 4 ans	60 à 78 g/L	
– 5 à 10 ans	61 à 77 g/L	
– 11 à 18 ans	63 à 79 g/L	
– Albumines		
– < 1 an	30 à 49 g/L	
– 1 à 4 ans	39 à 50 g/L	
– 5 à 10 ans	40 à 50 g/L	
– 11 à 18 ans	41 à 54 g/L	
– Alpha-1-globulines		
– Nouveau-né	1 à 3 g/L	
– Nourrisson	2 à 4 g/L	
– Enfant plus âgé	3 à 3 g/L	
– Alpha-2-globulines		
– Nouveau-né	3 à 5 g/L	
– Nourrisson	5 à 8 g/L	
– Enfant plus âgé	4 à 10 g/L	
– Bêtaglobulines		
– Nouveau-né	2 à 6 g/L	
– Nourrisson	5 à 8 g/L	
– Enfant plus âgé	5 à 11 g/L	
– Gammaglobulines (voir aussi immunoglobulines)		
– Nouveau-né	2 à 10 g/L	
– Nourrisson	3 à 12 g/L	
– Enfant plus âgé	7 à 12 g/L	
PTH	voir parathormone	
Rétinol	voir vitamine A	
Saturation de la transferrine	voir fer sérique	
Saturation en oxygène	= 94 %	
SGOT (aspartique aminotransférase, AST) voir aspartique		aminotransférase
SGPT (alanine aminotransférase, ALT) voir alanine		aminotransférase

Sodium	130 à 150 mmol/L
T ₃	voir triiodothyronine
T ₄	voir thyroxine
Taux de saturation de la transferrine	voir fer sérique
Testostérone	
– Stade 1 de Tanner	
– Fille	0,36 ± 0,2 nmol/L
– Garçon	0,58 ± 0,33 nmol/L
– Stade 2 de Tanner	
– Fille	0,51 ± 0,15 nmol/L
– Garçon	1,79 ± 0,98 nmol/L
– Stade 3 de Tanner	
– Fille	0,63 ± 0,27 nmol/L
– Garçon	7,78 ± 5,47 nmol/L
– Stade 4 de Tanner	
– Fille	0,81 ± 0,35 nmol/L
– Garçon	12,93 ± 4,3 nmol/L
– Stade 5 de Tanner	
– Fille	0,95 ± 0,4 nmol/L
– Garçon	15,22 ± 4,12 nmol/L
Thyréostimuline (TSH)	
– Sang du cordon	1 à 20 mU/L (moyenne: 10)
– 1 à 3 jours	1 à 20 mU/L (moyenne: 12)
– 4 à 7 jours	1 à 10 mU/L (moyenne: 5,6)
– > 7 jours	< 5 mU/L
Thyroxine (T ₄)	
– 1 à 3 jours	143 à 280 nmol/L
– 4 à 7 jours	105 à 261 nmol/L
– 1 à 4 semaines	105 à 210 nmol/L
– 1 mois à 5 ans	90 à 200 nmol/L
– 6 à 10 ans	80 à 170 nmol/L
– 11 à 15 ans	70 à 150 nmol/L
– 16 à 20 ans	50 à 150 nmol/L
Tocophérol	voir vitamine E
Transaminases	voir alanine aminotransférase et aspartique aminotransférase
Triglycérides	< 2,3 mmol/L
Triiodothyronine (T ₃)	
– 1 à 3 jours	1,5 à 11,4 nmol/L
– 4 à 7 jours	0,6 à 4,9 nmol/L
– 1 à 4 semaines	1,5 à 4,8 nmol/L
– 1 mois à 5 ans	1,6 à 4,1 nmol/L
– 6 à 10 ans	1,4 à 3,7 nmol/L
– 11 à 15 ans	1,3 à 3,3 nmol/L
– 16 à 20 ans	1,2 à 3,2 nmol/L
Trou anionique	7 à 16 mmol/L
TSH	voir thyréostimuline
Urée	
– Nouveau-né	< 4,3 mmol/L

– Nourrisson, enfant et adolescent	< 6,4 mmol/L
Vitamine A	
– 1 à 6 ans	0,7 à 1,5 μmol/L
– 7 à 12 ans	0,9 à 1,7 μmol/L
– > 12 ans	0,9 à 2,5 μmol/L
Vitamine B12	148 à 722 pmol/L
Vitamine D	
– 25-hydroxycholecalciférol (vit. D ₂)	35 à 105 nmol/L
– 1-25-dihydroxycholecalciférol	60 à 108 pmol/L
Vitamine E	
– 1 à 6 ans	7 à 21 μmol/L
– > 6 ans	10 à 24 μmol/L
Zinc	11 à 18,5 μmol/L

Épreuves fonctionnelles diverses

Clairance de la créatinine	90 à 130 mL/minute 1,73m ²
Épreuve au d-xylose	60 minutes après l'ingestion de 14,5 g/m ² de d-xylose, la xylosémie doit être supérieure à 1,67 mmol/L
Hyperglycémie orale (après ingestion de 1,75 g/kg de glucose; maximum chez le grand enfant: 75 g)	
– Glycémie à jeun	3,9 à 5,8 mmol/L (0,7 à 1 g/L)
– Glycémie à 60 minutes	6,7 à 9,4 mmol/L (1,2 à 1,7 g/L)
– Glycémie à 90 minutes	5,6 à 7,8 mmol/L (1 à 1,4 g/L)
– Glycémie à 120 minutes	3,9 à 6,7 mmol/L (0,7 à 1,2 g/L)

Hématologie

Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH)	
– Nouveau-né	300 à 360 g/L
– 2 mois	290 à 370 g/L
– 3 mois à 2 ans	300 à 360 g/L
– 2 à 18 ans	310 à 370 g/L
Éosinophiles	< 0,5 x 10 ⁹ /L
Globules blancs	
– Nouveau-né	9 à 30 x 10 ⁹ /L
– 1 mois	5 à 19,5 x 10 ⁹ /L
– 1 à 3 ans	6 à 17,5 x 10 ⁹ /L
– 4 à 7 ans	5,5 à 15,5 x 10 ⁹ /L
– 8 à 13 ans	4,5 à 13,5 x 10 ⁹ /L
– Adolescent	4,5 à 11 x 10 ⁹ /L
Globules rouges	
– Nouveau-né	4,0 à 6,6 x 10 ¹² /L
– 1 semaine	3,9 à 6,3 x 10 ¹² /L
– 2 semaines	3,6 à 6,2 x 10 ¹² /L
– 1 mois	3,0 à 5,4 x 10 ¹² /L
– 2 mois	2,7 à 4,9 x 10 ¹² /L
– 3 à 6 mois	3,1 à 4,5 x 10 ¹² /L

Analyses de laboratoire courantes: valeurs de référence 1187

– 6 mois à 2 ans	3,7 à 5,3 x 10 ¹² /L
------------------	---------------------------------

- 2 à 6 ans	3,9 à 5,3 × 10 ¹² /L
- 6 à 12 ans	4,0 à 5,2 × 10 ¹² /L
- > 12 ans	
- Fille	4,1 à 5,1 × 10 ¹² /L
- Garçon	4,5 à 5,3 × 10 ¹² /L

Hématocrite

- Nouveau-né	50 à 70 %
- 2 mois	30 à 40 %
- 6 mois à 12 ans	35 à 45 %
- > 12 ans	
- Fille	35 à 45 %
- Garçon	40 à 50 %

Hémoglobine

- Nouveau-né	145 à 225 g/L
- 2 mois	90 à 140 g/L
- 6 mois à 12 ans	115 à 155 g/L
- > 12 ans	
- Fille	120 à 160 g/L
- Garçon	130 à 160 g/L

Hémoglobine A (après la période néonatale) > 95 % Hémoglobine A₂ (après la période néonatale) 1,5 à 3,5 % Hémoglobine F (après la période néonatale) < 2 %

Neutrophiles	> 1,5 × 10 ⁹ /L
Plaquettes	150 à 400 × 10 ⁹ /L

Répartition des globules blancs (après la période néonatale)

- Neutrophiles	57 à 67 %
- Lymphocytes	25 à 33 %
- Monocytes	3 à 7 %
- Éosinophiles	1 à 3 %
- Basophiles	0 à 1 %

Vitesse de sédimentation < 20 mm/heure

Volume globulaire moyen (VGM)

- Nouveau-né	98 à 118 fL
- 1 à 6 ans	70 à 86 fL
- 6 à 12 ans	77 à 95 fL
- Adolescent	80 à 96 fL

Liquide céphalorachidien

Leucocytes

- Nouveau-né	< 20 × 10 ⁶ /L (< 20/mm ³)
- Après la période néonatale	< 10 × 10 ⁶ /L (< 10/mm ³)

1188 Analyses de laboratoire courantes: valeurs de référence

TDM

Globules rouges	0
Glucose (varie selon la glycémie)	3,9 à 5,0 mmol/L
Protéines	
- Prématuré	0,4 à 3,0 g/L
- Nouveau-né à terme	0,45 à 1,2 g/L

– Après la période néonatale 0,15 à 0,50 g/L

Selles

Lipides (l'alimentation doit renfermer un minimum de 30 g de lipides/ 24 heures)

– Enfant et adolescent < 5 g/24 heures

pH > 5,5

Sueur

Test de la sueur

– Chlorures < 60 mmol/L

Urine

Bactéries absentes

(pour l'interprétation des cultures quantitatives, voir chapitre Infections urinaires)

Cortisol 55 à 248 nmol/24 heures
(6,2 à 28 nmol/mmol de créatinine)

Cylindres absents

Densité (après la période néonatale) 1 003 à 1 030

Globules blancs < 5/champ

Globules rouges < 3/champ

Glucose absent

Osmolalité 50 à 1 400 mOsm/kg

pH 4,6 à 8

Pregnanetriol (diagnostic de l'hyperplasie congénitale des surrénales)

– 2 semaines à 2 ans 0,06 à 0,6 µmol/24 heures

Protéines < 30 mg/L

Volume

– Nouveau-né 50 à 300 mL/24 heures

– Nourrisson 350 à 550 mL/24 heures

– Enfant 500 à 1 000 mL/24 heures

– Adolescent 750 à 1 750 mL/24 heures