

Aide à l'enseignement pédiatrique au lit du malade

À l'usage des 2^o et 3^o cycles

Professeur Oreste Battisti

Pédiatrie – Néonatalogie

Service Universitaire

Ulg

Introduction à l'examen clinique en Pédiatrie

Une anamnèse empathique et précise, un examen clinique respectueux mais approfondi, illuminé gardent leur importance fondamentale dans tous processus médicaux.

C'est probablement dans le contact direct avec nos patients et leurs parents que nous trouvons les moments les plus authentiques et satisfaisants de notre vie de médecins.

Quelques considérations sur l'examen clinique en Pédiatrie

La tenue vestimentaire

Certains collègues préfèrent rencontrer et examiner leurs patients sans porter la blouse du médecin. En effet, cela peut dans certaines conditions faciliter le rapprochement avec le patient. Il est alors ainsi plus facile de sortir d'un rapport médecin-patient de type hiérarchique et de rentrer dans un partenariat avec les parents. Par contre, la blouse de médecin a une valeur symbolique qui peut être positive, en garantissant non pas seulement l'hygiène physique du médecin mais aussi son intégrité morale et sa visibilité. Il ne s'agit évidemment pas d'exercer un pouvoir, mais au contraire de montrer que nous sommes liés au code déontologique, qui nous met au service des patients.

Chez l'enfant, certains aspects sont à considérer :

- En demandant à l'enfant de se déshabiller, nous pénétrons dans la sphère la plus intime.

Puis avec notre inspection, percussion et palpation, nous portons atteinte à son intégrité corporelle. Ces actes effectués par une autre personne seraient qualifiables d'abus physique.

En effet, nous apprenons aux enfants en âge scolaire à dire « *non* » à toute personne proposant toute attitude similaire. Il est donc important que l'enfant puisse comprendre que l'examen physique fait partie d'une consultation médicale ; ainsi la blouse blanche peut être une aide.

- Les enfants ayant subi à plusieurs reprises des actes médicaux désagréables ou douloureux (comme une prise de sang), peuvent être fortement insécurisés, se mettre à pleurer et refuser tout contact physique, à la vue d'une blouse blanche. Dans ces cas, il est discutable – si nous le savons à l'avance – de ne pas utiliser la blouse, avec la double intention de ne pas traumatiser l'enfant et de réussir à effectuer l'examen physique.

- Des études aux Etats-Unis ont démontré que les enfants et leurs parents apprécient plus de rencontrer un médecin à l'hôpital en blouse blanche qu'en habit civil.

- Par contre, dans les conditions moins menaçantes du cabinet pédiatrique, dont les nombreuses consultations sont principalement préventives plutôt que diagnostiques ou thérapeutiques, plusieurs de nos collègues pédiatres ne voulant être assimilés à des médecins hospitaliers, n'utilisent pas la blouse blanche ou la revête de couleur.

Il est évident qu'il ne peut y avoir de règle absolue. Il faut être conscient des désavantages, mais aussi du potentiel positif de la blouse. Si, par contre, dans certaines situations il est décidé de ne pas mettre de blouse, il serait important d'avoir des habits propres et approprié au rôle de médecin.

Enfin, il ne faut pas oublier que dans certaines parties de l'hôpital (maternité, néonatalogie, oncologie, patient immunocompromis, infectieux, etc...) le vêtement médical est obligatoire selon les prescriptions de l'hygiène hospitalière !

L'observation dans l'examen clinique

Les enfants, surtout les plus petits, ne peuvent pas nous expliquer leurs symptômes ou leur douleur. Par contre, ils nous expriment souvent beaucoup plus. Plus ils sont petits, plus la simple observation de nos patients est importante. Chez les nouveau-nés et les nourrissons il n'est pas rare de pouvoir faire un diagnostic grâce à l'observation seule, comme certaines études l'ont bien démontrées. Bien entendu, il faut se donner du temps, mais s'assurer que le bébé est bien confortable et qu'il a chaud. Même si elle ne nous mène souvent pas directement au diagnostic, l'observation nous fournit toujours beaucoup d'éléments précieux pour l'évaluation globale de l'enfant. La couleur de la peau, la posture du corps, l'expression du visage (attentif, absent, décontracté, grimaçant,...), le contact visuel, la motricité spontanée, la réaction au contact visuel, les activités (jeu, lecture) sont des éléments importants dans notre jugement sur l'état clinique de l'enfant, malade ou sain.

L'état général : Qu'est-ce que c'est ?

Peu d'expressions sont si fréquemment utilisées et pourtant si mal définies comme « l'état général ». S'agit-il d'un élément objectif, que nous pouvons mesurer, comme le poids ou la taille ? Ou s'agit-il plutôt d'une impression subjective que nous avons d'un patient ? Est-ce que l'« état général » observé par le médecin est différent de l'impression subjective des parents ? Ainsi **l'état général** comprend à la fois des éléments objectifs et subjectifs.

Tout contact visuel entre êtres humains, mène à une communication non-verbale, transmise par la posture, la statique ou le mouvement, l'expression du visage et des yeux, le mouvement des mains. En se rapprochant, l'odeur, la respiration, et la peau s'y associent. De nombreuses informations sont ainsi transmises par le patient, avant même avoir parlé ou être examiné. Ces signaux sont constamment transmis, et jouent un rôle important dans la vie de chacun d'entre nous, à l'hôpital comme en dehors. Dans la grande majorité des cas, nous sommes réceptifs, mais très peu conscient de cette communication non-verbale : nous en recevons justement une « impression ». Par contre, le médecin doit en être conscient, afin de pouvoir les analyser, les noter dans le dossier et les interpréter comme les signes physiques et les résultats de laboratoire. Apprendre à reconnaître et à analyser les signaux non-verbaux a une importance fondamentale en médecine, car ils sont souvent très précieux.

L'« état général » comprend aussi d'autres paramètres, qui vont des fonctions vitales (le pouls, la fréquence respiratoire) à des paramètres visuels (comme la couleur de la peau, les yeux cernés), à des informations sur l'état neuropsychique (la posture, les mouvements, l'expression du visage, la réponse à nos salutations et à

nos questions), et à d'autres paramètres qui peuvent être importants dans des situations spécifiques.

Nombreuses informations, objectives et subjectives, peuvent donc être subsumées sous l' « état général » ; il faut ainsi observer précisément et consciemment et le retranscrire en détail.

Le pédiatre, l'enfant, et les parents (« les 3 P »)

La relation triangulaire entre l'enfant, ses parents et le pédiatre est l'une des caractéristique de la pédiatrie, situation plus rare en médecine de l'adulte. En effet, il faut être conscient du fait que la relation entre le pédiatre et l'enfant passe presque toujours par les parents : formellement, ce sont les parents (ou le porteur du pouvoir sur l'enfant) qui demandent et autorisent l'action du pédiatre sur l'enfant. Ainsi, autant sur le plan personnel que psychologique, l'autonomie de la gestion des relations de l'enfant avec des adultes en dehors de la famille, sont limitées. Il sera donc très important de prendre un contact explicite et cordial avec les parents de l'enfant, en les appelant avec leur nom de famille et en leur donnant la main d'une façon visible. Si l'enfant comprend que le pédiatre est une sorte d'ami ou dans tous les cas un allié de ses parents, il va être plus enclin à se laisser examiner. Il est aussi utile que les parents, ou du moins la mère, soient très proches de l'enfant (par exemple

de l'autre côté du lit) pendant l'examen clinique. Au début d'une consultation, avant qu'une atmosphère de confiance ne se soit installée, l'enfant peut rester assis sur les genoux de l'un de ses parents. Souvent, après quelques minutes pendant lesquelles nous recueillons l'anamnèse, il va descendre tout seul et se mettre à jouer. Le passage à l'examen physique doit être le plus souple et le moins traumatisant possible. Nous attendrons que l'enfant se soit déshabillé tout seul ou que ses parents le déshabillent. Il faut éviter de se pencher sur l'enfant, surtout s'il est dans un lit d'hôpital bas et non pas sur une table d'examen plus haute : mieux vaut prendre une chaise et s'asseoir à côté, ou - si l'hygiène est garantie - demander la permission de s'asseoir au pied du lit. Pendant l'examen clinique, nous expliquerons à l'enfant chaque geste que nous allons faire, afin qu'il ne soit pas surpris. Par contre, il n'est pas conseillé de demander la permission à l'enfant (« puis-je toucher ton ventre ? »), au risque d'obtenir un refus net ! Les aspects plus techniques de l'examen physique sont décrits plus loin dans ce guide.

Communication avec les parents et avec l'enfant

Nous avons vu plus en haut l'importance d'une bonne prise de contact avec les parents et avec l'enfant. C'est pourquoi il faut s'informer du prénom exact de l'enfant et du nom de famille des parents. On s'introduit en mentionnant son nom et sa fonction – par exemple, médecin assistant, chef de clinique, étudiant en médecine et stagiaire, puis on communique le but de la consultation ou l'examen clinique, en essayant de parler directement à l'enfant, en le regardant (mais sans bouger vers lui, du moins au début).

Savoir écouter, savoir poser les questions justes

L'occasion d'une visite de contrôle (visite de « bonne santé ») est tout à fait différente d'une consultation pour une maladie aiguë ou pour une urgence. Mais dans tous les cas, il faut donner aux parents la possibilité d'exprimer leurs soucis. Si les parents n'arrivent pas à les formuler spontanément, la question explicite (« est-ce que vous vous faites des soucis à propos de l'enfant? »), posée lentement et tranquillement et suivi d'un temps approprié pour permettre une réponse parfois difficile, est toujours bienvenue. Souvent, il est difficile pour les parents de parler, d'expliquer leurs craintes. Il arrive qu'ils emmènent leur enfant chez le pédiatre pour une cause banale, mais qu'il y ait une autre cause, plus cachée mais plus importante (au moins pour les parents, ce que les anglo-saxons appellent la « *hidden agenda* ».). Il est donc important d'aborder ce sujet, avec la question ci-dessus (ou une variante), non pas à la fin de la consultation mais au début, pour ne pas être forcé à donner une réponse complexe en peu de temps !

L'anamnèse est récoltée des parents, mais il est souhaitable d'intégrer l'enfant plus âgé, en lui demandant, de raconter, avec ses mots, ses douleurs ou les symptômes qu'il avait. Plus l'enfant est grand, et plus la discussion se fera directement avec lui. Pendant l'examen physique, chaque pas et chaque manoeuvre sont expliqués. Puis, les parents et l'enfant sont informés de ce qui a été constaté: tout examen clinique, même s'il est fait par un étudiant, est important pour les parents. Si vous n'avez pas constaté d'anomalies, transmettez-le aux parents. Si vous avez des repères qui vous semblent anormaux ou pathologiques, expliquer aux parents avec des mots simples, et, le cas échéant, communiquez que vous allez en discuter avec le chef de clinique ou le spécialiste. Il sera important, après la discussion, de revenir vers les parents et les informer, sans les alarmer, de vos repères.

Spécificités dans le cadre de l'enseignement :

- La discussion entre l'étudiant (ou les étudiants) et leur enseignant peut se tenir en présence des parents: il sera alors important d'éviter de prononcer des mots qui puissent insécuriser les parents. Par contre, si d'autres personnes (par exemple d'autres enfants avec leur famille) sont présentes dans la même chambre, il faut faire attention à respecter la sphère privée de votre patient et ne pas parler de façon à se que des personnes étrangères puissent entendre.
- Si la consultation ou l'examen clinique se passent dans le cadre d'un enseignement aux étudiants, les enfants et leur parent y participent *volontairement*. Il est donc approprié, en la fin de session, de les remercier d'avoir accepté de se prêter à l'examen et à la discussion.

Cours de Sémiologie Pédiatrique : description et Objectifs

Partie générale:

La consultation pédiatrique contient plusieurs éléments spécifiques, différents d'une consultation médicale avec le patient adulte. La relation est triangulaire (3P = *patient, parents, pédiatre*), et non pas dyadique (patient – médecin), la prise d'anamnèse se fait exclusivement ou en partie à travers des parents. L'approche du médecin vers son patient est très différent selon que le patient soit un nouveau-né, un petit - enfant, un enfant en âge scolaire ou un adolescent; chaque tranche d'âge ayant ses particularités. La communication avec les parents et avec le patient petit ou grand joue donc un rôle fondamental et sans cette communication le médecin n'arrivera pas à obtenir les informations anamnestiques et cliniques nécessaires pour le diagnostic et la prise en charge. A la fin de cette première partie, l'étudiant devra avoir appris à :

- adopter une attitude adéquate face à leur patient (un "enfant") et ses parents
- reconnaître la complexité de la relation et du dialogue pédiatriques (3 P = patient, parents, pédiatre)
- poser les questions pertinentes et reconnaître les problèmes existants et perçus par le parents
- apprécier les changements évolutifs de leur patient en relation avec les parents de ce dernier

Partie spécifique:

de la naissance à la fin de l'adolescence, tous les systèmes et organes se développent. Il en suit que les repères normaux, et les signes de maladie, sont différents de ces qu'on il observe chez l'adulte.

Le Cours de Sémiologie Pédiatrique doit à la fois rappeler les données de base de physiologie (la « normalité ») et démontrer les signes cliniques qu'on observe chez l'enfant, mais aussi les variantes de la norme, afin que ces signes puissent être reconnus, distingués de la normalité, et interprétés correctement dans la pratique clinique. A la fin du Cours, l'étudiant devra :

- Connaître la croissance physique normale et ses variantes, et savoir reconnaître les manifestations pathologiques liées de petite taille et de grande taille
- Connaître la croissance intra-utérine et les phénomènes physiologiques autour de la naissance, et savoir reconnaître les signes de maladie chez le nouveau-né
- Connaître la physiologie du système gastro-intestinal chez le nouveau-né et chez l'enfant, et savoir reconnaître les symptômes et signes cliniques liés aux maladies gastro-intestinal
- Connaître la physiologie du système cardiovasculaire aux différents âges pédiatriques, et savoir reconnaître les signes de maladie du coeur et du système cardiovasculaire
- Connaître les lésions élémentaires cutanées fréquentes chez l'enfant, et savoir reconnaître les tableaux cutanés et syndromes cutanés plus fréquents
- Connaître les caractéristiques des voies aériennes chez l'enfant, et savoir reconnaître et interpréter les symptômes et les signes cliniques produits par les maladies des voies aériennes
- Connaître le développement du système nerveux du nouveau-né à l'adolescence, et savoir reconnaître et interpréter les signes cliniques liés aux mouvements et au développement
- Connaître les repères normaux dans l'examen clinique de l'abdomen et des organes génitaux en pédiatrie, et les multiples symptômes et signes cliniques liés aux maladies des organes intra abdominaux et des organes génitaux.

Les objectifs de l' Enseignement au Lit du Malade

1. Familiariser l'étudiant à la prise de contact et au dialogue avec l'enfant et son entourage.
2. Enseigner la prise d'une anamnèse
3. Enseigner la méthodologie et la pratique de l'examen clinique
4. Enseigner la terminologie médicale des signes et symptômes cliniques

À la fin de cet enseignement, l'étudiant sera capable de :

1. Aborder un enfant et ses parents avec tact et compréhension
2. Prendre et rédiger une anamnèse
3. Effectuer un examen clinique correct
4. Traduire par écrit cet examen dans un langage médical approprié

1. Examen du nouveau-né :salle d'accouchement, maternité, néonatalogie

Le 1er examen du nouveau-né doit être réalisé dans les 24 premières heures de vie.

Le 2ème examen doit se faire avant la sortie de la maternité ou en consultation (pour les accouchements ambulatoires), vers le 4ème-5ème jour de vie, en présence de la mère ou, si possible des deux parents.

Avant l'examen

Anamnèse :

Ce que l'on doit savoir avant de faire le status

Famille (risques ?)

Antécédents ?

Maladie (HTA, diabète), Traitements médicamenteux

Grossesse (risques ?).

Âge gestationnel: calculé en semaines et jours à partir de la date du premier jour des dernières règles

Accouchement (risques ?)

Première miction, Premier méconium

Précautions habituelles *Ne pas refroidir, ne pas infecter, ne pas traumatiser : le nouveauné est observé entièrement nu sur un plan d'examen chauffé et bien éclairé.*

Evaluation de la croissance

intra-utérine

Le score clinique de Fiinström ou de Ballard de Dubowitz est réalisé chez tous les enfants de moins de 2.500g et chez tous les nouveaunés prématurés, qui par une évaluation clinique détermine l'âge gestationnel. La croissance intra-utérine en fonction du poids de naissance et de l'âge gestationnel du nouveau-né est évaluée en utilisant les courbes suisses de croissance intra-utérine.

*Croissance normale ?

*Retard de croissance ? conséquences attendues ?

*Croissance avancée ? conséquences attendues ?

Examen somatique

Bien observer avant d'examiner !

Peau : Couleur : pâleur, ictère, cyanose ?

Blessures, vernix caseosa, erythème « toxique », hémangiome, milium, éruption, pétéchies, taches pigmentées

Tête : Crâne (forme), sutures, fontanelle antérieure (dimension), fontanelle postérieure, céphalématome? bosse sérosanguine?

Craniotabes ?

Oreilles (implantations, forme)

Yeux (hypertélorisme, épicanthus, cataracte, strabisme), fentes palpébrales

Nez (forme, narines perméables, sécrétion, philtrum)

Bouche, lèvres, cavité buccale, palais

Cou : Muscle SternoCleidoMastoïdien, Thyroïde. Clavicule : rechercher des signes de fracture

Tronc Paroi abdominale, cordon ombilical et ses vaisseaux

Forme du thorax, mamelons, diamètre antéropostérieur

Dos, fossette sacroccygyenne, anomalies cutanées lombaires

Extrémités Mains, doigts, ongles

Hanches: rechercher systématiquement une dysplasie de la hanche ou une luxation congénitale : *asymétrie des plis fessiers, manoeuvres d'Ortolani et de Barlow (Enfant à risques : cas familial de luxation congénitale des hanches, présentation en siège)*

Pieds (éventuelles déformations, pieds bots)

Système ostéo-articulaire Recherche de lésions traumatiques : fracture de la clavicule, *surtout en cas d'accouchement laborieux ou traumatique*

Système respiratoire: Fréquence respiratoire, signes de détresse ? Tirage, stridor, battement des ailes du nez, gémississements ?

Inspection, palpation, percussion et auscultation

Système cardiovasculaire: Fréquence cardiaque, inspection, palpation, auscultation, pouls périphériques, temps de recoloration cutané (TRC). (*en moyenne <3 sec chez le nouveau né ; lorsque le TRC est > à 3 sec. contrôler la température de l'enfant car l'hypothermie peut allonger le TRC. Si l'enfant présente un souffle cardiaque ou que les pouls fémoraux sont mal perçus, il faut prendre la TA aux 4 membres et une saturation. Penser à une malformation cardiaque*)

Système digestif: Abdomen souple, bruits présents et normaux. Le méconium doit être évacué dans les 48 premières heures de vie, habituellement dans les 12h de vie

foie (débord de 2cm mais flèche hépatique < à 5cm), rate non palpable, orifices herniaires libres

Système urogénital : Loges rénales libres, périnée, anus perméable (fistule ?). *La première miction s'effectue souvent à la naissance, mais toujours avant 48h de vie.*

Organes génitaux mâles : pénis, prépuce - *ne pas retirer le prépuce*. Exclure un hypospadié.

Scrotum, testicules. S'assurer du descensus des testicules. Un certain degré d'hyperpigmentation est normal chez le nouveauné.

Organes génitaux femelles : examination avec traction sur le grandes lèvres pour visualiser petites lèvres, clitoris, vulve, vagin. Exclure une atrésie hymenale.

Rappel : l'ADAPTATION CARDIO-CIRCULATOIRE à la VIE EXTRA-UTERINE**La Circulation fœtale**

- La majeure partie du sang provenant du placenta passe à travers le foramen ovale dans l'oreillette gauche et par la valvule mitrale dans le ventricule gauche. Puis le sang est éjecté dans l'aorte.
- En parallèle du sang riche en CO₂ et pauvre en nutriments passe de la veine cave supérieure dans le ventricule droit, se mélange en partie avec le sang riche en O₂ provenant de la veine cave inférieure provenant du placenta et parvient au VD à travers la valvule tricuspide.
- A travers les artères pulmonaires une faible quantité de sang parvient aux poumons d'où il passe à travers les veines pulmonaires dans l'oreillette gauche et atteint ainsi la circulation systémique.
- En raison de la pression élevée dans les poumons, la majorité du sang passe directement dans l'aorte descendante par l'intermédiaire du canal artériel et atteint ainsi la circulation systémique sans passer par les poumons.

Synthèse

- Fonctionnement principalement en série des deux ventricules grâce à trois shunts :
 - ◆ foramen ovale
 - ◆ canal artériel
 - ◆ canal veineux d'Arantius
- VG = 1/3 Qc, résistances élevées : vaisseaux moitié > corps + isthme
- VD = 2/3 Qc, résistances basses par le canal artériel vers le placenta
 - ◆ prépondérance VD / VG pendant premiers mois .
 - ◆ résistances pulmonaires élevées par vasoconstriction liée à l'hypoxie (5-10% du Qc)

le Canal artériel

- maintenu ouvert par :
 - ◆ prostaglandines (PGE₂) avec synthèse locale et placentaire +catabolisme pulmonaire
 - ◆ PO₂ faibles (< 40mmHg)
 - ◆ préparation anatomique à la fermeture à la naissance (coussinets musculaires par épaissement de la média)

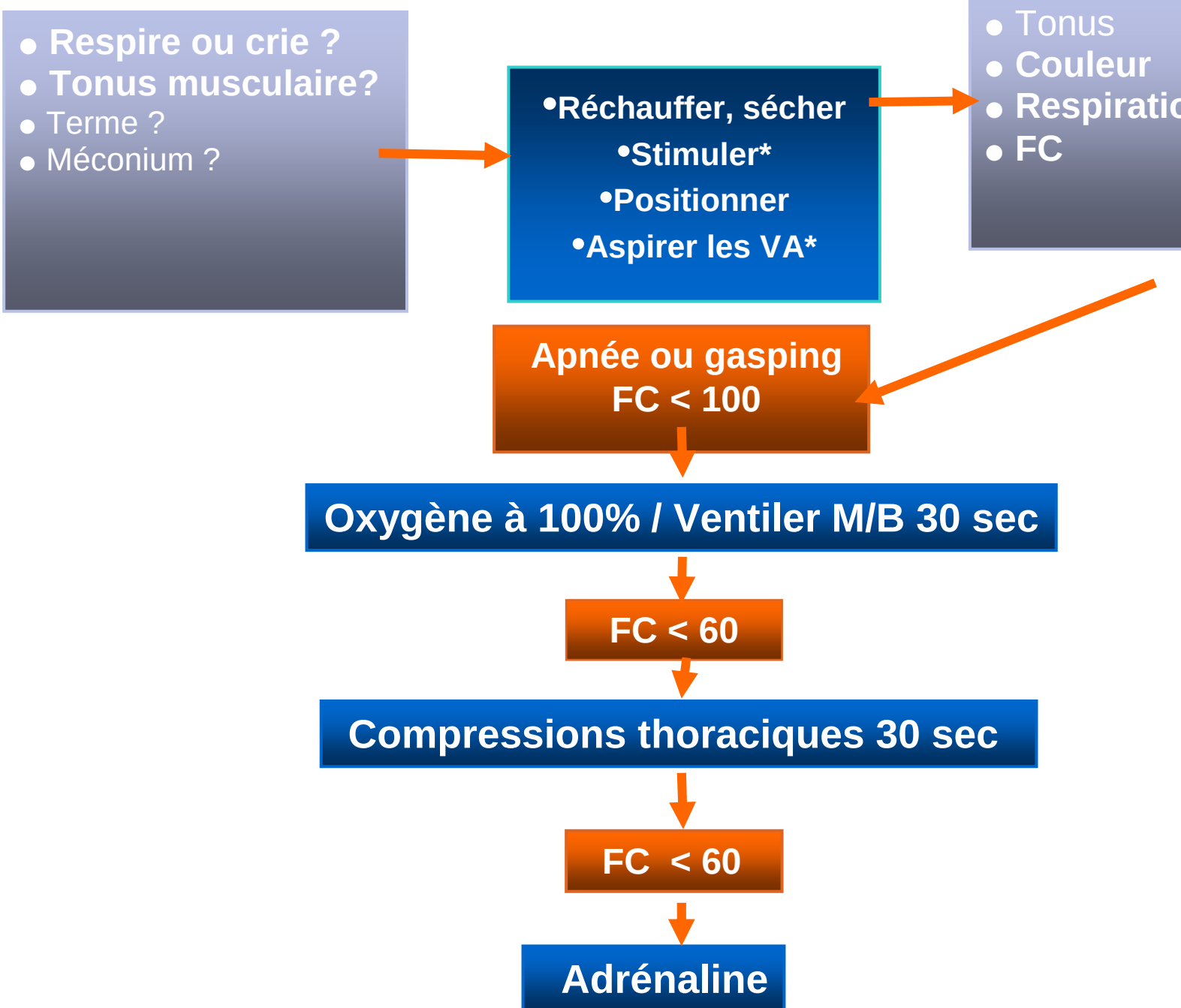
A la naissance

- passage d'un flux sanguin cardiaque parallèle à un flux sanguin en série.
- Avec l'instauration de la respiration, la diminution des résistances pulmonaires est importante et la circulation dans les capillaires pulmonaires s'établit grâce à des facteurs :

- ◆ biochimiques
 - ◆ augmentation de la PO_2 : action directe et indirecte
 - ◆ NO : molécule endothéliale vasodilatatrice libérée en grande quantité après la naissance dans les vaisseaux pulmonaires
 - ◆ libération de substances vasodilatrices (PGI₂)
- ◆ anatomiques
 - ◆ **diminution de l'épaisseur de la paroi vasculaire artérielle pulmonaire**
 - ◆ facteurs mécaniques : l'inflation pulmonaire donne diminution des résistances pulmonaires
- elle se fait en deux phases : une rapide et importante et une plus lente
 - ◆ **valeurs superposables aux valeurs de l'adulte au bout de 4 à 6 semaines**
 - ◆ **réactivité importante pendant les premiers jours / semaines**
- La pression dans l'oreillette droite diminue par rapport à l'oreillette gauche. Cette inversion des pressions dans les oreillettes presse le septum primum contre le septum secundum fermant le foramen ovale.
- A la fin de la première année les septa sont normalement fusionnées chez 99% des enfants
==> Le shunt entre les oreillettes droite et gauche est fermé.
- La ligature des vaisseaux ombilicaux à la naissance supprime le réseau sanguin à basse pression du placenta et la résistance périphérique dans la circulation systémique s'accroît, provoquant une inversion des pressions entre l'aorte et le tronc pulmonaire.
- Le shunt D-G de la période prénatale à travers le canal artériel, devient un shunt G -D. La PO_2 dans l'aorte et dans le canal artériel augmente suite à la respiration, le sang étant oxygéné dans les poumons.
- Il s'ensuit la contraction des muscles lisses de la paroi du canal artériel et sa fermeture en quelques h à 2-3 jours. Il subsistera le ligament artériel.
- La ligature du cordon ombilical entraîne l'oblitération des vaisseaux ombilicaux.
- La partie proximale des artères ombilicales reste perméable pour donner naissance aux artères iliaques internes.
- La partie distale s'oblitére. La veine ombilicale s'oblitére également complètement pour former le ligament rond du foie.

Adaptation de la fonction myocardique
--

- débit VD x 1.5
- débit VG x 2.5
- adaptation par libération massive de cathécholamines pendant l'accouchement

Algorithme de prise en charge néonatale

→ Le score de Virginia Apgar

Il est établi à 1, 3 et 5 minutes ; également à 10 minutes en cas d'asphyxie.

	Scores 0	1	2
Respiration	Absente	Irrégulière	normale
FC	0	< 100	> 100
Tonus musculaire	Absent	Flexion présente	Activité normale
Réactivité (par exemple lors des aspirations)	Aucune	Grimace	Normale
Couleur	Bleue ou pâle	Corps rose ; extrémités bleues	Tout rose

→ Score de Silverman

Score néonatal de détresse respiratoire

<u>Score</u>	0	1	2
Gémit	Absent	Audible au stéthoscope	audible
Tirage intercostal	absent	discret	marqué
Balancement intercostal	absent	discret	Marqué
Entonnoir xyphoïdien	absent	discret	Marqué
Battement des ailes du nez	absent	discret	marqué

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 :

Score de détermination de l'âge gestationnel selon Dubowitz

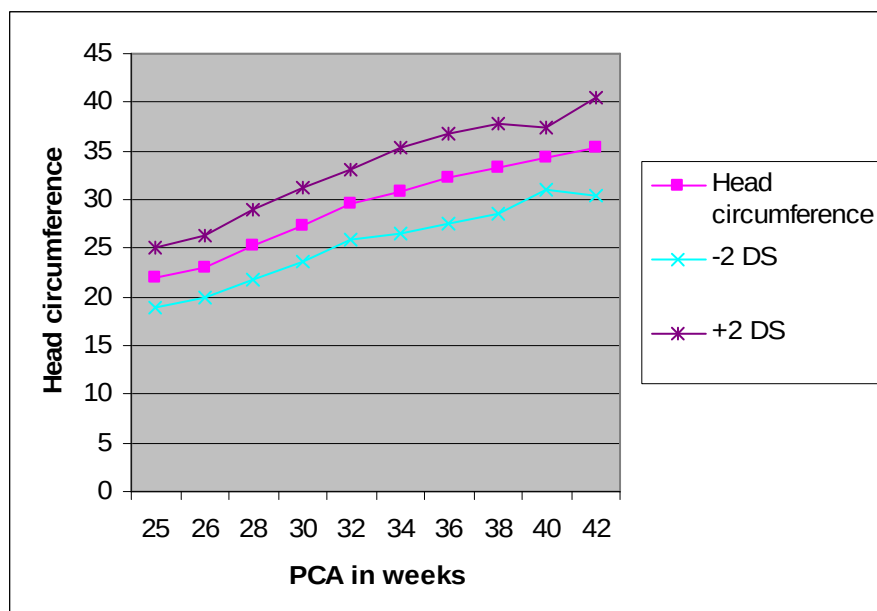
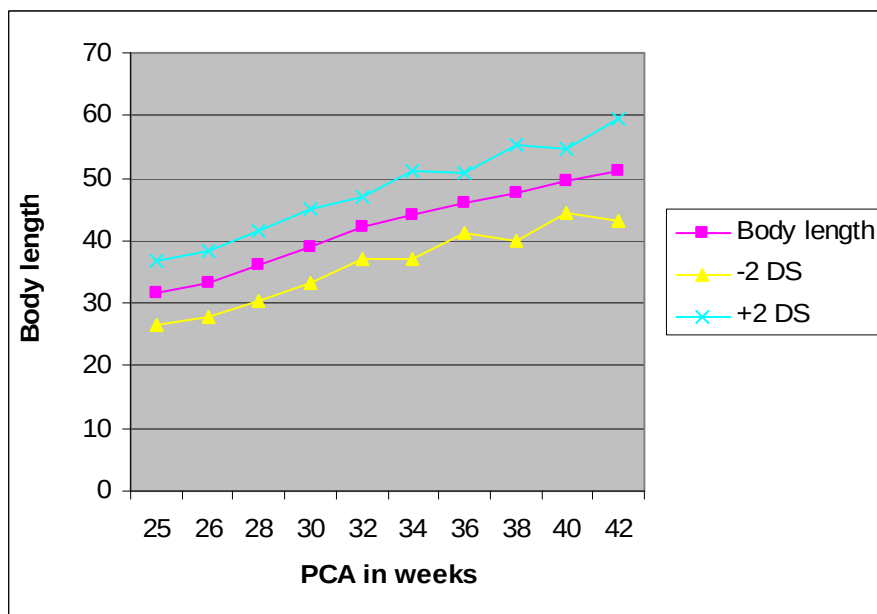
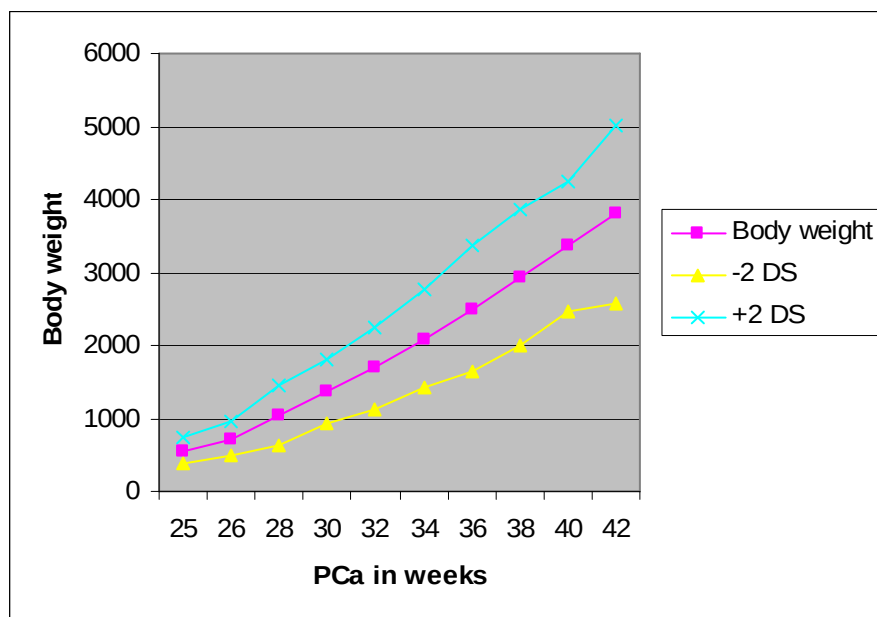
- Oedème :
0=oedèmes évidents aux mains et aux pieds; 1=pas d'oedèmes évidents, mais godet + sur le tibia; 2=pas d'oedème
- Texture de la peau :
0=très fine, gélatineuse; 1=fine et lisse; 2=lisse, épaisseur intermédiaire, éruption ou desquamation; 3=épaississement modéré, fissures superficielles et desquamation; 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 v. aiss. affluents visibles; 2=qqques gros vaiss. sur l'abdomen; 3=qqques 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

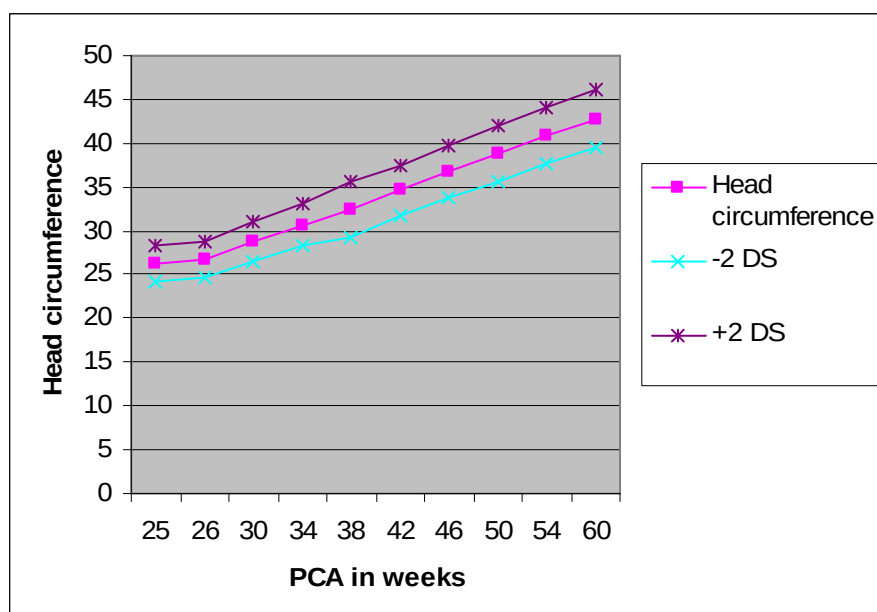
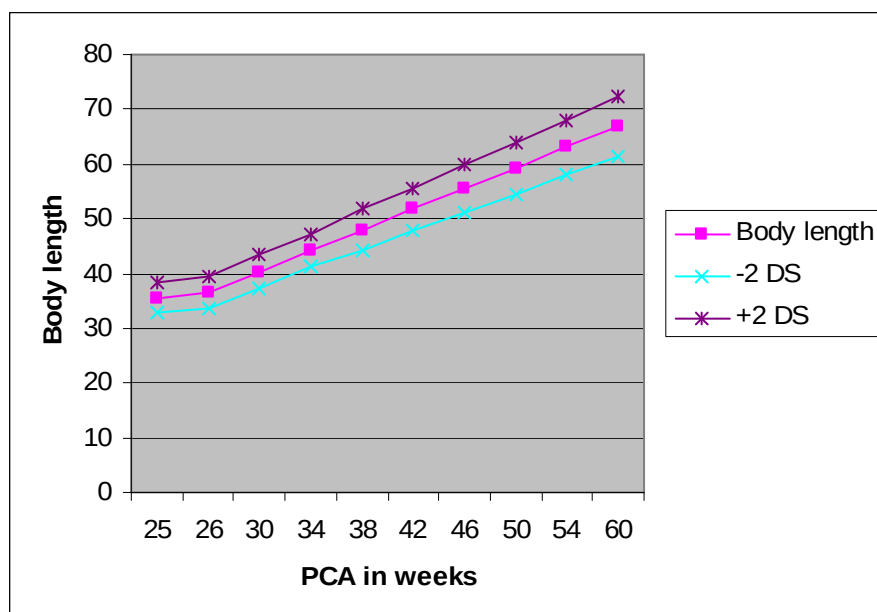
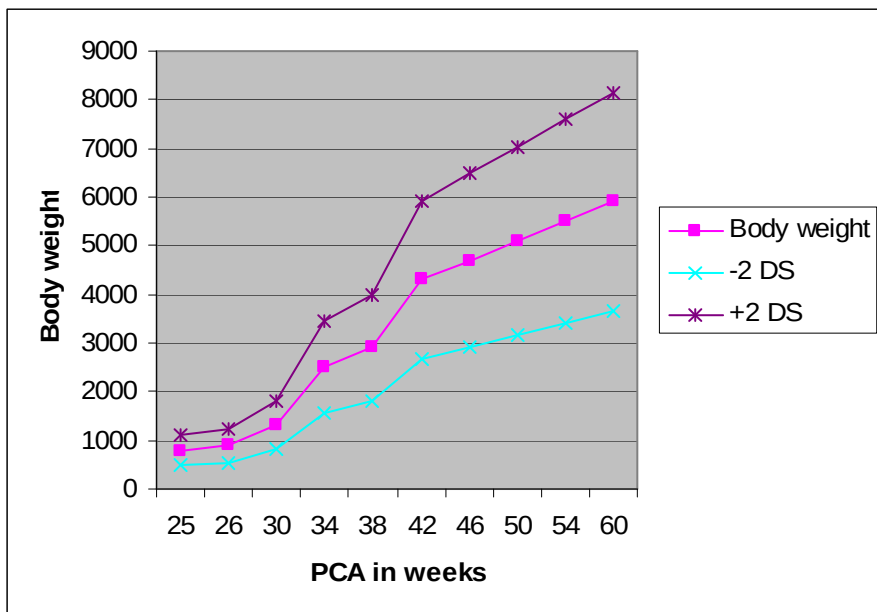
- Organes génitaux féminins :
0=grandes lèvres bien séparées, petites lèvres dépassant; 1=grandes lèvres recouvrent presque les petites lèvres; 2=grandes lèvres recouvrent complètement les petites lèvres
- Posture :
0=bras et jambes en extension; 1=jambes en légère flexion; 2=jambes en semi flexion; 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 :

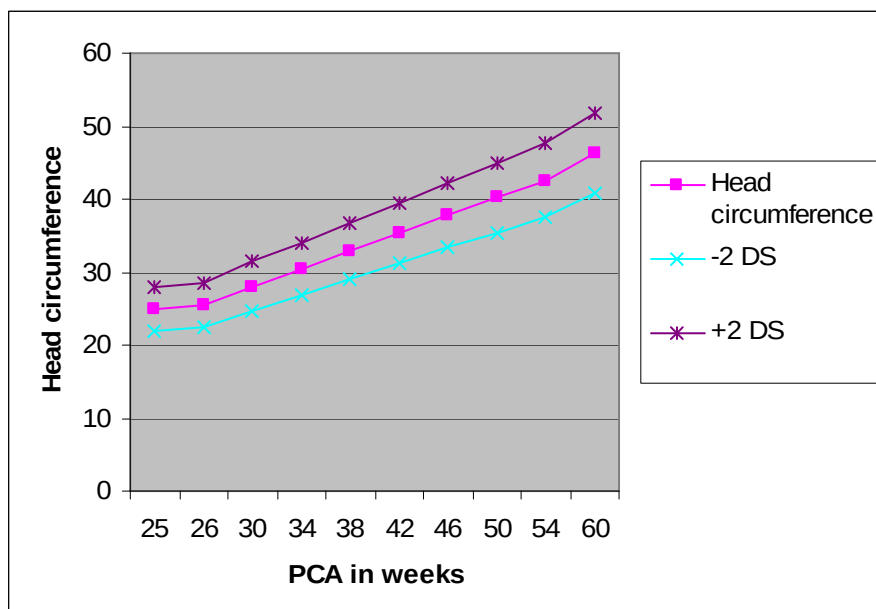
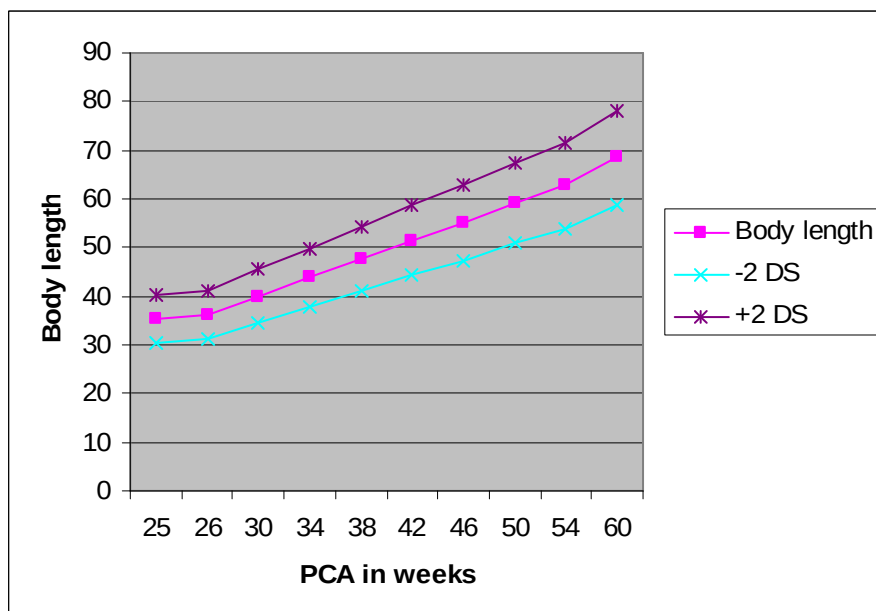
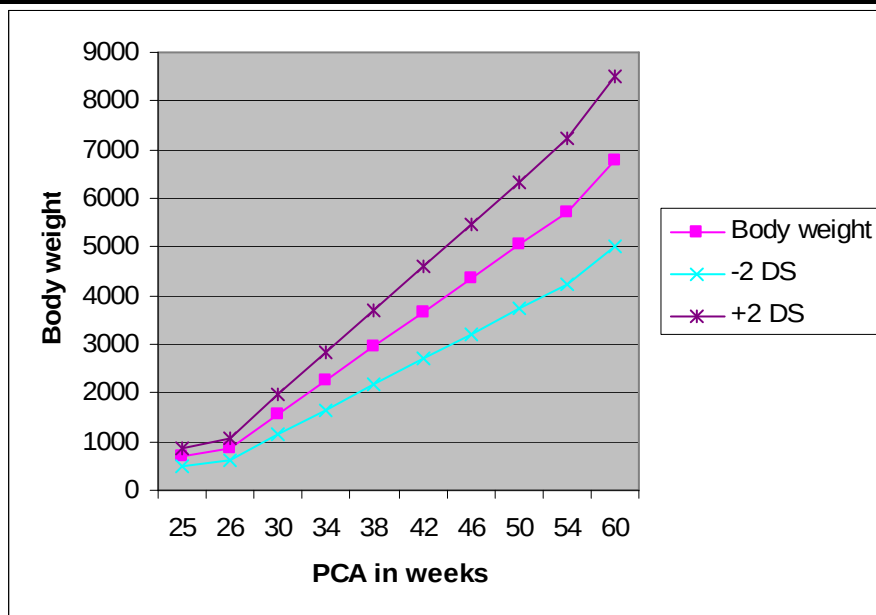
2

L'appréciation de la croissance :

- à la naissance :utiliser des courbes de croissance diagnostiques (Lubchenco ou Dombrowski); ensuite, des courbes de croissance longitudinale allant de 26 à 60 semaines (Gairdner ou Battisti).

DOMBROWSKI chart: « PCA in weeks, BW in g, BL in cm, and Hc in cm

GAIRDNER chart: « PCA in weeks, BW in g, BL in cm, and HC in cm

BATTISTI chart: « PCA in weeks, BW in g, BL in cm, and HC in cm

Nom :	Prénom :	Sexe :	Date de naissance :
Âge gest. :	Poids :	Taille :	PC :
Accouchement :		Durée du travail :	Apgar :
Gest.-Parité :	Mode d'alimentation :		
Date de l'examen :		Temps écoulé depuis le dernier repas :	
Examineur :		Etat initial :	

[illegible]

Conclusions évaluation NBAS (BRAZELTON)

Date de l'examen :

Heure de début :

Heure de fin :

Nom :

Prénom :

Age :

Age corrigé :

Régime :

Temps écoulé depuis le dernier repas :

Nombre d 'évaluation :

Echelle d'évaluation :

- Habitude aux stimuli extérieurs:
- Orientation - interaction :
- Examen neurologique :

- Stades d'éveils obtenus – consistance :
- Stabilité système autonome :
- « coût » des interactions :
- Capacités d'auto-apaisement :

Forces :

Vulnérabilités :

Interactions parentales :

Comportements à surveiller :

Score de FINNEGAN adapté

SYSTEME NERVEUX CENTRAL	Cri aigu excessif	2
	Cri aigu continu	3
	Sommeil calme pendant moins d' 1 heure après le biberon	3
	Sommeil calme pendant moins de 2 heures après le biberon	2
	Sommeil calme pendant moins de 3 heures après le biberon	1
	Trémulations faibles provoquées	1
	Trémulations sévères provoquées	2
	Trémulations faibles non provoquées	3
	Trémulations sévères non provoquées	4
	Tonus musculaire augmenté	2
	Mouvements myocloniques	3
	Mouvements Convulsifs généralisés	5
	Excoriation (noter l'endroit)	1

TROUBLE SYSTEME AUTONOME	Sueurs	1
	Hyperthermie inférieure à 38°C (37,5° -38 °)	1
	Hyperthermie supérieure à 38°C	2
	Marbrures	1
	Congestion nasale	1
	Eternuements	1
	Battement des ailes du nez	2
	Rythme respiratoire > 60/ min	1
	Rythme respiratoire > 60/ min + tirage	2

TROUBLE DIGESTIF	Succion excessive	1
	S'alimente mal	2
	Régurgitations	2
	Vomissements en jet	3
	Selles molles	2
	Selles liquides	3

SCORE TOTAL :

Si 3 scores > 8 : une mesure thérapeutique doit être envisagée

Si scores <8 pendant >24h : discuter réduction de la dose de morphine

Finnegan, L.P and K. Kaltenbach, 1992. Neonatal Abstinence Syndrome. in **Primary Pediatric Care**, Edition 2, Hoekelman and Nelson (Eds.), Mosby Yearbook, Inc., St. Louis, MO., pp. 1367-1378. Aiken, Faren R., Aikens, Diannal., and Mace, Gillian.

1981. Parent-child separation: psychosocial effects on development: an abstracted bibliography. New York: IFI/Plenum.

Finnegan L , Mitros T, Hopkins L. Management of neonatal narcotic abstinence utilizing a phenobarbital loading dose method. **NIDA Res Monogr** 1979;27:247-53

The pediatric physical examination: General principles and standard measurements

INTRODUCTION — Sophisticated technological advances in medicine have proved to be remarkably beneficial in the diagnostic process, yet the well-performed history and the physical examination remain the clinician's most important tools. They are venerated elements of the art of medicine, the best series of diagnostic tests we have [1] .

A relatively complete physical examination should be performed on each patient, regardless of the reason for the visit. Numerous medical anecdotes relate instances in which the examination revealed findings unrelated to and unexpected from the patient's chief complaint and major concerns. On occasion, a limited or inadequate examination may miss a significant condition, mass lesion, or potentially life-threatening condition.

GENERAL PRINCIPLES

The approach — After years of experience, seasoned examiners become aware of potential avoidable pitfalls often encountered upon entering a patient's room. Before entering the room, the clinician should carefully review the patient's chart and confirm the identity of the patient and others in the room. Most clinicians have experienced the discomfort of walking into a room and greeting the patient, parent, or caregiver by the wrong name or of having the correct name but the wrong chart in hand.

To avoid a potentially embarrassing situation, the examiner should always knock on the door and await a response before entering. Small children standing on the other side can be injured easily by the door handle or by the door's impact as it is being opened.

Regardless of whether the clinician and caregiver have met previously, it is appropriate to greet everyone in a cordial manner, maintaining a professional yet friendly demeanor. Infants older than 6 months and anxious toddlers who are leery of strangers often are more comfortable when held by their caregiver. To gain the child's confidence and to avoid an early adversarial relationship, the clinician should try using a calm approach, a reassuring smile, and a toy or bright object as a diversion. An appropriate distance should be maintained during the history-taking portion. The clinician's approach should be cautious and nonthreatening once the physical examination is about to begin.

Infants younger than 6 months who have no stranger anxiety and children older than 30 to 36 months who are familiar with the examining clinician and/or who possess a trusting demeanor generally cooperate during the examination without being held.

Physical examination of 5- to 12-year-old children usually is easy to perform because these children are not typically apprehensive and tend to be cooperative.

General appearance — The examiner may gain significant insight into important social and family dynamics by observation alone when entering the patient's room. Terms used to describe a patient's general appearance include degree of comfort (calm, nervous, shy), state of well-being (normal, ill appearing, distressed), activity level (sedate, alert, active, fidgety), physical appearance (neat, disheveled, unkempt), behavior and attitude (happy, sad, irritable, combative), body habitus (overweight, underweight, short, tall), and nutritional status (malnourished, normal, corpulent). The possibility of neglect should be considered if the child and caregiver make no eye contact or the patient lacks animation and has no social smile. Psychosocial intervention may be warranted in these circumstances.

If a child appears ill, particular attention should be paid to the way the patient has positioned himself or herself. A child who lies completely still on the examination table, is verbally responsive, but noticeably winces when an attempt is made to change position may have an acute abdomen. A dyspneic patient who is sitting upright and slightly forward with the arms extended and hands resting on the knees might be experiencing an exacerbation of asthma.

If an infant who is about to be examined is crying when the clinician enters the examination room, the pitch and intensity of the cry should be noted. A boisterous hardy cry is somewhat reassuring, whereas a weak and listless cry may indicate a seriously ill infant. A high-pitched, screeching cry could indicate increased intracranial pressure, reaction to a painful injury, toxic reaction, strangulated inguinal hernia, or other serious disorders.

Note the patient's breathing pattern and skin color. If the patient has rapid, shallow respiration yet appears to be in no acute distress, the underlying cause could be primary pulmonary disease or respiratory compensation for metabolic acidosis.

The examiner should evaluate the developmental status before touching the child. The patient's motor function, interaction with surrounding objects and people, response to sounds, and speech pattern give clues about whether the patient is normal or is in need of extensive developmental assessment.

History — Historical information depends almost completely upon the caregiver for patients in the neonatal age range through early childhood. To obtain pertinent information regarding a 5- to 12-year-old child, the clinician must still rely primarily on the caregiver, although attention should be given to the relevant, and often honest, comments made by the patient. Interview the adolescent patient in the absence of

caregivers when appropriate so that pertinent historical information, anticipatory guidance, and preventive health care issues can be more openly discussed.

Key elements in the history taking process include establishing a warm, caring atmosphere and asking questions in a nonconfrontational, unhurried manner. The terminology and language used by the examiner should be appropriate for the educational level of the caregiver and the patient. Good eye contact and a sense of undivided attention should be maintained. The clinician should sit opposite the caregiver and/or patient at a comfortable distance, unencumbered by large objects such as desks or tables. Outside interruption by the medical staff and by telephone calls should be kept to a minimum. An effort should be made to maintain an uninterrupted dialogue, to write few notes, and to refer to written data as little as possible.

Physical examination — The examiner should wash his or her hands thoroughly before beginning and after completing the examination. Protective gloves should be worn when appropriate. Patients and caregivers are well aware when the examiner fails to carry out this seemingly routine practice.

Skilled clinicians employ different techniques to gain pediatric patient cooperation. The use of toys, distracting objects, and pictures helps in the examination of young children, infants, and toddlers. Engaging the 2- to 4-year-old in stories or a discussion of imaginary animals frequently creates an effective diversion. Food, in the form of chewable snacks or liquid refreshments, can be used as a means of pacification, depending upon the stage of the examination.

When an otherwise normal acting child older than 4 years fails to cooperate for an examination, even in the presence of a familiar caregiver, it may be an indication of either an earlier traumatic encounter between the patient and another examiner or a failure on the part of the current examining clinician to use the correct approach. An underlying psychosocial problem or personality defect should be suspected when a child who is older than 4 years is totally combative or extremely uncooperative.

For patients old enough to understand but who appear apprehensive, the examiner should explain what is going to be done during the examination and allow them to look at and touch any of the instruments to be used. Older patients should be warned in advance of potential pain or discomfort.

The clinician should make certain that an appropriate chaperone is present when examining an adolescent of the opposite sex. If a patient is offered the use of a chaperone and declines, this should be documented in the chart.

If the patient has a complaint, sign, or symptom that appears to involve a particular part of the anatomy, that part of the examination should be performed last. As an example, a patient complaining of right lower quadrant abdominal pain thought to be attributable to appendicitis; by not examining that part of the body first, the clinician may be able to divert the patient's attention away from the involved area and rule out other possible causes for the pain.

Patient privacy should be respected. If a patient objects to being unclothed or to wearing an examination gown, allow him or her to remain clothed until a specific part of the anatomy must be checked. When an area needs to be examined, the patient should be asked to remove or pull free the garments that are hindering visualization, palpation, or auscultation.

The order in which the physical examination is conducted often is age-specific and depends upon examiner preference. For an infant and younger child, the clinician may prefer to begin by examining the eyes, noting the red-light reflex, extraocular eye muscle movements, and visual tracking and then move to other parts of the body or organ systems before finally examining the ears, which are sensitive. For the older, more cooperative child, the examination might begin at the head and progress down the body, with the neurologic examination last. In general, the portions of the pediatric examination that require the most patient cooperation, such as blood pressure measurement, lung and heart auscultation, and eye and neurologic examinations, are performed initially. These examinations are followed by the more bothersome portions, including abdominal and ear examinations and measurement of head circumference.

STANDARD MEASUREMENTS

Height, weight, head and chest circumference — Measurement of the standard growth parameters throughout childhood and adolescence is essential for assessing normal development [3] . Data obtained should be plotted on standard growth curves to determine progress.

- Height (length) and weight are measured with each periodic well-child visit. In the child younger than 2 years, measuring body length when the child is in the supine position is preferable to trying to obtain an accurate measurement while the child is standing. In older children, the height measurement should always be done with the patient standing.
- Frontal-occipital head circumference is recorded routinely until the patient is 2 or 3 years old. Measurement should be attempted only at the conclusion of the physical examination as infants generally dislike this portion of the examination. The measuring tape should encircle the head and include an area

1 to 2 cm above the glabella anteriorly and the most prominent portion of the occiput posteriorly.

A disproportionately large head may be indicative of hydrocephalus or macrocephaly. A head circumference that is smaller than normal may constitute microcephaly and suggest potential underlying neurologic deficits. In some children, however, small head size may be normal.

Chest circumference is measured at the time of the newborn examination, but it is not a part of the routine examination for well-child visits. The chest circumference is measured at the nipple line. Head circumference is 1 to 2 cm larger than chest circumference in most newborns and in children 12 to 18 months old; an exception is the normal rapidly growing head of the premature infant.

Temperature — Routine measurement of the patient's temperature is not always necessary. When a temperature measurement is needed, the technique and appropriate site for measurement are age-dependent. Rectal temperature recordings in infants and young children are preferred, although axillary recordings (about 2° below rectal temperatures) are acceptable. Oral temperature readings (about 1° below rectal temperatures) should not be obtained until the child is old enough to understand how to hold and retain an oral thermometer under the tongue.

Rectal temperature measurements should be taken with the patient in the prone position with the legs slightly flexed at the hips and knees; the thermometer is directed anteriorly at an angle of approximately 20° to the surface of the examination table. Battery-operated and electronic thermometers for recording oral or rectal temperatures generally are reliable and fast. However, infrared tympanic thermometers that are inserted into the external auditory canal give inconsistent readings compared with rectal thermometers.

Respiratory rate — Accurate determination of the respiratory rate should be attempted only when the patient is asleep or at rest. It can be obtained by auscultation, palpation, or direct observation.

The normal range for the respiratory rate depends upon the age of the child. Infants who are 1 to 2 months old have a wide range of normal readings, from 30 to 80 breaths per minute. In contrast, a resting breathing rate higher than 30 breaths/minute in infants older than 6 months is considered abnormal. For children older than 4 years, including adolescents, normal rates range from 15 to 22 breaths/minute. A sustained breathing rate in excess of the upper limit of normal generally indicates primary respiratory tract disease; it may also occur secondary to a metabolic disorder, infectious disease, high fever, or underlying heart disease.

Pulse — According to one author, "Those who wish to know the inner body feel the pulse and thus have the fundamentals for diagnosis". The heart rate can be measured by direct auscultation or palpation of the heart or by palpation of peripheral arteries (carotids, femorals, brachials, or radials).

Like the respiratory rate, the normal heart rate varies with age. Up to 3 months of age, the range is 90 to 210 beats/minute; from 3 months to 2 years of age 100 to 190 beats/minute; from 2 to 10 years of age, 60 to 140 beats/minute; and older than 10 years of age, 60 to 100 beats/minute. A heart rate above the upper limit of normal may indicate primary cardiac disease; it also can occur secondary to an underlying systemic or metabolic disorder, infectious disease, or high fever.

Blood pressure — Obtaining an accurate blood pressure reading in children under the age of three often is difficult. In most circumstances, routine blood pressure measurements should not be attempted in these children, except those who have evidence of underlying renal disease such as a tumor, nephrotic syndrome, glomerulonephritis, pyelonephritis, or renal artery stenosis. Another reason for measuring the blood pressure in children under the age of 3 is the finding or suspicion of underlying cardiovascular disease, such as coarctation of the aorta or patent ductus arteriosus (PDA).

Yearly blood pressure measurements are measured in children ages 3 years and older. The examining area should be quiet, and the child should be in a relative resting state before the clinician makes any attempt to measure blood pressure; falsely elevated blood pressures frequently occur in the agitated child. Infants may be measured while in a supine position, but older children should be sitting. The right arm, resting on a supportive surface at heart level, is the extremity of choice for measurement. Patients old enough to understand should be shown the blood pressure device before the examiner attempts to take a measurement. The patient should be allowed to play with the device or feel the cuff inflate to gain his or her cooperation.

Blood pressure devices include the standard extremity cuff and mercury bulb sphygmomanometer, the hand-held aneroid manometer, and the relatively new Doppler and oscillometric devices. Cuff size should be appropriate to the size of the child's upper right arm; the bladder width of the cuff should be approximately 40 percent of the upper arm circumference, measured midway between the olecranon and the acromion. The bladder should encircle 80 to 100 percent of the circumference of the arm. The systolic pressure measured in the lower extremity generally is about 20 mmHg higher than that measured in the upper extremity.

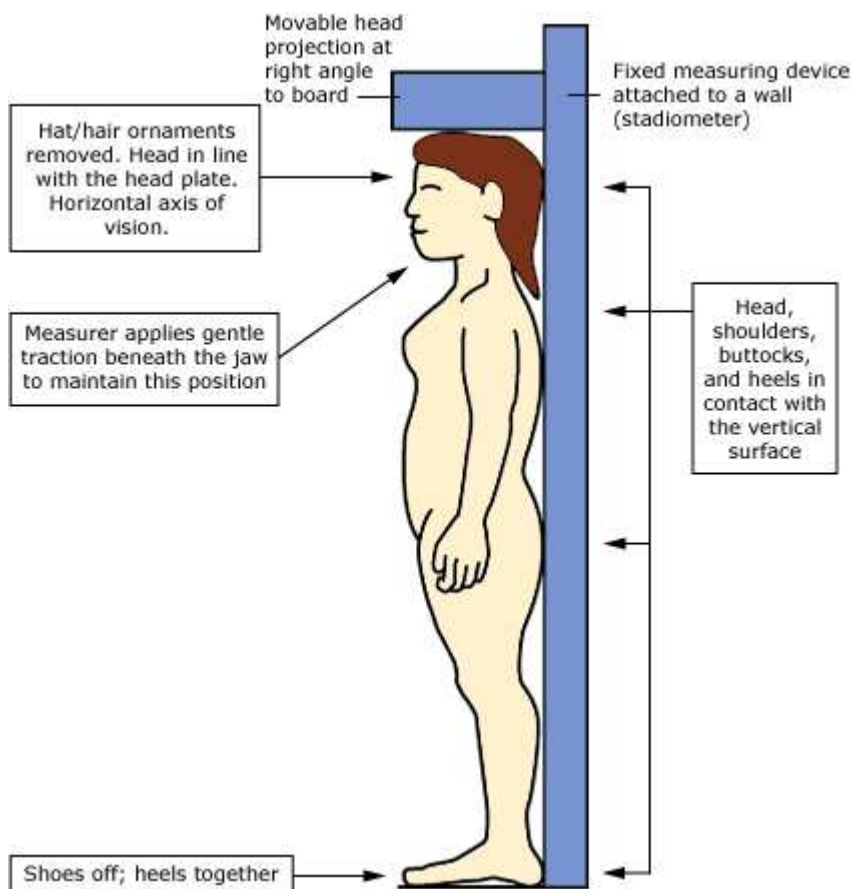
As with pulse and respiratory rates in children, blood pressure varies with age. Standard reference charts that give the ranges of normality should be consulted.

In addition to the disorders mentioned above, elevated blood pressures are associated with neuroblastomas, pheochromocytomas, thyroid disease, neurofibromatosis, Cushing disease, intoxication from or ingestion of various substances, increased intracranial pressure, and myriad other disorders. It is wise to keep in mind that elevated systolic pressures alone frequently are noted in patients after vigorous exercise, excessive agitation, or during febrile illnesses.

Abnormally low blood pressure recordings are noted in patients with heart failure from numerous causes and in patients in shock from causes such as sepsis or hypovolemia. A rapid change in the patient's position from supine to standing or sitting may result in orthostatic hypotension. Widened pulse pressures can occur in patients with aortic regurgitation, arteriovenous fistulas, PDA, or hyperthyroidism; narrowed pulse pressures are found in patients with subaortic or aortic valve stenosis and occasionally in those with hypothyroidism.

Defining the « normal or abnormal » anthropometric values According to referential curves:

- Height or stature



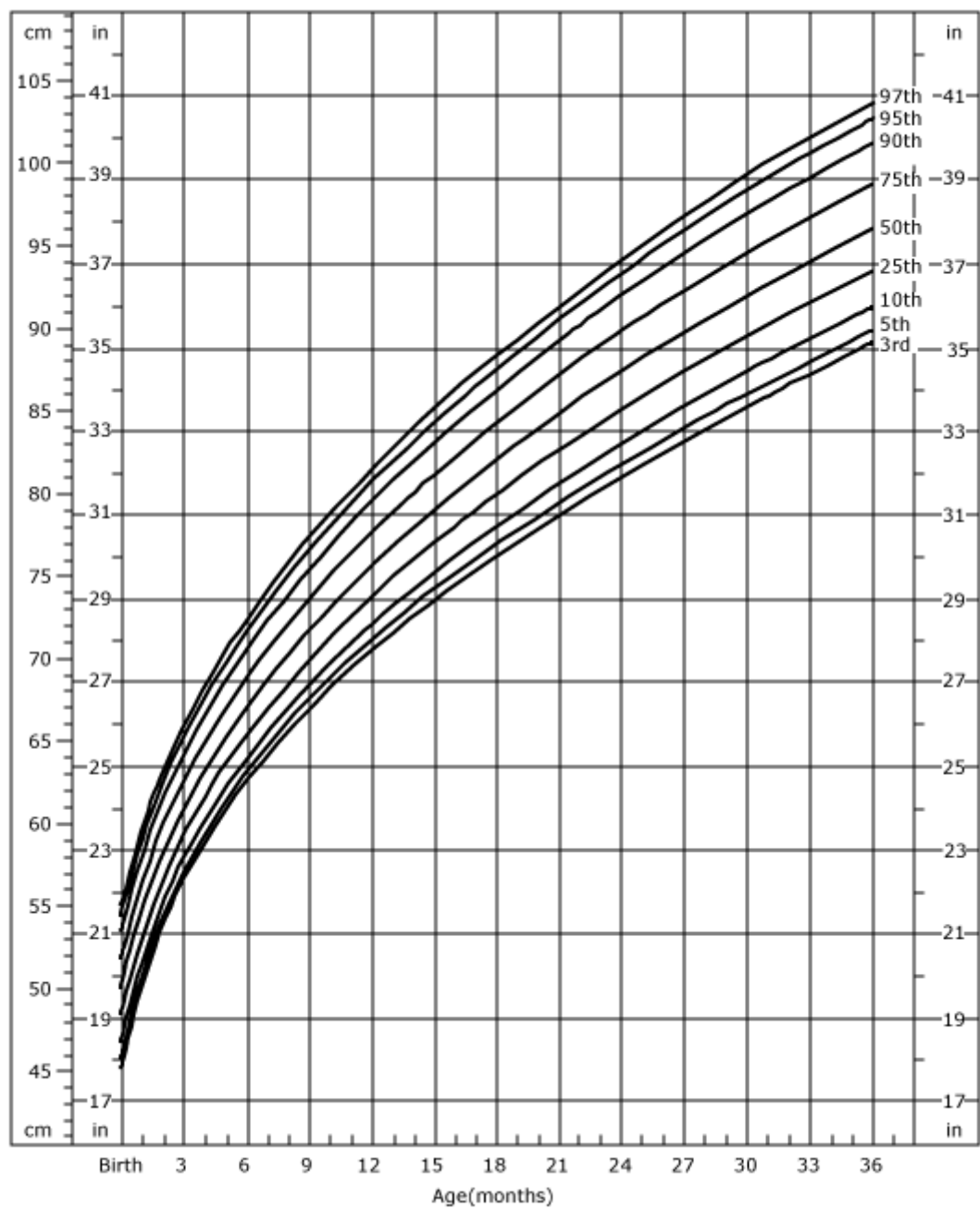


Figure stature : 0-36 m

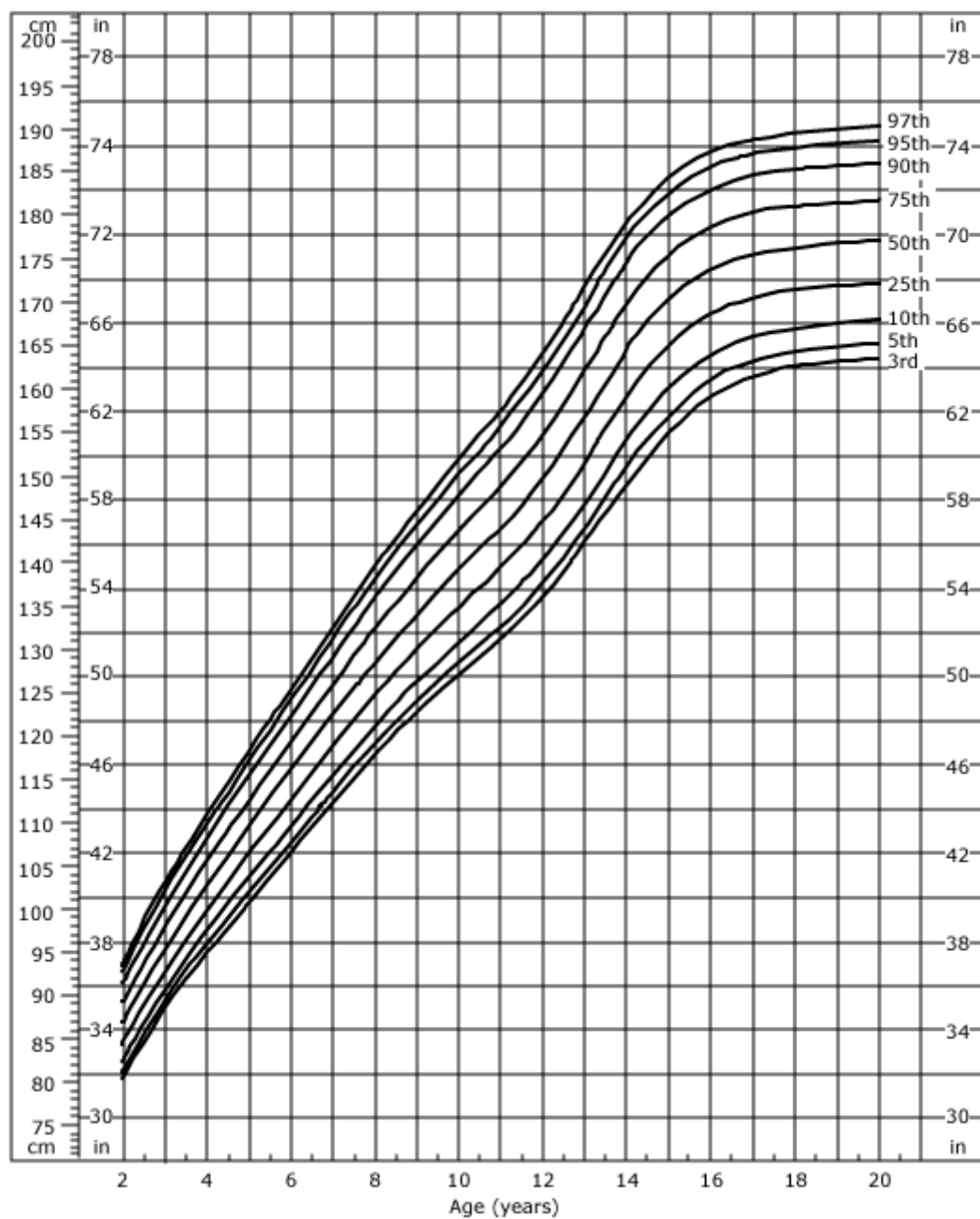


Figure stature boys, 2-20 yrs

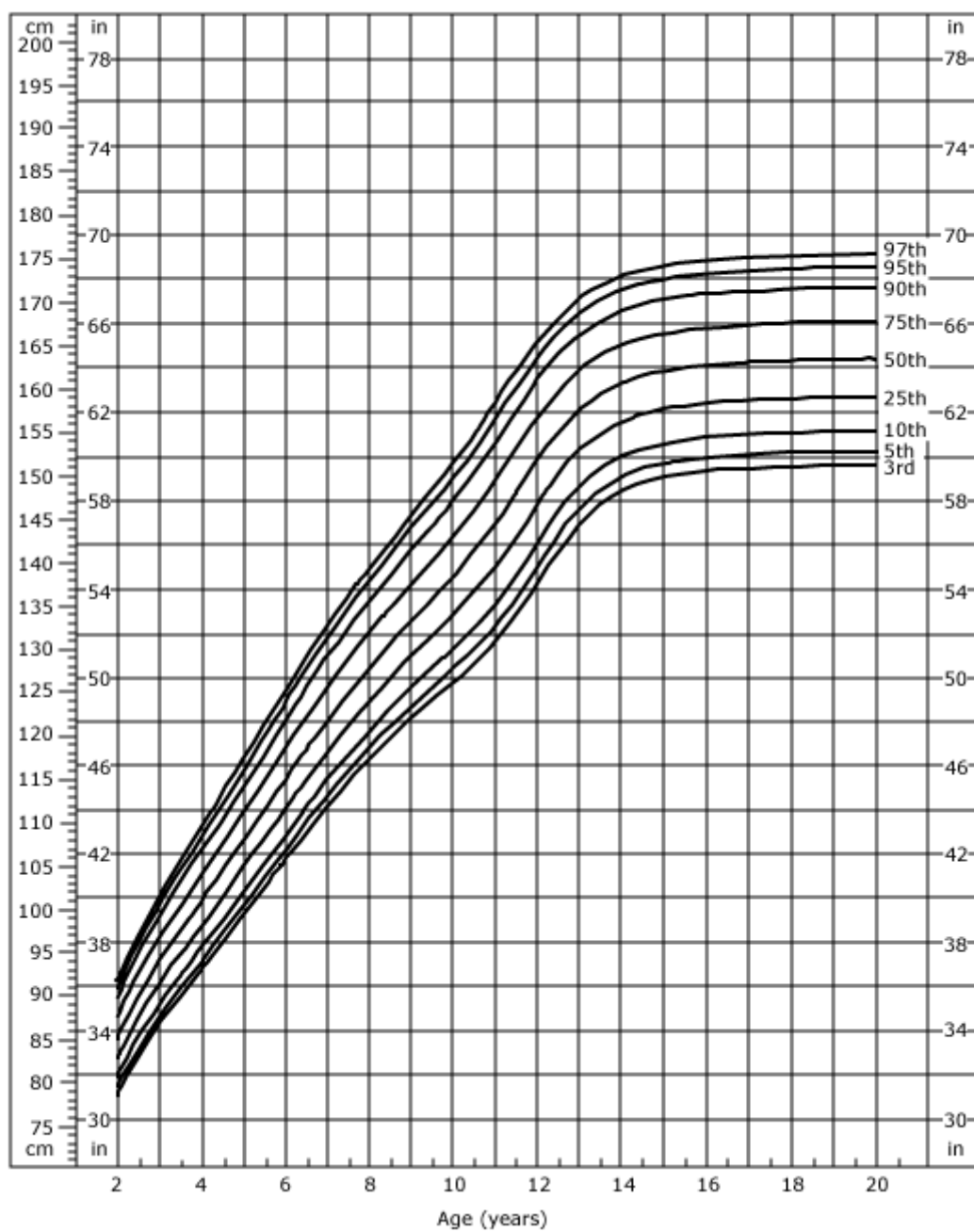
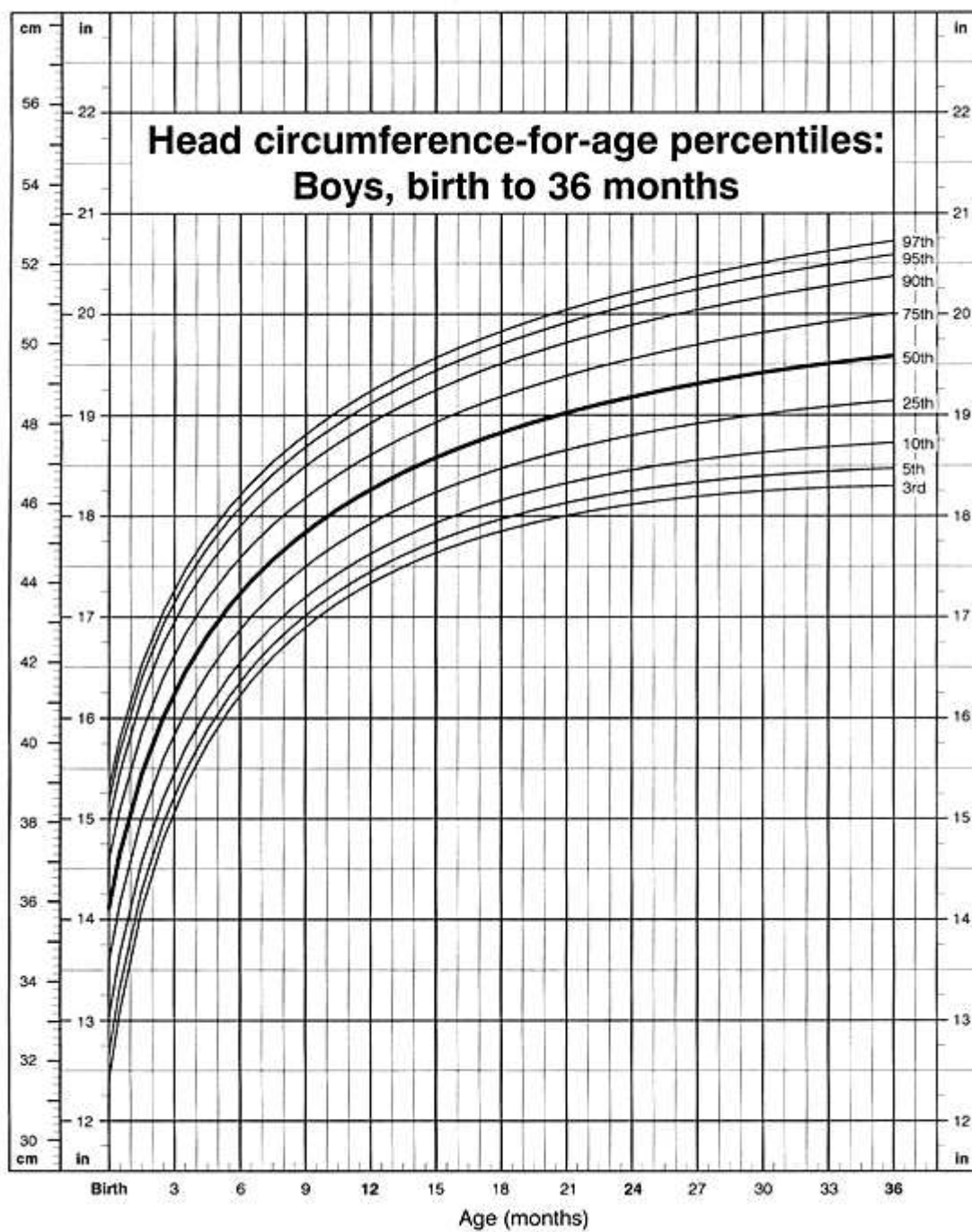


Figure stature girls, 2-20 yrs

- head circumference

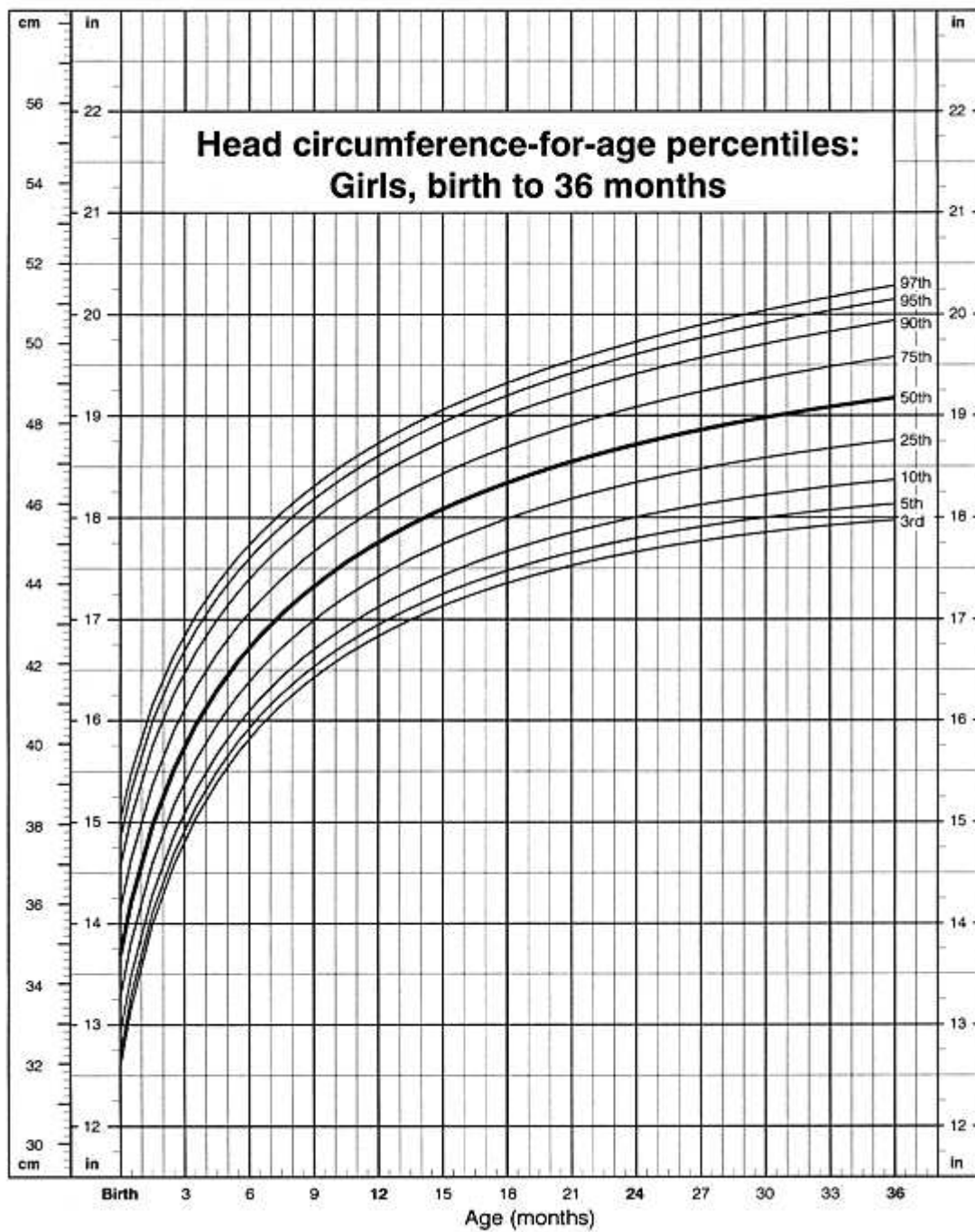


CDC Growth Charts: United States



SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



CDC Growth Charts: United States

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000).



- example for blood pressure:

The blood pressure should be measured with the arm supported and the cubital fossa at the level of the heart. The stethoscope bell is placed over the brachial artery pulse below the bottom edge of the cuff, which should be about 2 cm above the cubital fossa. *Adapted from Update on the 1987 Task Force Report on High Blood Pressure in Children and Adolescents: A working group report from the National High Blood Pressure Education Program. Pediatrics 1996; 98:649.*

The width of the bladder of the blood pressure cuff should be approximately 40 percent of the circumference of the upper arm midway between the olecranon and the acromion. The length of the bladder of the cuff should encircle 80 to 100 percent of the circumference of the upper arm at the same position.

Systolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Systolic Blood Pressure
Percentile ≥ 90 & < 95 : Prehypertensive Systolic Blood Pressure
Percentile ≥ 95 : Hypertensive Systolic Blood Pressure

Diastolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Diastolic Blood Pressure
Percentile ≥ 90 & < 95 : Prehypertensive Diastolic Blood Pressure
Percentile ≥ 95 : Hypertensive Diastolic Blood Pressure

Prehypertension is defined as Systolic and/or Diastolic BP ≥ 90 th percentile but < 95th percentile, OR if BP exceeds 120/80 mmHg even if < 90th percentile.

Hypertension is defined as either systolic and/or diastolic BP ≥ 95 th percentile measured upon three or more occasions. The cuff size should be carefully matched to the size of the patient's arm to avoid inaccurate measurements.

- Stage I hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP between the 95th percentile and the 99th percentile plus 5 mmHg.
- Stage II hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP greater than the 99th percentile plus 5 mmHg.

The adult thresholds for defining hypertension categories are:

- Prehypertension: systolic 120-139 mmHg or diastolic 80-89 mmHg
- Stage 1 Hypertension: systolic 140-159 mmHg or diastolic 90-99 mmHg
- Stage 2 Hypertension: systolic ≥ 160 mmHg or diastolic ≥ 100 mmHg

Children and adolescents whose BP exceeds 120/80 mmHg are considered prehypertensive even if the blood pressure is < 90th percentile¹. In addition, we suggest that children and adolescents whose BP exceeds the above thresholds be categorized according to the adult criteria cited above.

Normal BP boys-I**Blood pressure levels for boys by age and height percentile**

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg								Diastolic BP, mmHg							
		Percentile of height								Percentile of height							
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	
1	50th	80	81	83	85	87	88	89		34	35	36	37	38	39	39	
	90th	94	95	97	99	100	102	103		49	50	51	52	53	53	54	
	95th	98	99	101	103	104	106	106		54	54	55	56	57	58	58	
	99th	105	106	108	110	112	113	114		61	62	63	64	65	66	66	
2	50th	84	85	87	88	90	92	92		39	40	41	42	43	44	44	
	90th	97	99	100	102	104	105	106		54	55	56	57	58	58	59	
	95th	101	102	104	106	108	109	110		59	59	60	61	62	63	63	
	99th	109	110	111	113	115	117	117		66	67	68	69	70	71	71	
3	50th	86	87	89	91	93	94	95		44	44	45	46	47	48	48	
	90th	100	101	103	105	107	108	109		59	59	60	61	62	63	63	
	95th	104	105	107	109	110	112	113		63	63	64	65	66	67	67	
	99th	111	112	114	116	118	119	120		71	71	72	73	74	75	75	
4	50th	88	89	91	93	95	96	97		47	48	49	50	51	51	52	
	90th	102	103	105	107	109	110	111		62	63	64	65	66	66	67	
	95th	106	107	109	111	112	114	115		66	67	68	69	70	71	71	
	99th	113	114	116	118	120	121	122		74	75	76	77	78	78	79	
5	50th	90	91	93	95	96	98	98		50	51	52	53	54	55	55	
	90th	104	105	106	108	110	111	112		65	66	67	68	69	69	70	
	95th	108	109	110	112	114	115	116		69	70	71	72	73	74	74	
	99th	115	116	118	120	121	123	123		77	78	79	80	81	81	82	
6	50th	91	92	94	96	98	99	100		53	53	54	55	56	57	57	
	90th	105	106	108	110	111	113	113		68	68	69	70	71	72	72	
	95th	109	110	112	114	115	117	117		72	72	73	74	75	76	76	
	99th	116	117	119	121	123	124	125		80	80	81	82	83	84	84	
7	50th	92	94	95	97	99	100	101		55	55	56	57	58	59	59	
	90th	106	107	109	111	113	114	115		70	70	71	72	73	74	74	
	95th	110	111	113	115	117	118	119		74	74	75	76	77	78	78	
	99th	117	118	120	122	124	125	126		82	82	83	84	85	86	86	
8	50th	94	95	97	99	100	102	102		56	57	58	59	60	60	61	
	90th	107	109	110	112	114	115	116		71	72	72	73	74	75	76	
	95th	111	112	114	116	118	119	120		75	76	77	78	79	79	80	
	99th	119	120	122	123	125	127	127		83	84	85	86	87	87	88	
9	50th	95	96	98	100	102	103	104		57	58	59	60	61	61	62	
	90th	109	110	112	114	115	117	118		72	73	74	75	76	76	77	
	95th	113	114	116	118	119	121	121		76	77	78	79	80	81	81	
	99th	120	121	123	125	127	128	129		84	85	86	87	88	88	89	
10	50th	97	98	100	102	103	105	106		58	59	60	61	61	62	63	
	90th	111	112	114	115	117	119	119		73	73	74	75	76	77	78	
	95th	115	116	117	119	121	122	123		77	78	79	80	81	81	82	
	99th	122	123	125	127	128	130	130		85	86	86	88	88	89	90	

BP: blood pressure

The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Blood pressure levels for boys by age and height percentile, continued

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	111	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

BP: blood pressure.

The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Normal BP girls-I**Blood pressure levels for girls by age and height percentile**

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg								Diastolic BP, mmHg							
		Percentile of height								Percentile of height							
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	
1	50th	83	84	85	86	88	89	90		38	39	39	40	41	41	42	
	90th	97	97	98	100	101	102	103		52	53	53	54	55	55	56	
	95th	100	101	102	104	105	106	107		56	57	57	58	59	59	60	
	99th	108	108	109	111	112	113	114		64	64	65	65	66	67	67	
2	50th	85	85	87	88	89	91	91		43	44	44	45	46	46	47	
	90th	98	99	100	101	103	104	105		57	58	58	59	60	61	61	
	95th	102	103	104	105	107	108	109		61	62	62	63	64	65	65	
	99th	109	110	111	112	114	115	116		69	69	70	70	71	72	72	
3	50th	86	87	88	89	91	92	93		47	48	48	49	50	50	51	
	90th	100	100	102	103	104	106	106		61	62	62	63	64	64	65	
	95th	104	104	105	107	108	109	110		65	66	66	67	68	68	69	
	99th	111	111	113	114	115	116	117		73	73	74	74	75	76	76	
4	50th	88	88	90	91	92	94	94		50	50	51	52	52	53	54	
	90th	101	102	103	104	106	107	108		64	64	65	66	67	67	68	
	95th	105	106	107	108	110	111	112		68	68	69	70	71	71	72	
	99th	112	113	114	115	117	118	119		76	76	76	77	78	79	79	
5	50th	89	90	91	93	94	95	96		52	53	53	54	55	55	56	
	90th	103	103	105	106	107	109	109		66	67	67	68	69	69	70	
	95th	107	107	108	110	111	112	113		70	71	71	72	73	73	74	
	99th	114	114	116	117	118	120	120		78	78	79	79	80	81	81	
6	50th	91	92	93	94	96	97	98		54	54	55	56	56	57	58	
	90th	104	105	106	108	109	110	111		68	68	69	70	70	71	72	
	95th	108	109	110	111	113	114	115		72	72	73	74	74	75	76	
	99th	115	116	117	119	120	121	122		80	80	80	81	82	83	83	
7	50th	93	93	95	96	97	99	99		55	56	56	57	58	58	59	
	90th	106	107	108	109	111	112	113		69	70	70	71	72	72	73	
	95th	110	111	112	113	115	116	116		73	74	74	75	76	76	77	
	99th	117	118	119	120	122	123	124		81	81	82	82	83	84	84	
8	50th	95	95	96	98	99	100	101		57	57	57	58	59	60	60	
	90th	108	109	110	111	113	114	114		71	71	71	72	73	74	74	
	95th	112	112	114	115	116	118	118		75	75	75	76	77	78	78	
	99th	119	120	121	122	123	125	125		82	82	83	83	84	85	86	
9	50th	96	97	98	100	101	102	103		58	58	58	59	60	61	61	
	90th	110	110	112	113	114	116	116		72	72	72	73	74	75	75	
	95th	114	114	115	117	118	119	120		76	76	76	77	78	79	79	
	99th	121	121	123	124	125	127	127		83	83	84	84	85	86	87	
10	50th	98	99	100	102	103	104	105		59	59	59	60	61	62	62	
	90th	112	112	114	115	116	118	118		73	73	73	74	75	76	76	
	95th	116	116	117	119	120	121	122		77	77	77	78	79	80	80	
	99th	123	123	125	126	127	129	129		84	84	85	86	86	87	88	

BP: blood pressure.

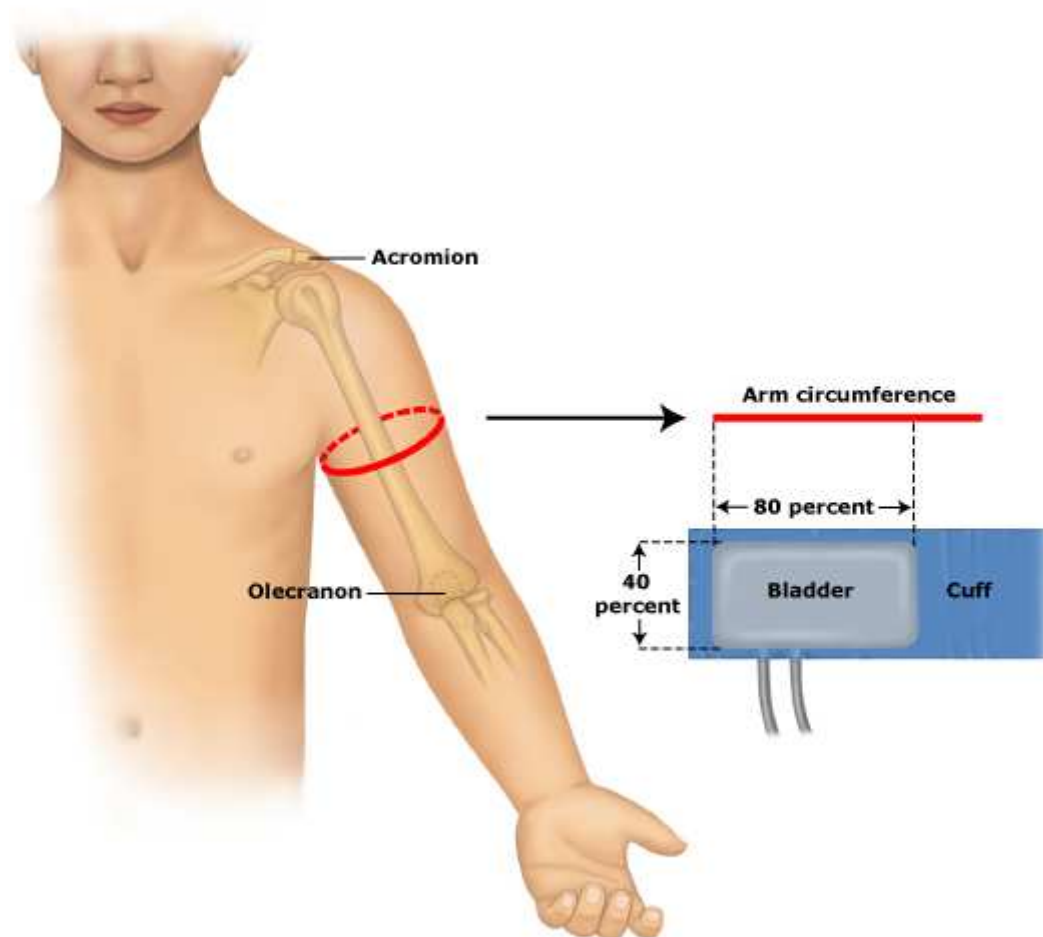
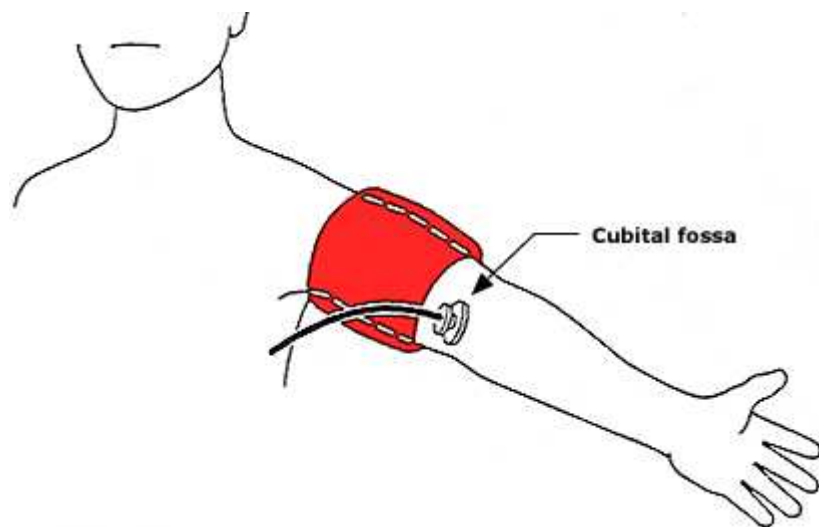
The 90th percentile is 1.28 SD, 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 over the mean.

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.

Blood pressure levels for girls by age and height percentile, continued

Age, year	BP, percentile	Systolic BP, mmHg							Diastolic BP, mmHg						
		Percentile of height							Percentile of height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

From the Fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. May 2004.



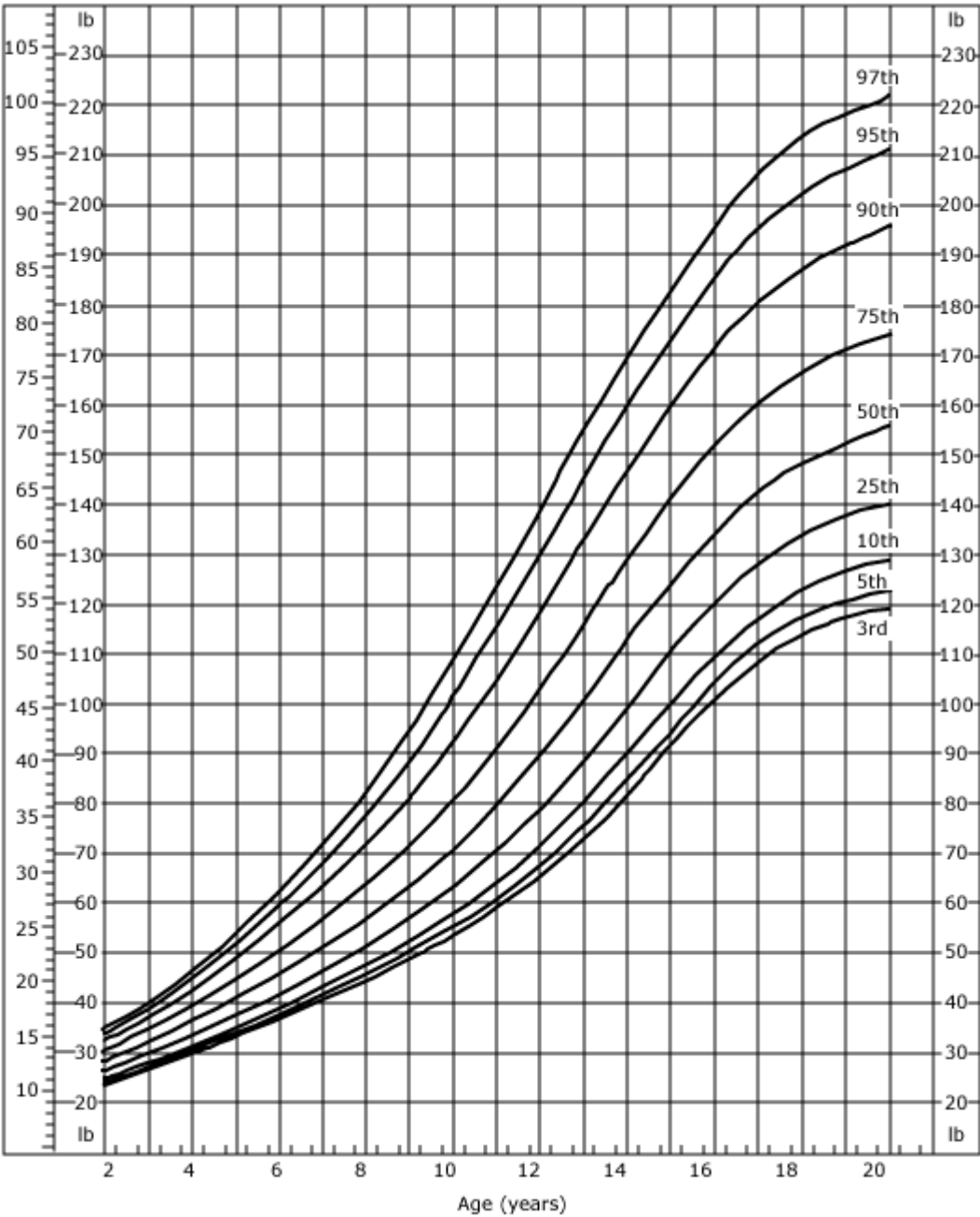


Figure weight boys

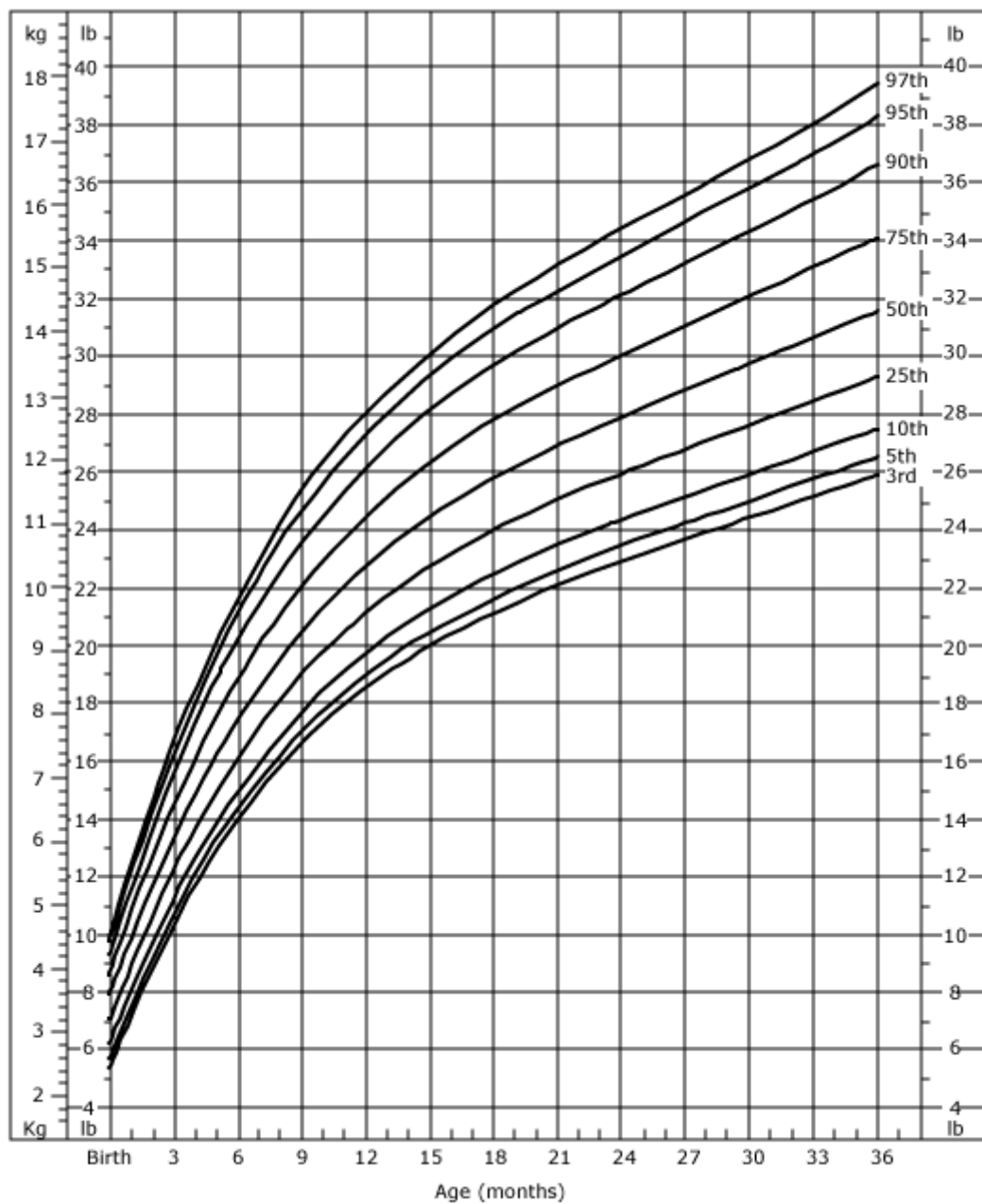
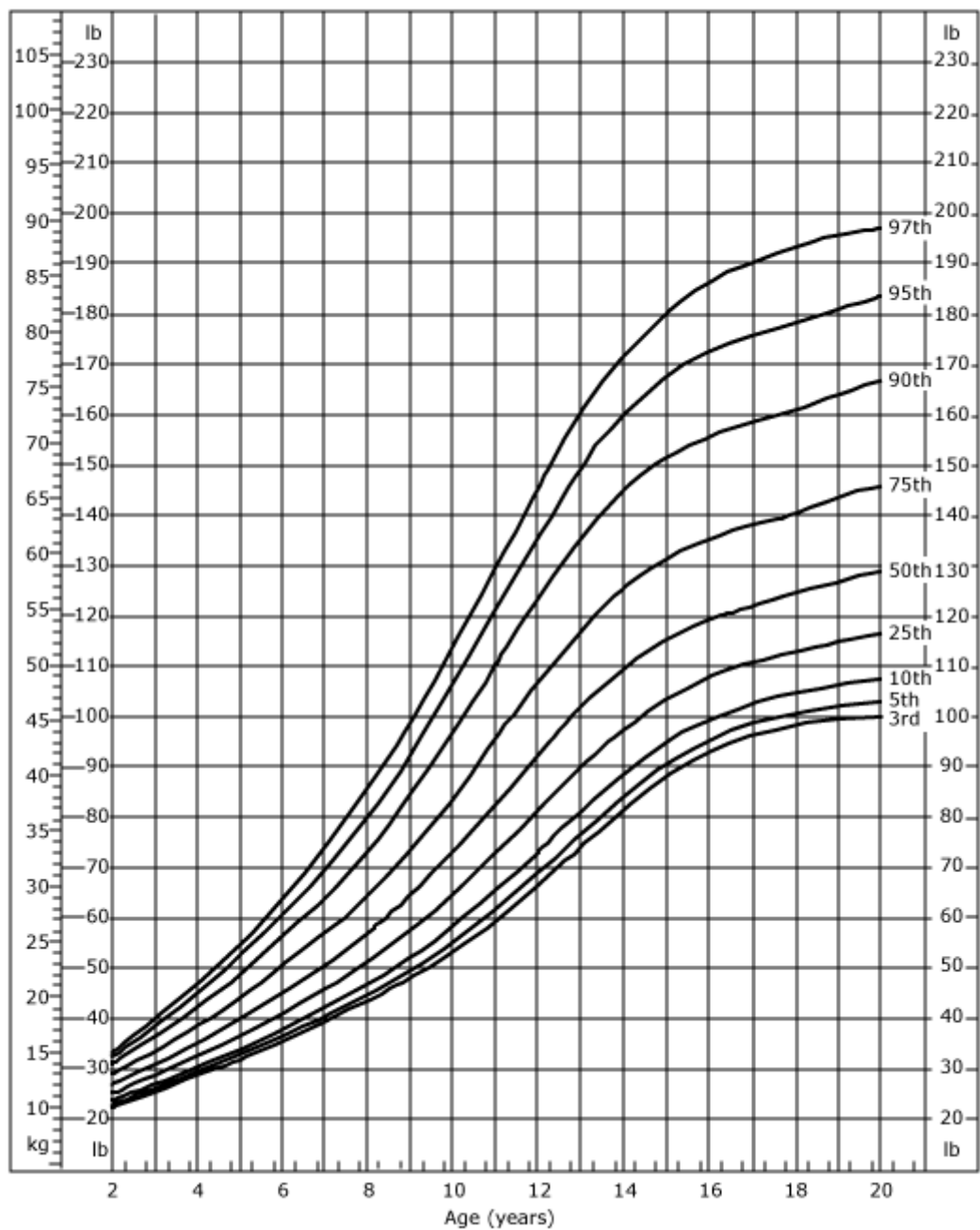
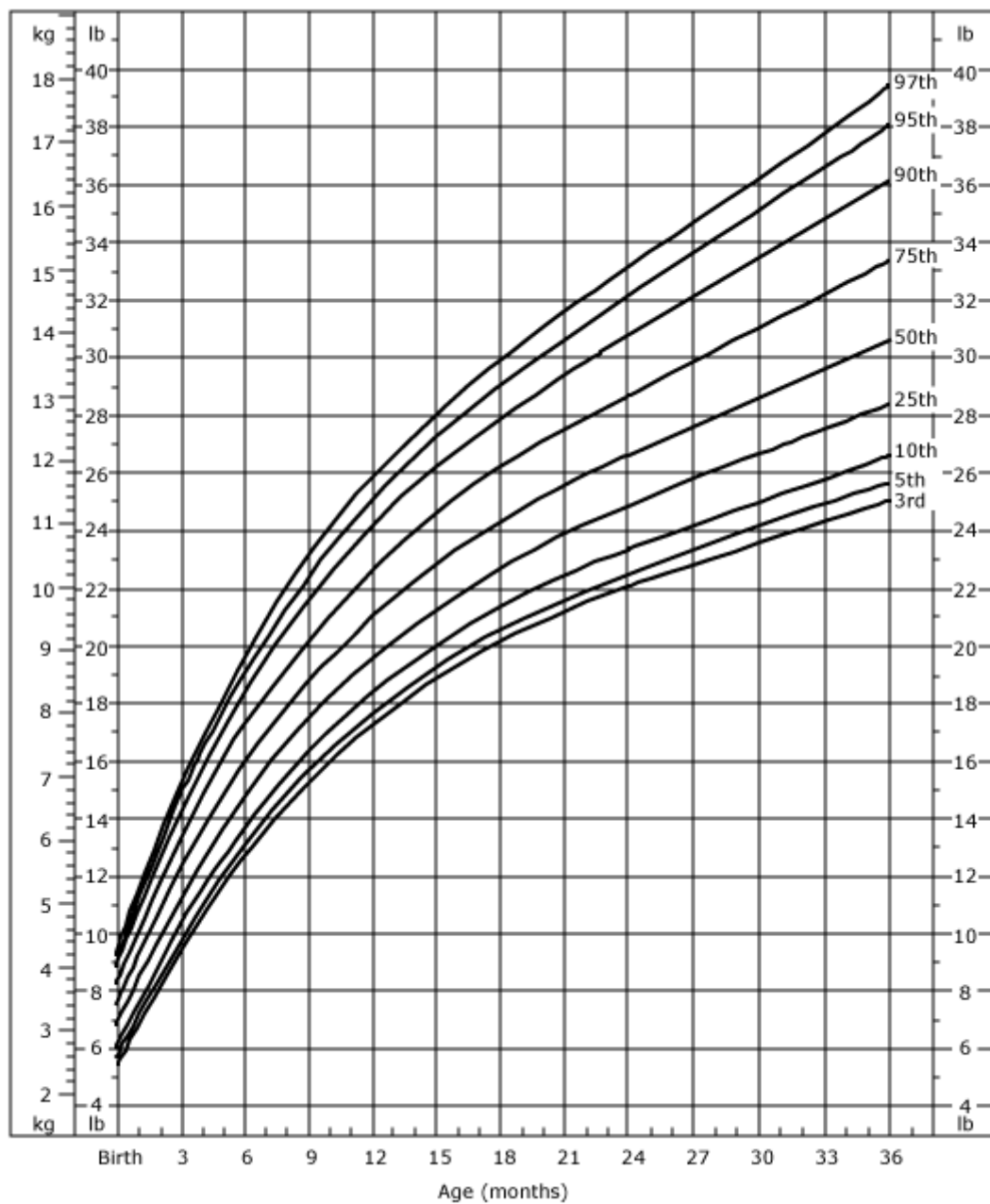


Figure weight boys

**Figure weight : girls**

**Figure weight girls**

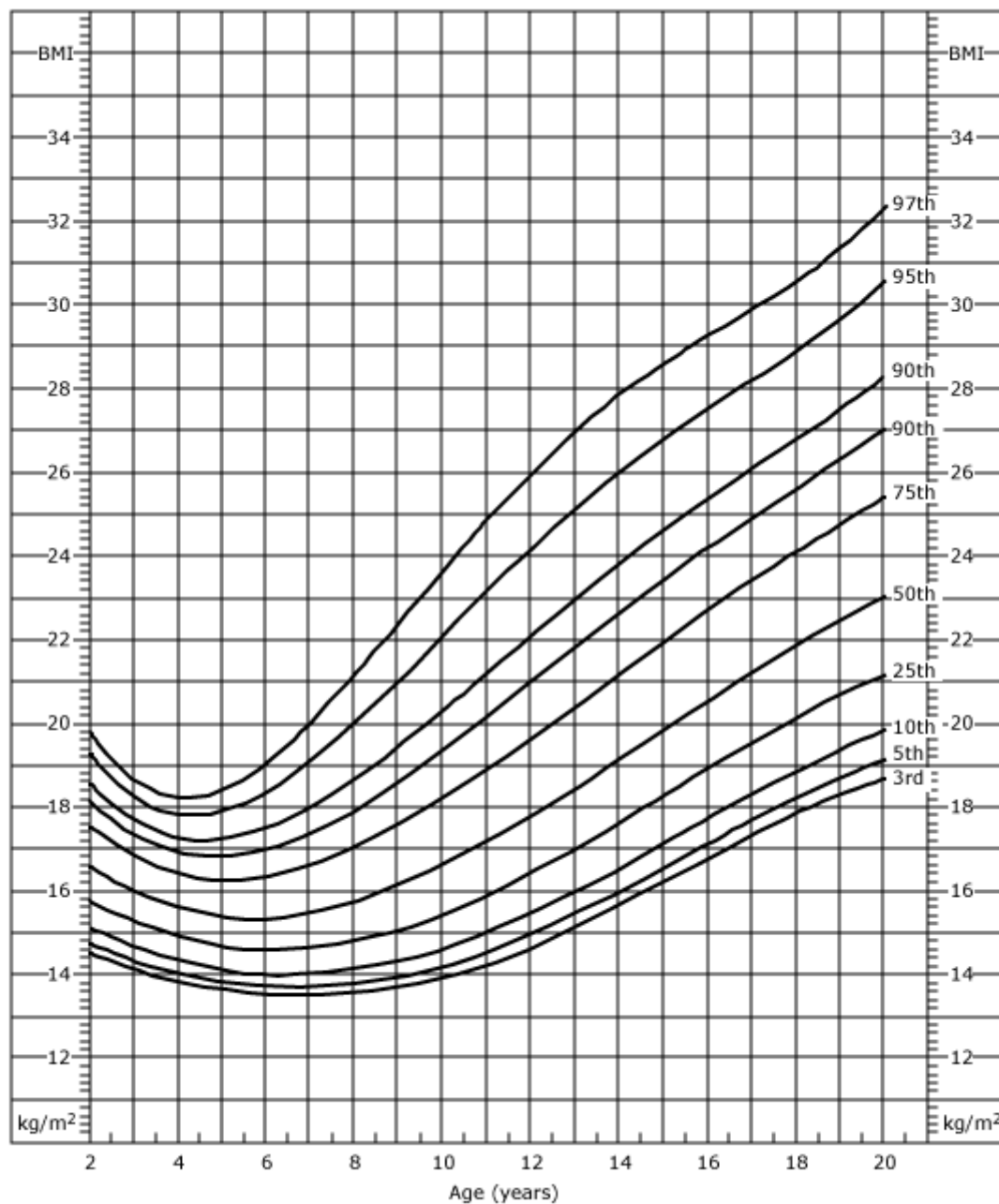
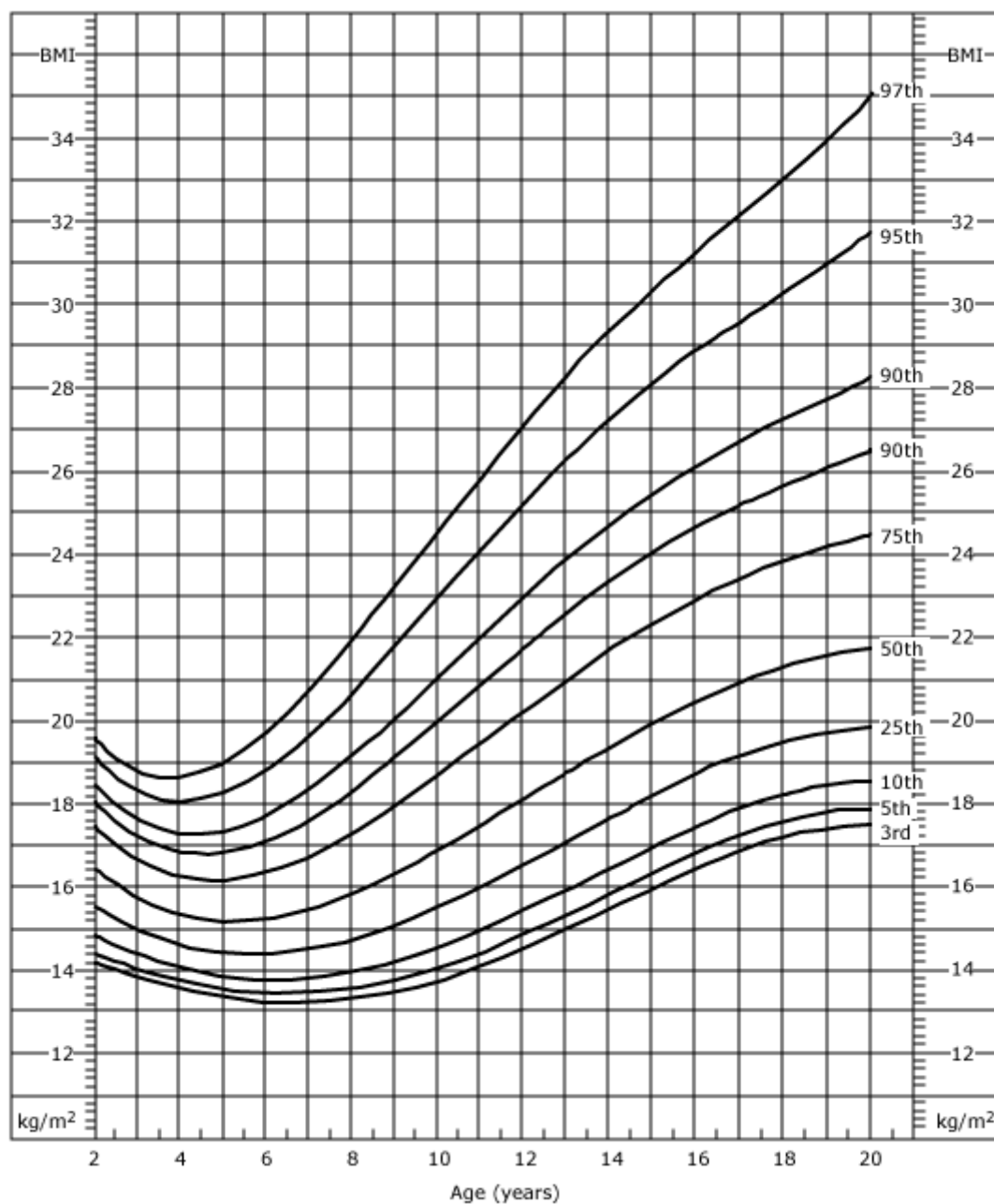


Figure BMI boys

**Figure BMI girls**

L'utilisation des courbes de croissance pour évaluer et surveiller la croissance des nourrissons et des enfants

Résumé

Des modifications récentes aux courbes de croissance d'usage général, y compris l'ajout des courbes de l'indice de masse corporelle, ont soulevé des questions quant aux courbes de croissance à privilégier pour les enfants canadiens et à l'application de l'indice de masse corporelle au sein de la population pédiatrique. Le présent énoncé, élaboré conjointement par des organisations clés dans les soins pédiatriques, est prévu pour être utilisé comme guide de pratique clinique à l'intention des praticiens médicaux et des professionnels en santé clinique et communautaire (santé publique, soins à domicile). Le résultat désiré est la prestation de recommandations qui favoriseront des pratiques constantes pour surveiller la croissance et évaluer les modes atypiques de croissance linéaire et de gain de poids chez les nourrissons, les enfants et les adolescents.

Énoncé du problème

Pour diverses raisons, les troubles de croissance restent souvent méconnus, et donc non diagnostiqués. Certains nourrissons et enfants ne sont pas pesés et mesurés de manière systématique au cours de leurs visites de suivi. Certains enfants consultent un professionnel de la santé seulement pour des soins aigus et ne sont peut-être pas mesurés du tout. Des mesures mal prises, mal transcrites ou non transcrites peuvent toutes entraîner une interprétation erronée des profils de croissance, des demandes de consultations inutiles ou l'absence de consultations nécessaires. Une fixation sur le poids seul ne tient pas compte de la croissance linéaire et de la forme corporelle et fait perdre l'occasion d'éduquer les enfants et ceux qui s'occupent d'eux quant aux profils de croissance normaux et atypiques. Les courbes utilisées pour surveiller et évaluer la croissance varient au pays, tout comme les systèmes de classification de la forme corporelle et de la déviation de croissance. Des mises à jour des courbes de croissance d'usage général ont été publiées récemment et comprennent des courbes pédiatriques de l'indice de masse corporelle. Ces nouvelles courbes et ces nouveaux systèmes de classification, tous accessibles, ont créé de l'incertitude quant aux courbes à privilégier pour les enfants canadiens.

Données probantes

Le présent énoncé contient des recommandations classées selon les données probantes disponibles. Une recherche de la documentation électronique a été effectuée dans trois bases de données (MEDLINE entre 1966 et juin 2002, CINAHL entre 1993 et juin 2002, toutes les revues EBM) au moyen des termes *anthropometry, child growth, child health, failure to thrive, growth, growth charts, growth assessment, growth monitoring, height* et *nutritional status* (anthropométrie, croissance infantile, santé infantile, retard staturopondéral, croissance, courbes de croissance, évaluation de la croissance, surveillance de la croissance, taille et état nutritionnel). Les recherches ont été effectuées en anglais seulement, et le groupe d'âge choisi était « tous les enfants ». D'autres articles ont été extraits par recoupement des listes de référence.

Introduction

La croissance optimale dépend de la constitution génétique, de la fonction endocrinienne normale, d'une bonne alimentation, de l'absence de maladie chronique et d'un milieu stimulant. Des facteurs fœtaux, infantiles, environnementaux et maternels peuvent interagir pour nuire à la croissance intra-utérine et postnatale. Les différences génétiques observées dans le poids de

naissance au sein de diverses populations sont minimales. En effet, même s'il existe certaines différences de croissance raciales et ethniques, ces différences sont relativement minces par rapport aux variations de croissance mondiales imputables à des influences sanitaires et environnementales (p. ex., mauvaise alimentation, maladies infectieuses, statut socio-économique). Il resterait peu de différences ethniques du point de vue du poids et de la croissance des nourrissons et des enfants si tout le monde vivait dans un milieu similaire et recevait la même alimentation et les mêmes soins nutritifs optimaux. L'évaluation de la croissance est l'outil unique le plus utile pour définir l'état de santé et l'état nutritionnel de l'enfant, tant du point de vue individuel que démographique. En effet, les perturbations de la santé et de la nutrition, quelle que soit leur étiologie, influent presque toujours sur la croissance (8). Une bonne surveillance de la croissance se compose d'évaluations sérielles de mesures du poids et de la taille au fil du temps pour qu'il soit possible d'évaluer la vélocité de la croissance. Dans certaines situations, un seul ensemble de mesures peut être utilisé pour dépister des populations ou des individus afin de repérer un état nutritionnel anormal et une priorité de traitement. La surveillance de la croissance vise à améliorer la nutrition, à réduire le risque de nutrition déficiente, à éduquer tous ceux qui s'occupent d'enfants et à assurer un dépistage et un envoi en consultation rapides en cas de maladie manifestée par des troubles de croissance (9). Du point de vue de la démographie, des enquêtes transversales de données anthropométriques contribuent à définir l'état de santé et l'état nutritionnel pour les besoins de planification, d'implantation et d'évaluation de programmes. Dans tous les milieux, la surveillance de la croissance permet également d'évaluer la réponse à l'intervention.

Les mesures physiques les plus courantes pour évaluer la croissance sont la taille en position couchée (de la naissance à deux ou trois ans) et en position debout (les enfants de deux ans ou plus capables de se tenir droit), le poids et la circonférence crânienne (jusqu'à deux ans). Le poids et la taille reflètent la corpulence de l'enfant (gros ou petit) et la circonférence crânienne, la dimension du cerveau. L'évaluation du poids seul (p. ex., le poids par rapport à l'âge) n'est pas utile parce qu'elle ne distingue pas un enfant grand et mince d'un enfant petit mais bien proportionné. Un indice anthropométrique beaucoup plus pertinent pour déterminer l'état nutritionnel tient compte du poids de l'enfant par rapport à sa taille, ce qui mesure sa forme (c'est-à-dire adiposité, minceur ou perte de poids). Il existe plusieurs indices de ce type (pourcentage du poids corporel idéal*, poids par rapport à la taille et à la stature, indice de masse corporelle) qui s'associent mieux à la composition corporelle et à l'état nutritionnel que le poids seul. Un deuxième indice anthropométrique favorisé est celui de la taille par rapport à l'âge, qui indique la haute taille, la petite taille ou l'arrêt de croissance. Une petite taille par rapport à l'âge s'associe souvent à une malnutrition chronique, à des troubles organiques ou à une maladie chronique.

Bien que la surveillance de la croissance représente un élément normalisé important des services pédiatriques dans le monde, peu de recherches ont été effectuées pour en évaluer les bénéfices et les dommages potentiels (9,11). Une recherche systématique dans Cochrane n'a permis de repérer que deux études bien conçues sur les bénéfices et les dommages possibles de la surveillance systématique de la croissance sur la mère et l'enfant (9,11). L'évaluation de ces deux essais dans les pays en voie de développement n'a démontré aucun véritable bénéfice ou dommage sur la santé. Cette absence de données probantes ne devrait

pas être prise à tort pour une indication de l'inutilité de la surveillance de la croissance, mais plutôt pour un besoin de recherches dans ce domaine, tant dans les pays en voie de développement que dans les pays industrialisés. Le potentiel de dommages est relié à une pratique contre-indiquée. Des pratiques qui ont tendance à condamner ou qui favorisent des sentiments de culpabilité ou de honte ou qui sont axées sur l'apparence physique plutôt que sur une saine alimentation et sur le mode de vie peuvent causer des dommages et doivent être évitées. La surveillance de la croissance représente une occasion pour les professionnels de la santé d'accroître leur sensibilisation et de fournir des conseils d'ordre préventif sur l'importance d'une saine alimentation et de pratiques alimentaires convenables.

L'importance de mesures précises

Des mesures précises et fiables sont fondamentales pour suivre la croissance et assurer un jugement clinique fiable. Plusieurs études ont démontré une fréquence inquiétante de mesures de croissance inexactes dans divers milieux de santé (12-15). Des mesures précises sont assorties à trois éléments : une technique de mesure normalisée, du matériel de qualité, régulièrement calibré et précis, et des personnes formées fiables et précises (10,16). Il ne faut pas de matériel coûteux pour obtenir des données de croissance fiables, mais une technique attentive et une inscription précise. Il est facile d'obtenir de l'information sur le matériel et les techniques convenables pour bien peser et mesurer les nourrissons, les enfants et les adolescents (17,18). Au moyen d'une courbe de croissance unique, adaptée à l'âge et au sexe, les mesures de l'enfant devraient être transcrites dans le tableau de données de la courbe, puis inscrites sur la grille pour repérer toute perturbation de la croissance ou du gain de poids.

Fréquence de la surveillance de la croissance

Les recherches pour étayer une fréquence prescrite de prise des mesures anthropométriques afin de repérer des enfants ayant des troubles de croissance physique sont limitées. Des mesures sérielles de la taille, du poids et de la circonférence crânienne dans le cadre des visites de suivi systématiques des bébés et des enfants en santé sont suggérées (19,20). Bien que le nombre idéal de visites de suivi des enfants ne soit pas établi (1,21), les recommandations actuelles indiquent de les prévoir en fonction du calendrier de vaccination, puis d'ajouter des visites au cours du premier mois ainsi qu'à neuf mois (c'est-à-dire pendant la semaine ou les deux semaines suivant la naissance, à un, deux, quatre, six, neuf, 12, 18 et 24 mois et entre quatre et six ans) (21,22). La fréquence de surveillance optimale du poids et de la taille des enfants en santé de plus de six ans n'a pas été évaluée, mais il semble raisonnable de poursuivre la surveillance annuelle de la croissance afin de repérer et d'aiguiller rapidement l'enfant dont la stature anormale ou le rythme de gain de poids peut indiquer un problème susceptible d'exiger un traitement. Lorsqu'un trouble de croissance est présumé ou que la réponse de l'enfant à un traitement est contrôlée, des mesures plus fréquentes peuvent être indiquées. Dans le cas d'enfants qui ne sont pas suivis dans un CLSC ou qui ne se rendent pas aux visites de suivi, les mesures anthropométriques devraient être prises lorsqu'ils consultent en raison d'une maladie.

Courbes de croissance

Les courbes de croissance sont une présentation graphique des mesures corporelles, qui contribuent à évaluer la forme et la taille et à observer les tendances de rendement de la croissance. Elles permettent d'évaluer et de surveiller chaque enfant et de faire du dépistage dans des populations entières (23). Les courbes de croissance ne sont pas diagnostiques et devraient être utilisées

conjointement avec d'autres renseignements au moment d'évaluer l'état de santé général d'un enfant. Il existe une distinction importante entre une référence de croissance et une norme de croissance. La référence décrit simplement l'échantillonnage, sans aucune prétention quant à la santé de cet échantillonnage, tandis que la norme représente la croissance « saine » d'une population et offre un modèle ou une cible à tenter d'atteindre (24-26). Les courbes de croissance en usage décrivent des profils de croissance existants et sont donc des références plutôt que des normes (23).

Le Canada ne possède pas de système national de surveillance pédiatrique de collecte des données anthropométriques et nutritionnelles. Par conséquent, il n'existe pas de courbes de croissance nationales à l'égard des enfants canadiens. Des références de croissance ont été élaborées à partir de petites populations d'enfants canadiens, non représentatifs sur la scène nationale (27-31). Depuis trente ans, on s'est beaucoup penché sur la population de référence à privilégier pour évaluer la justesse de la croissance infantile. De plus en plus de données probantes indiquent que les enfants d'âge préscolaire bien nourris et en santé de diverses origines ethniques sont comparables (3-5), ce qui appuie le recours à une seule référence de croissance internationale fondée sur des enfants en santé et bien nourris de diverses origines géographiques et génétiques qui ont atteint leur plein potentiel de croissance.

Courbes britanniques

Quelques centres pédiatriques au Canada préféraient les courbes britanniques de Tanner et Whitehouse (33-35) en raison de la collecte de données longitudinales, des courbes de vélocité plus réalistes, de la représentation de normes pour les phases du développement pubertaire, de leur tolérance de la variabilité à l'apparition et pendant la puberté et du tableau simplifiant le calcul précis de l'âge. Ces courbes ont été déclarées désuètes et ont été remplacées par les références UK90, fondées sur des données transversales plus récentes et plus vastes (36). Les nouvelles courbes britanniques incluent le poids, la taille, l'IMC, la circonférence crânienne et les phases de la puberté, de la naissance à 20 ans. Ces courbes, qui existent depuis maintenant 13 ans, ont fait appel à sept sources différentes, qui n'étaient pas toutes représentatives sur la scène nationale.

Courbes américaines

Puisqu'il n'existait pas de courbe reflétant la diversité géographique, l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a adopté, en 1978, les courbes de référence de l'*American National Centre for Health Statistics* (NCHS) (37) en vue de les utiliser à l'échelle nationale (38,39). Jusqu'à récemment, ces courbes de référence étaient les plus utilisées au Canada. Des modifications de la croissance dans le temps, l'accessibilité à de meilleures méthodes statistiques pour amortir les courbes de croissance et les préoccupations liées aux limites des courbes de croissance actuelles des nourrissons (32,40,41) ont provoqué des révisions à ces courbes et la diffusion, en mai 2000, de 16 nouvelles courbes de croissance par les CDC (42). Il s'agit de courbes pour les nourrissons de la naissance à trois mois, incluant le poids, la taille en position couchée, la circonférence crânienne et le poids par rapport à la taille en position couchée, de même qu'un ensemble de courbes pour les enfants et les adolescents de deux à 20 ans incluant le poids, la taille et l'IMC. Les courbes de poids par rapport à la stature, qui ne s'appliquent qu'aux poids et aux tailles de deux à environ cinq ans, ont également été maintenues, afin d'aplanir la transition aux courbes d'IMC. Les courbes sont offertes en deux formats. Les courbes individuelles ne contiennent qu'un ensemble

de courbes percentiles par page (c'est-à-dire le poids par rapport à l'âge), et les grilles sont graduées en unités britanniques (livres, pouces). Les courbes cliniques comprennent deux ensembles de courbes par page (p. ex., poids par rapport à l'âge et taille par rapport à l'âge), les grilles sont graduées en unités métriques, les unités britanniques figurant sur une grille secondaire, et elles contiennent une case d'entrée de données pour inscrire les mesures d'un patient donné et la taille des parents. Les courbes cliniques ont été conçues pour être utilisées par des dispensateurs de soins.

Les courbes des CDC de 2000 comportent de nombreuses améliorations par rapport aux courbes du NCHS de 1977 (43), y compris :

- des données nationales d'enquête plus récentes (1963 à 1994), en plus de données supplémentaires sur le nourrisson, pour mieux représenter une population à la race et à l'ethnie diversifiées et correspondre plus étroitement aux poids de naissance nationaux actuels.
- l'ajout des 3^e et 97^e percentiles pour fournir des valeurs limites de référence plus réalistes que les anciennes courbes extérieures des 5^e et 95^e percentiles (un échantillonnage plus vaste et de meilleures méthodes statistiques ont permis d'estimer ces percentiles extérieurs avec plus de précision).
- l'ajout de courbes d'IMC par rapport à l'âge pour évaluer le poids en fonction de la taille, une caractéristique qui n'existait pas pour les enfants plus âgés et les adolescents.
- une meilleure représentation des nourrissons allaités d'après leur répartition nationale depuis 30 ans (50 % de nourrissons allaités; ~33 % de nourrissons allaités à trois mois ou plus); cependant, les courbes continuent de démontrer des profils de croissance quelque peu différents chez les nourrissons allaités en santé (44), en raison de la durée relativement courte de l'allaitement (43).
- la correction de la disjonction antérieure entre 24 et 36 mois, au moment de passer de la taille à la stature. Une petite disjonction demeure, puisque la mesure de la stature est plus courte d'environ 0,8 cm que celle de la taille.

Dans un exemple de tendance vers la création d'une norme plutôt que d'une référence, les CDC ont exclu les données de deux populations : les nourrissons prématurés de très petit poids de naissance (moins de 1 500 g) et les données de poids des enfants de six ans et plus de l'enquête la plus récente du NHANES III (1988-1994). Les nourrissons de très petit poids de naissance ont été exclus en raison de leur profil de croissance différent, tandis que les données de poids des enfants de six ans du NHANES III l'ont été pour éviter un déplacement vers le haut des courbes de poids et d'IMC par rapport à l'âge. Un déplacement vers le haut refléterait la récente augmentation dans le temps de la prévalence d'obésité chez les enfants américains, laquelle est une occurrence malsaine et non désirée. Des courbes de poids plus élevées et des courbes d'IMC signifieraient le dépistage de moins d'enfants et d'adolescents obèses ou faisant de l'embonpoint parce que les normes auraient changé (42,45). Les courbes des CDC de 2000 respectent tant les besoins cliniques que les besoins de recherche. Elles sont faciles à utiliser et très accessibles. Des copies reproductibles de haute qualité, sans logos publicitaires, peuvent être téléchargées à partir du site Web des CDC (42) ainsi que toute la série de données, de documents d'éducation ainsi que d'outils et de modules de

formation se rapportant à leur usage. Un module de nutrition électronique qui transcrit les mesures des enfants sur des courbes de croissance et calcule les percentiles et les écarts réduits est également offert (46).

Courbes de l'OMS (en cours d'élaboration)

L'OMS, en collaboration avec le Fonds des Nations Unies pour l'enfance et d'autres organismes, est à élaborer une référence de croissance internationale représentative des enfants (de la naissance à cinq ans) élevés conformément aux pratiques de santé recommandées (32,47). Ces conditions incluent :

1. l'allaitement exclusif ou prédominant pendant quatre à six mois, des aliments complémentaires à partir de six mois au plus tard, l'allaitement continu pendant au moins 12 mois;
2. un milieu optimal sans microcontaminants ou sans conditions susceptibles de limiter la croissance (tabagisme, altitude de plus de 1 500 m);
3. des soins de santé optimaux (vaccins, bons soins pédiatriques systématiques). Cette démarche souhaitable consistant à détailler la nature de l'échantillon de population constitue un autre exemple de création d'une référence pour se rapprocher d'une norme. L'étude mondiale multicentrique (Brésil, Ghana, Inde, Jordanie, Norvège, États-Unis) a été amorcée pour colliger des données longitudinales de la naissance à 24 mois à partir d'un vaste échantillonnage de nourrissons (~1 800) et de données transversales sur des enfants (~8 400) de 18 à 60 mois. Le recours à des données provenant de divers pays permettra d'éviter les controverses politiques qui surgissent par suite de l'utilisation des profils de croissance d'un seul pays à titre de référence de la croissance optimale sur la scène internationale (8). La publication de ces courbes est prévue pour 2005, mais il est difficile de prévoir si ces courbes différeront de celles des CDC de 2000 et en quoi elles en différeront (47). Lorsque viendra le temps d'adopter ces courbes de l'OMS pour les nourrissons et les jeunes enfants canadiens, il sera important de vérifier si des différences ont été décelées dans la croissance des enfants des six pays et d'évaluer les problèmes susceptibles de se produire au passage aux courbes des CDC à cinq ans, tels qu'une disjonction entre les deux courbes (47).

Quelles courbes de croissance privilégier pour les enfants canadiens?

D'après leurs données anthropométriques plus à jour et plus représentatives et les améliorations apportées aux courbes du NCHS, il est recommandé que les courbes de croissance des CDC de 2000, qui renferment les 3^e et 97^e percentiles, soient désormais utilisées pour évaluer et surveiller la croissance des nourrissons et des enfants canadiens. Jusqu'à maintenant, les 5^e et 95^e percentiles étaient d'usage général à titre de zone décisionnelle pour aiguiller un enfant en raison d'une croissance anormale. Cependant, le taux d'aiguillage faux-positif élevé en résultant et la capacité récente d'évaluer les 3^e et 97^e percentiles, qui se rapprochent davantage de la moyenne, plus ou moins deux écarts-types (ÉT), ont incité les auteurs à recommander le recours aux 3^e et 97^e percentiles comme valeurs limites de tous les indices, à l'exception de l'IMC par rapport à l'âge.

Considérations dans l'interprétation des courbes de croissance

La répartition des indices anthropométriques peut être exprimée en écarts réduits (ÉT), en percentiles et en pourcentage de la médiane. Les percentiles sont d'usage général en milieu clinique ou communautaire, car ils indiquent clairement et

simplement la position de l'enfant par rapport à la population de référence. Par exemple, si le poids par rapport à la taille d'un nourrisson se situe dans le 3^e percentile, 97 % de la population du même âge, du même sexe et de la même taille sont plus lourds que cet enfant. En Amérique du Nord et au Royaume-Uni, les percentiles servent de valeurs limites pour la majorité des enfants qui se situent entre les 3^e et 97^e percentiles, ce qui correspond environ à plus ou moins deux ÉT de la médiane. Ces valeurs limites définissent les 95 % centraux de la répartition de référence comme la plage de « normalité ». Pour contribuer au dépistage clinique ou à la surveillance démographique, il est entendu que les enfants qui se situent à l'extérieur de la plage présentent une taille, une forme ou une croissance qui mérite des explorations plus approfondies ou un aiguillage (16).

Il faut se rappeler plusieurs points importants au moment d'interpréter les profils de croissance sur une courbe de croissance :

- Règle générale, les positions percentiles de diverses mesures anthropométriques sont environ les mêmes chez un enfant normal, une différence marquée dans une mesure étant indicatrice d'un trouble potentiel;
- Plus la mesure anthropométrique d'un individu dévie de la norme, plus le risque de problème est élevé (6);
- Malgré la perception de bien des parents, le 50^e percentile ne représente pas l'objectif à atteindre pour chaque enfant.
- L'orientation de mesures sérielles sur la courbe est plus importante que le percentile même.
- Chez la plupart des enfants, les mesures de taille et de poids suivent constamment un « corridor » (c'est-à-dire qu'elles se situent entre ou sur les mêmes percentiles). Les enfants normaux changent souvent de percentile tant en matière de taille que de poids au cours des deux ou trois premières années de vie, la majorité se fixant dans un corridor se rapprochant du 50^e percentile (c'est-à-dire une régression vers la moyenne) plutôt que de s'en éloigner (48).
- À l'exception des deux ou trois premières années de vie, au cours desquelles la « navigation » entre les corridors est normale, et de la puberté, dont l'apparition est variable, le passage à un nouveau percentile ou à un nouveau corridor constitue un signe potentiel de trouble de croissance (2,16,49). Des mesures sérielles démontrant la chute inattendue de deux percentiles ou plus par rapport à un rythme de croissance établi auparavant sont considérées comme le reflet d'un retard staturopondéral (RSP) ou d'un arrêt de la croissance (16,50).
- La croissance des nourrissons allaités diffère de celle des nourrissons nourris au biberon pendant la première année de vie (51). Notamment, les nourrissons allaités ont tendance à allonger après trois ou quatre mois. Ces différences devraient être prévues au moment d'évaluer la croissance d'un nourrisson exclusivement allaité afin d'éviter des examens, l'administration de suppléments de lait maternisé ou l'introduction précoce de solides inutiles.
- Les dispensateurs de soins sont invités à prendre le temps d'apprendre à

chaque enfant et aux personnes qui s'occupent d'eux à interpréter la courbe de croissance et le profil de croissance ciblé.

Courbes de croissance pour les populations spéciales

Prématurés (à l'extérieur de l'unité de soins intensifs néonataux [USIN])

La croissance des prématurés de petit poids de naissance (moins de 2 500 g) et de très petit poids de naissance (TPPN, moins de 1 500 g) diffère de celle de nourrissons nés à terme et au poids pertinent, de manière qu'ils ne semblent pas rattraper les autres pendant la première enfance (52). Pour cette raison, ils ont été exclus des courbes de croissance des CDC. Il n'existe pas de référence pour refléter la croissance idéale d'un nourrisson de TPPN à part une croissance type susceptible d'être gravement compromise par la maladie. C'est pourquoi les CDC recommandent l'usage des courbes de croissance propres aux nourrissons de TPPN (*Infant Health and Development Program*, IHDP) (53) de Casey (52) ou les courbes de croissance des CDC, compte tenu de l'objectif (54). Les courbes de l'IHDP, qui commencent deux mois avant terme, sont recommandées pour comparer la croissance d'un nourrisson de TPPN à celle d'autres nourrissons de TPPN. Par contre, les courbes des CDC, qui commencent à terme, sont recommandées pour comparer la croissance d'un nourrisson de TPPN à celle de nourrissons qui ne sont pas de TPPN (54). Quelle que soit la référence utilisée, l'âge postnatal devrait être corrigé pour tenir compte de la prématurité avant la transcription (c'est-à-dire l'âge postnatal en semaines [40 semaines - l'âge gestationnel]). Le fait de ne pas rajuster la prématurité peut entraîner des aiguillages inutiles de RSP. La durée optimale de l'âge corrigé n'est pas claire, mais d'après les observations, il faudrait conserver l'âge corrigé jusqu'à au moins 24 (55) ou 36 (56) mois. Il est démontré que la correction de la prématurité chez les nourrissons de TPPN continue de se refléter dans les écarts réduits jusqu'à 7 (57) ou 8 (58) ans.

Enfants ayant des besoins spéciaux (EBS)

Les enfants présentant un handicap mental et des troubles développementaux, génétiques ou autres affichent souvent des profils de croissance différents des références. Des courbes de croissance adaptées ont été créées à l'égard de certains de ces troubles (59-61), mais ils l'ont été à partir de très petits échantillonnages et de données relativement anciennes. Par conséquent, il se peut que les courbes adaptées aux troubles ne reflètent pas les protocoles de traitement modernes et qu'elles cachent un trouble de nutrition ou de croissance. Compte tenu des limites de chaque courbe, les courbes spécialisées peuvent fournir de l'information supplémentaire utile quant à l'évaluation globale de la croissance si elles sont utilisées conjointement avec les courbes de référence normales. Des mesures anthropométriques adaptées (p. ex., taille en position assise, tailles segmentaires, telles que celle du haut du bras ou du mollet, pli cutané) peuvent être nécessaires lorsque des contractions musculaires, des spasmes ou une scoliose compliquent l'obtention de mesures précises du poids ou de la taille chez des enfants souffrant d'anomalies neuromusculaires (31,62).

Indice de masse corporelle

L'incidence croissante d'obésité mondiale a été qualifiée d'épidémie mondiale (63). Depuis 1981, la prévalence d'embonpoint et d'obésité infantiles chez les enfants canadiens de sept à 13 ans a doublé et triplé, respectivement (64,65). Des tendances similaires sont déclarées au Royaume-Uni (66) et aux États-Unis (67), ou

l'obésité est devenue la maladie nutritionnelle la plus prévalente des enfants et des adolescents (68). Sur la scène mondiale, l'obésité a remplacé la sous-nutrition comme préoccupation de santé publique la plus courante à l'égard des enfants et des adolescents (63). Cette tendance est inquiétante parce qu'une masse grasse excédentaire s'associe à des troubles de santé chez les enfants, y compris un accroissement des risques de maladie cardiovasculaire, d'hypertension, de lipides anormaux et de diabète de type II, ainsi qu'un accroissement des risques d'obésité à l'âge adulte ainsi que de morbidité et de mortalité liées à l'obésité à l'âge adulte (68-71). Les enfants obèses souffrent aussi de troubles sociaux et affectifs importants (72).

Les mesures directes de l'adiposité corporelle, telles que la prise de poids sous l'eau et l'absorptiométrie en rayons X à double énergie, ne sont pas pratiques en milieu clinique ou communautaire. Les marqueurs indirects classiques de l'obésité pédiatrique sont des mesures qui ont tenu compte à la fois du poids et de la taille, comme le pourcentage calculé du poids corporel idéal ou le percentile de poids par rapport à la taille ou à la stature sur les courbes de croissance. Ces marqueurs indirects sont des indicateurs auxiliaires de l'adiposité, car le poids n'est pas identique à l'adiposité. Un marqueur idéal permettrait de comparer le poids d'un enfant à celui d'une population de référence du même sexe, du même âge et de la même stature. Cependant, pour obtenir un nombre suffisant d'enfants du même sexe, du même âge et de la même stature afin de permettre de créer des percentiles de référence pour chaque combinaison de sexe, d'âge et de stature, il faudrait un échantillonnage beaucoup plus vaste que celui qui est disponible. Le poids par rapport à la taille ou à la stature ne tient pas compte de l'âge, ce qui est problématique pendant les périodes de la vie au cours desquelles le contenu de l'adiposité corporelle diffère de manière marquée (p. ex., un tout-petit de petite taille par rapport à un nourrisson de grande taille).

L'indice de masse corporelle (IMC) est un indice anthropométrique du poids et de la taille, défini par le poids corporel en kilogrammes, divisé par la taille en mètres carrés.

$$\text{IMC} = \text{poids (kg)} / \text{taille (m}^2\text{)}$$

Chez les adultes, l'IMC représente l'indice le plus étudié et le plus accepté pour classer l'adiposité, ainsi que l'indicateur le plus utile de risque de santé associé à l'embonpoint. Les recommandations internationales préconisant l'usage de l'IMC comme premier indicateur dans l'évaluation de l'adiposité chez les enfants et les adolescents sont relativement récentes (73-75). Puisque l'adiposité varie selon l'âge et le sexe pendant l'enfance et l'adolescence, l'IMC est propre à l'âge et au sexe. Par conséquent, l'IMC est transcrit selon l'âge, sur des courbes propres au sexe. L'IMC par rapport à l'âge fournit une référence d'embonpoint pour les enfants plus âgés et les adolescents, laquelle n'existait pas auparavant. Elle s'harmonise avec l'IMC à l'âge adulte et peut donc être utilisée en continu entre deux ans et l'âge adulte, permettant de suivre la forme du corps pendant tout le cycle de vie. De plus, l'IMC par rapport à l'âge est également un prédicteur de risques de santé et de futur risque d'embonpoint (70). Il s'associe fortement à des facteurs de risque cliniques des maladies associées à l'embonpoint. L'IMC possède une corrélation importante avec des mesures directes de l'adiposité, ainsi qu'avec des mesures sous-cutanées. L'IMC est maintenant recommandé pour dépister l'embonpoint chez les enfants (de plus de deux ans) et les adolescents, de préférence au poids par rapport à la stature (75,76). Les valeurs d'IMC à moins de deux ans ne s'associent pas à une obésité à l'adolescence et à l'âge adulte. C'est

pourquoi elles ne sont pas recommandées avant 24 mois. Le poids par rapport à la stature et l'IMC par rapport à l'âge ne peuvent être interchangeables parce qu'ils ne fournissent pas des résultats équivalents (77). Les percentiles de poids par rapport à la stature ont tendance à être moins élevés que ceux d'IMC par rapport à l'âge.

Courbes d'IMC américaines

En 1995, l'OMS recommandait (10) le recours à des valeurs d'IMC fondées sur des données américaines de 1971 à 1974 (78). Ces données ont toutefois été mises à jour dans les courbes d'IMC des CDC de 2000 (42,79). Les CDC font appel aux valeurs limites et à la terminologie suivantes pour classer des poids corporels anormaux susceptibles de poser des risques médicaux (45) :

IMC par rapport à l'âge $\geq$ au

Embonpoint

95^e percentile :

85^e percentile $\leq$ IMC par rapport à l'âge <

Risque d'embonpoint

95^e percentile :

IMC par rapport à l'âge < 5^e percentile : Insuffisance pondérale

« Embonpoint » et « Risque d'embonpoint » sont les termes choisis pour désigner les enfants et les adolescents dont la masse corporelle excédentaire pourrait poser des risques médicaux. Les CDC ont privilégié le terme « embonpoint » afin d'éviter les connotations négatives potentielles associées au terme « obésité ». Au 95^e percentile, très peu d'enfants seront mal classés, même si certains enfants à l'adiposité excédentaire ne seront pas diagnostiqués (c'est-à-dire faible sensibilité et haute spécificité) (75). Cette démarche évite les dommages psychologiques et physiques potentiels découlant d'une mauvaise classification et d'un traitement inutile d'enfants non obèses. Une valeur limite supplémentaire au 85^e percentile a été fixée pour réduire le risque de rater des enfants vulnérables.

La valeur limite des CDC pour l'insuffisance pondérale se fonde sur les recommandations de l'OMS (10). Cependant, les recherches scientifiques et l'expérience clinique sont insuffisantes à l'égard de leur usage chez les enfants souffrant d'insuffisance pondérale et du choix du 5^e percentile comme valeur limite. Tandis que l'IMC par rapport à l'âge inférieur au 5^e percentile peut être utilisé, compte tenu de ses limites, la pratique actuelle de faire appel au poids corporel inférieur à 89 % du poids idéal (c'est-à-dire ≤ 89 % du PCI) (80) ou au poids par rapport à la taille ou à la stature inférieure au 3^e percentile comme mesures auxiliaires d'insuffisance pondérale chez les nourrissons et les enfants canadiens continue d'être recommandée.

Courbes d'IMC internationales

Plus récemment, un groupe international (73) incluant les principaux représentants des CDC américains, ont proposé de nouvelles valeurs limites d'IMC pour dépister l'embonpoint et l'obésité pédiatriques d'après des données internationales groupées et reliées aux valeurs limites d'obésité adulte fortement acceptées (IMC supérieur à 25 kg/m² en cas d'embonpoint et à 30 kg/m² en cas d'obésité) (81). Ces définitions sont moins arbitraires que celles des CDC parce que les valeurs d'IMC adultes auxquelles elles sont reliées se rapportent à un risque pour la santé. Elles peuvent également être perçues comme plus acceptables sur la scène internationale, parce qu'elles se fondent sur des données de référence groupées provenant de six pays répartis dans le monde entier (Brésil, Grande-Bretagne, Hong Kong, Pays-Bas, Singapour, États-Unis) (81). Les données d'une base de données canadienne ont été exclues à dessein de cet ensemble de données internationales en raison de leur petit échantillonnage. Il convient de signaler, bien que ce soit inexpliqué, que les données canadiennes sont biaisées vers le haut, ce qui est une

aberration évidente pendant la puberté par rapport à cette référence internationale.

Les valeurs limites des IMC internationales et américaines donnent des résultats similaires, mais non identiques. La référence internationale donne des évaluations plus faibles de l'adiposité corporelle que les courbes des CDC pour les jeunes enfants mais des évaluations plus élevées pour les enfants plus âgés (79). Les valeurs limites internationales sont recommandées pour procéder aux comparaisons internationales de prévalence d'embonpoint et d'obésité.

Courbes d'IMC à privilégier pour les enfants canadiens

Il n'existe pas de références canadiennes de l'IMC. Les courbes d'IMC par rapport à l'âge des CDC (42), qui contiennent les 5^e, 85^e et 95^e percentiles, sont donc recommandées pour surveiller l'IMC de chaque enfant canadien de deux ans et plus. Cette recommandation vise à garantir que toutes les mesures anthropométriques d'un enfant (c'est-à-dire la taille par rapport à l'âge, le poids par rapport à l'âge, l'indice de masse corporelle) soient comparées aux mêmes ensembles de données. Pour comparer les données de prévalence de l'IMC des populations canadiennes à celles d'autres populations, le recours aux courbes d'IMC internationales (81) est recommandé en raison de leur diversité géographique.

Considérations dans l'interprétation de l'IMC par rapport à l'âge

L'IMC augmente abruptement pendant la première enfance, puis chute pendant les années préscolaires pour atteindre un minimum aux alentours de quatre à six ans, et il augmente de nouveau à l'âge adulte (82). La tendance vers le haut après le creux de vague, ou plongeon, est le rebond d'adiposité. Les enfants dont l'adiposité rebondit avant 5,5 ans présentent un risque accru de future obésité (70). Les enfants dont les percentiles d'IMC augmentent peuvent également y être vulnérables (83). Contrairement aux adultes, les augmentations de l'IMC reliées à l'âge pendant la croissance s'associent à des augmentations de la masse grasse et de la masse sans gras (83). La mesure selon laquelle chaque élément contribue à modifier l'IMC dépend de l'âge, du sexe et de la maturation pubertaire de l'enfant (84). Les différences ethniques de l'IMC pédiatrique n'ont pas fait l'objet de recherches approfondies. Une étude initiale a démontré que les sujets blancs présentaient une masse corporelle plus élevée par rapport à un IMC donné que les sujets noirs (85).

Sur la scène internationale, le recours universel aux valeurs limites d'IMC pour les adultes a fait l'objet de discussions, parce que les risques de l'obésité sur la santé s'observent à divers niveaux d'IMC au sein de diverses populations (86). Les variations de la répartition de la masse grasse (intra-abdominale ou viscérale) ou le degré de musculature peuvent expliquer ces différences.

L'IMC par rapport à l'âge est un outil de dépistage efficace pour repérer les enfants qui sont anormalement gras. Cependant, ce n'est pas un outil diagnostique. Il faudrait l'utiliser pour orienter de nouvelles évaluations, un aiguillage ou un traitement plutôt que comme critère diagnostique d'étiquetage des enfants. La décision de qualifier de gras un enfant présentant un IMC donné dépend d'autres facteurs, tels que les mesures du pli cutané, la comorbidité, les antécédents familiaux et l'anamnèse récente (73). À l'instar des autres mesures anthropométriques, les mesures périodiques sont plus révélatrices.

L'augmentation de l'obésité infantile et la compréhension de ses répercussions sur la santé à court et à long terme ont mis en relief le besoin de prévention et de dépistage précoce. Les données probantes à l'appui du dépistage systématique de

l'obésité dans le cadre des visites de suivi pédiatrique ont déjà été qualifiées de modestes en raison de l'absence d'interventions efficaces qu'il est possible d'adopter au dépistage de l'obésité (19,63). De récents progrès dans le traitement des enfants obèses ont été observés par suite de l'évolution des régimes, de l'exercice et des changements de comportement, et même si la plupart des interventions en matière d'obésité pédiatrique n'entraînent que des changements relativement minimes du poids ou de l'adiposité et s'associent à des taux de rechutes considérables, certaines données probantes font foi de leur efficacité à long terme (87-90).

L'objectif principal du traitement consiste à obtenir des modifications durables et saines au mode de vie, lesquelles incluent une saine alimentation (d'après des lignes directrices en diététique), une augmentation de l'activité physique quotidienne et une réduction de l'activité sédentaire. Le traitement devrait être amorcé rapidement, engager la famille et instaurer des changements permanents, par étapes (76). Les diététistes seraient particulièrement bien placés pour instaurer ces techniques, car ils sont compétents dans l'évaluation et la modification des régimes et expérimentés dans les conseils pour promouvoir une saine alimentation et l'activité physique (91,92). Les recommandations de groupes consultatifs de spécialistes laissent supposer que les enfants qu'on présume faire de l'embonpoint et dont l'IMC par rapport à l'âge est égal ou supérieur au 85^e percentile, et qui présentent des complications de l'obésité ou dont l'IMC par rapport à l'âge est égale ou supérieur au 95^e percentile avec ou sans complications, devraient subir une évaluation de causes génétiques ou endocriniennes sous-jacentes et être aiguillés pour subir un traitement (76,91). La perte de poids est recommandée en cas de complications comme l'hyperlipidémie ou l'hypertension et pour les enfants de sept ans et plus classés comme faisant de l'embonpoint (76). Autrement, le maintien du poids est recommandé. Des inquiétudes quant aux effets physiologiques ou psychologiques négatifs du traitement, tels que le potentiel de nuire à la croissance linéaire ou de provoquer des troubles de l'alimentation, ont été soulevées. Jusqu'à présent, des recherches limitées n'ont pas confirmé la véracité de ces inquiétudes lorsque le traitement est bien dirigé. Cependant, des recherches supplémentaires s'imposent à ce sujet (76,87).

Sommaire et conclusions

La surveillance de la croissance vise à repérer rapidement les perturbations du gain de poids normal et de la croissance linéaire afin d'entreprendre une thérapie correctrice et de réaliser le plein potentiel de croissance. La surveillance de la croissance fournit également aux dispensateurs de soins l'occasion de discuter d'une saine alimentation et d'une vie active avec les enfants et les personnes qui s'occupent d'eux. La surveillance optimale de la croissance exige des mesures anthropométriques précises au moyen du matériel et des techniques pertinents et d'une inscription précise sur une courbe de croissance unique, adaptée à l'âge et au sexe. Les différences de croissance entre les populations sont principalement causées par des facteurs environnementaux, et le rôle des facteurs génétiques est plus mince qu'on le croyait auparavant. Par conséquent, le recours à une seule courbe de croissance internationale convient. En l'absence d'une telle courbe au caractère géographique diversifié, l'usage des courbes de croissance américaines des CDC sont recommandées pour les dispensateurs de soins en pédiatrie afin d'évaluer et de surveiller la croissance des nourrissons et des enfants canadiens. Lorsque les nouvelles normes de croissance de l'OMS seront disponibles, il faudra envisager fortement et évaluer attentivement leur usage pour les nourrissons et les

enfants canadiens de la naissance à cinq ans. Bien que les courbes de croissance locales soient inutiles, il n'est pas déconseillé de colliger et d'utiliser les données d'enquêtes anthropométriques locales pour faciliter la surveillance de l'état nutritionnel et sanitaire global des nourrissons et des enfants canadiens et des tendances au sein de cette population (6).

L'augmentation marquée de l'obésité pédiatrique constitue un appel à l'action. Des troubles et des maladies chroniques autrefois observés seulement chez des adultes obèses font maintenant leur apparition au sein de la population pédiatrique. La nature réfractaire de l'obésité adulte est bien connue. Par conséquent, les dispensateurs de soins cliniques et communautaires doivent être plus attentifs à prévenir et à dépister l'embonpoint chez les enfants et les adolescents.

Les données probantes démontrant les bénéfices de la surveillance de la croissance sur les issues cliniques sont plutôt limitées. Ce phénomène reflète probablement le peu de recherches plutôt que l'absence de bénéfices. De nouvelles recherches s'imposent dans ce domaine et, à mesure que les données deviendront disponibles, les recommandations du présent document devront être réévaluées.

Recommandations

1. Des mesures sérielles de la taille en position couchée (entre la naissance et deux à trois ans) ou en position debout (deux ans et plus), du poids et de la circonférence crânienne (de la naissance à deux ans) devraient faire partie des visites systématiques du bébé et de l'enfant bien portants. Elles contribueront à repérer des perturbations au rythme de gain de poids ou de croissance. Bien que le nombre idéal de visites de suivi ne soit pas établi (1,22), les recommandations actuelles indiquent de les prévoir en fonction du calendrier de vaccination, puis d'ajouter des visites au cours du premier mois ainsi qu'à neuf mois (c'est à dire au cours de la première semaine ou des deux premières semaines de vie, à un, deux, quatre, six, neuf, 12, 18 et 24 mois et entre quatre et six ans). On ne connaît pas la fréquence optimale de la surveillance des enfants plus âgés et des adolescents. Il semble toutefois raisonnable de continuer à surveiller la croissance tous les ans aux visites de première ligne, afin de favoriser le dépistage et l'aiguillage précoce des enfants dont la croissance semble anormale. Une surveillance plus fréquente peut être indiquée lorsque des troubles de croissance potentiels ou réels sont repérés ou lorsque la réponse de l'enfant à un traitement est contrôlée. Les enfants qui ne se présentent pas aux visites recommandées des nourrissons ou des enfants bien portants devraient être mesurés lorsqu'ils consultent parce qu'ils sont malades (recommandation I).
2. Pour s'assurer de mesures précises, il faut obtenir les poids et les mesures à l'aide de matériel de qualité, calibré et bien entretenu et de techniques de mesure normalisées. Les mesures d'un enfant doivent être transcrites sur le tableau des données d'une seule courbe de croissance convenant à l'âge et au sexe de l'enfant, puis inscrites sur la courbe pertinente pour repérer les perturbations de la taille ou du poids. Au moment d'inscrire les mesures anthropométriques d'un prématuré, l'âge corrigé devrait être utilisé au moins jusqu'à 24 à 36 mois. Pour repérer des écarts importants aux profils de croissance, l'interprétation des mesures inscrites devrait tenir compte du rang percentile, des liens entre eux et des valeurs limites recommandées, de la taille des parents (pour obtenir la mesure de la stature) et de la

comparaison avec un rang percentile précédent (recommandation B). Les CDC fournissent des lignes directrices suggérées et des modules de formation (17,18).

3. Les courbes de croissance des *American Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) sont recommandées aux médecins de famille, aux pédiatres, aux diététistes, aux infirmières et aux autres professionnels du Canada jusqu'à ce que les diverses courbes de santé internationales aient été évaluées et soient offertes au Canada (recommandation I). L'ensemble de courbes cliniques incluant les 3^e et 97^e percentiles, est favorisé. Les courbes internationales en voie d'élaboration par l'OMS sont attendues avec anticipation, en raison de leur représentation internationale des enfants (de la naissance à cinq ans) élevés conformément aux pratiques de santé recommandées.
4. Les professionnels de la santé sont invités à prendre le temps d'enseigner aux enfants et aux personnes qui s'occupent d'eux à interpréter les courbes de croissance et le profil de croissance ciblé (recommandation I).
5. La croissance des nourrissons allaités peut être évaluée sur les courbes de croissance des CDC. Les dispensateurs de soins devraient connaître les différences de croissance entre les bébés allaités et les bébés nourris au biberon pendant la première année de vie, et surtout le fait que les enfants allaités ont tendance à allonger après trois à quatre mois de vie (51). Ces différences devraient être prévues au moment d'évaluer la croissance d'un nourrisson allaité exclusivement, afin d'éviter les examens inutiles, les suppléments de lait maternisé ou l'introduction précoce des aliments solides (recommandation B).
6. Il est recommandé de colliger l'IMC par rapport à l'âge pour dépister les enfants de deux ans ou plus qui sont peut-être susceptibles de contracter des pathologies et des maladies liées à un excès d'adiposité (recommandation B).
7. Pour les enfants canadiens, les courbes d'IMC par rapport à l'âge des CDC (42) sont recommandées en milieu clinique et communautaire. Le recours à la courbe d'IMC internationale est recommandé pour comparer les données de prévalence de l'IMC pour les populations internationales (81) (recommandation I).
8. Les mesures classiques de l'insuffisance pondérale, telles que le pourcentage du poids corporel idéal ou que le percentile du poids par rapport à la taille ou à la stature (disponibles jusqu'à l'âge approximatif de cinq ans), continuent d'être recommandées jusqu'à ce que la validité de l'IMC pour évaluer l'insuffisance pondérale soit établie. Chez les enfants de deux ans ou plus, l'IMC par rapport à l'âge peut servir à dépister l'insuffisance pondérale, mais il faut tenir compte de l'expérience limitée de son rôle dans l'évaluation de l'insuffisance pondérale (recommandation I).
9. Les valeurs limites suivantes sont recommandées pour orienter une évaluation plus poussée, un aiguillage ou un traitement, mais non pour servir de critère diagnostique permettant d'étiqueter des enfants :
 - a. petitesse ou arrêt de croissance : taille par rapport à l'âge inférieure

- au 3^e percentile (recommandation I);
- b. insuffisance pondérale ou perte de poids : IMC par rapport à l'âge inférieur au 5^e percentile, masse corporelle, égale ou inférieure à 89 % du poids corporel idéal ou du poids par rapport à la taille et à la stature, inférieure au 3^e percentile (courbes disponibles entre la naissance et cinq ans) (recommandation I);
 - c. embonpoint : 85^e percentile < IMC par rapport à l'âge < 95^e percentile (recommandation I),
 - d. obésité : IMC par rapport à l'âge égal ou supérieur au 95^e percentile (recommandation B).
10. Étant donné la prévalence croissante de l'obésité pédiatrique et des risques de santé connexes à court et à long terme, le dépistage systématique de l'obésité est recommandé dans le cadre de la visite de suivi pédiatrique (recommandation I).
11. Les enfants dont l'embonpoint est présumé et dont l'IMC par rapport à l'âge est égal ou supérieur au 85^e percentile et qui présentent des complications de l'obésité, ou dont l'IMC par rapport à l'âge est égal ou supérieur au 95^e percentile avec ou sans complications, doivent subir une évaluation et peut-être entreprendre un traitement (recommandation I). Une démarche axée sur la famille est recommandée pour favoriser une alimentation saine et l'activité physique et pour réduire l'activité sédentaire (recommandation B).
12. Un système pédiatrique canadien de surveillance de la nutrition devrait être mis sur pied afin d'obtenir une collecte organisée et constante des mesures anthropométriques pour suivre la croissance et l'état nutritionnel des enfants canadiens et pour décrire les indicateurs clés de leur état nutritionnel. Les données pourraient être utilisées pour la planification des programmes, le ciblage, l'élaboration et l'évaluation des interventions de santé et de nutrition comme les taux d'allaitement. Ce système pourrait également être utilisé pour surveiller les progrès vers les objectifs de santé au Canada. Une collaboration avec les principaux intervenants du secteur de la santé serait alors nécessaire.
13. Des recherches s'imposent dans les secteurs suivants : les bénéfices de la surveillance de la croissance, la fréquence optimale de la surveillance de la croissance, la validité de l'IMC par rapport à l'âge pour évaluer l'insuffisance pondérale, l'élaboration d'un système de classification pondérale à l'intention des enfants canadiens et des stratégies efficaces de prévention et de traitement de l'obésité pédiatrique.

The pediatric physical examination: Back, extremities, nervous system, and skin

INTRODUCTION — Examination of the back, extremities, nervous system, and skin in children will be reviewed here. Other aspects of the pediatric physical examination are discussed separately.

BACK — The back examination is relatively standard for all ages. Spinal alignment, structural asymmetry, soft tissue masses, skin lesions, and points of tenderness should be noted. The vertebral column should be straight, with alignment along an imaginary vertical line from the midpoint of the occiput to the gluteal cleft. The level of the shoulders, scapulae, and pelvic rims should be symmetrical. Any midline soft tissue lesion overlying the spine should raise suspicion of an underlying neurologic defect.

Defects of the bony spine or of the overlying skin or soft tissue in an infant may indicate the presence of a meningocele, myelomeningocele, lipomeningocele, diastematomyelia, abscess, or tumor. With many of these lesions, the neurologic deficits may be sufficiently severe to lead to genitourinary tract, gastrointestinal tract, and/or lower extremity impairment.

Scoliosis in the neonate has great significance because it produces cosmetic problems and potential visceral and/or neurologic dysfunction. Almost 33 percent of children with congenital scoliosis have associated urinary tract anomalies.

Flattened buttocks and shortening of the cephalad extent of the gluteal cleft is the classic sign of sacral agenesis. The physician should ask the caregiver about maternal type 1 diabetes and must order a lateral radiologic image of the lower spine to confirm the diagnosis.

Darkly pigmented neonates and infants may have bluish macular skin lesions over the back termed Mongolian spots. These lesions are benign accumulations of elliptical melanocytes that regress spontaneously after one to two years.

Midline dimples in the skin overlying the coccyx generally have a visible intact base and are of no significance. Dimples above that level require further examination, including imaging, to rule out underlying neural tube involvement.

All patients, particularly children in the preadolescent years, should undergo examination of the spine for scoliosis. Acquired scoliosis in preadolescents may herald important pathology (eg, spinal cord or vertebral bone tumors). On the other hand,

idiopathic scoliosis, which is most common in adolescent girls, can usually be followed with observation.

Proper examination requires unobstructed visualization of the back. The patient should be standing straight, but not rigid, with feet together and arms at the sides. Asymmetry of the back structures should be noted. For the second phase of the examination, the patient should be asked to bend over at the waist with legs straight, feet together, arms in a dependent position with the tips of the thumbs apposed, and head directed toward the floor in a relaxed position. The presence of a rib hump or abnormal curvature should be noted.

In addition to inspection for scoliosis, the spine should be examined for kyphosis and lordosis. A normal lumbar lordotic curvature, giving rise to a pot-bellied appearance, is found in most toddlers. Spontaneous resolution of the curvature occurs in almost all as they advance into early childhood. Mild lumbar lordosis and/or thoracic kyphosis requires no intervention; more prominent forms of either deformity warrant thorough evaluation.

EXTREMITIES — The approach to examination of the extremities in the older child and adolescent is similar to that of the adult; examination of infants and younger children requires an understanding of anatomical limitations and acceptable variations in normal alignment. Examination should begin with careful visualization of the upper and lower extremities looking for appropriate alignment, unusual masses or protuberances, joint deformities, missing or fused digits, and/or integument abnormalities. Attention should be paid to muscle mass. Adverse effects from maternal drugs, congenital defects, and chromosomal/genetic abnormalities may cause limb deformities and limb length discrepancies.

Physical examination of the extremities includes determining the range of motion of all joints. Normal, full-term, newborn infants have significant flexion contractures of the upper and lower extremities, limiting the range of motion. Flexion, extension, abduction, adduction, supination, pronation, eversion, and inversion should be demonstrated within the normal anatomical limits of the particular joint. Variation from normal between paired joints and extremities also should be noted. For older children, the clinician should evaluate gait as well as the sitting and standing postures.

Palpation of the extremities should be done to determine areas of tenderness, swelling, and increased or decreased temperature. Any one or all of these findings may be noted at sites of fracture, bone or joint disease, infection, and sprain. Clavicular fractures in the newborn may be undetected in the immediate neonatal period; on subsequent examination of the clavicles, they may have unilateral or bilateral swelling (callous formation) and tenderness.

The tone and strength of the muscles should be examined. Patients with Duchenne muscular dystrophy, who have pseudohypertrophy of muscle groups, will (deceptively) appear to have adequate muscle mass, despite having decreased muscle tone and strength.

Femoral anteversion, tibial torsion, and metatarsus adductus commonly are found in infants and toddlers. The vast majority of these anatomical variations are present as a result of in utero positioning and tend to correct spontaneously. Minimal intervention, consisting of passive range of motion exercises, may help enhance the correction. Prolonged malalignment of the feet and/ or legs may occur as a result of poor postural positioning, for example, if the child habitually sits in the reversed tailor position or sleeps in the prone knee-chest position with the feet crossed beneath the pelvis.

In the early months of walking, infants have a normal, wide-based gait; the legs often are rotated externally, and the feet are flat. The more normal gait of childhood develops with anatomical and neurologic maturity. Toe walking, found in patients with cerebral palsy, may be a transient finding in some normal infants. Passive range of motion of the foot will help distinguish a tight heel cord that is limiting normal dorsiflexion from the full range of motion seen in the otherwise normal toe walker. Toeing in and toeing out, seen frequently in early childhood, generally correct over time. In the majority of cases, corrective shoes, splints, and braces provide little if any benefit and are not recommended.

Developmental dysplasia of the hip — Thorough examination of the hips for evidence of joint laxity or dislocation should be performed on every infant from shortly after birth until several months after independent walking. Findings compatible with developmental dysplasia of the hip may be detected in the newborn period; abnormal signs present at that time may disappear.

Until an infant is approximately three months old, two diagnostic maneuvers with the patient in the supine position may help make an early diagnosis. The Barlow maneuver reveals dislocation and is carried out by flexing the leg at the hip and adducting the thigh while applying pressure in a posterior direction along the long axis of the femur. The Ortolani maneuver reveals reduction and is demonstrated by hip flexion and abduction of the thigh while replacing the femoral head into the acetabulum with a lift of the leg in an anterior direction. In the normal infant without dysplastic hips, neither of these maneuvers should allow for movement of the femoral head into or out of the acetabulum.

In the supine infant with unilateral hip dislocation, subtle physical findings may include asymmetric abduction of the hips, loss of hip and knee flexion contractures, and asymmetric skin folds with the legs held in extension. A sign of unilateral dislocation

demonstrable at any age is seen in the supine position with both hips flexed to 90°, knees flexed, and feet flat on a level surface (Allis, Perkins, or Galeazzi sign). In this position, the knees are normally at the same level. With unilateral dislocation, the head of one femur will be displaced posteriorly and the knee on that side will be lower than the other knee. In the patient with bilateral dislocated hips, no asymmetry may be seen.

An abnormal gait, limp, or waddle may be the only sign of dislocation in the older child. Bilateral dislocation in this age group is suspected by visualization of a widened perineum.

Child with a limp — Possible causes of a limp in children include infection; neuromuscular or neurologic problems; primary bone, cartilage, ligament, and/or joint abnormalities; allergic and/or inflammatory processes; cancer; mass lesions; and foreign bodies. Examination of a septic joint will reveal warmth, pain, and tenderness at the site, with limited range of motion. Osteomyelitis is indicated by localized erythema and edema; the child may refuse to move the involved extremity. Patients with avascular necrosis of the femoral head (Legg-Calvé-Perthes disease) have a gait abnormality, loss of hip rotation and abduction, pain in the hip or anterior thigh, and eventually wasting of the thigh and gluteal muscles.

Toxic synovitis, generally seen in very young children, is manifest by a limp, hip or thigh pain, limited range of hip motion, and exquisite discomfort and guarding when the flexed hip is gently abducted or adducted while the patient is supine. The patient with slipped capital femoral epiphysis may present with sudden onset of uncomfortable weight bearing and pain involving the groin, thigh, and/or knee. A pathognomonic finding of slipped epiphysis is simultaneous external rotation and abduction of the hip when the involved hip is flexed.

Preadolescents and adolescents have unique problems involving the lower extremity, such as Osgood-Schlatter disease or chondromalacia patella. They may account for pain and/or limitation of motion.

NEUROLOGIC EXAMINATION — A complete discussion of the neurologic examination is presented elsewhere. Except in an unusual situation, a thorough neurologic examination of every patient is not necessary. Patients who present with or who are found to have neurologic or neuromuscular abnormalities on examination should undergo a complete neurologic assessment.

Aside from the sequence in which it is performed, the neurologic examination of a child varies little from that of an adult. Neurologic assessment of older children and adolescents begins with determining mental status, followed by the cranial nerves,

muscle tone and strength, deep tendon reflexes, cerebellar function, and sensory responses.

Adequate examination of the infant and younger child usually requires the protective security provided by the caregiver's lap and the use of toys and bright objects to provide diversion or visual attention. The method of determining mental status depends upon the child's age. For the infant and younger child, mental status is based upon language and motor skills, as well as social interaction.

The sensory, motor, and cerebellar examinations might begin with the lower extremities in infants and young children; for school-aged children, the examinations begin with the head, neck, and/or upper extremities. With the exception of the first cranial nerve (not often or easily tested in infants and small children), cranial nerve function can be tested in much the same way as in adults.

Assessing cerebellar and motor function and strength in the infant or toddler requires close observation. While the patient is engaged in normal activity, the examiner should look for appropriate alternate or symmetric movement of the trunk, head, and extremities. Upper extremity muscle tone and strength can be assessed in various ways. For the infant as young as four months, an examiner can make the determination based upon the ability of the patient to pull to a sitting position while holding onto the examiner's fingers. Alternatively, assessment can be judged by noting an infant's upper trunk resistance against the examiner's hands held under the patient's axillae as he or she is being lifted into the air. Lower extremity tone and strength can be assessed by noting an infant's ability to bear weight while standing supported.

Deep tendon reflexes can be elicited at any age, but in infants younger than 33 weeks gestation, reflex responses are diminished. In preterm and near-term infants, an examiner's finger placed over the tendon to be tested can be lightly struck with a percussion hammer to elicit a reflex. Complete absence of deep tendon reflexes may be attributable to anterior horn cell disease or peripheral neuropathy. Deep tendon reflexes with an exaggerated response can occur as a result of upper motor neuron pathology.

Many developmental reflexes present in the newborn disappear within the first year of life. The rooting, palmar grasp, and Moro reflexes are gone by two to four months of age; the tonic neck response disappears by three to six months of age. Plantar flexion of the toes, elicited by firm finger pressure at the plantar metatarsalphalangeal joint area, may be present for the first several months of life. Dorsiflexion of the great toe and fanning of the smaller toes (Babinski reflex), elicited by stroking the lateral aspect of the plantar surface of the foot in a posterior to anterior direction, is a normal finding up to about 18 months of age. For older patients, the normal Babinski reflex is characterized by plantar flexion of the great toe with no movement of the other toes.

In males, the cremasteric reflex can be demonstrated by stroking the inner thigh area in an anterior to posterior direction and noting ipsilateral scrotal retraction and testicular rise. The lack of response or an asymmetrical response is compatible with a corticospinal tract abnormality. Occasionally, the response will be absent in otherwise normal boys younger than six months and older than 12 years.

SKIN — Examination of the skin requires careful inspection and palpation. When describing individual skin abnormalities, the examiner should describe color and size and whether the lesions, tumors, rashes, or defects are raised or flat, coalescent or isolated, well localized or diffuse, pruritic or nonpruritic. Terms such as papule, macule, pustule, vesicle, bullae, and nodule describe the appearance of rashes/lesions and have meaning for most health professionals. Because skin lesions from different causes can have the same appearance, however, the physician must be careful to make the correct diagnosis and recommend the correct treatment. A carefully taken history and good physical examination are of significant benefit in helping to differentiate among various disorders.

Essentially all lesions originating in the skin of children are benign. Lesions without an altered appearance of the epidermis, however, may not be easy to categorize. A mass that moves freely over the underlying fascia most likely is present in the subcutaneous tissue and should be considered benign. Malignancy is a possibility when the lesion is fixed to the underlying fascia or the examiner is unsure of what is being felt; an appropriate referral should be made in this circumstance.

Palpation of the skin may reveal rough, coarse, or dry areas in the region of the neck, knee, or elbow, which often are found in patients with atopic dermatitis. Large patches of coarse papular lesions palpable over the dorsal surfaces of the upper arms and thighs of an older child or adolescent may be compatible with hyperkeratosis pilaris. An elongated or patchy area of moist, erythematous, denuded, pruritic skin may be seen in patients with contact dermatitis caused by poison ivy. Pink, raised, pruritic lesions of various sizes and shapes, diffusely scattered over the body, are found in patients with urticaria.

Skin color — Variations from normal skin color could indicate a previously undiagnosed disorder. A yellow tint to the skin may be compatible with jaundice (hyperbilirubinemia) or carotenemia. The latter condition can be found in infants and toddlers whose diets consist of large amounts of strained yellow vegetables, particularly carrots. Unlike jaundice, the skin color characteristically is more yellow-orange and more noticeable over the palms and soles, sparing mucosal tissue and the sclerae. Although the diet is a major cause of carotenemia in childhood, some diseases, such as nephrosis, diabetes mellitus, anorexia nervosa, liver disease, and hypothyroidism, also can produce the condition.

Jaundice can be differentiated from carotenemia by the yellow-green skin color, yellow sclerae and mucous membranes, and the darkly colored urine and lightly colored stools. Collection of bile pigment accounts for the change in tissue color. Disorders giving rise to hyperbilirubinemia include neonatal (physiologic) jaundice, hemolytic anemias, hepatitis, enzyme defects, and biliary tree obstruction.

A bluish gray discoloration of the skin may be a side effect of a drug or caused by the ingestion of a toxic substance. The parts of the body most often involved are the face, neck, and extremities.

Pigmentation — Hyperpigmented or hypopigmented skin lesions may have clinical significance. Hypopigmented areas often are benign but can be compatible with various disease states. Small hypopigmented or depigmented areas may be the result of postinflammatory lesions, pityriasis alba, or tinea versicolor. Patients with neuroectodermal disorders, such as tuberous sclerosis, often have hypopigmented ash leaf spots. Streaked areas of hypopigmentation characteristically are seen in hypomelanosis of Ito. Vitiligo, an autosomal trait of variable penetrance, is a patterned loss of pigmentation secondary to the destruction of melanocytes. Albinism is an entity with total or nearly complete absence of pigmentation.

Chediak-Higashi syndrome is a rare autosomal recessive immunologic disorder with diffuse oculocutaneous hypopigmentation, leukocyte dysfunction, and recurrent infections. Patients with this disorder have fair skin, light blond hair, translucent irises, and renal, hematologic, and neurologic abnormalities.

Increased skin pigmentation owing to an excess of melanin may be localized or diffuse. Between one and four light brown macular lesions (cafe au lait spots) no greater than 0.5 to 1.0 cm at their largest diameter (depending on the patient's age) is a normal finding in many patients. Larger and more numerous cafe au lait spots can be seen in neurofibromatosis, Bloom syndrome, ataxia telangiectasia, and several other syndromes.

More darkly pigmented cutaneous tumors that appear anywhere on the body may be present at birth or appear years later. Congenital and dysplastic nevi (usually developing during the second decade of life) often become melanoma. Melanomas are found rarely in infants and children; they have an irregular border with deeply pigmented or varied colored areas, may have ulcerations or satellite lesions, and have a tendency to grow.

Acquired nevi (not present at birth) are less than 1 cm in diameter, may be flat or slightly raised, are light brown to black in color, and have discrete regular borders. They develop during the first several decades of life and often eventually disappear. Though

the vast majority of acquired nevi are harmless, certain changes, including rapid darkening, changes in size or borders, ulceration, itching, pain, or bleeding, indicate a need for biopsy and histologic evaluation.

Vascular lesions — Vascular lesions commonly seen in children may have clinical significance. The most common vascular lesion seen in infants is a pink macular stain (often called salmon patch, stork bite, or angel kiss) most often found on the nape of the neck, glabella, upper eyelids, forehead, and nasolabial folds. They require no treatment, and the vast majority clear within the first year of life.

Infantile hemangiomas are benign vascular tumors composed of proliferating vascular endothelium. They occur in 1 to 3 percent of healthy newborns and in 6 to 10 percent of infants during the first year of life. Approximately 90 percent of these lesions undergo spontaneous involution by the time the child is nine years old.

Hemangiomas of the face and or lumbosacral region may be associated with extracutaneous manifestations and require additional evaluation. A potentially more serious situation arises if the patient has a disorder known as diffuse neonatal hemangiomatosis. This condition is associated with multiple disseminated hemangiomas involving the skin and viscera, which may lead to high-output cardiac failure, portal hypertension, neurologic abnormalities, and gastrointestinal or urinary tract bleeding. The clinical features, evaluation, and management of hemangiomas are discussed in detail separately.

Vascular lesions that neither proliferate nor involute and are caused by inborn errors of vascular morphogenesis are termed venous malformations. They grow in proportion to the growth of the child and may require treatment. The facial port wine stain, the most frequently occurring example of this condition, often is associated with a neurocutaneous disorder (Sturge-Weber syndrome). Port wine staining of one of the extremities may be associated with soft tissue hypertrophy and overgrowth of the underlying bone (Klippel-Trenaunay syndrome or Parkes-Weber syndrome).

The spider nevus (also known as spider angioma, vascular spider, or nevus aranei) is a central vascular papule surrounded by symmetrically radiating branches. Spider nevi appear most commonly on exposed areas of the face, upper trunk, arms, hands, and fingers. They are associated with liver disease, pregnancy, and estrogen therapy, but also may occur in individuals without these conditions. In an observational study, 38 percent of 426 children (aged 1 to 15 years) without liver disease had at ≥ 1 spider nevus; most had between 1 and 4; only 7 children (1.6 percent) had ≥ 5 . Among children with chronic liver disease, 16 of 34 (47 percent) had no spider nevi and 4 (12 percent) had ≥ 5 . Most spider nevi persist indefinitely, although some may regress spontaneously. When treatment is desired, treatment options include electrocoagulation and pulsed dye laser therapy.

Other skin lesions — Among the more common skin lesions seen in childhood are warts, pyogenic granulomata, and sebaceous cysts. The examiner should be suspicious of a potential underlying neurologic defect whenever a pigmented lesion (with or without a tuft of hair), a vascular lesion, a soft tissue mass, or a skin defect is found over the midline of the head, neck, or back.

Though cosmetically unattractive, warts on the hands and feet do not always require treatment, and most regress spontaneously. Warts in the genital or perianal areas should alert the examiner to the possibility of sexual abuse.

Pyogenic granulomata are benign, generally small, raised papules appearing anywhere on the skin. They bleed easily and are best treated with silver nitrate or electrocautery.

Sebaceous cysts occur at anatomical sites where hair is present. They should be surgically removed if unsightly or bothersome.

Striae or "stretch marks", also known as striae distensae, are linear depressions of the skin with epidermal atrophy. Initially pink or purple in color, these areas later become white, translucent, and atrophic. Striae occasionally may mimic physical abuse or nonaccidental injury.

Striae tend to occur in areas of excessive stretching of the skin, eg, the abdomen, lower back, breasts, buttocks, and thighs. Individuals who have gained an exceptional amount of weight in a short period of time, or who have become pregnant, and pubescent adolescents experiencing rapid overall growth frequently exhibit such skin changes. Striae also may occur in patients with anorexia nervosa. Adolescents engaged in weight lifting programs may develop striae of the shoulder and chest areas. Excessive adrenocortical activity (Cushing's disease) as well as prolonged use of oral and potent topical corticosteroids can lead to striae formation.

The precise etiology accounting for striae formation is not clearly understood. A possible explanation is that stress-related rupture of the connective tissue framework occurs along with destruction of collagen and elastin. Corticosteroids produce striae by suppressing fibroblastic activity, allowing for newly synthesized collagen to fill the gap between ruptured collagen fibers.

Striae appearing during adolescence tend to regress spontaneously over time. Among various treatments used for persistent or cosmetically unacceptable striae, topical retinoids, flashlamp pulsed dye laser, and chemical peels may be helpful.

Lymph nodes — The lymph node examination requires careful inspection and palpation. The approach should be symmetrical and sequential (eg, beginning with

simultaneous palpation of the occipital and posterior cervical nodes, followed by palpation of the anterior cervical nodes, preauricular and postauricular nodes, submental nodes, supraclavicular nodes, axillary nodes, and inguinal nodes).

In normal children between two years of age and early adolescence, superficial, enlarged, freely movable, nontender lymph nodes are easily palpable, particularly in the anterior cervical chain. Cervical and inguinal nodes 1 to 1.5 cm in diameter are found frequently but generally remain enlarged only for a short period of time. Nodes up to 3 mm in diameter in the axilla and submandibular areas often are found in the otherwise normal child. Palpable posterior auricular, occipital, submental, supraclavicular, epitrochlear, and popliteal nodes are uncommon. Any node larger than 3 mm in the neonate and in children older than 12 years should be considered as possibly abnormal.

Routine examination of the lymph nodes includes attention to size, mobility, tenderness, adhesion to adjacent tissues, and the temperature and condition of the overlying skin. Nodes that grow slowly generally are benign; those that grow rapidly and are rubbery hard, nontender, and matted tend to be malignant. Enlarged tender nodes with increased warmth to the overlying skin usually are infected.

Normally, supraclavicular nodes are not palpable. When they are, early biopsy is recommended, particularly in children who have been ill with a fever for more than one week or who have experienced weight loss and when the node is fixed to the overlying skin without evidence of inflammation. Such nodal enlargement may be compatible with malignancy. Supraclavicular nodes on the right drain the lung and esophagus, whereas those on the left drain the lung, stomach, small intestine, kidney, and pancreas.

Lymph node enlargement elsewhere can be observed cautiously; however, careful follow-up and accurate measurement are required. Nodes that drain an extremity may become enlarged as the result of a primary infection or lymphoma or an inflammatory reaction in the distal extremity. Lymphadenopathy in the inguinal area may suggest a sexually transmitted disease.

The pediatric physical examination: Chest and abdomen

CHEST

Chest wall — The chest examination begins with careful observation and inspection of the chest wall. Normally, the chest is symmetrical and, in the infant or young child, almost round. The transverse diameter increases with age. When a persistently round, barrel-shaped chest is seen in an older child, the examiner should consider the possibility of an underlying chronic pulmonary disease, such as cystic fibrosis or chronic asthma.

The shoulders should be examined, especially in the newborn, for clavicular fractures and foreshortened or absent clavicles. Nipple alignment and the distance between nipples should be noted. Accessory nipples along the milk line are normal. A shield-like chest with widely spaced nipples can be found in patients with Turner syndrome. The width of the ribs and length of the sternum should be noted.

An asymmetrical chest wall may occur because of scoliosis or an underlying cardiac disease that creates a precordial bulge. Poland syndrome, consisting of syndactyly and ipsilateral absence of the sternal head of the pectoralis major muscle, causes an asymmetrical chest wall with an inferiorly placed ipsilateral nipple.

A mild degree of pectus excavatum (funnel chest) or pectus carinatum (pigeon breast) is a common finding in an otherwise normal patient. Pectus excavatum frequently becomes accentuated with even mild degrees of airway obstruction. Surgical correction for persistent mild to moderate pectus carinatum or excavatum generally is not indicated.

Inspiration normally results in expansion of the chest wall and depression of the diaphragm. In the patient with unilateral pneumonia, pneumothorax, atelectasis, or a foreign body lodged in one of the mainstem bronchi, inspiration can cause the diaphragm to rise and the chest wall to collapse on the involved side. Bilateral paradoxical breathing can be seen in patients with neuromuscular disease.

Breasts — Like the staging of pubic hair development and genital maturation, breast development staging is based upon standards established by Marshall and Tanner). The range is from no evident breast tissue (stage 1) to complete adult development (stage 5). Infants of either sex often have transient breast tissue enlargement secondary to perinatal maternal estrogen stimulation; this enlargement may remain for several months before spontaneous regression occurs. Generally no discernible difference in the

size and shape of the chest wall occurs between boys and girls younger than the age of 8 years.

Both males and females may experience the development of a firm and often tender-to-touch unilateral or bilateral subareolar nodule sometime in early adolescence. In approximately 66 percent of normal boys, these nodules occur as part of the developmental pattern of adolescent male gynecomastia. They develop as a result of direct testicular secretion of estrogen and the peripheral conversion of prohormones to estrogen. These nodules decrease in size over one to two years, although residual nontender remnants may remain.

True male gynecomastia can occur; the cause is undetermined in most cases. Possible causes include drugs (digitalis, isoniazid, cimetidine, phenothiazine, and antidepressants), herbal products (eg, lavender oil and tea tree oil), breast tumors, adrenal and gonadal lesions, gonadal dysgenesis, hyperthyroidism, Klinefelter syndrome, malnutrition, renal disease, and severe liver disease. Whereas gynecomastia is common in infancy and adolescence, prepubertal gynecomastia is extremely unusual and should be considered pathologic.

In the United States, the mean age for the start of breast development in girls is between 8.5 and 10 years. In the past, breast development before 8 years of age was considered to be abnormal. Precocious breast development is now defined as occurring before 7 years of age in Caucasian girls and before 6 years of age in African-American girls. Precocious breast development can be normal, although attention should be given to other possible explanations. If the breasts fail to develop by middle to late adolescence, consideration should be given to the possibility of gonadal dysgenesis, adrenal hyperplasia, pituitary dysfunction, or significant malnutrition (anorexia nervosa).

Assessment of breast tissue development and size is best determined with the patient in the supine position. While the breast area is being examined, the patient's head should be in the midline resting on the palm of the ipsilateral hand. The pattern for examination should be in concentric circles proceeding peripherally from the infraclavicular and axillary areas toward the areola. section on Breast examination).

Obese patients may have pseudoprecocious breast area enlargement, in which the areola is small, the nipple is flat, and the breast tissue is soft. This enlargement contrasts with normal breast development in which the areola is large, the nipple is raised, and the surrounding tissue is firm.

Lungs — Observation of the patient's breathing pattern is foremost in examination of the lung. The rate, rhythm, and depth of breathing should be noted carefully. A periodic

sigh is normal in everyone. Shallow, rapid breathing can be seen with anatomical defects, pulmonary infection, pleuritic disease, and metabolic disorders. Slow breathing may occur as a result of central nervous system pathology, metabolic disease, and drug effect. Vigorous exercise, a state of anxiety, and metabolic acidosis cause deep rapid breathing. A prolonged expiratory phase occurs in patients with an acute exacerbation of reactive airway disease or true asthma. A sleeping infant may have brief periods of rapid breathing alternating with respiratory pauses.

Thorough auscultation of lung fields in children sometimes is difficult; successful examination frequently depends upon the age of the child. Fear of the examiner and discomfort from illness generally account for the patient's uncooperative behavior. Some of the anxiety may be alleviated if a caregiver holds the child. An experienced clinician, aware of the difficulty of auscultation of a noncompliant, often screaming child, concentrates on the inspiratory phase, as often little will be gained by trying to listen during the expiratory phase.

An organized symmetrical approach to auscultation of the lung fields should be used. Sequential auscultatory examination proceeds from one side of the chest to the other, comparing breath sounds in anatomically similar areas. Either the bell or the diaphragm of the stethoscope may be used, depending upon the size of the child; the diaphragm is more appropriate for listening to the lungs of larger patients.

The sounds produced by breathing may help localize a particular area of involvement or specific pathologic condition. Ordinarily, deep mouth breathing produces clear, soft breath sounds over the lungs. Atypical breath sounds in the form of rales, rhonchi, or wheezes are heard most often in patients with underlying pulmonary disease. Upper airway congestion in small children often produces coarse sounds that, when transmitted through the larger airways, may give the impression of an underlying lung abnormality. Frequently, coughing and/or vigorous crying will clear a congested upper airway, helping the clinician distinguish between upper and lower airway sounds.

In small children, an inspiratory high-pitched stridorous sound with or without significant respiratory distress may be the result of narrowing at or near the larynx or anywhere along the trachea. This condition can be caused by a croup-like illness, anatomical defect, mass lesion, foreign body, or external obstruction. Patients in severe respiratory distress with stridor may have epiglottitis or croup. When absent or decreased breath sounds are heard over a particular lung area, spoken words may sound muffled or the letter E may sound more like an A (egophany), especially in a child with a segmental or lobar consolidation. Fairly well localized squeaky crackles during respiration may be caused by a pleural friction rub.

Heart

General appearance — The clinician may evaluate the heart in older, cooperative patients at any time during the examination; it is best, however, to evaluate the heart in infants and younger children early in the examination. Before cardiac auscultation and palpation are initiated, the examining clinician should devote particular attention to the patient's general appearance. Central and peripheral color, nutritional status, respiratory rate and effort, presence of sweating, and chest contour should be noted. Jugular venous distention, peripheral edema, and evidence of hepatic engorgement suggest right ventricular dysfunction.

Palpation — Palpation of the cardiovascular system should begin with the peripheral pulses. The pulsatile rate, regularity, and degree of fullness should be noted. Palpation can be useful in the diagnosis of valvular lesions, for assessment of ventricular function, and as a source of information about the patient's hemodynamic status.

A rapid pulse may indicate congestive heart failure, arrhythmia, an underlying respiratory problem, anxiety, or agitation. Bounding pulses suggest aortic insufficiency, patent ductus arteriosus (PDA), truncus arteriosus, or an arteriovenous malformation. An extremely slow pulse rate could mean heart block, a central nervous system problem, or a metabolic abnormality. Simultaneous palpation of pulses in the upper extremities and then contralateral palpation of pulses in an upper and lower extremity should be done to help determine the presence of a filling defect in an aortic or peripheral artery (eg, coarctation of the aorta [COA]).

Palpation of the heart through the chest wall determines the apical impulse and the presence of a heave, tap, or thrill. Because the right ventricle remains dominant in the newborn, a palpable lift, better appreciated with the heel of the hand, is best felt in the area of the left lower sternal border. In a patient with left ventricular hypertrophy, a heave can be detected best with the palm and proximal surfaces of the fingers of the right hand. A tap caused by pressure overload is felt near the apex as a well localized sharp impulse.

A thrill is a palpable loud murmur of grade IV to VI. Thrills associated with specific cardiac defects often are well localized.

- A thrill at the left upper sternal border usually is caused by pulmonary valve or pulmonary artery stenosis (PAS)
- A thrill at the right upper sternal border is caused by aortic stenosis (AS)
- A thrill along the left lower sternal border generally is caused by a ventricular septal defect (VSD)

- A thrill at the suprasternal notch can be caused by a PDA, PAS, COA, or AS.

Auscultation — Auscultation of the heart can be achieved using either the bell or diaphragm of the stethoscope. The bell is designed for listening to low-frequency sounds and the diaphragm for high-frequency sounds. Thorough evaluation necessitates auscultation of all areas of the precordium, as well as the back, neck, and axillary areas. The process includes noting the rate and rhythm and listening carefully for the normal first and second heart sounds. Close attention should be given to detecting ejection clicks, systolic and diastolic murmurs, pericardial friction rubs, extra heart sounds, and diastolic rumbles.

Generally, the first heart sound is a singular sound caused by nearly simultaneous closure of the tricuspid and mitral valves and is best heard at the apex. Splitting of the first heart sound may be detectable in the presence of an Ebstein anomaly or a right bundle branch block pattern. The second heart sound, best heard at the left upper sternal border, is caused by closure of the pulmonary and aortic valves and normally is split with inspiration, less so with expiration.

A third heart sound, although unusual, can be heard in normal children at the apex or along the lower left sternal border; it is attributed to the turbulence of rapid filling of the left ventricle. A dilated, noncompliant ventricle may create an abnormally loud third heart sound.

The rhythm of the first, second, and third heart sounds together should produce a beat similar to the sound of the three syllables in the word Ken-tuc-ky. An abnormal fourth sound, present in patients with decreased ventricular compliance, when heard in sequence with the first and second heart sounds creates a beat similar to the three syllables in the word Ten-nes-see. The rapid beat of the first, second, third, and/or fourth sounds, common in congestive heart failure, sounds like the rhythm of a horse's gallop.

Murmurs are characterized by the intensity and quality of the sound they create, when they occur in the cardiac cycle, their location, and whether they are transmitted. The intensity of murmurs is graded on a scale of I to VI.

- Grade I murmurs are nearly inaudible
- Grade III murmurs are loud but have no palpable thrill
- Grade V murmurs can be heard when the stethoscope is barely touching the chest wall
- Grade VI murmurs are audible when the stethoscope is not touching the chest wall

High-pitched, blowing murmurs are heard with mitral regurgitation (MR) and VSD. Harsh murmurs are heard in patients with AS or PAS. Murmurs described as having a vibratory or humming sound are generally innocent and of no significance.

Most murmurs occur during systole and are either ejection or regurgitant murmurs. Those heard along the left upper sternal border may be caused by AS or PAS, pulmonary branch stenosis (PBS), tetralogy of Fallot (TOF), COA, or other defects (generally minor). Those heard along the right upper sternal border may be the result of supra-avalvular, valvular, or subvalvular AS. Murmurs heard along the lower left sternal border may be caused by VSD, tricuspid regurgitation (TR), TOF, idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS), or an innocent Still's murmur. Murmurs at the apex can be found in patients with MR, mitral valve prolapse, AS, IHSS, or an innocent murmur. Regurgitant murmurs are heard in patients who have VSD, MR, or TR.

Murmurs heard during diastole may occur in early, middle, or late diastole. Those heard in early diastole are caused by aortic or pulmonary valve incompetence. Those heard in middle diastole occur secondary to anatomic stenosis of the mitral or tricuspid valve and generally are preceded by a loud third heart sound. Those heard in late diastole are caused by vigorous atrial contraction, resulting in a rapid injection of blood into the ventricle.

A continuous murmur is one that begins in systole and lasts throughout most of diastole. Continuous murmurs can be heard in patients with PDA, COA, or a venous hum.

Many children will at sometime have an innocent or functional murmur with no anatomical abnormality (eg, the common but transient functional murmur best heard over the left precordium in patients with increased cardiac output secondary to high fever). An innocent grade I to III murmur noted in early infancy is the result of peripheral pulmonary branch stenosis, best heard at the base of the heart and bilaterally in each axilla and over the back. The continuous murmur of a venous hum occurs in the early years of childhood, is most readily audible over the upper thoracic and jugular areas with the patient in an upright position, and disappears when gentle pressure is applied to the jugular vein or when the patient's head is turned fully to the opposite shoulder. A Still's murmur is heard best along the lower left sternal border or apex, occurs in middle systole, has an intensity no greater than grade III, and has a vibratory or musical quality. The innocent pulmonary ejection murmur, detected most often in adolescents, is heard best in middle systole in the second left intercostal space; it has a harsh quality and an intensity no greater than grade III.

ABDOMEN

Appearance — Visualization of a child's abdomen for contour, symmetry, pulsations, peristalsis, peripheral vascular irregularities, and skin markings is performed best in good light with the patient supine and the examiner positioned at the patient's right side. Although often seen after a patient has eaten, abdominal distention noted at other times may indicate abnormal gas-filled loops of bowel, a ruptured viscus, fecal retention, mass lesion, or ascites. A scaphoid abdomen can occur in a patient with upper gastrointestinal obstruction or as a result of starvation. Peristaltic waves may be seen on occasion, but vascular pulsations generally are not visualized. The presence of hyperpigmented or hypopigmented skin lesions can be normal. Usually, vascular lesions other than hemangiomas are not present.

Abdominal wall protrusions are common. Umbilical hernias frequently are present in the infant, toddler, and younger child, particularly in black children. Most umbilical hernias are uncomplicated, require no surgery, and resolve spontaneously. Diastasis recti and small epigastric hernias, if not readily visible, can be elicited by having the patient raise his or her head off the examining table while lying supine or by having the child tense the abdominal muscles; these hernias do not require surgical correction.

Auscultation — Abdominal auscultation often is difficult and unrewarding in the active, uncooperative child, but may be of significant benefit in the child experiencing abdominal discomfort. Active bowel sounds often are heard in patients with gastroenteritis and usually are decreased or absent in patients with appendicitis or intestinal obstruction. Stenosis involving the aorta or iliac, femoral, or renal arteries may give rise to an audible abdominal bruit.

Some examiners have employed an auscultatory technique to determine the inferior margin(s) of the liver and/or spleen by listening with a stethoscope over the patient's abdomen while gently scratching the abdominal skin surface with a blunt instrument. Starting in the ipsilateral lower abdominal quadrant of the organ being examined and advancing superiorly, the examiner is able to identify the lower border of the liver or spleen when a change in sound from tympany to dullness is heard.

Percussion — Percussion helps detect mass lesions and organ size and often can identify local areas of pain. Solid or fluid-filled structures, such as a urine filled bladder, produce a dull sound to percussion; gas-filled loops of bowel produce tympany.

Percussion can be used to help make the diagnosis when a distended abdomen is thought to be the result of ascites. The patient should be supine, and percussion should begin peripherally. At first dullness will be noted. As percussion advances centrally, the air-filled loops of intestine, forced to the midline by ascitic fluid, will emit a tympanic

sound. When the patient turns to one side or the other, the locations of tympany and dullness shift as the fluid moves into dependent areas. A fluid wave can be produced when the examiner strikes one flank area with the tips of the fingers of one hand and detects gentle pressure with the other hand on the opposite flank [15]. This finding is better demonstrated by employing the aid of an assistant who at the same time has placed the ulnar surfaces of both fully extended hands pointing toward one another along the midline of the abdomen.

The overall accuracy of the physical examination for the detection of clinically nonobvious ascites was only 58 percent in one series. The most useful physical finding was flank dullness; if this were not evident (in the hands of an experienced examiner), the probability of ascites being present was less than 10 percent.

Palpation — Palpation is extremely beneficial for determining liver, kidney, and spleen size and for detecting abdominal masses. An examiner's warm hands and initial gentle, soft touch may go a long way in gaining the cooperation of the patient for deeper, more thorough palpation. The often-ticklish younger child may require a calm, reassuring touch, and no initial hand movement by the examiner. After a few moments, these children are instructed to take a deep breath and then exhale slowly while the examiner applies firm steady pressure to the abdomen. A fairly complete examination can be achieved by repeating the procedure in all four quadrants.

The softer and less tense the abdominal musculature, the more easily organs and mass lesions can be felt. For the obese child, a two-hand technique with the fingers of one hand applying pressure on top of the fingers of the other hand may be required. When peritonitis is suspected, rebound tenderness may be elicited by pressing firmly and slowly on the abdomen and then quickly releasing pressure. Subsequent wincing by the patient or other audible or visual sign of pain confirms the examiner's impression.

Abdominal organs are relatively easy to palpate in children because in general, the abdominal wall is thin. The examiner should stand on the patient's right side when attempting to feel the liver, placing the fingers of the right hand over the right middle to lower quadrant in a somewhat oblique position. Palpation should progress in a superior direction until the lower edge of the liver is detected. Alternatively, with the left hand under the right flank applying minimal pressure, the examiner can place gentle, cephalad-directed pressure on the liver until the edge of the liver is felt with the right hand. A similar maneuver in the left upper quadrant and posterior flank helps determine the inferior margin of the spleen.

The kidneys can be palpated in much the same way as the liver and spleen. Renal tenderness is determined easily in a cooperative child with pyelonephritis through

percussion of the flank areas. A firm striking blow with the ulnar surface of the closed fist to the flank area will elicit discomfort in the patient with renal infection.

Several positive physical findings may help make the diagnosis of appendicitis. Patients may complain of pain in the periumbilical area early in the inflammatory process, making the examiner less suspicious of appendiceal involvement. Over time, the pain tends to localize to the right lower quadrant, and light palpation may elicit tenderness and guarding. Deeper palpation and quick release of pressure may create rebound tenderness. In advanced cases of appendicitis, significant abdominal muscular rigidity can develop, making palpation difficult.

Other physical findings and observations may help solidify the diagnosis of appendicitis. These patients often have difficulty climbing onto the examination table. Once on the table, they remain supine, reluctant to make any movement. Internal rotation of the right thigh at the hip, while the knee and hip are flexed, will stretch the obturator muscle and if the appendix is inflamed will elicit pain. Psoas muscle irritation from an inflamed appendix can be demonstrated by having the supine patient raise the right thigh while an examiner applies firm hand pressure just proximal to the knee. Digital examination of the anterior rectal wall may elicit pain. Although these findings are compatible with appendicitis, other pathologic conditions—psoas muscle abscess, ovarian cyst, pelvic inflammatory disease, and passage of urinary tract stones (particularly in older children)—should be considered in the differential diagnosis.

Tanner stages of development of secondary sexual characteristics

Boys - development of external genitalia

Stage 1: Prepubertal

Stage 2: Enlargement of scrotum and testes; scrotum skin reddens and changes in texture

Stage 3: Enlargement of penis (length at first); further growth of testes

Stage 4: Increased size of penis with growth in breadth and development of glans; testes and scrotum larger, scrotum skin darker

Stage 5: Adult genitalia

Girls - breast development

Stage 1: Prepubertal

Stage 2: Breast bud stage with elevation of breast and papilla; enlargement of areola

Stage 3: Further enlargement of breast and areola; no separation of their contour

Stage 4: Areola and papilla form a secondary mound above level of breast

Stage 5: Mature stage: projection of papilla only, related to recession of areola

Boys and girls - pubic hair

Stage 1: Prepubertal (can see velus hair similar to abdominal wall)

Stage 2: Sparse growth of long, slightly pigmented hair, straight or curled, at base of penis or along labia

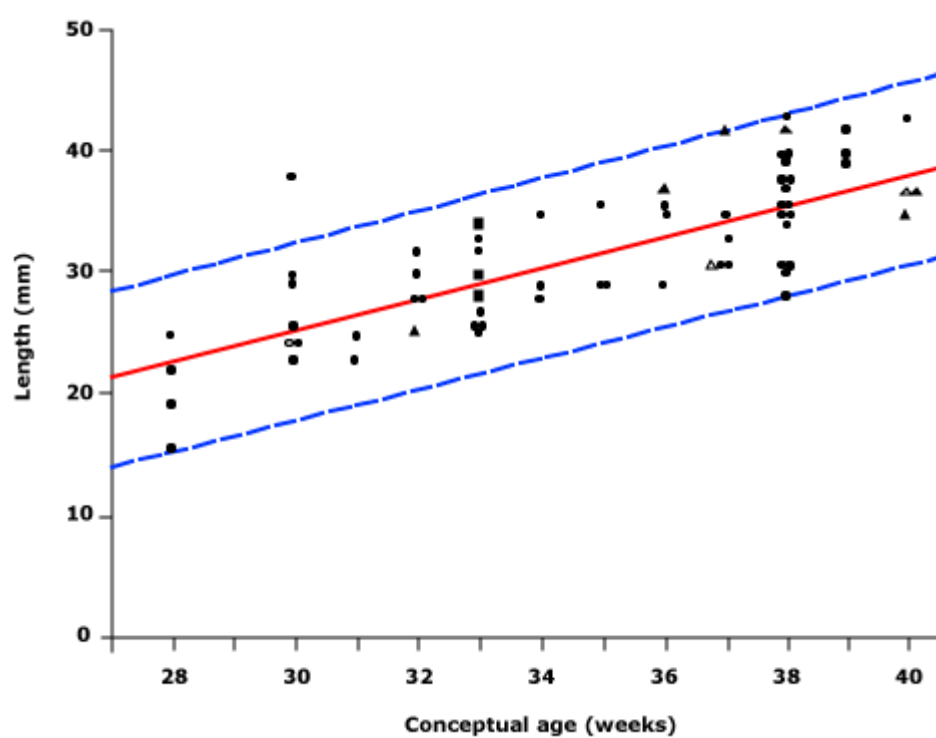
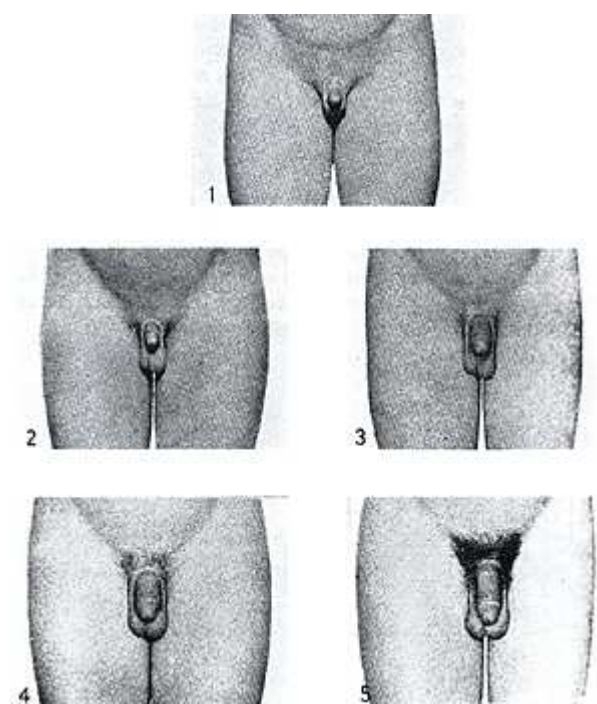
Stage 3: Darker, coarser and more curled hair, spreading sparsely over junction of pubes

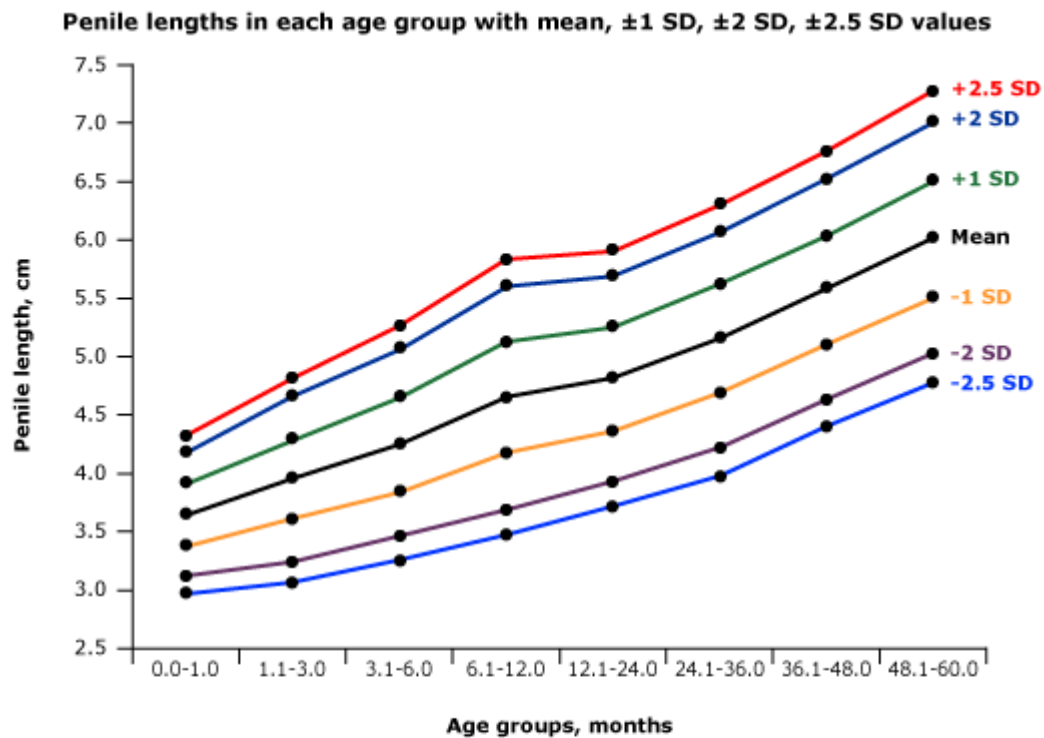
Stage 4: Hair adult in type, but covering smaller area than in adult; no spread to medial surface of thighs

Stage 5: Adult in type and quantity, with horizontal distribution ("feminine")

Tanner staging of breast development in girls

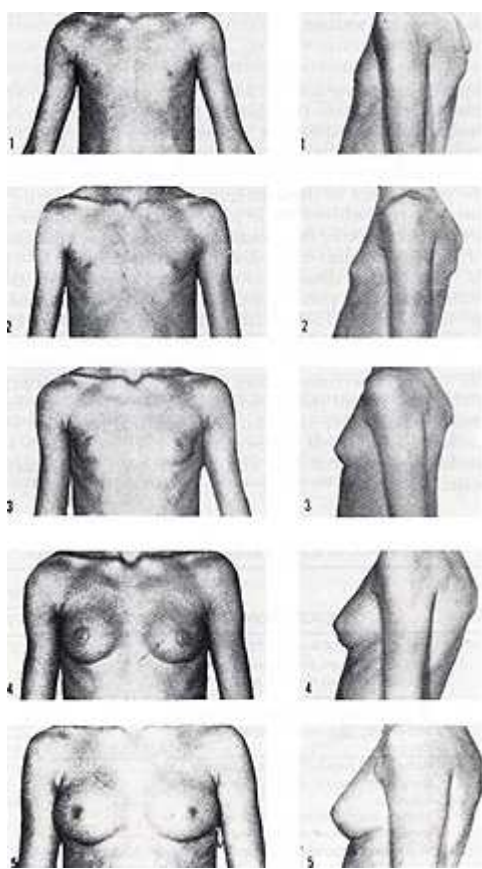
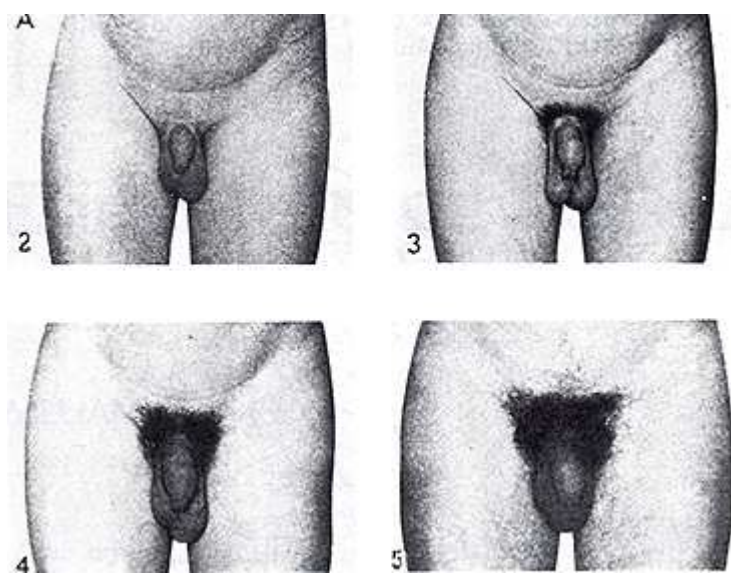
Stage 1: Prepubertal; Stage 2: Breast bud stage with elevation of breast and papilla; enlargement of areola; Stage 3: Further enlargement of breast and areola; no separation of their contour; Stage 4: Areola and papilla form a secondary mound above level of breast; Stage 5: Mature stage with projection of papilla only, related to recession of areola. *Reprinted by permission from Marshall, WA, Tanner, JM, Arch Dis Child 1970; 45:13. Copyright Br Med J Publishing Group.*

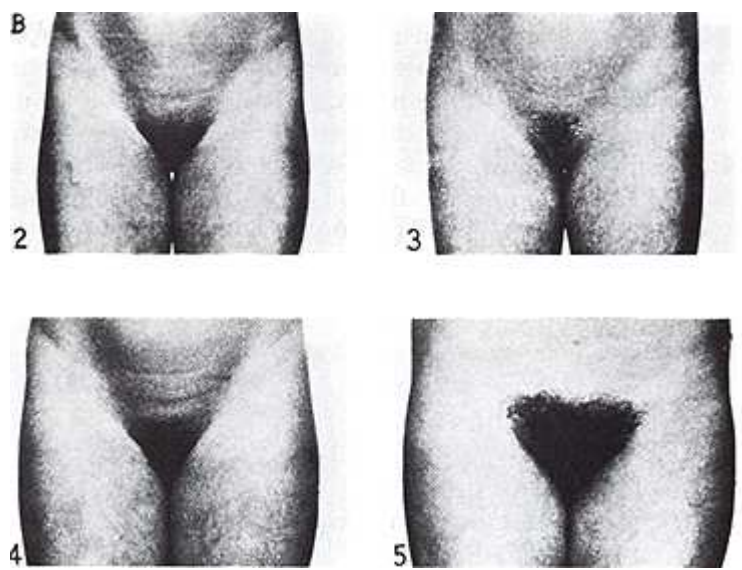




Age-related changes of stretched penile length in normal male subjects (n = 1040)

Age group (months)	Subjects (n)	Penile Length				
		Mean $\pm$ SD (cm)	Range (cm)	Rate of increase (mm/mo)	Mean -2.5 SD (cm)	Mean +2.5 SD (cm)
Term newborn	165	3.65 $\pm$ 0.27	3.1-4.3	-	2.96	4.33
1-3	112	3.95 $\pm$ 0.35	3.2-4.7	1	3.05	4.85
3.1-6	130	4.26 $\pm$ 0.40	3.4-5.2	1	3.24	5.27
6.1-12	148	4.65 $\pm$ 0.47	3.6-5.5	0.6	3.48	5.83
12.1-24	135	4.82 $\pm$ 0.44	3.8-5.8	0.1	3.82	5.83
24.1-36	120	5.15 $\pm$ 0.46	4.2-6.0	0.2	3.98	6.33
36.1-48	117	5.58 $\pm$ 0.47	4.6-6.4	0.3	4.39	6.77
48.1-60	113	6.02 $\pm$ 0.50	4.7-6.6	0.3	4.80	7.23





The pediatric physical examination: The perineum

GENITOURINARY SYSTEM — The physical findings and approach to examination of the genitourinary system are age-dependent.

Males

Neonates — The neonatal examination should focus upon congenital anomalies. Attention should be paid to penile length, foreskin anatomy, location of the urethral meatus, scrotal anatomy (including rugae), the presence and location of the testes, and the presence of abnormal scrotal or inguinal masses.

The tightly adherent foreskin should be gently retracted to reveal the urethral meatus in its normal anatomical position at the tip of the glans penis. Forceful retraction is never indicated, particularly in the infant. A hooded foreskin and chordae generally are present if the urethral meatus is found on the ventral surface proximal to the glans (hypospadias). Epispadias is diagnosed when the urethral meatus is found on the dorsal surface of the penis. Additional evaluation and management of infants with hypospadias is discussed separately.

Attention to the development of scrotal rugae helps determine the gestational age of male neonates. Poorly developed shallow rugae are found in significantly preterm infants. Fully developed deep rugae are evident in the term infant.

The clinician's hands and fingers must be in the proper position for an appropriate examination of the scrotum to identify the testes and other normal and abnormal masses. Ideally, the index finger and/or middle finger of the examining hand are placed over the posterior aspect of the scrotum, with the thumb of that hand positioned over the anterior aspect of the scrotum.

If the scrotal sack is empty, each inguinal canal should be carefully examined for retained testicular tissue. The infant or young child should be in a supine position. With the index and middle finger of the examining hand positioned over the inguinal canal, the examiner palpates the length of the canal and attempts to gently express any retained testicular tissue into the scrotum. At the same time, the middle finger, index finger, and thumb of the opposite hand are properly positioned to palpate the ipsilateral proximal scrotum for any testicular tissue entering from the inguinal canal.

Even if previous examinations have revealed the presence of scrotal testes, it is important to reexamine the scrotum at each subsequent well child visit. Some boys

have palpable testes in the scrotum on one visit, but months to years later the examination reveals that the testes have spontaneously ascended into the inguinal canal or into an intraabdominal position. Persistence of an undescended testis beyond 1 year of age warrants surgical exploration.

Occasionally, palpation of the scrotum reveals unilateral or bilateral fullness in addition to the normally palpable testis. Transillumination of the area using a narrow beam, bright light source frequently reveals either a fluid-filled hydrocele or an indirect inguinal hernia. Hydroceles generally spontaneously regress during the first 12 to 18 months of life. Occasionally, they are accompanied by hernias, sometimes making it difficult to distinguish between the two. Hernias usually fill the inguinal area and the upper two-thirds of the scrotum, whereas hydroceles may be confined to the scrotal area alone.

Older males — Although genitourinary examination of the older infant and toddler requires the same meticulous evaluation as does that of the neonate, the findings may be somewhat different. If the examiner has difficulty palpating scrotal testes, the patient should be placed in a sitting knee-chest position to help force the testes into a dependent position. Testicular palpation may be enhanced further by having the patient assume that same position in a warm tub of water.

Penile length should be assessed The foreskin of an uncircumcised penis may be difficult to retract. Fusion of the inner epithelium of the prepuce and the epithelium of the glans account for the nonretractability. After the first few years of life, squamous cells eventually keratinize, and the prepuce separates from the glans, allowing for normal retraction. In 90 percent of boys, the process is complete by age 5. Occasionally, the glans becomes traumatized or infected, producing erythema and swelling (balanitis). Foreskin that has been forcibly retracted and not returned to its normal anatomical position may create a ligature around the penile shaft (paraphimosis) that requires immediate medicosurgical intervention.

Preadolescent and adolescent males — Accurate adolescent Tanner staging is determined by assessing penile and testicular size and the extent of pubic hair development. As the male approaches adolescence, at an average age of 11 to 12 years, the first sign of pubertal onset is testicular enlargement (Tanner stage 2). In addition to testicular growth at this stage, pubic hair becomes evident, at first long and straight and later curling.

Testicular length before puberty is normally 1.5 to 2 cm. Testicular length can be determined using a measuring tape or calipers; alternatively, testicular size and volume can be determined with the use of orchidometer beads. When testicular growth is questionable, ultrasound measurements should be obtained [4] . Although somewhat

smaller than the right testicle, the left testicle tends to be positioned lower in the scrotum.

Penile enlargement begins in stage 2 and continues through stage 5. Accurate measurement of penile length is best achieved by using a ruler, retracting the pubic fat away from the proximal shaft, and stretching the penis to its full length. By Tanner stage 4, pubic hair becomes more abundant, spreading to involve the symphysis pubis and eventually the thighs. Prolonged onset of male puberty generally is attributable to constitutional delay and warrants close follow-up.

Examination of the adolescent male should include visualization of the urethral meatus for any discharge and the penile and scrotal skin for unusual lesions. The clinician also should palpate the scrotum for testicular position, hernias, and abnormal masses (such as a varicocele). The normal testicular surface feels smooth; an adjacent varicocele feels like a clump of worms. Most varicoceles collapse when the patient assumes a supine position. Adolescent varicoceles (dilatation of spermatic cord veins) can be detected more frequently if the patient is examined while standing. The examiner should routinely teach Tanner stage 4 and 5 males the appropriate technique for performing testicular self-examination.

In addition to examining the genitalia, the clinician should inspect the perianal area for fissures, hemorrhoids, or abnormal lesions. If any abnormal findings are present, the adolescent should be appropriately informed and counseled. Normal findings also should be communicated to the patient, particularly to those who have been somewhat apprehensive during the examination.

Females

Neonates and infants — Genitourinary examination of female neonates requires careful inspection of anatomical structures. Proper visualization should be done with the infant in a supine position, legs flexed and abducted at the hips.

Normally, no visible distinction is found between the labia majora and labia minora in the young girl. Gentle separation of the labia will reveal the clitoris, vaginal introitus, and urethral meatus. If the clitoris is large and posterior labial fusion is noted, virilization secondary to congenital adrenal hyperplasia should be ruled out.

Inferior to the clitoris is the urethral meatus and, inferior to it, the vaginal introitus. Patency of the vaginal introitus should be established. Many infants have vaginal tags, which are of no significance and eventually spontaneously regress. In the first few days after birth, a transient, blood-tinged, mucoid vaginal discharge may be seen secondary

to maternal estrogen withdrawal. A unilateral soft tissue mass in the inguinal or labial areas may represent a direct inguinal hernia.

Female infants and toddlers are best examined in the supine position with the legs abducted at the hips. Gentle posteriolateral retraction of the skin surrounding the inferior vulvar rim provides optimal visualization. Anatomically and physiologically, generally little change occurs in this area from the time of birth.

Occasionally, a thin tissue membrane adherent to labial skin (labial adhesions or agglutination) but not impeding urethral flow, will obscure visualization of the underlying vulvar anatomy. This membrane may develop as a result of poor hygiene. Management of this condition consists of instructions to the caregivers regarding appropriate cleansing of the area and/or daily application of a thin layer of estrogen cream for two to three weeks.

Older females — The clinician must understand individual sensitivity issues regarding the genitourinary examination of the older child. The admonition from parents, teachers, and guardians that a child should not allow anyone to see or touch her private areas without her permission causes some children to become apprehensive and uncooperative. Thus, the clinician who is about to begin an examination of the genitalia should explain to the patient why examination of the area is needed and how the examination will be performed, including what instruments, if any, will be used. Appropriate gowning and/or covering should be provided. Careful attention should be given to making sure the procedure is painless.

Preadolescent and adolescent females — Genital examination of the preadolescent female is best conducted with the patient either in the supine position with legs in a frog-like position, flexed and abducted at knees and hips, or with the patient prone in a knee-chest position. Vaginal mucosa in the preadolescent is thin, moist, and somewhat red. The examiner should look for any signs of trauma, irritation, or discharge. In early puberty, a normal watery, nonfoul-smelling vaginal discharge may be present. The presence of blood, purulent discharge, or foul odor requires investigation. Evidence of trauma or blood should raise the possibility of sexual abuse. In the younger child with genital blood or foul odor, the examiner should consider the possibility of a vaginal foreign body.

Clitoral size should be determined by the clitoral index, a measurement expressed in square millimeters and calculated from the product of the length and width of the clitoris; charts indicating the normal clitoral index by age are available. Causes of androgen stimulation, including congenital adrenal hyperplasia and abnormal karyotype, should be sought when measurements indicate clitoral enlargement for age.

Unusual soft tissue masses may be seen in the vulvar area in preadolescent females. An edematous, violaceous, nontender, donut-shaped mass may be noted surrounding the urethral meatus, particularly in black females younger than age 10 years. This abnormality is the result of urethral prolapse with eversion of the mucosa through the external meatus. Bleeding from this area may be the presenting complaint.

A lesion found predominantly in white preadolescent girls is a prolapsed ectopic ureterocele, which protrudes through the urethral meatus. Other vulvar lesions include paraurethral cyst, imperforate hymen (leading to hydrocolpos or hydrometrocolpos), and rarely a grapelike cluster (caused by sarcoma botryoides).

Generally, the first sign of puberty (Tanner stage 2) for girls is breast development, followed shortly thereafter by the growth of pubic hair. In the past, breast and/or pubic hair development before 8 years of age was considered to be abnormal. Now, the appearance of Tanner stage 2 breast tissue or pubic hair occurring prior to 7 years of age in Caucasian girls and 6 years of age in African-American girls is considered precocious development.

Delayed onset of puberty beyond age 14 years requires a thorough investigation to rule out significant organic causes. In females, unlike males, this delay cannot be explained on constitutional grounds.

Rapid growth in girls begins during Tanner stage 2 and slows considerably after the onset of menses (usually in Tanner stage 4). Females usually grow only one to two inches thereafter.

An adolescent female should be examined in the same position as described for the preadolescent. Tanner staging should be assessed and attention given to looking for abnormal vaginal discharge and vaginal or vulvar lesions. Estrogen stimulation of the vaginal mucosa produces a thickened, dull pink mucoid surface. A thin, white, non-foul-smelling liquid discharge (leukorrhea) normally is present in the otherwise asymptomatic patient.

Evidence of trauma, ulcerative or inflammatory lesions, and abnormal vaginal discharge warrants appropriate speculum examination along with specific laboratory studies and cultures when indicated. Bimanual examination of the uterus in a supine preadolescent or adolescent female can be accomplished by palpating the anterior rectal wall with the gloved index finger of one hand while palpating and applying pressure to the lower midline abdominal area with the other hand. Vaginal examination is recommended for all sexually active females.

ANUS AND RECTUM — Examination of the anus and rectum is relatively standard for all age groups. Inspection of the perianal area under normal circumstances should reveal an intact, symmetrically wrinkled area of pigmented skin. Aside from the rare finding of an imperforate anus or an anteriorly placed anus, anatomical abnormalities in the pediatric age group are unusual.

Infantile perianal pyramidal protrusion (IPPP) is a perianal lesion, previously described as a skin tag or skin fold, that is reported almost exclusively in girls. Some authors propose that the lesion be called "infantile protrusion" since it is not always pyramidal and may be perineal rather than perianal. The lesion is typically located in the midline, just anterior to the anus, although posterior lesions have been reported. It is described as a pedunculated pyramidal protrusion with a tongue-like lip that is covered with smooth red or rose-colored skin. The clinical course is one of recurrent swelling and resolution. Constipation and/or lichen sclerosis may be associated findings. The history of swelling and resolution and characteristic appearance distinguish this lesion from condyloma acuminata, trauma, skin tags, rectal prolapse, and granulomatous lesions of inflammatory bowel disease.

External hemorrhoids and prolapsed internal hemorrhoids are found primarily in older patients. Perianal fissures caused by straining during defecation and passage of hard stools or by dry irritated skin are seen in all age groups, particularly infants. Careful attention to bruises, tears, and lacerations in patients suspected of having been sexually abused should be noted.

Digital rectal examinations are not performed routinely as part of the regular physical examination of children. When digital examination becomes necessary, the examiner should remain sensitive to the potential embarrassment and discomfort for the patient. The patient and/or guardian should be given an easily understandable explanation of why the examination is being done and what discomfort might be involved. The examination is performed best with the patient lying on his or her left side and legs flexed at the hips and knees. Gloves and an appropriate lubricant should be used.

In the child with a lower abdominal mass and/or history of constipation or infrequent passage of stools, a rectal examination may help make the diagnosis. A smooth-walled rectal vault with soft stool in the rectal ampulla is the normal finding. A palpable abnormal mass or blood tinged stool on a gloved finger requires more extensive investigation.

Tanner stages of puberty in normal adolescent boys

Stage of puberty	Age (mean $\pm$ SD)	Genitalia	Serum testosterone (ng/dL)
1		Prepubertal	87
2	11.6 $\pm$ 1.1	Beginning enlargement of scrotum and testes; change in texture and reddening of scrotal skin	251
3	12.9 $\pm$ 1.0	Beginning growth of the penis, mainly in length; further growth of testes and scrotum	336
4	13.8 $\pm$ 1.0	Further growth of penis in length and breadth; further darkening of scrotal skin	525
5	14.9 $\pm$ 1.1	Adult size genitalia	571

Description of genitalia from: Marshall, WA, Tanner, JM, Arch Dis Child 1970; 45:13; serum testosterone concentrations from Lee, PA, Jaffe, RB, Midgely, AR Jr, J Clin Endocrinol Metab 1974; 39:664.

Normal testicular length and volume, by age

Age, yr	Length, cm (mean $\pm$ SD)	Volume, mL (approximate)
< 2	1.4 $\pm$ 0.4	
2 - 4	1.2 $\pm$ 0.2	
4 - 6	1.5 $\pm$ 0.6	1
6 - 8	1.8 $\pm$ 0.3	
8 - 10	2.0 $\pm$ 0.5	2
10 - 12	2.7 $\pm$ 0.7	5
12 - 14	3.4 $\pm$ 0.8	10
14 - 16	4.1 $\pm$ 1.0	20
16 - 18	5.0 $\pm$ 0.5	29
18 - 20	5.0 $\pm$ 0.3	29

Adapted from Keefer, JR. Endocrinology. In: Harriet Lane Handbook, 15th ed, Siberry, GK, Iannone, R (Eds), Mosby, St. Louis 2000. p.227.

Causes of clitoromegaly

Condition	Can present		Comments and reference
	At birth	After birth	
Virilized XX			
Congenital adrenal hyperplasia (CAH)	Yes	Yes	21 alpha hydroxylase deficiency and 11 beta hydroxylase deficiency are the most common. Late presentation does occur ^[1,2] . (See "Overview of classic congenital adrenal hyperplasia due to CYP21A2 (21-hydroxylase) deficiency-I" and see "Congenital adrenal hyperplasia due to CYP11B1 (11-beta-hydroxylase) deficiency").
Maternal androgens or synthetic progestational agents	Yes	No	(See "Causes of gestational hyperandrogenism")
Placental aromatase enzyme deficiency	Yes	No	Maternal virilization during pregnancy can be a clue to the diagnosis. (See "Diagnosis and management of gestational hyperandrogenism").
Androgen secreting tumors	No	Yes	Ovarian ^[3] and Adrenal ^[4] .
Hepatic dysfunction	No	Yes	Report of 10 year-old girl with portal hypertension and impaired hepatic steroid metabolism ^[5] .
Exogenous androgens	Yes	Yes	(Akcam, 2003) ^[6]
Feminized XY (not true clitoromegaly, but small penis can appear as large clitoris)			
Congenital adrenal hyperplasia (CAH)	Yes	Yes	Examples include 17 hydroxylase deficiency, 3 beta hydroxysteroid deficiency (See "Uncommon causes of congenital adrenal hyperplasia" and see "StAR protein deficiency").
Androgen insensitivity syndrome (aka testicular feminization syndrome)	Yes	Yes	Complete insensitivity usually presents at birth, whereas partial insensitivity can present at birth or later ^[7,8] . (See "Diagnosis and treatment of disorders of the androgen receptor").
5-alpha reductase deficiency (5aRD)	Yes	No	5aR converts testosterone to DHT. (See "Steroid 5-alpha-reductase 2 deficiency").
Other			
True hermaphroditism	Yes	Yes	Patients can be XX or XY. Genitalia can vary from ambiguous to isolated clitoromegaly ^[9] .
Mixed gonadal dysgenesis	Yes	No	Most patients are mosaics 45,XO/46,XY. (See "Evaluation of the infant with ambiguous genitalia").
Neurofibromatosis	Yes	Yes	Has been reported both with type 1 and type 2 ^[10] .
Vascular malformation	TP	Yes	Report of 5 year-old girl ^[11] .
Sebaceous cyst	TP	Yes	Case report in adolescent girl ^[12] .
Idiopathic	Yes	Yes	Report of two adults with acquired isolated clitoromegaly ^[13] .

TP: theoretically possible but no case report found.

Tanner stages of development of secondary sexual characteristics**Boys - development of external genitalia**

Stage 1: Prepubertal

Stage 2: Enlargement of scrotum and testes; scrotum skin reddens and changes in texture

Stage 3: Enlargement of penis (length at first); further growth of testes

Stage 4: Increased size of penis with growth in breadth and development of glans; testes and scrotum larger, scrotum skin darker

Stage 5: Adult genitalia

Girls - breast development

Stage 1: Prepubertal

Stage 2: Breast bud stage with elevation of breast and papilla; enlargement of areola

Stage 3: Further enlargement of breast and areola; no separation of their contour

Stage 4: Areola and papilla form a secondary mound above level of breast

Stage 5: Mature stage: projection of papilla only, related to recession of areola

Boys and girls - pubic hair

Stage 1: Prepubertal (can see velus hair similar to abdominal wall)

Stage 2: Sparse growth of long, slightly pigmented hair, straight or curled, at base of penis or along labia

Stage 3: Darker, coarser and more curled hair, spreading sparsely over junction of pubes

Stage 4: Hair adult in type, but covering smaller area than in adult; no spread to medial surface of thighs

Stage 5: Adult in type and quantity, with horizontal distribution ("feminine")

→ l'examen neurologique du nouveau-né

L'examen peut être influencé par 3 facteurs :

- l'âge de gestation
- le moment par rapport au repas
- le Stade d'Eveil selon Brazelton :
 1. état de sommeil profond
 2. état de sommeil léger
 3. état d'éveil calme
 4. état d'éveil avec quelques mouvements
 5. état d'éveil avec mouvements abondants
 6. état d'éveil avec pleurs

Faire le status de préférence aux stades 3 et 4

Ne pas faire l'examen juste avant ou juste après une tétée

4.1. Observation Posture

Appréciation du cri

Activité spontanée ou motricité spontanée

Tonus Passif

Tonus Actif

4.2. Examen Retour en flexion / signe de l'écharpe / épreuve talon oreille, angle poplité.

Manoeuvre du tiré assis: fléchisseurs et extenseurs du cou

Position assise : fléchisseurs et extenseurs du cou

Suspension ventrale : tonus des muscles du dos

• Réflexes archaïques Réflexe de succion / réflexe de Moro / marche automatique / réflexe de Galland

Réflexe d'agrippement / points cardinaux

• Réflexes ostéotendineux Rotulien / bicipital / achilléen / clonus du pied

• Fonctions supérieures *Comprennent les modes de communication, le comportement ainsi que les fonctions sensorielles*

L'ouverture des yeux provoquée par la succion

Mouvements spontanés des yeux ; strabisme, nystagmus, cataracte

L'orientation auditive

L'orientation visuelle

• Performances sensorielles Contact visuel possible si le nouveau-né est dans un état d'éveil calme

• Diaphanoscopie Uniquement si l'examen est suspect ou pathologique

Résultats de l'examen du nouveau-né

L'évaluation de l'état de santé d'un enfant doit être le but recherché de tout examen clinique, et ce quel que soit son âge.

1. Nouveau-né sain

Dans ce cas, l'anamnèse et le status clinique n'ont rien montré d'anormal.

Le départ à domicile est autorisé après le 2^{ème} examen du nouveau né et un entretien avec la mère, au cours duquel lui seront données des informations sur le programme de surveillance et de prévention de son enfant. En cas d'accouchement ambulatoire, le 2^{ème} examen se fera soit à domicile, soit au cabinet du pédiatre.

2. Nouveau-né « suspect »

Dans le cas, le status du nouveau né ne paraît pas tout à fait normal, et selon son état, il est mis en observation soit à la pouponnière de la maternité, soit en Néonatalogie.

3. Nouveau-né pathologique

Dans ce cas, l'anamnèse et le status clinique sont franchement anormaux et le nouveau né est alors hospitalisé dans un service spécialisé de Néonatalogie.

4. L'Information des parents

Les parents doivent être toujours informés de l'état de santé de leur enfant.

En cas d'anomalies constatées au status, l'information des parents doit être préparée pour éviter de les traumatiser. Le message doit être clair et précis, avec un langage non médical, sans anticiper sur l'avenir de l'enfant.

→ Examen du nourrisson et du petit enfant

Recommandations pour détourner les peurs

1. *Eviter si possible tout conflit (en séparant l'enfant de sa mère, par exemple)*
2. *Modifier votre langage (corporel) (voix, regard, toucher) autant que possible, ne pas avoir l'air menaçant.*
3. *Optimiser les capacités et acquisitions cognitives de l'enfant en le familiariser avec vous et votre attitude.*
4. *Utiliser autant que possible des objets de distraction que l'enfant peut manipuler afin de faciliter l'auscultation (par exemple : un hochet, des cubes de couleur ou des petits animaux).*
5. *Si la marche est acquise, laisser l'enfant aller et venir dans la salle d'examen et lui proposer des jouets pendant la discussion avec les parents.*
6. *Faites des parents vos alliés : faites-les participer à l'examen en tenant l'enfant sur les genoux, et en leur demandant de le distraire pendant que vous l'examinez.*
7. *Eviter si possible de répéter des expériences qui se sont révélées auparavant effrayantes ou n'y recourir qu'en fin de consultation.*

Protocole de recueil de l'Anamnèse du Nourrisson

(1 mois à env. 15 mois)

1. Etat civil : Nom, prénom, date de naissance, sexe, date de la consultation.
2. Motif principal de la consultation *Examen de prévention ou consultation pour maladie ?*
3. Histoire de la maladie
 - 3.1. Description des évènements *La description concerne la ou les maladie(s) actuelle(s), comprenant les antécédents liés à cette maladie*
 - 3.2. Revue des systèmes *Elle doit être adaptée au motif de la consultation. Poser quelques questions d'ordre général pour chaque système : respiratoire, cardiovasculaire.....etc.. Entrer plus dans les détails pour le système concerné par la consultation : par exemple pour une consultation pour toux et écoulement nasal le système respiratoire sera passé en revue de manière détaillée.*
4. Antécédents médicaux
 - 4.1. Période néonatale
Age gestationnel, poids et taille de naissance, score d'Apgar, réanimation éventuelle, date et poids de sortie de la maternité
 - 4.2. Maladies d'enfance Age lors de la survenue de la maladie (roséole, varicelle par exemple), complications, traitement, intervention chirurgicale
 - 4.3. Expositions
 - 4.3.1. Expositions récentes Exposition récente à des maladies contagieuses (enfants en crèche ou en garderie). Date et nature de l'exposition, signes et symptômes
 - 4.3.2. Voyages, animaux domestiques Destinations des voyages, expositions à des animaux
 - 4.4. Vaccinations et réactions Dates des vaccinations; réaction ?, si oui, signes et symptômes
 - 4.5. Allergies Allergie médicamenteuse (indiquer le nom du médicament ?), eczéma, asthme, arthrite chronique

4.6. Accidents Brûlures, traumatismes : (date et circonstances)

4.7. Hospitalisations Motifs, traitements, complications et/ou séquelles ?

5. Alimentation et hygiène de vie Allaitement au sein, au biberon, introduction des solides, des

céréales avec gluten, (problèmes ? satisfaction ?) Qualité du sommeil diurne et nocturne.

L'enfant est-il à domicile avec la maman ? chez une maman de jour ? en crèche ? en garderie ?

6. Développement somatique Recueillir les données du poids, de la taille, et du périmètre crânien, sur le **Carnet de Santé** et les reporter sur les courbes de croissance suisses (qualité du développement somatique ?)

7. Développement psychomoteur

Age d'acquisition psychomotrices (c.f. table Griffith, Denver) (c.f. cours et film sur le développement psychomoteur du nourrisson)

8. Antécédents familiaux

16

8.1. Parents Ages, professions, antécédents médicaux, conditions d'habitation, consanguinité ?

8.2. Frères et soeurs Ages, antécédents médicaux, décès, ordre dans la fratrie

8.3. Grands parents Vivants, âges, antécédents médicaux, cause de décès

8.4. Autres parents vivants sous le même toit

Ages, antécédents médicaux

8.5. Antécédents familiaux Maladies héréditaires, décès de nourrissons ou d'enfants, malformations congénitales, décès précoces de cause cardiovasculaire, hypertension, cancer, diabète, néphropathies, maladies mentales, toxico-dépendance (alcool, tabac, drogue), consanguinité, tuberculose, sida, anémie, arthrite chronique

Protocole de l'examen clinique du nourrisson

A partir de l'âge de 5 à 6 mois l'examen clinique doit se faire après avoir pris contact avec l'enfant assis sur les genoux de sa maman, en le mettant en confiance par le jeu et toujours de façon à ne pas le déstabiliser

1. Les données chiffrées

Poids, taille, périmètre crânien et température. En général ces mesures sont réalisées par l'infirmière de la consultation

2. Appréciation de l'aspect général de l'enfant

État d'éveil, état nutritionnel et hygiène corporelle

3.1. Peau et phanères Aspect et couleur de la peau, des ongles, des cheveux

3.2. Tête et cou

Périmètre crânien, dimensions de la fontanelle en centimètres (mesurer en diagonal, i.e. en « x », non pas en « + » !)

Aspect et forme du visage, des oreilles (conduit auditif externe, tympan), du nez, de la bouche, de la cavité buccale, de la langue, du palais et du pharynx, du regard (strabisme ?).

L'examen de la cavité buccale, du nez, des oreilles est désagréable pour l'enfant et il est effectué en fin de status.

Trouver une astuce pour réaliser cet examen sans entraîner des pleurs (faire le lion..)

3.3. Thorax Forme, contour, symétrie des structures, chapelet rachitique ?

3.4. Appareil respiratoire Fréquence respiratoire, ampliation thoracique, auscultation, palpation et percussion

3.5. Appareil cardiovasculaire

Fréquence cardiaque, palpation, auscultation du coeur, palpation des artères périphériques (fémorales), mesure de la pression artérielle (systématique au delà de 4 ans), temps de recoloration cutanée (TRC) < 3sec.

3.6. Appareil digestif

Inspection, palpation, auscultation de l'abdomen., mesure de la flèche hépatique, palpation des loges rénales, splénomégalie ?

3.7. Appareil lympho-ganglionnaire Palpation des aires ganglionnaires

3.8. Appareil urogénital

Périnée et anus

Organes génitaux mâles : pénis, prépuce, scrotum, testicules. *Ne pas retirer le prépuce.*

Organes génitaux femelles : examen avec traction sur le grandes lèvres pour visualiser petites lèvres, clitoris, vulve, vagin.

3.9. Appareil ostéoarticulaire

Dos

Membres supérieurs, articulations

Membres inférieurs, articulations

3.10. Examen du système nerveux

Vigilance, contact visuel, mouvements spontanés

Tonus musculaire

Mouvements involontaires

Motricité globale

Motricité fine

Coordination

Sensibilité

Réflexes

Nerfs crâniens en particulier

3.11 Evaluation du développement

psychomoteur

Cette évaluation peut être réalisée en début de consultation et sous forme de jeu ce qui va rassurer l'enfant pour la suite

Evaluer l'enfant selon la liste objective des performances appropriées à l'âge de l'enfant.

Résultats de l'examen du nourrisson

L'évaluation de l'état de santé d'un enfant doit être le but recherché de tout examen clinique, et ce quelque soit son âge

1. Nourrisson sain

Dans ce cas, l'anamnèse et le status clinique n'ont rien montré d'anormal

2. Nourrisson malade

Dans ce cas, l'anamnèse et /ou le status clinique ont montré des anomalies.

Selon son état actuel IL FAUT prendre en charge cet enfant, soit ambulatoirement, soit par une hospitalisation

3. L'information des parents

Les parents doivent toujours être informés sur l'état de santé de leur enfant.

En cas d'anomalies constatées lors du status, l'information des parents doit être préparée pour éviter de les traumatiser. Le message doit être clair et précis, avec un langage non médical.

Protocole de recueil de
l'anamnèse du petit enfant

(de env. 15 mois à 4 ans)

Anamnèse semblable que chez le nourrisson,
en insistant sur les points suivants :

3.2. Revue des systèmes

5. Alimentation et hygiène de vie

5.1. Alimentation Mode d'alimentation, quantité et qualité, problèmes éventuels

5.2. Sommeil Qualité du sommeil diurne et nocturne

5.3. Dentition et hygiène dentaire

le brossage des dents doit commencer vers 2 ans au plus tard, que l'enfant à 20 dents à 30 mois et que la 1ère visite chez le dentiste doit se faire entre 3 et 4 ans

5.4. Propreté □ 3 ans : urine et selles, diurne et nocturne

5.5. Jouets Répertoire les jouets dangereux pour l'âge de l'enfant

6. Développement somatique

Utiliser le Carnet de Santé pour reconstruire les courbes de croissance staturale, pondérale et du périmètre crânien

7. Développement psychomoteur, vision, audition, langage

Avant de l'évaluer directement (cfr. en bas), le développement est apprécié avec les informations fournies par les parents et à travers de questions posés spécifiquement au parents

→ Protocole de l'examen clinique du petit enfant

1. Les données chiffrées Poids, taille, PC, température rectale, et selon le motif de consultation : FC, FR, TA, saturation O2

2. Aspect général de l'enfant

3. Examen somatique du petit enfant

Annoncez ce que vous allez faire, éviter tout mouvement brusque susceptible d'effrayer. Ne luttez pas contre la résistance de l'enfant. Il faut trouver un jeu, improviser, pour pouvoir l'approcher et l'examiner sans conflit. Vous pouvez mimer le geste sur une poupée ou sur un grand frère, une soeur, ou sur la maman. Ne vous occupez pas de l'image que vous donnez. Le but est d'arriver à examiner l'enfant. L'examen peut se faire sur les genoux de la maman ou sur une table d'examen.

3.1. Peau et phanères

Taches café au lait, taches dépigmentées, hématomes, naevus pigmentaire, angiome tubéreux, dermatite atopique, impétigo.

3.2. Tête et cou

Aspect général de la tête : *la fontanelle antérieure se ferme en général vers 18 mois*

Texture des cheveux, aspect du visage (expression)

Yeux (forme, taille et symétrie, épicanthus, hypertélorisme, strabisme)

Oreilles (forme et implantation)

Nez (muqueuse, cornets, septum)

Cou (mobilité du cou, thyroïde)

3.3. Thorax Forme du thorax, implantation des mamelons

3.4. Appareil respiratoire

Ampliation du thorax pendant l'inspiration et l'expiration ; signes de détresse respiratoire ?

Fréquence respiratoire, palpation des vibrations vocales

Percussion des aires pulmonaires (*normalement symétrique*)

Murmure vésiculaire perçu ? (bruits surajoutés ? râles crépitants ? râles sibilants ? stridor ?)

3.5. Appareil cardiovasculaire

Palpation des pouls périphériques

Fréquence et auscultation cardiaque

Pression artérielle

La palpation du coeur localise le choc de pointe. Noter si les pouls périphériques sont bien perçus. L'auscultation cardiaque doit se faire au niveau de tous les foyers : pointe, mitral, pulmonaire, aortique, tricuspide, base. Il faut apprendre à reconnaître les bruits physiologiques : souffle de Still, bourdonnement veineux, souffle carotidien

3.6. Appareil digestif *La lordose du petit enfant rend l'abdomen plus proéminent, bien réchauffer les mains et le stéthoscope*

Forme de l'abdomen

La palpation doit se faire avec flexion des cuisses sur les hanches et les genoux, rechercher une masse, une tension, une douleur

L'auscultation apprécie les bruits intestinaux, leur intensité et leur répartition

3.7. Appareil lympho-ganglionnaire palpation des aires ganglionnaires, rate

3.8. Appareil urogénital

Palper les fosses lombaires

inspecter attentivement les organes génitaux, le périnée et l'anus.

Fille (*examiner en écartant les lèvres*) : écoulement ? => infection, corps étranger, abus ?

Garçon : pénis, scrotum, testicules

A 3 ans le prépuce est totalement rétractable dans 90% des cas ; mais jamais forcer la rétraction !

3.9. Appareil ostéoarticulaire

Nota Bene : *Pour l'examen ostéoarticulaire veuillez consulter le document sur l'examen orthopédique de l'enfant (annexe)*

Dos

membres supérieurs

membres inférieurs : faire un examen complet (hanches, cuisses, genoux, jambes, pieds) et les mobiliser dans toutes les directions avant de faire lever l'enfant et le faire marcher
Bien l'observer au moment du lever et pendant la marche

Avant 2 ans. Jambes arquées

De 3 à 5 ans : genoux cagneux

De 7 à 8 ans : correction spontanée de toutes les petites anomalies sinon -> : orthopédiste

Angle de la démarche : La persistance d'une rotation interne ou externe des pieds pendant la marche de plus de 30° est anormale

La marche sur la pointe des pieds ne doit pas persister au delà de quelques mois du début de la marche.

4. Examen du système nerveux

Aspect général, état d'éveil, vigilance et état mental

Nerfs crâniens

Coordination, Station debout et démarche

Mouvements involontaires, Sensibilité, Réflexes

5. Evaluation du développement

psychomoteur

Vision – Audition – Langage

Développement psychomoteur : acquisitions selon la grille de développement en fonction de l'âge recommandé par la société Suisse de Pédiatrie, donné en annexe

Vision : évaluation de l'acuité visuelle par l'interrogatoire des parents. Test de SNELLEN, à 6 mètres et test de l'écran alterné en cas de suspicion de strabisme

Audition : évaluation subjective repose sur l'interrogatoire des parents. L'otoscopie sera laissée à la fin de l'examen

Langage : déterminer à la fois le contenu et la clarté du

langage

Bégaïements / hésitations sont des accrochages qui sont normaux pendant 1 an ou 2. Au delà faire un bilan

22

audiométrique et organiser une consultation chez le phoniatre

6. Examen de la cavité buccale et des

tympons

Cet examen se fait toujours à la fin du status, car il est toujours mal accepté par le jeune enfant. Il faut toujours s'assurer de l'aide des parents pour maintenir l'enfant dans une position adéquate pour l'examen.

Cavité buccale : langue, pharynx, amygdales, dents

Conduit auditif externe, tympons

Résultats de l'examen

du petit enfant

L'évaluation de l'état de santé d'un enfant doit être le but recherché de tout examen clinique, et ce quel que soit son âge : cf. l'examen du nourrisson.

→ Examen de l'enfant d'âge scolaire

(de 5 à 10-12 ans)

Quelques conseils

☐ ☐ *Considérer l'enfant de cet âge comme un interlocuteur digne de respect. Le saluer et se présenter avant d'engager la conversation.*

☐ ☐ *Respecter sa pudeur et le prier d'abord de se déshabiller seul. L'aider si nécessaire ou le faire aider par les parents.*

☐ ☐ *Essayer d'obtenir sa collaboration pour tous les stades de l'examen, comme pour les éventuels gestes techniques (prise de sang, sondages, ...etc...). Si nécessaire utiliser les méthodes d'analgésie moderne.*

☐ ☐ *Ne pas oublier en revanche que la notion de temps ou de quantité n'est pas encore très précise et ne jamais manquer de faire confirmer les renseignements par les parents ou les éventuels témoins s'il s'agit d'un accident.*

☐ ☐ *Se limiter à l'anamnèse actuelle de l'enfant et préciser l'anamnèse systématique familiale et du*

développement avec les parents (ou accompagnants)

☐ ☐ *Enregistrer non seulement les déclarations de l'enfant, mais aussi son comportement*

☐ ☐ ***L'observation clinique commence souvent pendant la prise de l'anamnèse (par exemple : enfants hyperactifs, retards de développement, angoisse ou affectivité anormale, etc...)***

☐ ☐ *Continuer à observer l'enfant pendant que l'on écoute les déclarations des parents.*

☐ ☐ *Se faire respecter soi-même et ne pas tolérer que l'enfant transforme la salle d'examen ou sa*

chambre en salle de jeux.

Protocole de recueil

de l'anamnèse de

l'enfant d'âge scolaire

1. Etat civil, origine (ethnie), niveau de scolarité

2. Motif principal de la consultation

24

3. Histoire de la maladie

3.1. Description des événements actuels Elle doit être adaptée au motif de consultation : début des

symptômes ou des plaintes, déroulement exact, fréquence, horaire

3.2. Revue des systèmes

Poser quelques questions d'ordre général pour chaque système : respiratoire, cardiovasculaire, digestif, etc...

4. Antécédents médicaux

4.1. Période néonatale

4.2. Maladies d'enfance, maladie chronique

Roséole, varicelle, otites, angines, etc... : âge de survenue de la maladie, complications éventuelles et traitement

Maladie chronique, traitements en cours

4.3. Expositions

4.3.1. Exposition récente à des maladies contagieuses à l'école

4.3.2. Voyages, animaux domestiques Destinations des voyages, exposition à des animaux

4.4. Situation vaccinale et réactions

vaccinales éventuelles

État du carnet de vaccinations

4.5. Allergies

Eczéma, rhinite allergique, asthme, urticaire, réactions médicamenteuses

4.6. Accidents Type d'accident, date, circonstances, conséquences

4.7. Hospitalisation antérieures

Motifs, date et durée, traitements, complications ? séquelles

5. Alimentation et hygiène de vie

5.1. Alimentation

5.2. Dentition et hygiène buccodentaire

Noter que la première visite chez le dentiste doit se faire entre 3 et 4 ans

Brossage régulier des dents ?

5.3 Jeux et loisirs Sports, musique, hobbies, etc...

6. Développement physique Courbes de croissance

7. Développement psychomoteur-vision

audition

Développement affectif : tempérament, autonomie indépendance, interactions avec les pairs, identité du sexe

Développement cognitif : si scolarisé : est ce qu'il aime l'école ? qu'est ce qu'il aime dans l'école ? son niveau scolaire ?

25

Étapes du développement de l'enfant

Propreté diurne et nocturne acquise pour les urines et les selles ?

8. Antécédents familiaux

8.1. Parents Age, profession, antécédents médicaux, conditions d'habitation, consanguinité

8.2. Frères et soeurs

Âges, ordre dans la fratrie, antécédents médicaux, si décédés cause de décès

8.3. Grands parents

Vivants, âges antécédents médicaux, si décédés cause de décès

8.4. Autres parents vivants sous le même toit

Âges, antécédents médicaux

8.5. Antécédents familiaux

Maladies héréditaires, décès de nourrissons ou d'enfants, malformations congénitales, décès précoces de cause cardiovasculaire, hypertension, cancer, diabète, néphropathies, maladies mentales, abus de substances, d'alcool ou de tabac, sida, tuberculose, anémie, polyarthrite chronique évolutive ...

Protocole de l'examen

clinique

L'examen clinique de l'enfant d'âge scolaire suit la même démarche que pour les enfants plus petits, mais doit être adapté sur quelques points spécifiques

1. Les données chiffrées Reporter sur les courbes ad hoc, évaluer les éventuels excès ou déficits pondéraux, noter les données anormales ou dignes de contrôle

2. Appréciation de l'aspect général de l'enfant

Etat de nutrition et d'hydratation, habillement, propreté, signes de maltraitance, ou de négligence, psychisme (enfant déprimé, obéissant, hyperactif, etc..)

3. L'examen somatique

3.1. Peau et phanères

Qualité de la peau et des cheveux, onychophagie, hématomes, cicatrices, blessures

3.2. Tête et cou

Anomalies de forme ou de position, morphologie particulière

3.3. Thorax

Déformation en tonneau ou en bréchet, diamètre antéropostérieur, ampliatiion thoracique

26

3.4. Appareil respiratoire

Voies aériennes supérieures, stridor éventuel, auscultation pulmonaire, palpation, percussion, mesure du débit expiratoire de pointe

3.5. Appareil cardiovasculaire

Pulsations, tension artérielle, qualité et amplitude des pouls aux 4 membres, température des extrémités, cyanose, oedèmes, turgescence jugulaire, auscultation cardiaque

3.6. Appareil digestif

Langue, dentition, haleine, salivation, aspect de l'abdomen (plat, déprimé ou globuleux), épaisseur du pannicule adipeux, palpation abdominale (défense, détente), tympanisme, bruits intestinaux, palpation du foie, éventuellement inspection de la région péri anale et toucher rectal

3.7. Appareil lymphoganglionnaire

Inspection et palpation des aires ganglionnaires, taille des amygdales, palpation de la rate

3.8. Appareil urogénital

Une fois par année au moins, pour exclure ou apprécier le développement pubertaire. Dans tous les cas, uniquement après explications et avoir obtenu le consentement de l'enfant, toujours en présence d'une tierce personne (parents, infirmière)

Palpation des fosses lombaires

3.9.Appareil Ostéoarticulaire

Nota Bene : Pour l'examen ostéoarticulaire veuillez consulter le document sur l'examen orthopédique

3.9.1. Examen du dos couché à plat ventre, debout en flexion, scoliose, gibbosité

3.9.2. Examen des membres supérieurs amplitude des mouvements passifs et actifs, déformations éventuelles

3.9.3. Examen des membres inférieurs Hanches : rotations interne et externe, flexion, extension, abduction

Genoux : mobilité, déformation, mouvements de la rotule, signe du glaçon, varus (distance intercondylienne), valgus (distance intermalléolaire), recurvatum torsion tibiale (angle bimalléolaire)

pied plat, pied creux, varus de l'avant pied, valgus du talon et bascule astragalienne orteils

3.9.4. Examen de la démarche

27

4. L'examen du système nerveux

Etat de conscience

Nerfs crâniens y compris examen de la vue et contrôle de la vision stéréoscopique (test de Lang) et de la vision des couleurs. Contrôle de l'audition à la voix chuchotée et au diapason

Motricité globale, motricité fine, réflexes, sensibilités, proprioception, diadochocinésie

5. Evaluation du développement

psychomoteur ; vision–audition–langage

Dessin, écriture, jeux, arithmétique adaptée à l'âge, poésies éventuelles, etc...

Niveau intellectuel par rapport aux enfants du même âge.

6. Examen ORL

Dentition (caries dentaires ou défaut d'occlusion)

Nez, gorge, otoscopie, examen de la phonation et de la voix,

bégaïement, chuintement, zézaïement

Résultats de l'examen

L'évaluation de l'état de santé d'un enfant doit être le but recherché de tout examen clinique, et ce quel que soit son âge : c.f. l'examen du nourrisson

→ Examen de l'adolescent

L'adolescence est une période de transition rapide. Il n'est pas rare qu'un adolescent se comporte parfois de façon adulte et ait d'autres fois des comportements franchement infantiles, comme il peut présenter des maladies pédiatriques et d'autres plus typiquement d'adultes. En outre, il existe des pathologies spécifiques liées au développement pubertaire et au développement psychosocial comme par exemple l'anorexie mentale. Le pédiatre peut avoir l'avantage de connaître le patient depuis l'enfance et donc profiter d'un rapport de confiance, mais il est impératif de reconnaître le développement personnel et le besoin de l'adolescent d'être pris comme un patient à part entière, notamment lorsqu'il s'agit d'aborder des sujets personnels (estime de soi, sexualité, etc.). Dans ce contexte, il est important de gérer à la fois les relations avec l'adolescent et avec ses parents : sauf exception (danger majeur, absence de capacité de discernement) il faut toujours respecter la confidentialité ; mais il est aussi important d'inviter l'adolescent à établir un contact franc et ouvert

avec ses parents. Idéalement, chaque adolescent devrait être vu à la fois seul et en présence de ses parents, surtout lors d'une première consultation.

Des informations supplémentaires peuvent être obtenues auprès de l'UMSA (Unité Multidisciplinaire de Santé des Adolescents).

Protocole de recueil de l'anamnèse de l'adolescent

1. Etablir le contact *Donner le choix entre le tutoiement et le vouvoiement.*
2. Motif principal de la consultation *Il est pas forcément déclaré au début de la consultation ! Parfois un motif est présenté comme justification, et en cours de la consultation un « vrai » motif peut être décelé et abordé.*
3. Histoire de la maladie *Facteur déclenchant ?*
 - 3.1. Description des événements actuels *S'intéresser à la perception que l'adolescent en a*
 - 3.2. Revue des systèmes
Elle doit être adapté au motif de la consultation.
Poser quelques questions d'ordre général pour chaque système : respiratoire, cardiovasculaire, digestif etc....
Entrer plus dans les détails pour le système concerné par la

consultation

Lorsque l'on manque de temps, cette revue peut être couplée à l'examen physique

4. Anamnèse personnelle

Développement psychomoteur dans l'enfance

Problèmes particuliers de santé ou de comportement dans l'enfance

Cursus scolaire

Situation familiale, fratrie, problèmes familiaux

5. Styles de vie

Habitudes alimentaires et sommeil

Loisirs (activités sportives, hobbies, activités en groupe)

Consommation de substances (y.c. médicaments)

Vie affective et sexuelle (relations sexuelles, contraception)

Comportements de protection ou de risque face aux accidents

(port du casque, etc)

6. Fonctionnement psychosocial

Image de soi

Humeur (affects dépressifs, anxiété)

Entente dans la famille : relation avec la mère et avec le père

Entente avec les amis, rôle social

Présence d'un partenaire amoureux, d'un « ami »/ »amie »

Niveau scolaire, résultats, ambiance, perception, projets

d'avenir professionnel

Ressources face à l'adversité (« resilience »)

Protocole du status clinique de l'adolescent

1. Préambule La puberté et les changement qu'elle implique amènent l'adolescent à se poser beaucoup de questions sur sa normalité. Le corps est donc hyper investi à cet âge. Il importe de faire l'examen de façon graduelle, en commentant les trouvailles (éviter les froncements de sourcils intempestifs ou l'utilisation du jargon !)

1.1. Taille Taille debout et utilisation des courbes de percentiles

Vitesse de croissance

Variations de vitesse de croissance durant la puberté

Attitude de l'adolescent face à sa croissance

1.2. Poids État nutritionnel et développement musculo-squelettique

Poids (courbes de percentiles)

Etat (BMI) nutritionnel de l'adolescent

$BMI = P/T^2$ = Indice de corpulence de Quetelet

Représentation de l'adolescent par rapport à son poids

Représentation de l'adolescent par rapport à son développement musculaire

2. Appréciation de l'aspect général de l'adolescent

Se méfier des jugements à l'emporte pièce face au look d'un adolescent (habits, chevelure, etc.)

3. Examen somatique Débuter par les zones neutres (ORL) et finir par l'examen des OGE (si nécessaire)

3.1. Peau et phanères

Evaluation de l'importance de l'acné

Tatouages, piercing et autres

Rapport de l'adolescent à sa peau, image de soi

3.2. Tête et cou

3.3. Thorax Si nécessaire, évaluer le développement des seins par

31

inspection simple (stades de Tanner, c.f. annexe) - dans tous

les cas, uniquement après explication et avoir obtenu le consentement de l'adolescente)

Présence de gynécomastie ?

3.4. Appareil respiratoire *Profiter de poser des questions sur la consommation éventuelle de tabac.*

3.5. Appareil cardiovasculaire *Faire écouter son coeur au jeune adolescent. Expliquer ce qu'est la TA*

3.6. Appareil digestif *Aborder éventuellement l'alimentation à ce moment là*

3.7. Appareil lymphoganglionnaire *Expliquer pourquoi on palpe les ganglions*

3.8. Appareil urogénital *Evaluer la puberté : stades de Tanner (c.f. annexe ; dans tous les cas, uniquement après explication et avoir obtenu le consentement de l'adolescent, si nécessaire en présence d'une tierce personne)*

Déviation fréquente : varicocèle, gynécomastie, asymétrie des seins, etc...

3.9. Appareil ostéoarticulaire

nota bene : veuillez consulter le document annexe sur l'examen orthopédique

3.10. Examen du système nerveux *Ne pas oublier l'examen de la vue et de l'ouïe*

4. Evaluation de l'équilibre psychique et de la personnalité

On peut demander à l'adolescent comment il se sent habituellement, quelles sont ses ressources en cas de difficultés, quelle est son humeur, quels sont ses projets d'avenir, etc.

Résultats de l'examen clinique de l'adolescent

Information de l'adolescent

RESUMER LES PRINCIPALES CONSTATATIONS à L'INTENTION DE L'ADOLESCENT (et ses parents, après accord préalable)

L'information doit être claire et précise, transmise dans un langage accessible, non médical

1. Adolescent sain

L'anamnèse et l'examen clinique ne montrent pas d'anomalies

Un examen physique ne signifie pas forcément un adolescent sain : certaines habitudes de vie auront un impact à court ou moyen terme

2. Adolescent malade

L'anamnèse et / ou l'examen clinique présentent des anomalies : la prise en charge de l'adolescent (ambulatoire, ou hospitalière) est expliquée. *Ces démarches peuvent nécessiter un échange voir une négociation.*

Les explications sur la prise de médicament doivent être détaillées. *L'adolescent est invité à poser des questions sur ce qu'il a compris de son affection et du traitement*

→ Examen orthopédique de routine en 18 points

A. Examen de la marche

1. « Marche ! »

Marche les pieds tournés à l'intérieur, à l'extérieur ? Boiterie ? Marche de travers ?

2. « Cours »

Coordination ?

3. « Tiens-toi sur une jambe »

Force musculaire ?

4. « Marche sur les talons »

Raccourcissement des muscles du mollet ?

Parésie des fléchisseurs du pied ?

5. « Marche sur la pointe des pieds »

Force des mollets et des muscles extenseurs des pieds ?

B. Examen en position debout

6. De dos :

Position ? Symétrie des épaules ? Différence de longueur des jambes ? Triangle lombosacré recouvert de poils ? Se tient sur une jambe ? Signe de Trendelenburg ?

7. « Fléchis-toi vers l'avant les mains jointes »

Scoliose ? Gibbosité ? Bosse lombaire ?

8. De face :

Torticolis ? Asymétrie de longueur des jambes ? Jambes en X, O ? Rotation externe / interne des jambes ? Voûte plantaire ?

9. De profil :

Position ? Cyphose ? Lordose

10. « Assieds-toi et après lève-toi »

Observez comment il utilise ses bras pour se lever. Faiblesse musculaire proximale ?

35

C. Examen en position couchée

11. « Allonge-toi par terre sur le dos »

Tuméfaction ? Atrophie musculaire ? Longueur des jambes et différence de longueur ?

12. « Plie les genoux »

Tonus musculaire ? Claquement des ménisques ? Tuméfaction ? Atrophie musculaire ? Raideur ?

13. « Ecarte les cuisses » (genoux fléchis)

Abduction ? Lésion des hanches ? Limitation à l'écartement des cuisses ?

Ce n'est pas la manoeuvre d'Ortolani !

14. « Encore une fois, écarte les cuisses » (genoux tendus)

Abduction les jambes tendues. Symétrie ? Lésion des hanches ?

15. « Couche-toi sur le ventre »

Kyste poplité ? Chez le nouveau-né : asymétrie du siège ou du pli sous-fessier ?

16. Tester la rotation externe de la hanche, jambe pliée à 90° et la main posée sur le sacrum.

Maladie de la hanche ?

17. Idem. Tester la rotation interne de la hanche.

Antetorsion ? Maladie de la hanche ?

18. « **Peux-tu toucher ton avant-bras avec ton pouce** » (cette manœuvre peut aussi être faite passivement)
Laxité ligamentaire ?

neuroimaging in children

INTRODUCTION — Imaging modalities can be classified as structural or functional. Structural imaging modalities provide spatial resolution based primarily upon anatomic or morphologic data. Functional imaging modalities provide spatial resolution based upon physiologic or metabolic data. Some techniques provide both structural and functional information.

The major imaging modalities for structural and functional evaluation of the developing central nervous system (CNS) are ultrasonography (US), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), and nuclear medicine techniques. US and CT provide rapid screening for gross macrostructural abnormalities. Nuclear medicine techniques may offer additional functional data. MRI in current clinical use and advanced MR techniques often provide the most definitive macrostructural, microstructural, and functional imaging information.

ULTRASONOGRAPHY — The resolving power of US is based upon variations in acoustic reflectance of tissues. This technique has many advantages. It is readily accessible, portable, and fast; images are viewed in real time and are multiplanar. US is less expensive than other cross sectional modalities and is considered relatively noninvasive because it does not involve ionizing radiation. US requires no contrast agent, and patient sedation rarely is needed.

However, US has certain limitations. One limitation is that the diagnostic effectiveness of US depends primarily upon the skill and experience of the operator and interpreter. Another is that for cranial and spinal imaging, US requires a window or path that is unimpeded by bone or air. Thus, US can be used for neuroimaging in the fetus during a prenatal examination and in the infant who has an open fontanelle and sutures. US also can be used to examine the immature or dysplastic cranium or spine (eg, dysraphism), the orbit, and the neck.

Safety issues — Medical US is generally considered safe. However, concerns have been raised regarding the use of ultrasonography for nonmedical imaging of the fetus. These concerns include the deposition of radio-frequency from the current generation of machines with 3D and 4D capability. As with radiation, the principle of "as low as reasonably achievable" (ALARA) should be followed during ultrasonography to maintain the lowest possible exposure to mechanical and thermal indices.

US Applications — The most important applications of US in neuroimaging in children are:

- Fetal and neonatal screening

- Bedside examination of a critically ill infant who is too unstable to be examined in the radiology department (eg, infant requiring extracorporeal membrane oxygenation [ECMO])
- Rapid provision of important adjunctive information using Doppler (eg, determination whether a mass is cystic, solid, or vascular), differentiation of subarachnoid collections (eg, benign external hydrocephalus) from subdural collections (eg, chronic subdural hematoma), assessment of vascularity, vascular flow, increased intracranial pressure, or edema (eg, measuring resistive index)
- Real time guidance and monitoring during diagnostic or therapeutic interventional neuroradiologic procedures (eg, transcatheter endovascular ablation of vein of Galen vascular malformation) and surgical procedures (eg, craniotomy and laminectomy).

New techniques — Advances in US technology include the development of high-resolution transducers, improvements in color Doppler signal processing, and new scanning techniques. These techniques have significantly improved the ability to visualize structural and vascular abnormalities in the neonatal brain. Other improvements include:

- The use of the mastoid view to better visualize posterior fossa lesions
- The graded fontanelle compression Doppler technique to evaluate ventriculomegaly versus hydrocephalus.
- Power color Doppler, which displays the integrated power of the Doppler signal, has increased sensitivity to low flow, which renders it useful in the evaluation of intracranial venous flow.
- Transcranial Doppler (TCD) uses advanced transducer technology to evaluate flow velocity in major intracranial arteries. Specific windows are used in older children, such as the transtemporal window to screen for risk of stroke in sickle cell disease or beta thalassemia.

Another important advance is the use of vascular US contrast agents that amplify reflected sound waves. A variety of microbubble-based preparations are being tested. Potential applications include the detection of slow blood flow and the assessment of organ perfusion. In addition, if TCD is performed at the same time as bubble echocardiography, the visualization of bubbles in the intracranial circulation indicates significant right-to-left shunting with potential for cerebral thromboembolus.

Improvements in computerized analysis of textural features of the CNS will provide increased sensitivity and specificity.

PLAIN RADIOGRAPHS — Plain film radiography has little place in imaging the pediatric CNS but skull radiographs do still have to play a role in the diagnosis of nonaccidental injury in infants, usually as part of a skeletal survey.

Other indications for plain radiographs may include:

- Clearance of the cervical spine in trauma.
- Special views of the lumbo-sacral spine to make the diagnosis of spondylolysis.
- Whole spine imaging for angle measurement and follow-up of scoliosis.

COMPUTED TOMOGRAPHY — CT utilizes an x-ray tube, which rotates axially around the patient, and a diametrically opposed array of detectors, which detect the residual radiation traversing the body. The data are digitized and converted to cross-sectional images with the help of powerful array processors. These devices record, digitize, store, and tomographically reconstruct hundreds of projection images acquired at many angles about the patient, using special mathematical algorithms. High-resolution bone and soft tissue algorithms are needed to demonstrate fine anatomy (eg, the base of the skull)..

Although CT uses ionizing radiation, current-generation scanners effectively collimate and restrict the exposure to the immediate volume of interest. Direct imaging usually is restricted to the axial or coronal plane. Reformatting from thin axial sections to other planes (eg, coronal or sagittal) also limits the radiation exposure.

Projection scout images may provide information similar to plain radiographs but with less spatial resolution. CT scanning of the pediatric CNS is performed using either the conventional noncontinuous or the continuous helical/spiral technique; the latter includes the more advanced multidetector/multislice technology.

Safety considerations — When clinically indicated, CT is considered a relatively safe procedure in children with proper application of radiation protection, appropriate use of nonionic contrast agents, proper administration of sedation or anesthesia when needed, and monitoring of vital signs.

Contraindications to CT in children are unusual and include certain syndromes in which radiation could induce chromosome breaks and increase the genetic predisposition to tumors (eg, ataxia telangiectasia, Nijmegen breakage syndrome)

Radiation — Radiation dose is particularly important in children because of the increased lifetime cancer risk, as well as a suggestion in the literature that early radiation to the brain may impair long-term cognitive function. Although CT accounts for approximately 4

percent of radiographic examinations, it contributes to an estimated 40 percent of the total radiation dose to the population.

Most studies of CT have been performed in adults; the same doses of radiation that have been studied in adults are typically used in children. Many CT units have software that automatically chooses tube current based upon optimal image quality calculated for adults.

Every effort must be made to minimize the radiation dose to children from CT examinations. The policy of "as low as reasonably achievable" (ALARA), or "least radiation dose necessary" to produce a diagnostic scan should always be followed.

Two technical factors can be adjusted to reduce radiation exposure in children during CT scanning: tube current and pitch.

- Tube current refers to the number of electrons used to generate the x-ray source. Decreasing tube current decreases radiation exposure, but results in increased noise. However, the small size of young patients compensates for this disadvantage.
- Pitch refers to the ratio between the rate at which the table moves through the scanner and the rate at which the scanner spins. Increasing pitch reduces radiation exposure. The pitch can be increased by about one-half to decrease the radiation dose by about one-third without sacrificing image quality [24] .

At Cincinnati Children's Hospital, staff radiologists have begun to evaluate the use of lower doses of radiation for CT scans in children. In two years of study, during which tube current and pitch have been adjusted, diagnostic capabilities have not been compromised; nor has there been an excess of repeat studies related to poor technical quality.

Sedation — Sedation is rarely required for CT examinations in children because most CT examinations take only seconds or minutes to perform, particularly when ultrafast helical/spiral or multidetector/multislice technology is used. High-resolution studies that require immobilization to avoid motion artifact (eg, temporal bone examination) are the exception. A newborn or young infant often can be examined during sleep (eg, after a feeding or at the usual nap-time).

CT applications — The role of CT in pediatric neuroimaging has been redefined in the context of accessible and reliable US and MRI. US is the procedure of choice for primary imaging or screening of the CNS in the newborn and young infant, but has its limitations. When US does not satisfy the clinical inquiry, or an acoustic window is not available, CT is used.

In other situations, MRI is the preferred imaging technique. However, MRI may not be readily available or feasible. CT is used in these situations, although it is less desirable. Because CT can be performed quickly and safely, imaging should never be delayed for a child with a suspected space-occupying intracranial lesion in order to obtain an MRI.

CT often is the primary modality in acute or emergent situations. They include:

- Acute trauma
- Acute neurologic deficit
- Encephalopathy
- Increased intracranial pressure
- Headache
- Unexplained or complicated acute episodic disorder (eg, seizure, apnea)
- Visual symptoms or signs
- Suspected CNS infection
- Shunted hydrocephalus with suspected shunt malfunction
- Suspected postoperative intracranial complication
- Head and neck masses

In these circumstances, the primary role of CT is to screen for acute or subacute hemorrhage, edema, herniation, fractures, hypoxic-ischemic injury, focal infarction, hydrocephalus, tumor mass, or abnormal collection (eg, pneumocephalus, abscess, empyema).

Other indications for using CT include:

- Evaluation of bony or air space abnormalities of the skull base, cranial vault, orbit, paranasal sinuses, facial bones, and temporal bone.
- Bony evaluation of a localized spinal column abnormality (eg, trauma).
- Detection and confirmation of calcification in the brain (CT is the preferred modality for this indication).

Contrast — In centers where MRI is readily available, the majority of head CTs are performed without contrast. Although intravenous contrast enhancement or cerebrospinal fluid (CSF) opacification may improve resolution, MRI is preferred to vascular- or CSF-enhanced CT in virtually all circumstances. The exceptions include CT angiography, evaluation of palpable masses in the head and neck, and follow-up of brain abscesses.

As a general rule, when a contrast-enhanced CT examination of the brain is indicated, a non-enhanced CT examination should be performed first to avoid overlooking fresh blood and calcification. A possible exception to this rule is the long-term follow-up of a known enhancing intracranial collection.

- **Intravenous contrast** — Intravenous contrast enhancement is used to improve visualization for blood pool effect (eg, CT angiography or vascular malformations), or if the blood-brain barrier is disrupted (eg, infection, tumor). It is recommended for the evaluation of suspected or known vascular malformation, infarction, neoplasm, abscess, or empyema, and in patients with head and neck masses. Typically, an unenhanced brain scan should be performed before a contrast-enhanced scan in patients without a history of atopy or allergy to iodine. In patients with brain abscess, post-contrast only examinations can be used for follow-up.

Vascular-enhanced CT may help in the evaluation of a mass or hemorrhage of unknown etiology and identify the membrane of a chronic subdural collection (eg, child abuse). By identifying the cortical veins, enhanced CT may distinguish prominent low-density subarachnoid collections (eg, benign extracerebral collections or benign external hydrocephalus of infancy) from low-density subdural collections (eg, chronic subdural hematomas or hygromas). It also may help differentiate infarction from neoplasm or abscess, serve as an indicator of disease activity (eg, in degenerative or inflammatory disease and vasculitis), or provide a guide to increase the yield of tissue in stereotactic or open biopsy.

- **CSF contrast enhancement** — CSF-contrast opacification of the ventricular or subarachnoid spaces (the latter by lumbar puncture) may further assist in evaluating or confirming CSF communication with lesions such as an arachnoid cyst or a porencephalic cyst. However, MRI is preferred to vascular- or CSF-enhanced CT in all circumstances.

Advanced display — Advances in computer display technology include image fusion (eg, MRI/SPECT, CT/PET), 2D reformatting, 3D volumetric and reconstruction methods, segmentation, and surface rendering techniques. These high resolution display techniques are used for the following indications:

- CT angiography and venography
- To plan stereotactic radiotherapy and radiosurgery
- To plan craniofacial reconstructive surgery
- To plan surgical stabilization of craniocervical anomalies and scoliosis

- Real-time or stereotactic image guidance for interventional neuroradiologic and neurosurgical procedures

MAGNETIC RESONANCE IMAGING — MRI is considered a relatively noninvasive imaging technology because it does not involve ionizing radiation. The MRI signal is derived from multiple parameters, including T1, T2, proton density, T2*, proton flow, proton relaxation enhancement, chemical shift, and molecular diffusion, in contrast to US and CT in which the signal is essentially uniparametric (ie, acoustic reflectance and x-ray attenuation, respectively). MRI also uses many more basic imaging techniques than these other modalities (eg, spin echo, inversion recovery, gradient echo, echo planar, and chemical shift imaging methods). MRI provides multiplanar imaging with equivalent resolution in all planes without repositioning the patient. Bone does not interfere with soft tissue resolution, although metallic objects often produce signal void or field distortion artifacts.

MR often provides more sensitive and specific imaging information about pediatric CNS abnormalities than does US or CT. MRI also has redefined the role of invasive procedures such as myelography, ventriculography, cisternography, and angiography.

Limitations and safety considerations — Contraindications to MRI are many and include implanted or attached electronic and ferromagnetic devices (eg, pacemakers, ferrous aneurysm clips). All individuals (eg, patients, personnel, parents) must undergo MRI safety screening and instructions before entering the MRI examination room.

MRI is not as fast as US or CT, and image quality is compromised easily by motion. Thus, sedation or anesthesia is required in most infants and younger children and occasionally in older patients, especially those with cognitive impairments.

All personnel and all monitoring and support equipment must be safe for the magnet. Most resuscitation equipment is not magnet-safe and thus cannot be brought into the MRI scanning room. An unstable patient can undergo MRI if the clinical indication is urgent and no acceptable imaging alternative is available. However, magnet-safe monitoring equipment must be used, and, if resuscitation is required, the patient must be moved out of the MRI examination room to an appropriate site.

MRI applications — MRI is the imaging modality of choice in numerous clinical situations, including:

- Developmental delay (eg, static versus neurodegenerative encephalopathy)
- Unexplained hydrocephalus including the investigation of hydrocephalus, neuroendocrine disorder, or seizures, especially focal seizures

- Pretreatment evaluation of neoplastic processes and follow-up of tumor response and treatment effects
- Suspected infectious, postinfectious, and other inflammatory or noninflammatory encephalitides (eg, encephalitis, post-infectious demyelination, vasculitis)
- Intractable or refractory seizure activity and the evaluation for epilepsy surgery
- Migrational and other submacroscopic dysgeneses (eg, cortical dysplasia)
- Neurocutaneous syndromes (eg, neurofibromatosis 1, tuberous sclerosis)
- Investigation of orbital pathology
- Investigation of sensorineural hearing loss
- Vascular diseases and hemorrhage and the sequelae of trauma
- Evaluation of the spinal column and spinal neuraxis (eg, atypical idiopathic scoliosis, spinal dysraphism/tethered cord, traumatic cord injury, infectious spondylitis, neoplastic processes)

Vascular disease and hemorrhage — MRI often offers greater diagnostic specificity than CT or US for delineating vascular and hemorrhagic processes.

MR angiography (MRA) can provide a clear depiction of vascular structures and abnormalities without requiring the injection of contrast agents. MRI with MRA can be used to differentiate arterial from venous occlusive disease. The combination of an abnormal signal in a venous sinus on brain MRI and the corresponding absence of flow on MR venography confirms the diagnosis of cerebral venous thrombosis.

Using magnetic susceptibility sequences, including newer sequences such as susceptibility-weighted imaging (SWI), MRI can detect altered blood and blood products. MRI also provides more specific identification and staging of hemorrhage and clot formation, but cannot be used to accurately date hemorrhagic extra-axial collections. Thus, MRI often is used for more definitive evaluation of hemorrhage and may clarify the need for conventional angiography.

MRI may distinguish hemorrhagic infarction from hematoma in cases of an atypical or unexplained intracranial hemorrhage and can differentiate the types of vascular malformations, such as cavernous malformation versus arteriovenous malformation (AVM). In some cases of vascular malformation, MRA may obviate the need for conventional angiography in the follow-up of surgery, interventional treatment, or radiosurgery.

MRI provides additional information about intracranial vascular anomalies such as vascular malformations or aneurysms that have been evaluated initially by CT or US. Examples include:

- Identifying otherwise unsuspected prior hemorrhage by detection of hemosiderin
- Distinguishing an occult vascular malformation (eg, cavernous malformation) from a neoplasm (eg, glioma) when CT demonstrates a nonspecific focal high density that could be calcification or hemorrhage
- Differentiating benign infantile collections (eg, external hydrocephalus) from subdural hematomas (eg, in child abuse)

MRI often provides definitive evaluation of muscular and cutaneous vascular anomalies. They include hemangiomas and vascular malformations that arise in parameningeal locations, such as the head and neck or paraspinal regions, and extend to involve the CNS directly or are associated with other CNS vascular or nonvascular abnormalities.

Advanced techniques — Advances in MRI capabilities have further improved its sensitivity, specificity, and efficiency. Fast and ultrafast MRI techniques (fast spin echo, fast gradient echo, echo planar imaging) also have been developed to reduce imaging times, improve structural resolution, and provide functional resolution.

Advanced MRI techniques include:

- Fluid attenuation inversion recovery (FLAIR)
- Short tau inversion recovery (STIR)
- Magnetization transfer imaging (MTI)
- Magnetic resonance spectroscopy (MRS)
- Perfusion MRI (PMRI)
- Diffusion-weighted imaging (DWI), including diffusion tensor imaging (DTI)
- Higher field strength 3Tesla (3T) magnets
- MRI volumetrics
- CSF flow and brain/spinal cord motion imaging
- FLAIR, the fluid attenuation inversion recovery technique, which attenuates the signal from flowing water (ie, CSF) and increases the resolution of nonfluid water-containing lesions lying in close approximation to the CSF-filled subarachnoid and ventricular spaces.

- STIR, short tau inversion recovery imaging, which suppresses the fat signal and provides improved delineation of water-containing lesions in regions where fat dominates (eg, orbit, head and neck, spine).
- MTI, magnetization transfer imaging, which suppresses background tissues and increases resolution for vascular flow enhancement (eg, MRA) and gadolinium enhancement (eg, to demonstrate tumor seeding).
- MR spectroscopy (MRS) offers a noninvasive in vivo approach to biochemical analysis. It provides quantitative information about cellular metabolites because signal intensity is directly related to the metabolite concentration.

MRS is used primarily in the assessment of brain development and maturation, perinatal brain injury, childhood CNS neoplasia and treatment effects, and metabolic and neurodegenerative disorders. With improved signal-to-noise using 3Tesla magnets, increasingly accurate and semiquantitative analysis of spectra can be performed at both long and short echo time (time waited to record the echo).

With recent advances in instrumentation and processing, efficiently obtaining single and multiple spectroscopic samples is possible using the high inherent sensitivity of hydrogen-1 to detect low concentration metabolites in healthy and diseased tissues. MRS may detect biochemical changes before morphological changes are apparent and, thus, provide insight into the follow-up assessment and prognosis of a variety of CNS processes.

Cellular metabolites of interest include:

- N-acetyl aspartate, NAA, which is a marker of axons and neurons.
- Creatine, which is a measure of high energy phosphate products, such as ATP and ADP
- Choline, which is a marker of cell membrane turnover.

As an example of the application of MRS, in the presence of a high grade malignant tumor such as a posterior fossa medulloblastoma or WHO grade 4 glioblastoma multiforme, NAA will be nearly completely absent owing to the destruction of normal underlying brain parenchyma, whereas choline will be markedly elevated owing to the increase in cell membrane turnover.

- Perfusion MRI (PMRI) is based on the principle of dye dilution and can be used to evaluate cerebral perfusion through the application of a dynamic contrast-enhanced T2*-weighted MRI technique. Arterial spin tag labeling (ASL)

techniques also have been developed; ASL utilizes the signal change from water endogenous to arterial blood as it flows from the neck to the brain.

PMRI offers a qualitative and quantitative assessment of normal and abnormal cerebrovascular dynamics, including relative cerebral blood volume, relative cerebral blood flow, mean transit time, and time to peak arrival of contrast. These measurements are complementary to conventional MRI.

Applications of PMRI include evaluation of ischemic cerebrovascular disease (eg, hypoxia-ischemia, moyamoya, sickle cell disease), differentiation of tumor progression from treatment effects, and brain activation imaging.

- Functional MRI (fMRI) is an advanced application of PMRI that is used to localize brain activity. fMRI displays local or regional changes in cerebral blood flow that accompany the stimulation or activation of somatosensory, special sensory (eg, visual, auditory), motor, or cognitive centers. fMRI can provide important information regarding cognitive and behavioral disorders. It also may guide safer and more effective ablations for tumors, vascular malformations, and seizure foci.
- Diffusion imaging. Diffusion-weighted imaging (DWI) uses echo planar or line-scan spin echo MRI techniques to provide information based upon differences in the rate of diffusion of water molecules. DWI detects the intracellular changes that may result from tissue injury by measuring the rate of diffusion, or apparent diffusion coefficient (ADC). The ADC is higher for free or pure water than for macromolecular-bound water and varies according to the microstructural or physiologic state of a tissue.

DTI is a refinement of the DWI technique that provides microstructural mapping of normal and injured white matter tracts based upon fractional anisotropic changes (ie, differences related to orientation and development of white matter fibers). Fractional anisotropy (FA) is a measure of the restriction of motion of water in the brain normally constrained by axonal myelination. There is a known pattern of increasing FA in conjunction with decreasing ADC during premyelination and myelination of the normal infant brain. In addition to the quantitative parameters that can be calculated with DTI, tractography can be performed. Tractography connects the fibers with similar FA values to develop a 3D image of the fiber tracts.

Clinical applications of diffusion imaging (DI) include the evaluation of ischemia, metabolic disorders, assessment of brain maturation, and characterizations of tumors.

- The diffusion of water decreases within minutes after an ischemic insult and falls progressively during the first hour. Bright signal is demonstrated with DWI at a

time when conventional imaging is negative. The early signal is thought to reflect cytotoxic edema. In acute ischemia, ADC values remain decreased or restricted for a period of up to 10 days.

- Certain metabolic disorders are associated with abnormal shifts of water and decreased diffusion; these changes can be detected with DTI, which may provide a means of tracking disease progression.
- Certain tumors, including posterior fossa medulloblastoma, produce a restricted pattern of diffusion abnormality (probably as a result of the high nuclear to cytoplasmic ratio).
- DTI has a variety of applications in mapping the course, extent, and connectivity patterns of white matter structures. These may include surgical planning for patients with arteriovenous malformation and defining anatomy in patients with central nervous system anomalies or injury
- 3Tesla magnets. The introduction of higher field strength 3Tesla magnets (3T) is an important advance. With its higher signal-to-noise and improved spatial resolution, better anatomic imaging and more accurate MR spectroscopy, functional MRI, and diffusion tensor imaging can be anticipated. Special applications may include improved detection of structural abnormalities in previously diagnosed cryptogenic epilepsy.
- Volumetric MRI. MRI volumetrics uses differences in inherent tissue contrast to parse out gray matter from white matter from CSF. Cortical and subcortical gray matter, white matter, and CSF volumes can be calculated for different parts of the brain and a total intracranial volume measured by summation of all the parts.

MRI volumetry has furthered the understanding of normal brain development and pathologic mechanisms (eg, traumatic brain injury) with a view to developing therapeutic interventions. Correlation of volumetric findings with neuropsychologic testing (eg, for attention deficit hyperactivity disorder (ADHD), autism spectrum disorders) is an active area of research, in hopes of providing better tools for diagnosis and prognosis.

- CSF flow and brain/spinal cord motion imaging. MRI techniques that are sensitive to motion can be used to evaluate vascular flow (eg, MRA) and perfusion. In addition, they can be used to demonstrate the effect of pulsatile cardiovascular flow on other fluid tissues (eg, CSF) and on nonfluid tissues such as the brain and spinal cord. Using cardiac or pulse gating, these MRI techniques may be used to evaluate abnormalities of CSF dynamics (eg, hydrocephalus, hydrosyringomyelia), as well as abnormalities of brain motion (eg, Chiari

malformation), and spinal cord motion (eg, tethered cord) before and after surgery.

ANGIOGRAPHY — There are limited indications for cerebral, spinal, and head and neck angiography in children.

Contrast angiography — Angiography is usually performed on a digital subtraction unit (digital subtraction angiography, DSA). Possible indications for angiography include:

- Evaluation of pediatric stroke.
- Diagnosis of vasculitis.
- Confirmation of large vessel stenosis that may require antithrombotic therapy for the prevention of recurrent stroke or transient ischemic attacks.
- Evaluation of the vascular anatomy prior to neurosurgery or endovascular neurointerventional therapy. Examples include the preoperative evaluation of vascular malformations, and the use of six-vessel angiography (to visualize the bilateral external carotid, internal carotid, and vertebral arteries) prior to synangiosis surgery, such as dural inversion therapy for moyamoya disease.

Data regarding the incidence of complications during cerebral angiography in children are limited, but suggest that the complication rate is very low.

- In an earlier study of 3731 conventional cerebral angiograms in 1581 infants and children, the incidence of periprocedural embolization was 0.4 percent of all vessels and 0.9 percent (95% CI 0.5-1.5 percent) of all patients studied. The clinical consequences of embolization in this series were mild, as only one child had transient neurologic symptoms, and none had permanent deficits.
- In a modern era study of 241 consecutive cerebral digital subtraction angiograms (DSA) performed in children ranging in age from one week to 18 years old, there were no intraprocedural complications (rate 0.0 percent, 95% CI 0.0-1.4 percent). A fatal postprocedural posterior fossa varix rupture occurred in one child (0.4 percent, 95% CI 0.012-2.29 percent). No transient or permanent neurologic deficits were observed in any child.

As with other radiologic procedures, angiographic investigation should only be performed when the potential benefits outweigh the potential harms to the patient (ie, the results will influence management decisions). In addition, the lowest dose of radiation that is reasonably achievable should be used.

CT and MR angiography — CT angiography (CTA) and magnetic resonance angiography (MRA) are noninvasive tests that are useful for the same indications as conventional contrast angiography. These noninvasive techniques are continuously improving.

A major advantage of CTA over conventional contrast angiography is the speed and ease by which it can be obtained, often immediately after diagnostic head CT when the patient is still in the scanner. In addition, CTA is usually more practical than MRA in emergent situations, given the constraints of acute patient management. Thus, CTA may be particularly useful for the assessment of a rapidly declining patient who needs emergent craniotomy for hematoma evacuation. However, emergent surgery should not be inordinately delayed if the rate of clinical deterioration does not permit sufficient time to obtain the CTA.

Since CTA is quicker than MRA, it can usually be done without need for sedation in older children. However, MRA avoids exposure to ionizing radiation, and may be a better choice in younger children, who will generally need sedation regardless.

NUCLEAR MEDICINE — Single photon emission computed tomography (SPECT) and positron emission tomography (PET) provide functional assessment of the pediatric CNS. Although PET has the unique ability to monitor specific metabolic tracers (eg, oxygen utilization and glucose metabolism), the wider availability, relative simplicity, and rapid technical advancement of SPECT renders SPECT more practical.

SPECT and PET technologies have many clinical and investigative applications in children. They include:

- Assessment of brain development and maturation
- Focus localization in refractory childhood epilepsy (ictal and interictal perfusion SPECT, interictal PET)
- Assessment of tumor progression versus treatment effects in CNS neoplasia (perfusion and thallium SPECT, 18FDG-PET)
- Evaluation of occlusive cerebrovascular disease for surgical revascularization (perfusion SPECT).
- Diagnosis of brain death (perfusion SPECT)
- Use of brain activation techniques (eg, perfusion SPECT, PET) in the elucidation of childhood cognitive disorders
- Assessment of CSF kinetics (eg, in hydrocephalus or CSF leaks)

- Spinal column screening (skeletal SPECT) in the evaluation of occult trauma (eg, stress fracture), infection (eg, discitis or osteomyelitis), and neoplastic processes (eg, osteoid osteoma).

SPECT scans — SPECT uses gamma ray emitting radioisotopes and a gamma camera to record data that a computer uses to construct two- or three-dimensional images of active tissue regions. When applied to neuroimaging, SPECT relies on an injection of radioactive tracer, which is rapidly taken up by the brain but does not redistribute.

The most common tracers to image the CNS are ^{99m}Tc labeled HMPAO (hexamethylpropylene amine oxime) and ECD (ethyl cysteinate dimer). Uptake is nearly 100 percent complete within 30 to 60 seconds, reflecting cerebral blood flow (CBF) at the time of injection.

A significant limitation of SPECT is its poor resolution (approximately 1 cm) compared to that of MRI.

SPECT applications

- CNS tumors — SPECT has the potential to add valuable information to the diagnosis and management of certain types of CNS tumors. Radioactive tracers such as ^{99m}Tc-MIBI (sestamibi) are sensitive markers for brain tumors in children, particularly higher-grade astrocytomas. Tumor types that take up ^{99m}Tc-MIBI include brain-stem glioma, fibrillary astrocytoma, other low-grade astrocytomas, and glioblastoma multiforme. ^{99m}Tc-MIBI scans demonstrate changes in these tumors over time and correlate with histologic grade.

Tumors demonstrated on MRI and not visualized on ^{99m}Tc-MIBI SPECT include craniopharyngioma, medulloblastoma, and optic glioma.

- CNS lymphoma — Thallium 201 (²⁰¹Tl SPECT) is useful for the diagnosis of head and neck lymphoma. In particular, increased ²⁰¹Tl uptake with co-localization of the lesion on MRI is highly specific for primary CNS lymphoma.
- Neuroblastoma — ¹²³I-MIBG is a useful tracer in the diagnosis of childhood neural crest tumors such as neuroblastoma. The uptake of ¹²³I-MIBG tracer within the tumor and its biodistribution can be used to determine if treatment with ¹³¹I-MIBGm is warranted.
- Epilepsy — SPECT can be utilized in the diagnosis of seizures and is particularly important in surgical candidates. Ideally, both ictal and interictal SPECT should be obtained to localize the seizure focus; subtraction examinations can be performed off-line once the images are processed.

Because CBF changes are extremely rapid during the ictal phase, ictal injections should be performed within the first 5 to 10 seconds of seizure onset to obtain accurate localization. Timely injections during the ictal phase remain the main limitation of SPECT in children with epilepsy.

Ictal SPECT scans can be used to localize the epileptic focus in patients with epilepsy. Focal increased perfusion via SPECT occurs in up to 90 percent of patients with temporal lobe epilepsy. Ictal patterns vary, but the most common pattern is unilateral temporal hyperperfusion with relatively decreased perfusion in other cortical areas in the ipsi- and contralateral hemisphere. SPECT localization of epileptic focus also has been reported in 70 to 90 percent of patients with frontal lobe epilepsy. Ictal SPECT studies also are useful in studying seizure spread. In temporal lobe epilepsy, ipsilateral basal ganglia hyperperfusion may be seen. In extra-temporal lobe epilepsy, the pattern of spread is more complex. In mesial frontal seizures, for example, the areas of activation often involve ipsilateral or bilateral basal ganglia and the contralateral cerebellar hemisphere.

PET scans — In positron emission tomography (PET), the detection and tomographic imaging of dual-photon positron emitting radionuclides serves as a functional imaging modality [80] . PET neuroimaging is based on the assumption that areas of high radioactive uptake are associated with brain activity. The flow of blood to different parts of the brain, which is generally believed to be correlated with brain activity, is measured using radioactive tracers, such as 15-oxygen (15-O), 18-fluorothymidine (18-F) or fluorodeoxyglucose (FDG). For practical reasons, FDG is the preferred tracer.

PET applications

- **CNS tumors** — In children, PET and PET/CT (which permits more accurate anatomic localization with sequential imaging on the same machine) are increasingly used in the diagnosis of CNS pathology and head and neck tumors. FDG-PET is used to localize CNS tumors and to assess response to therapy.

FDG-PET with MRI coregistration and image fusion on PET/CT scanners results in better tumor localization and differentiation between benign and malignant pathology.

The degree of FDG uptake in CNS tumors correlates with World Health Organization malignancy grade. Even with this correlation between tumor hotspot/brain index and mitotic activity, there remains considerable overlap between high-grade and low-grade pediatric tumors. In addition, certain benign tumors are known to have high FDG uptake.

These include juvenile pilocytic astrocytoma, choroid plexus papilloma, and the pleomorphic xanthoastrocytoma.

The use of new PET tracers in CNS tumors, including radiolabeled amino acids, 11-C-choline and 18-F-choline, appear promising in differentiating benign from malignant neoplasms. Tumor proliferation imaging with radiolabeled nucleoside analogs to assess DNA synthesis also holds promise.

- Lymphoma — The role of PET in childhood lymphoma is undergoing evaluation. In adults, FDG-PET has been successful in the staging of lymphoma, evaluation of treatment, and differentiation between post-therapy changes versus persistent/recurrent disease. Similar to 67Gallium citrate, FDG uptake tends to be greater in higher- than in lower-grade lymphoma.
- Epilepsy — PET is an important diagnostic tool in childhood epilepsy, and has proven to be particularly useful for preoperative localization of the epileptic focus. The majority of PET studies in children are obtained between seizures, largely because of the practical difficulties inherent with ictal studies.

When PET is concordant with EEG results, it is superior to CT or MRI alone. Although MRI is highly sensitive in detecting seizure foci and other lesions in temporal lobe surgical candidates, PET may be indicated when the MRI is normal.

FDG-PET parallels the results of MR spectroscopy in epileptic foci and non-epileptic foci throughout the brain. Other tracers, such as 11C-flumazenil have also been used in PET, with alpha-11C-methyl-L-tryptophan showing promise for localization of seizure foci in patients with tuberous sclerosis.

- Encephalitis — PET also is used to aid in the diagnosis of differing types of encephalitis :
 - Rasmussen's encephalitis is characterized by diffuse unilateral cerebral hypometabolism on FDG-PET, which corresponds to cerebral atrophy on MRI.
 - HIV-1 infected children born to seropositive mothers may also benefit from FDG-PET, which can identify functional cerebral abnormalities that precede clinical symptoms
- Encephalopathy — FDG-PET studies during the subacute period after perinatal asphyxia in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy correlate well with the severity of encephalopathy and short-term clinical outcome.
- Other applications — PET also is helpful in other pediatric brain diseases, including Sturge-Weber syndrome, Rett syndrome, neurodegeneration with

brain iron accumulation type 1 (NBIA-1, formerly Hallervorden-Spatz disease), neurofibromatosis type I, sickle cell encephalopathy, traumatic brain injury, movement disorders, and neuropsychiatric disorders including ADHD, anorexia nervosa, and bulimia nervosa. In patients with Sturge-Weber syndrome, PET can provide a sensitive measure of the extent of cerebral involvement, particularly during the first year of life.

MULTIMODAL IMAGING — Integration of neuroimaging techniques, (eg, PET and CT scans or PET and MRI scans) is increasingly used in the diagnosis of CNS pathology. Work has been performed to integrate PET scanning with MRI techniques such as DTI to look at the white matter connectivity and examine the integrity of white matter tracts that connect cortical brain regions with altered metabolism.

→ Développement psychomoteur et examen neurologique 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.

1 Modalités de l'examen clinique

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.

1.1 L'examen du nourrisson (0 à 3 ans)

1.1.1 Technique d'examen :

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 (par exemple, sourire-réponse à 2 mois, tenue assise sans appui à 7 mois, marche à 12 mois...). Pendant tout le temps de l'entretien, l'enfant est observé, puis le premier contact commence sous forme de jeu, alors que l'enfant est toujours habillé et "en sécurité" sur les genoux de sa mère. La pièce d'examen doit être calme, sans intervention extérieure pendant le temps de la consultation. 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 partir de l'âge de 6 mois, l'examen commence par une phase de mise en confiance, par exemple en proposant à l'enfant un cube coloré posé devant lui, sur la main de l'examineur. Lorsque le nourrisson a accepté de le prendre, de le manipuler, puis à partir de 8-10 mois d'établir un échange avec l'examineur, l'évaluation peut commencer.

L'observation porte également sur :

(1) comment l'enfant fixe-t-il ? suit-il du regard dans les deux directions ? Essaie-t-il d'attraper l'objet qu'on lui propose ? Le mouvement est-il libre, précis ? Utilise-t-il indifféremment la main droite et la main gauche ? (une latéralisation à cet âge est anormale et doit faire rechercher une anomalie). La saisie des petits objets se fait-elle par une pince doigt-paume, doigt-pouce ou pouce-index ?

(2) Le contact avec le nourrisson est-il bon ? sourit-il, s'intéresse-t-il à ce qui l'entoure ou, au contraire, reste-t-il indifférent, passif ? Peut-on capter son attention de façon durable ou existe-t-il une hyperactivité ?

(3) Evaluation de l'audition : la réaction aux stimuli auditifs (voix, clochette) est repérée, chez le nouveau-né, par une modification de la succion, l'ouverture des yeux ou de la bouche, une brève immobilisation. Chez le nourrisson, la réaction au bruit est plus facile à repérer, une rotation de la tête vers la source sonore est observée à partir de l'âge de trois mois.

1.1.2 Les dates à retenir

Elles sont indiquées sur le **test de Denver**. Les principales acquisitions de l'enfant y sont classées en quatre rubriques : motricité globale, motricité fine, langage et contact social. Le test de Denver est facile à utiliser chez le nourrisson puis chez l'enfant, jusqu'à 5-6 ans. Il permet une évaluation rapide (possible au cours d'une simple consultation) et sert ainsi au dépistage.

Dans la réalisation de chaque épreuve, il existe une variation individuelle normale, indiquée dans le tableau par la taille du rectangle. Le rectangle débute à l'âge auquel 25% de la population passe l'épreuve, le tiret correspond à l'âge où 50% de la population passe l'épreuve, le début du grisé correspond à 75% de la population et la fin du rectangle à 90% de la population. Avant d'examiner l'enfant, il faut tirer un trait au niveau de son âge chronologique. Les épreuves proposées sont celles situées directement à gauche de ce trait, c'est-à-dire celles que réussissent 90% des enfants de son âge, puis des épreuves plus "difficiles", correspondant à son âge chronologique, sont proposées. Le test de Denver considère acquises les performances désignées par ®, rapportées par les parents au cours de l'interrogatoire. A la fin de l'évaluation, on peut déterminer si l'enfant a des acquisitions en rapport avec son âge chronologique ou si elles sont décalées et dans ce cas, chiffrer le retard.

Certains repères chronologiques sont importants à retenir :

- **0 à 3 mois** : sourire-réponse, suivi de l'objet dans les deux directions de l'espace, tenue de la tête, ouverture des mains.

- **3 à 6 mois** : intérêt pour les objets, rire, gazouillis, l'évolution du tonus axial et périphérique se poursuit selon un gradient céphalo-caudal

Tête ----> Cou -----> Ceinture scapulaire ----> Tronc -----> Ceinture pelvienne
Membres supérieurs Membres inférieurs

- **6 à 9 mois** : le nourrisson porte les objets ou un gâteau à la bouche, manipule les cubes d'une main dans l'autre, dit des bisyllabismes (ba-ba, ta-ta, pa-pa +), tient assis sans appui. Sur le plan comportemental, l'enfant quitte la période symbiotique où il ne se distingue pas de ce qui l'entoure, pour entrer dans la période dyatique où il se perçoit comme distinct de l'environnement et notamment de sa mère.

L'enfant est timide avec les inconnus, par exemple l'examineur (notion d'angoisse de l'étranger), supporte mal la séparation avec sa mère. Il s'attache souvent à un objet (bout de tissu, peluche...) dont l'odeur, la douceur la chaleur rappelle certaines qualités maternelles et permettent de mieux tolérer la séparation, c'est "l'objet transitionnel". Cependant, les expériences de séparation prolongée ou répétée sans substitut maternel stable peuvent conduire à un état dépressif grave ou "dépression anaclitique du nourrisson".

- **9 à 12 mois** : évolution de la pince pour saisir les petits objets ou la pièce de monnaie (8-10 mois : pince pouce-doigt, 10-13 mois : pouce pouce-index), notion de permanence de l'objet (acquise vers 10 mois) : l'enfant va chercher l'objet caché sous un tissu ou dans la main de l'examineur, l'enfant tient debout contre appui, s'assoit et se met debout seul. La compréhension verbale, plus encore que le

langage, évoluent. L'enfant comprend certaines séquences reliées à une situation vécue (au revoir, bravo, donne), dit "papa" "maman" de façon dirigée.

- **12 à 18 mois** : le langage apparaît: d'abord sous la forme de mots séparés, "mot phrase" qui peut prendre plusieurs sens, par exemple "maman" peut désigner la personne mais aussi le sac, les chaussures... de maman. Les mots sont ensuite groupés deux à deux. Développement de l'autonomie dans certains gestes (boire au verre, utilisation de la cuillère...), sur l'acquisition de la marche. L'enfant découvre son corps : il aime regarder son image dans le miroir (stade du miroir de J. Lacan), peut montrer son nez, bouche... à la demande.

- **18 mois à 2 ans** : poursuite de l'acquisition de l'autonomie, suit des ordres simples, habilité accrue dans la réalisation de tour de cubes, comprend comment sortir la pastille de la bouteille en la retournant. Pour atteindre son but, il passe progressivement de la solution empirique à la solution réfléchie. C'est la fonction "sémiotique" qui associe quelque chose de concret à un symbole.

- **2 à 3 ans** : l'enfant est maintenant très autonome dans ses déplacements, se déshabille seul et commence à enfiler les vêtements. Acquisition de la propreté de jour. Commence à utiliser un crayon. Le langage s'enrichit, fait de courtes phrases, le "je" apparaît vers 3 ans. La fonction sémiotique avec l'accès aux symboles se renforce. Cela se traduit par l'imitation différée dans le jeu avec les poupées, les voitures..., les jeux symboliques comme l'avion représenté par deux bouts de bois croisés.

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...).

1.1.3 Examen neurologique formel

Quelque soit l'âge de l'enfant, il faut tester :

- Le maintien postural : tient-il sa tête, son tronc ? Résiste-t-il à une poussée latérale, à la pesanteur lors des manoeuvres de suspension verticales ou latérales (prise de l'enfant dans la main de l'examineur en position ventrale, sur le coté droit puis gauche, sur le dos) ?

- Se retourne-t-il dans son lit, tient-il assis, debout ?

- Les membres sont-ils souples ou raides (il faut palper les tendons, les muscles au repos et lors de la mobilisation passive lente et rapide) ?

- Quelle est l'évolution du périmètre crânien, y-a-t-il un souffle intracrânien, l'enfant réagit-il au bruit, à la lumière ? Les réflexes ostéo-tendineux sont-ils présents ?

- Enfin, il ne faut pas oublier l'examen général, et en particulier la recherche d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie (évoquant une maladie de surcharge), la recherche de taches cutanées (évoquant une phacomatose).

Particularités de l'examen neurologique du nouveau-né (cf. chapitre consacré au nouveau-né normal).

1.1.4 Cas particulier du grand prématuré

L'examen des réflexes archaïques est plus informatif chez le prématuré que chez l'enfant né à terme. Ils participent à l'évaluation du niveau de maturation de l'enfant.

Dans les premières semaines de vie, l'évaluation du grand prématuré doit tenir compte de l'immaturité cérébrale, et fait intervenir la notion d'âge corrigé, c'est à dire d'âge de l'enfant à partir du début de la grossesse.

Le "rattrapage" de développement avec les enfants nés à terme se fait le plus souvent entre le 3ème et le 6ème mois de vie. A la fin du deuxième semestre de vie, l'ancien prématuré doit accomplir les mêmes performances, aux mêmes dates, que l'enfant né à terme.

1.2 Examen du jeune enfant (3 à 6 ans)

C'est l'âge du dépistage des retards mentaux modérés et des troubles de la personnalité. Il est important de les repérer tôt dans la vie de l'enfant afin de conseiller les parents pour le début de la scolarité de l'enfant. Une intégration en maternelle est souvent possible. Par contre, il faut évaluer les capacités de l'enfant à entrer en primaire, parfois avec une aide adaptée, afin d'éviter les situations d'échecs, préjudiciables au développement de l'enfant.

1.2.1 Technique d'examen

L'examen de dépistage se fait, après mise en confiance de l'enfant. Il est très utile de demander à voir les réalisations faites à l'école maternelle. L'essentiel de l'évaluation repose sur le langage, le graphisme, l'autonomie dans les gestes de la vie courante.

Le comportement de l'enfant est observé pendant tout le temps de la consultation. Peut-il maintenir son attention ou, au contraire, passe-t-il sans arrêt d'une activité à l'autre. S'intéresse-t-il aux objets qu'on lui propose ou les jette-t-il immédiatement à terre ? Il est également important de se faire préciser sa capacité à construire un jeu seul ou avec les autres. A-t-il des jeux répétitifs (éteindre et allumer la lumière, tourner les robinets d'eau...) évocateurs de troubles de la personnalité.

1.2.2 Les dates à retenir

- **Graphisme** : de façon schématique, on peut retenir qu'un rond est réalisé 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 ans (entrée en C.P.). Le dessin du bonhomme est également très utile : bonhomme têtard vers 3 ans 1/2-4 ans. Le bonhomme à 5 parties distinctes vers 4 ans-4 ans 1/2, puis il s'enrichit de détails. Le profil apparaît vers 6 ans. La latéralisation s'acquiert entre 3 ans 1/2 et 4 ans 1/2 pour la main et le pied.
- **Langage** : le langage devient riche et informatif à partir de 3 ans 1/2, les couleurs sont connues vers 4 ans, la sériation chronologique et en taille commence à être maîtrisée entre 4 et 5 ans.
- **Autonomie** : l'enfant se déshabille vers 3 ans, s'habille seul vers 4 ans 1/2-5 ans, y compris les boutons. Le noeud de lacets est acquis vers 6-7 ans.
- **Affectivité-Intelligence** : 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'Œdipe. 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.

1.3 Examen de l'enfant de 6 - 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 (test de WPPSI, WISC, Benton...)

Une première approche, très comparable à celle de l'enfant de 3 à 6 ans, peut être effectuée. Le recueil des informations apportées par les réalisations scolaires est ici très important. Le comportement de l'enfant est évalué lors de la consultation mais aussi à la maison (d'après les parents), à l'école (d'après ses professeurs). 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.

L'examen clinique neurologique somatique est proche de celui de l'adulte.

1.4 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 fugace). 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 4ème, au moment de la notion mathématique de variable et d'équations avec inconnues.

L'examen neurologique somatique est comparable à celui de l'adulte

2 Conduite à tenir lors de la constatation d'un retard du développement psychomoteur

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

2.1 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 psychomoteur. Après ce deuxième examen, le retard de l'enfant sera abordé et analysé avec ses parents.

2.2 Le retard est-il homogène ?

Le plus souvent, l'enfant présente un retard homogène dans toutes les rubriques du test (motricité globale, motricité fine, langage, contact social).

Parfois, il existe un retard hétérogène. L'enfant échoue exclusivement certaines épreuves du test, par exemple :

- Un retard moteur isolé évoque une pathologie musculaire, du nerf périphérique, ou plus rarement de la corne antérieure.
- Un retard isolé de langage doit faire rechercher une surdité. Un audiogramme et, éventuellement un test des potentiels évoqués auditifs, doivent être effectués si l'enfant n'a pas acquis le langage à l'âge de trois ans.
- Une grande dispersion dans les acquis de l'enfant, souvent associée à des difficultés comportementales évoque un trouble de la personnalité.
- Une mauvaise manipulation des objets, parfois associée à des mouvements anormaux des yeux doit faire rechercher un trouble grave de la vision.

2.3 Le retard est-il nouveau ?

Il s'agit de la question la plus difficile mais aussi de la plus importante. Elle nécessite un interrogatoire très précis des parents, en s'aidant des repères de développement notés sur le carnet de santé (les examens systématiques doivent être remplis avec objectivité et sans complaisance).

Le plus souvent, le retard est ancien. L'enfant fait des acquisitions lentes mais régulières évoquant une pathologie fixée.

L'existence d'une période de parfaite normalité (notion d'intervalle libre) précédant l'apparition des troubles évoque une pathologie évolutive.

Cependant, les pièges sont nombreux. Par exemple, une encéphalopathie fixée modérée peut se compliquer secondairement d'une épilepsie et peut ainsi être prise pour une pathologie évolutive. De même, certaines pathologies évolutives ont un intervalle libre extrêmement bref, difficile à repérer.

Conclusion

L'appréciation du niveau de développement psychomoteur de l'enfant est relativement aisé si le médecin en prend l'habitude, c'est-à-dire s'il le fait de façon très systématique. Le résultat de cette approche clinique est important puisqu'il permet des actions d'aide à l'enfant handicapé.

TEST DE DÉVELOPPEMENT

Peut être mis en route si réussi

75 % de réussite

90 % de réussite

R

DV : decubitus ventral

DATE :

NOM :

DATE DE NAISSANCE :

→ Conduite proposée devant la constatation d'un retard psychomoteur et intellectuel

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 dépistage d'anomalies du développement cérébral tôt dans la vie de l'enfant permet une prise en charge précoce de l'enfant et de sa famille.

1 Reconnaître et affirmer le retard psychomoteur

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.

1.1 L'examen du nourrisson (0 à 3 ans)

1.1.1 Technique d'examen :

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 (par exemple, sourire-réponse à 2 mois, tenue assise sans appui à 9 mois, marche à 12 mois...). Pendant tout le temps de l'entretien, l'enfant est observé, puis le premier contact commence sous forme de jeu, alors que l'enfant est toujours habillé et "en sécurité" sur les genoux de sa mère. La pièce d'examen doit être calme, sans intervention extérieure pendant le temps de la consultation. 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 partir de l'âge de 6 mois, l'examen commence par une phase de mise en confiance, par exemple en proposant à l'enfant un cube coloré posé devant lui, sur la main de l'examineur. Lorsque le nourrisson a accepté de le prendre, de le manipuler, puis à partir de 8-10 mois d'établir un échange avec l'examineur, l'évaluation peut commencer.

L'observation porte également sur : (1) comment l'enfant fixe-t-il ? suit-il du regard dans les deux directions ? Essaie-t-il d'attraper l'objet qu'on lui propose ? Le mouvement est-il libre, précis ? Utilise-t-il indifféremment la main droite et la main gauche ? (une latéralisation à cet âge est anormale et doit faire rechercher une anomalie). La saisie des petits objets se fait-elle par une pince doigt-paume, doigt-pouce ou pouce-index ? (2) Le contact avec le nourrisson est-il bon ? sourit-il, s'intéresse-t-il à ce qui l'entoure ou, au contraire, reste-t-il indifférent, passif ? Peut-on capter son attention de façon durable ou existe-t-il une hyperactivité ?. (3) Evaluation de l'audition: la réaction aux stimuli auditifs (voix, clochette, jeux sonores de Moatti) est repérée, chez le nouveau-né, par une modification de la succion, l'ouverture des yeux ou de la bouche, une brève immobilisation. Chez le nourrisson, la réaction au bruit est plus facile à repérer, une rotation de la tête vers la source sonore est observée à partir de l'âge de trois mois.

1.1.2 Les dates à retenir

Elles sont indiquées sur le test ci-joint, traduction du **test de Denver**. Les principales acquisitions de l'enfant y sont classées en quatre rubriques : motricité globale, motricité fine, langage et contact social. Le test de Denver est facile à utiliser chez le nourrisson puis chez l'enfant, jusqu'à 5-6 ans. Il permet une évaluation rapide (possible au cours d'une simple consultation) et sert ainsi au dépistage.

Dans la réalisation de chaque épreuve, il existe une variation individuelle normale, indiquée dans le tableau par la taille du rectangle. Le rectangle débute à l'âge auquel 25% de la population passe l'épreuve, le tiret correspond à l'âge où 50% de la population passe l'épreuve, le début du grisé correspond à 75% de la population et la fin du rectangle à 90% de la population. Avant d'examiner l'enfant, il faut tirer un trait au niveau de son âge chronologique. Les épreuves proposées sont celles situées directement à gauche de ce trait, c'est à dire celles que réussissent 90% des enfants de son âge, puis des épreuves plus "difficiles", correspondant à son âge chronologique, sont proposées. Le test de Denver considère acquises les performances désignées par ®, rapportées par les parents au cours de l'interrogatoire. A la fin de l'évaluation, on peut déterminer si l'enfant a des acquisitions en rapport avec son âge chronologique ou si elles sont décalées et dans ce cas, chiffrer le retard.

Certains repères chronologiques sont importants à retenir :

- **0 à 3 mois** : sourire-réponse, suivi de l'objet dans les deux directions de l'espace, tenue de la tête, ouverture des mains.
- **3 à 6 mois** : intérêt pour les objets, rire, gazouillis, l'évolution du tonus axial et périphérique se poursuit selon un gradient céphalo-caudal.
- **6 à 9 mois** : le nourrisson porte les objets ou un gâteau à la bouche, manipule les cubes d'une main dans l'autre, dit des bisyllabismes (ba-ba, ta-ta, pa-pa ...), tiend assis sans appui. Sur le plan comportemental, l'enfant quitte la période symbiotique où il ne se distingue pas de ce qui l'entoure, pour entrer dans la période dyatique où il se perçoit comme distinct de l'environnement et notamment de sa mère. L'enfant est timide avec les inconnus, par exemple l'examineur (notion d'angoisse de l'étranger), supporte mal la séparation avec sa mère.
- **9 à 12 mois** : évolution de la pince pour saisir les petits objets ou la pièce de monnaie (8-10 mois : pince pouce-doigt, 10-13 mois : pouce pouce-index), notion de permanence de l'objet (acquise vers 10 mois) : l'enfant va chercher l'objet caché sous un tissu ou dans la main de l'examineur, l'enfant tient debout contre appui, s'assoit et se met debout seul. La compréhension verbale, plus encore que le langage, évoluent. L'enfant comprend certaines séquences reliées à une situation vécue (au revoir, bravo, donne), dit "papa" "maman" de façon dirigée.
- **12 à 18 mois** : le langage apparaît : d'abord sous la forme de mots séparés, "mot phrase" qui peut prendre plusieurs sens, par exemple "maman" peut désigner la personne mais aussi le sac, les chaussures... de maman. Les mots sont ensuite groupés deux à deux. Développement de l'autonomie dans certains gestes (boire au verre, utilisation de la cuillère...), sur l'acquisition de la marche. L'enfant découvre son corps : il aime regarder son image dans

le miroir (stade du miroir de J. Lacan), peut montrer son nez, sa bouche... à la demande.

- **18 mois à 2 ans** : poursuite de l'acquisition de l'autonomie, suit des ordressimples, habilité accrue dans la réalisation de tour de cubes, comprend comment sortir la pastille de la bouteille en la retournant. Pour atteindre son but, il passe progressivement de la solution empirique à la solution réfléchie. C'est la fonction "sémiotique" qui associe quelque chose de concret à un symbole.
- **2 à 3 ans** : l'enfant est maintenant très autonome dans ses déplacements, se déhabille seul et commence à enfiler les vêtements. Acquisition de la propreté de jour. Commence à utiliser un crayon. Le langage s'enrichit, fait de courtes phrases, le "je" apparaît vers 3 ans. La fonction sémiotique avec l'accès aux symboles se renforce. Cela se traduit par l'imitation différée dans le jeu avec les poupées, les voitures..., les jeux symboliques comme l'avion représenté par deux bouts de bois croisés.

1.1.3 Examen neurologique formel

Quelquesoit l'âge de l'enfant, il faut tester : (a) le maintien postural : tient-il sa tête, son tronc ? Résiste-t-il à une poussée latérale, à la pesanteur lors des manœuvres de suspension verticales ou latérales (prise de l'enfant dans la main de l'examineur en position ventrale, sur le coté droit puis gauche, sur le dos) ? (b) Se retourne-t-il dans son lit, tient-il assis, debout ? (c) les membres sont-ils souples ou raides (il faut palper les tendons, les muscles au repos et lors de la mobilisation passive lente et rapide). (d) Quelle est l'évolution du périmètre crânien, y-a-t-il un souffle intracrânien, l'enfant réagit-il au bruit, à la lumière ? Les réflexes ostéo-tendineux sont-ils présents ? (e) Enfin, il ne faut pas oublier l'examen général, et en particulier la recherche d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie (évoquant une maladie de surcharge), la recherche de taches cutanées (évoquant une phacomatose)

1.1.4 Cas particulier du grand prématuré

L'examen des réflexes archaïques est plus informatif chez le prématuré que chez l'enfant né à terme. Ils participent à l'évaluation du niveau de maturation de l'enfant.

Dans les premières semaines de vie, l'évaluation du grand prématuré doit tenir compte de l'immaturité cérébrale, et fait intervenir la notion d'âge corrigé, c'est à dire d'âge de l'enfant à partir du début de la grossesse.

Le "rattrapage" de développement avec les enfants nés à terme se fait le plus souvent entre le 3ème et le 6ème mois de vie. A la fin du deuxième semestre de vie, l'ancien prématuré doit accomplir les mêmes performances, aux mêmes dates, que l'enfant né à terme.

1.2 Examen du jeune enfant (3 à 6 ans)

C'est l'âge du dépistage des retards mentaux modérés et des troubles de la personnalité. Il est important de les repérer tôt dans la vie de l'enfant afin de conseiller les parents pour le début de la scolarité de l'enfant. Une intégration en maternelle est souvent possible. Par contre, il faut évaluer les capacités de l'enfant à entrer en primaire, parfois avec une aide adaptée, afin d'éviter les situations d'échecs, préjudiciables au développement de l'enfant.

1.2.1 Technique d'examen

L'examen de dépistage se fait, après mise en confiance de l'enfant. Il est très utile de demander à voir les réalisations faites à l'école maternelle. L'essentiel de l'évaluation repose sur le langage, le graphisme, l'autonomie dans les gestes de la vie courante.

Le comportement de l'enfant est observé pendant tout le temps de la consultation. Peut-il maintenir son attention ou, au contraire, passe-t-il sans arrêt d'une activité à l'autre. S'intéresse-t-il aux objets qu'on lui propose ou les jette-t-il immédiatement à terre ? Il est également important de se faire préciser sa capacité à construire un jeu seul ou avec les autres. A-t-il des jeux répétitifs (éteindre et allumer la lumière, tourner les robinets d'eau...) évocateurs de troubles de la personnalité.

1.2.2 Les dates à retenir

- **Graphisme** : de façon schématique, on peut retenir qu'un rond est réalisé 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 ans (entrée en CP). Le dessin du bonhomme est également très utile: bonhomme têtard vers 3 ans 1/2-4 ans. Le bonhomme à 5 parties distinctes vers 4 ans-4 ans1/2, puis il s'enrichit de détails. Le profil apparaît vers 6 ans. La latéralisation s'acquiert entre 3 ans1/2 et 4 ans1/2 pour la main et le pied.

- **Langage** : le langage devient riche et informatif à partir de 3 ans 1/2, les couleurs sont connues vers 4 ans, la sériation chronologique et en taille commence à être maîtrisée entre 4 et 5 ans.

- **Autonomie** : l'enfant se 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** : c'est l'âge de la pensée pré-opératoire, caractérisée par (1) la curiosité, l'âge du Pourquoi ? qui traduit plus une recherche de règles et d'affirmations que d'explications. Tout a une raison d'être, même artificielle, le hasard n'existe pas (finalisme). (2) 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". (3) L'intuition : "c'est comme ça", (4) l'égoïsme : l'enfant n'est pas ouvert à la pensée des autres, les règles générales ne sont que les siennes propres.

1.3 Examen de l'enfant de 6-10 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 (test de WPPSI, WISC, Benton...)

Une première approche, très comparable à celle de l'enfant de 3 à 6 ans, peut être effectuée. Le recueil des informations apportées par les réalisations scolaires est ici très important. Le comportement de l'enfant est évalué lors de la consultation mais aussi à la maison (d'après les parents), à l'école (d'après ses professeurs). 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.

L'examen clinique neurologique et somatique est proche de celui réalisé chez l'adulte.

2 Conduite à tenir lors de la constatation d'un retard de développement psychomoteur

Trois questions essentielles doivent être analysées devant la constatation d'un retard psycho-moteur.

2.1 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.

2.2 Le retard est-il homogène ?

Le plus souvent, l'enfant présente un retard homogène dans toutes les rubriques du test (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 surdité. Un audiogramme et, éventuellement une étude des potentiels évoqués auditifs, sont effectués si l'enfant n'a pas acquis le langage à l'âge de trois ans.
- Une grande dispersion dans les acquis de l'enfant, souvent associée à des difficultés comportementales évoque un trouble de la personnalité.
- Une mauvaise manipulation des objets, parfois associée à des mouvements anormaux des yeux doit faire rechercher un trouble grave de la vision

2.3 Le retard est-il nouveau ?

La réponse à cette question est difficile mais fondamentale car elle va guider le choix des examens complémentaires. Il faut pour y répondre un interrogatoire très précis des parents, en s'aidant des repères de développement notés sur le carnet de santé (les examens systématiques doivent être remplis avec objectivité et sans complaisance)

2.3.1 Un retard psychomoteur ancien avec des acquisitions lentes, régulières évoque une pathologie cérébrale fixée

C'est le tableau le plus souvent rencontré. L'interrogatoire recherche une pathologie de la grossesse (HTA, prise de toxiques, infection), une hypotrophie avec microcéphalie présents dès la naissance, une méningite ou méningo-encéphalite, un traumatisme crânien ... dans les premiers mois ou années de vie. L'enfant présente habituellement un examen neurologique anormal dès la naissance ou dans les premiers mois de vie. Ensuite, les acquisitions sont régulières mais lentes avec un décalage par rapport à la normale qui, souvent, paraît s'accroître dans le temps. En effet, il est plus aisé de repérer un déficit moteur ou un éveil insuffisant chez un enfant que chez un nourrisson de quelques mois.

Le bilan étiologique doit rechercher :

- **foetopathie** : CMV, rubéole, toxoplasmose (agents infectants les plus fréquemment rencontrés).

Le VIH (virus de l'immunodéficience humaine) peut parfois se traduire neurologiquement dès la naissance mais il existe une évolutivité de la maladie avec des signes cliniques et biologiques qui s'enrichissent dans le temps. En dehors de la vérification du statut sérologique maternel pendant la grossesse, les examens suivants seront effectués :

- Electrophorèse des protides dans le sang et le LCR avec calcul de l'index Ig à la recherche d'une sécrétion intrathécale d'immunoglobulines.
- Sérologies dans le sang et le LCR de l'enfant (CMV, rubéole, toxoplasmose)
- Isolement direct du CMV dans les urines (possible jusqu'à l'âge de 2 ans)
- Examen ophtalmologique avec fond d'œil et examen en lampe à fente à la recherche d'une chorioretinite, d'une cataracte.
- Scanner crânien : recherche des signes évocateurs comme les calcifications intracrâniennes.

- **Malformation cérébrale**

- Caryotype s'il existe un contexte polymalformatif (dysmorphie, atteinte d'autres organes).
- Imagerie cérébrale: scanner cranien mais surtout imagerie par résonnance magnétique (IRM). Certaines malformations, comme les hétérotopies de la substance grise, les troubles de la gyration..., difficilement repérées sur le scanner cranien ont bénéficié de l'apport de l'IRM.
- Examen ophtalmologique: les malformations oculaires sont fréquemment associées aux malformations cérébrales (syndrome d'Aicardi...)

- **Ischémie/hémorragies péri-natales**

- Notion d'HTA, de prise de toxiques (tabac, alcool, médicaments...) pouvant être responsable de troubles de la vascularisation placentaire.
- Souffrance fœtale aiguë, prématurité

En période aigüe, intérêt de l'échographie transfontanellaire qui visualise les hémorragies cérébrales, ventriculaires mais peut aussi dépister une leucomalacie périventriculaire.

A distance de la période néonatale, IRM cérébrale.

2.3.2 Un retard psychomoteur acquis évoque une pathologie neurologique évolutive

On retrouve alors la notion d'intervalle libre, période initiale de durée variable (quelques heures à plusieurs années), pendant lequel le développement psychomoteur de l'enfant est normal. Lorsque le retard psychomoteur apparaît, il faut rechercher des signes neurologiques et généraux associés :

- Epilepsie notamment de type myoclonique
- Ataxie
- Hypertonie périphérique
- Signes cutanés (taches achromiques, taches café au lait ...)
- Dysmorphie faciale

- Viscéromégalie
- Réactions anormales au bruit, mouvements oculaires anormaux

+ quelque soit le tableau clinique, des antécédents familiaux identiques.

Le bilan étiologique est effectué en milieu hospitalier. Il recherche une maladie métabolique et/ou dégénérative du système nerveux central par (1) des dosages biologiques sanguins, urinaires et du liquide céphalo-rachidien, (2) des études électrophysiologiques (vitesses de conduction nerveuses, potentiels évoqués), (3) études morphologiques (examen de l'œil, radiographies du squelette, scanner crânien, IRM cérébrale), (4) des biopsies (nerf, muscle, peau, conjonctive...). Un prélèvement sanguin pour extraction de l'ADN est souvent fait dans les maladies neurologiques, notamment lorsqu'il existe des antécédents familiaux. Une étude en biologie moléculaire peut aider à la réalisation d'un diagnostic anténatal lorsque la maladie est localisée sur le génome.

Au terme de ce bilan, on peut soit porter un diagnostic précis et débiter une prise en charge adaptée, soit n'avoir aucune étiologie. Dans ce dernier cas, il faut **savoir répéter les examens complémentaires dans le temps lorsqu'on est en présence d'une pathologie neurologique évolutive.**

2.3.3 Pièges rencontrés

2.3.3.1 Il n'est pas toujours facile de distinguer une pathologie neurologique évolutive d'une pathologie neurologique fixée. Par exemple, une encéphalopathie fixée peut se compliquer d'une épilepsie et peut s'aggraver secondairement. Certaines pathologies évolutives ont un intervalle libre extrêmement bref, difficile à repérer. D'autres ont une période initiale non rigoureusement normale avant de développer le tableau clinique de la maladie.

2.3.3.2 troubles sensoriels : malvoyance, surdité

2.3.3.3 Troubles du comportement, troubles de l'organisation de la personnalité : les intrications avec le retard psychomoteur sont fréquentes.

2.3.3.4 Causes extra-neurologiques : hypothyroïdie, maladie cœliaque, carence affective précoce.

3 Prise en charge de l'enfant et sa famille

Quelque soit l'étiologie du retard psychomoteur, il est important d'en faire un diagnostic précoce. La préoccupation majeure est de favoriser au mieux les possibilités d'éducation, d'accès à une autonomie, en évitant les situations d'échecs.

Dès le plus jeune âge, il est possible de faire intervenir des soignants (kinésithérapeute, psychomotricien, psychologue) parfois dans le cadre de structures comme le CMPP (Centre médico-psycho-pédagogique) ou le SESAD (Service d'éducation et de soins à domicile). Ces enfants peuvent aller en crèche, en halte garderie même en cas de handicap sérieux, ce qui permet une ouverture vers l'extérieur mais aussi aux parents de se ménager un peu de temps qu'ils pourront se consacrer ou consacrer à la fratrie de l'enfant malade. La scolarisation en maternelle est souvent possible, parfois un primaire est envisagé avec des structures de soutien. Lorsque l'enfant ne peut pas poursuivre une scolarité en milieu normal, il faut l'orienter vers un IME (institut médico-éducatif), un EME (externat médico-pédagogique), un IMP (internat médico-pédagogique) ou un CAT (centre d'aide par le travail) en fonction de ses possibilités et de son âge. La

décision d'orientation scolaire spécialisée doit se prendre suffisamment tôt pour éviter à l'enfant de se retrouver en situation d'échec répété.

Le médecin doit aussi assurer les soins médicaux courants, traiter la maladie lorsque cela est possible, traiter ses complications (infections bronchopulmonaires, problèmes nutritionnels). Il doit informer et faire les démarches en matière de droits sociaux (prise en charge à 100%, allocation d'éducation spéciale...).

Etiology and evaluation of macrocephaly in infants and children

INTRODUCTION — The measurement of head circumference (also called occipitofrontal circumference, OFC), a direct reflection of head growth, is an important step in the evaluation of childhood growth and development. Deviations from normal head growth may be the first indication of an underlying congenital, genetic, or acquired problem (eg, congenital infection, genetic syndrome, hydrocephalus, intracranial hemorrhage, storage disease, or neoplasm). Many genetic conditions are associated with an abnormal pattern of head growth; the earlier these conditions are detected, the earlier appropriate treatment, services, and genetic counseling can be provided.

The etiology and evaluation of macrocephaly in infants and children will be discussed here. The etiology and evaluation of microcephaly are discussed separately. **NORMAL HEAD GROWTH** — Head growth is affected by growth and alterations in the contents of the cranium (eg, brain, blood, cerebrospinal fluid [CSF], and bone) and the timing of these changes in relation to closure of the fontanelles and sutures. Changes in the volume of any component before the closure of the fontanelles and sutures may alter the OFC. In contrast, changes in volume that occur after closure of the fontanelles and sutures bring about compensatory changes in the other components

General guidelines regarding changes in OFC during infancy and childhood in term infants are presented separately

Measurement — OFC should be measured at health maintenance visits between birth and three years of age. OFC should also be measured at each visit in children with neurologic complaints.

The measuring tape should encircle the head and include the most prominent portion of the glabella anteriorly and the most prominent portion of the occiput posteriorly. Measurement of OFC in the newborn may be unreliable until the third or fourth day of life since it may be affected by caput succedaneum, cephalohematoma, or molding. In older infants, the accuracy of the measurement may be affected by thick hair and deformation or hypertrophy of the cranial bones.

Monitoring — OFC measurements are most informative when plotted over time. Normal infants may experience a slow genetic shifting in OFC percentiles. Standards have been determined for head growth in healthy children between 0 and 18 years of age. Most clinicians use the standard growth curves to monitor the head growth of premature infants, with an adjustment for prematurity (ie, corrected age), until approximately 18 months of age

The standard growth curves are not appropriate for monitoring the head size of children with certain medical conditions associated with macrocephaly (eg, achondroplasia, neurofibromatosis). Growth curves for children with achondroplasia are available through the American Academy of Pediatrics (aappolicy.aappublications.org/cgi/content/full/pediatrics;116/3/771). Growth curves for children with neurofibromatosis also are available. (See "Neurofibromatosis type 1 (von Recklinghausen's disease)").

DEFINITIONS

- Macrocephaly is defined as an OFC greater than two standard deviations (SD) above the mean for a given age, sex, and gestation (ie, ≥ 97 th percentile) ([show figure 1A-1B](#) and [show Calculator 1](#)) [5,11,12] .
- Megalencephaly (also called macrencephaly) is enlargement of the brain parenchyma [13] .

ETIOLOGY — Macrocephaly is caused by an increase in size of any of the components of the cranium (brain, CSF, blood, or bone) or can be attributable to increased intracranial pressure ([show table 1](#)) [5,7,14] .

Increased brain — Megalencephaly is classified as anatomic or metabolic [15] .

Anatomic — Anatomic megalencephaly is caused by an increase in the size or number of brain cells in the absence of metabolic disease or acute encephalopathy [5,7,15] . Anatomic megalencephaly is usually present at birth [14] . Postnatally, the OFC continues to be large, continuing to progress along a trajectory parallel to the upper growth curve percentiles.

- **Familial megalencephaly** — The most common type of anatomic megalencephaly is benign familial megalencephaly (also called genetic megalencephaly) [16] . Children with this condition are born with large heads and normal body size. During infancy, OFC increases to greater than the 90th percentile, typically 2 to 4 cm above, but parallel to, the 98th percentile [5,7] . The OFC may increase by 0.6 to 1 cm per week (compared to the normal 0.4 cm/week) [15,17] . Head growth velocity slows to a normal rate by approximately six months of age [5] .

In children with a normal neurologic examination, normal development, no clinical features suggestive of a specific syndrome, and no family history of abnormal neurologic or developmental problems, familial megalencephaly can be confirmed by measuring the patient's parents' head circumferences and by using Weaver curves [5,18] . If the child's OFC falls within the normal ranges as estimated using the Weaver curves, radiological evaluation is not necessary. (See "Parental OFC" below).

- **Other causes of anatomic megalencephaly** — Other disorders associated with anatomic megalencephaly include (show table 1) [7,11,14] :

- Neurocutaneous disorders (eg, neurofibromatosis, tuberous sclerosis, linear sebaceous nevus syndrome, and hypomelanosis of Ito) (show table 2). (See "Neurofibromatosis type 1 (von Recklinghausen's disease)" and see "Tuberous sclerosis").

- Autism spectrum disorder. Macrocephaly, accelerated head growth during the first year of life, and megalencephaly may be associated with autism spectrum disorders (ASD). Children with ASD have associated impairments in socialization, communication, and behavior. (See "Clinical features of autism spectrum disorders").

- Achondroplasia. Achondroplasia is the most frequent form of short-limbed dwarfism. In addition to megalencephaly, children with achondroplasia also may develop hydrocephalus.

- Cerebral gigantism (Sotos syndrome). Cerebral gigantism is an overgrowth syndrome with prenatal onset. In addition to megalencephaly, children with cerebral gigantism also may develop hydrocephalus [19] . (See "The child with tall stature or abnormally rapid growth", section on Cerebral gigantism).

- Fragile X syndrome. Fragile X syndrome is the most common form of familial mental retardation in boys. The OFC usually is large compared to weight and length, but may not be more than 2 SD above the mean. Characteristic features (which typically are mild or absent before puberty) include a long face, large ears, prominent jaw, and macroorchidism.

- Cowden syndrome. Cowden syndrome is an autosomal dominant cancer predisposition syndrome that is caused by mutations in the PTEN gene. Affected individuals have an increased risk for thyroid malignancy, and females have a risk for early breast cancer. (See "Risk assessment and clinical characteristics of women with a family history of breast and/or ovarian cancer", section on Cowden syndrome).

- Nevoid basal cell carcinoma syndrome (also called Gorlin syndrome). Nevoid basal cell carcinoma syndrome is an autosomal dominant syndrome that predisposes to basal cell carcinoma (BCC's) during adolescence and young adulthood. Affected individuals have a large OFC, heavy features, jaw cysts and palmar/plantar pits. It is caused by mutations in the PTCH gene. (See "Nevoid basal cell carcinoma syndrome").

Metabolic — The deposition of metabolic products in the brain tissue without causes metabolic

megalencephaly [5,15,20] . The OFC of children with metabolic megalencephaly is usually within the normal range at the time of birth, but increases during the neonatal period [7,14] .

Examples of diseases that cause metabolic megalencephaly include leukodystrophies (Alexander disease, Canavan disease, megalencephalic leukoencephalopathy), and lysosomal storage disorders (Tay-Sachs, mucopolysaccharidosis, and gangliosidosis) ([show table 1](#)) [5,7,13] . (See appropriate topic reviews.)

Increased CSF

Hydrocephalus — Hydrocephalus is a disorder in which the cerebral ventricular system contains an excessive amount of CSF, resulting in increased pressure and dilatation. Hydrocephalus may be caused by increased production, decreased absorption, or obstruction to CSF flow. Hydrocephalus is discussed separately. ([See "Hydrocephalus"](#)).

Increased OFC is frequently the presenting sign of hydrocephalus. In a retrospective cohort of 298 children <5 years of age who were hospitalized for intracranial expansion, 216 had hydrocephalus [21] . Approximately three-fourths were referred for increasing OFC; other signs and symptoms included nausea/vomiting, irritability, delayed development, and aberrant head shape [21] .

Benign enlargement of the subarachnoid space — Benign enlargement of the subarachnoid space (also called benign extra-axial fluid, idiopathic external hydrocephalus, extraventricular hydrocephalus, and benign subdural effusion) is another cause of macrocephaly [22-24] .

Benign enlargement of the subarachnoid space is relatively common, occurring in approximately 16 percent of infants [5] . It is more common in boys than in girls and frequently has occurred or occurs in other family members [5,22] . Macrocephaly may or may not be present at birth; if it is not present at birth, the OFC rapidly increases to greater than the 95th percentile, and then tends to parallel the curve [7,22,25,26] . The head growth velocity typically slows to normal by the time the child reaches six months of age [5] .

Imaging is necessary to make the diagnosis. Head ultrasonography or computed tomography (CT) scan demonstrate enlargement of the subarachnoid space in the frontal or fronto-parietal areas with a prominent interhemispheric fissure and normal ventricles [7,22] . The anterior location of the fluid collection distinguishes benign enlargement of the subarachnoid space from cerebral atrophy, in which the fluid collection is distributed anteriorly and posteriorly [24] .

Children who were born at term and have enlargement of the subarachnoid space typically have normal development and normal neurologic examinations, though there are exceptions [22,25-32] . These children should be observed closely for developmental or neurologic problems. OFC measurements should be plotted monthly for six months to be certain that head growth slows to a normal rate and begins to parallel the normal curve [5] . Repeat imaging is unnecessary unless head growth deviates from the normal curve, the neurologic examination is abnormal, or the development is delayed [7] . ([See "Neuroimaging" below](#)).

Children with benign enlargement of the subarachnoid space usually do not require surgical intervention. However, they may be at increased risk for subdural hematoma with minimal or no trauma [33] . ([See "Intracranial subdural hematoma in children: Epidemiology; anatomy; and pathophysiology"](#) and [see "Intracranial subdural hematoma in children: Clinical features; evaluation; and management"](#)).

"Benign" enlargement of the subarachnoid space should be distinguished from extra-axial fluid collections that occur in survivors of the neonatal intensive care unit and/or extracorporeal membrane oxygenation. Macrocephaly and extra-axial fluid in these children are associated with adverse neurologic and developmental outcomes [34-36] . The relative contributions of the extra-axial fluid, medical problems, and/or complications of therapy to the adverse outcome are not clear.

Increased blood — Increased intracranial blood volume may be caused by hemorrhage (intraventricular, subdural, epidural) or arteriovenous malformation (AVM). ([See "Intracranial subdural hematoma in children: Epidemiology; anatomy; and pathophysiology"](#) and [see "Intracranial subdural hematoma in children: Clinical features; evaluation; and management"](#)).

Increased OFC is rarely the sole manifestation of intracranial hemorrhage. In a retrospective cohort of 298 children <5 years of age who were hospitalized for intracranial expansion, 58 had intracranial bleeding [21] . Increased OFC was the presenting sign in only two; more common presentations included irritability, seizures, nausea/vomiting, fatigue/drowsiness, and paresis.

Increased bone — Bone thickening, a rare cause of macrocephaly, can occur from bone marrow expansion, as seen in thalassemia major, or primary bone disorders (eg, skeletal and cranial dysplasias) ([show table 1](#)).

Increased ICP — Increased intracranial pressure may be idiopathic (ie, pseudotumor cerebri) or caused by increased volume of the intracranial contents (eg, brain, CSF, blood, mass lesions), infection, inflammation, and various toxic or metabolic abnormalities (eg, lead poisoning, [vitamin A](#) deficiency or excess, galactosemia). ([See "Elevated intracranial pressure in children"](#) and [see "Idiopathic intracranial hypertension \(pseudotumor cerebri\): Clinical features and diagnosis"](#)).

Mass lesions — Intracranial mass lesions include intracranial cysts, tumors, or abscesses [11] . Increased OFC is rarely the sole manifestation of intracranial tumor. In a retrospective cohort of 298 children <5 years of age who were hospitalized for intracranial expansion, 120 had tumors [21] . Increased OFC was the presenting sign in only three; more common presentations included nausea/vomiting, unsteadiness, headache, fatigue, torticollis, and irritability. In the same cohort, 36 children had intracranial cyst; increased OFC was the most frequent presenting sign (in nine patients); other symptoms included seizures, headache, and nausea/vomiting.

EVALUATION

Overview of approach — Evaluation for macrocephaly should be initiated when a single OFC measurement is abnormal, when serial measurements reveal progressive enlargement (ie, crossing of one or more major percentile lines [eg, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th] between health supervision visits), or when there is an increase in OFC of >2 cm/month (for infants aged zero to six months) [20,37,38] . It is important to verify the measurement; isolate deviant measurements often are due to technical error.

The evaluation of macrocephaly includes a thorough history and physical examination of the child and parents (in consideration of familial variation in head size). Additional evaluation, which is directed by clinical findings from the history and examination, may include neuroimaging and other tests. ([See "Other tests" below](#) and [see "Neuroimaging" below](#)).

Factors that determine the urgency and extent of the imaging and laboratory evaluation include [13,37] :

- Age at onset ([show table 3](#)).
- History of central nervous system trauma or infection.
- Associated symptoms (eg, headache, ataxia), neurodevelopmental abnormalities, or syndromic features.
- Family history of neurologic or cutaneous abnormalities.

Elevated ICP — If there are symptoms or signs of increased ICP, CNS trauma, or CNS infection, urgent evaluation is necessary. ([See "Elevated intracranial pressure in children"](#)).

Syndromic features — If syndromic features are present ([show table 2](#)), consultation with, or referral to, a clinical geneticist should be initiated to determine the appropriate diagnostic evaluation. ([See "Other tests" below](#)).

Developmental delay — If syndromic features are absent and the child has developmental delay, neuroimaging (usually with magnetic resonance imaging [MRI] or CT) is warranted. Neuroimaging may reveal abnormalities consistent with a particular etiology (eg, hydrocephalus, leukodystrophy, gangliocytoma in PTEN hamartoma syndrome) [13] . ([See "Neuroimaging" below](#)).

If neuroimaging is normal in a child with delayed development, referral to a developmental pediatrician, clinical geneticist, or pediatric neurologist, and the initiation of diagnostic testing, may be indicated. The

differential diagnosis includes autism, metabolic disorders, microduplication syndromes, and microdeletion syndromes [13] . ([See "Other tests" below](#)).

Normal development — If syndromic features are absent and development is normal, the OFC of first degree relatives (parents, siblings) should be measured to assess for familial macrocephaly [13] . Ultrasonography of the head may be undertaken in infants with an open fontanelle. ([See "Parental OFC" below](#) and see [Neuroimaging" below](#)).

History — Important aspects of the history include [39] :

- Birth weight, length, and OFC and growth trajectory ([show table 3](#)). ([See "Physical examination" below](#)).
- Rate of attainment and/or loss of milestones.
- History of seizures
- History of predisposing factors for hydrocephalus (eg, meningitis, prematurity with intraventricular hemorrhage).
- Family history of consanguinity, large OFC, neurocutaneous disorders, metabolic disorders, and malignancies (the PTEN syndromes [eg, Bannayan-Riley-Ruvalcaba/Cowden syndrome, Proteus syndrome] are associated with breast and thyroid cancers). The family history should include three generations to detect recessive disorders, which may skip a generation.

Physical examination — Important aspects of the physical examination of a child with macrocephaly include [14,37,39,40] :

- General appearance — Dysmorphic features may suggest a particular syndrome ([show table 2](#)). A large cranial vault may be associated with a prominent forehead and a long occipitofrontal diameter (dolicocephaly or scaphocephaly) [13] . Increased width at the cranial base may be associated with mild hypertelorism, down-slanting palpebral fissures, and a relatively small facial area (giving the face a triangular appearance).
- OFC — The OFC should be measured and plotted on a standard curve ([show figure 1A-1B](#)). Spurious causes of increased OFC should be excluded (eg, caput succedaneum, cephalohematoma, hair arrangements, abnormal head shape) [40] .

The OFC should be compared to any previous plotted measurements to help determine the onset and progression of increased OFC ([show table 3](#)). Children with anatomic megalencephaly often are macrocephalic at birth, whereas children with metabolic megalencephaly usually are normocephalic at birth and become macrocephalic in the neonatal period [7] .

- Weight and stature trajectories — The child's weight and length (or height) should also be measured and plotted on standard curves. They should be compared to previous plotted points to assess the growth trajectory. Several macrocephaly syndromes are associated with short or tall stature (overgrowth) ([show table 2](#)) [13,14] .
- Head — In addition to measuring the OFC, examination of the head should include assessment of the fontanelles, transillumination of the skull in infants younger than one year of age, and auscultation for intracranial bruits (suggestive of AVM).

The size and timing of closure of the fontanelles should be noted. Palpation or shining a light tangentially across the anterior fontanelle should reveal a slightly concave contour when the child is relaxed and in the upright position. Increased intracranial pressure (ICP) may manifest as an enlarged, convex fontanelle or separation of the suture lines.

The anterior fontanelle usually closes by 24 months. Persistent enlargement of the anterior fontanelle in children with macrocephaly may be due to hydrocephalus, achondroplasia, cleidocranial dysplasia, rickets, and osteogenesis imperfecta [37] . (See appropriate topic reviews).

Transillumination of the skull should be performed in children younger than one year of age. Transillumination of the skull requires a flashlight that has a narrow, opaque, sponge-rubber cuff around the light [38] . An alternative is a "cold" fiberoptic halogen light source. The light is applied to the infant's scalp in a darkened room. Translucency that extends beyond 2 to 2.5 cm in the frontal area and beyond 2 cm in the occipital region may be abnormal and indicative of subdural effusion, subdural hematoma, hydrocephalus, hydranencephaly, porencephaly, or increased ICP. Transillumination is hampered by cephalohematoma, caput succedaneum, scalp edema, thick black hair, or bony cortex thicker than 1 cm.

- Eyes — The eyes should be examined for papilledema (suggestive of increased ICP, but may be absent in infants), cataracts and retinal abnormalities (suggestive of metabolic disease and/or syndromic macrocephaly). (See "Cataract in children").
- Skin — Examination of the skin for hypopigmented or hyperpigmented macules, angiomas, shagreen patches, telangiectasia, subcutaneous nodules, lipomas, papillomata (show table 2).
- Cardiovascular system — Signs of congenital heart disease or heart failure (suggestive of a neuro-cardio-facio-cutaneous syndrome (show table 2).
- Abdomen — Hepatosplenomegaly (suggestive of a metabolic or storage disorder).
- Musculoskeletal system — Evidence of skeletal dysplasia (eg, short limbs, absent or hypoplastic clavicles (show table 1).
- Neurologic assessment — Abnormal tone or deep tendon reflexes. Hypotonia is a common feature of overgrowth syndromes (show table 2); spasticity may be a feature of leukodystrophy (eg, Canavan disease, Alexander disease). (See "Alexander disease").

Parental OFC — The parents' OFC measurements should be obtained if possible. These measurements can be used to calculate a standard score for use with the Weaver curves to determine the genetic contribution to macrocephaly [18] .

Weaver curve — The Weaver curve helps to determine whether genetic influences contribute to a child's macrocephaly [18] . A standard score is calculated for the child and each of the parents using the following formula:

$$\text{Standard score (SS)} = (\text{OFC} - \text{mean value})/\text{SD}$$

The mean values and SD for age and sex are listed in the table (show table 4). In calculating the parents' standard scores, the mean value and standard deviation for an 18-year-old should be used.

The average of the parents' SS and the child's SS are plotted on the Weaver curve (show figure 2). A genetic contribution to macrocephaly is suggested if the child's standard score is within the range determined by the average parental score, thus permitting the evaluation to be tailored appropriately [18] .

Neuroimaging — Neuroimaging should be obtained in children in whom an expanding lesion is

suspected [38] . Among other children, neuroimaging is most helpful (in terms of determining an etiology) for those who have developmental delay but lack features suggestive of a particular syndrome [39] . Among children who have features suggestive of a particular syndrome, other laboratory tests (eg, genetic tests) are more helpful in confirming the diagnosis. (See "Other tests" below).

Overview — Radiologic evaluation of macrocephaly may involve plain radiographs, ultrasonography, CT, or MRI of the head. The optimal imaging strategy permits the detection of significant intracranial pathology and minimizes the potential hazards of radiation and/or sedation [41] . (See "Approach to neuroimaging in children").

The approach to imaging in children with macrocephaly depends upon the age of onset and associated symptoms. Normal infants may experience genetic shifting in OFC percentiles. Thus, a slow shift across one or two major percentile lines (eg, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th) in a developmentally normal child warrants careful clinical observation. If the child's OFC remains within the predicted ranges based on Weaver curves, imaging is not necessary. However, if a child has a dramatic increase in OFC across several major percentile lines or exhibits worrisome neurological or developmental symptoms, neuroimaging should be undertaken.

The timing of closure of the anterior fontanelle is an important factor when considering clinical observation versus imaging. Head ultrasonography, which is noninvasive and does not require sedation, can only be performed in infants with an open fontanelle. Once the anterior fontanelle closes, neuroimaging options include head CT or MRI, each of which may require sedation.

Plain radiographs — Plain radiographs may provide evidence of primary skeletal dysplasia or increased ICP. Findings associated with increased ICP include widening of sutures, prominent convolutional markings on the inner table of the skull ("beaten silver skull"), and erosion of the sella turcica [40] .

Ultrasonography — Head ultrasonography is a reasonable initial study in infants with macrocephaly, normal neurodevelopmental examination, no evidence of increased ICP, and an open anterior fontanelle [41] . It may identify ventricular or subarachnoid space enlargement. If head ultrasonography is normal, the infant's OFC and neurodevelopmental status should be monitored closely. (See "Management" below).

MRI and CT — Infants with neurologic abnormalities, progressively enlarging OFC, or increased ICP and a closed anterior fontanelle should be evaluated with MRI or CT. The choice between these studies depends upon a number of factors, including the suspected etiology, acuity of symptoms, need for sedation, and availability. The lack of radiation exposure is a major advantage of MRI over CT. Consultation with a pediatric neurologist and/or neuroradiologist can be helpful in determining the best study for a particular child. (See "Approach to neuroimaging in children").

- **MRI** — MRI can delineate the size and position of the ventricles; determine the width of the subarachnoid space; distinguish communicating from noncommunicating hydrocephalus; and identify white matter changes, mass lesions, vascular malformations, subdural fluid collections, and porencephalic cysts [37,39] . MRI with contrast or angiography may be performed to evaluate vascular abnormalities.
- **CT** — CT is used primarily in the acute setting for the evaluation of obstructive hydrocephalus. CT also may be used to identify intracranial calcification (which may be present in basal cell nevus syndrome, infection, hypoparathyroidism, or parasitic cysts) [37] . In addition, CT can identify tubers in tuberous sclerosis or asymmetry of the cerebral hemispheres in children with linear sebaceous nevus syndrome. (See "Tuberous sclerosis", section on Neuroimaging).

Other tests — Additional diagnostic evaluation is directed by the history and physical examination. Consultation with, or referral to, a clinical geneticist can be helpful in determining the appropriate studies.

- Children with syndromic macrocephaly may need evaluation for associated abnormalities (eg, echocardiogram, ophthalmologic examination, abdominal ultrasonography, long bone radiographs) [14] .
- Children with loss of milestones or degenerative conditions may need metabolic evaluation (eg, urine organic acids and mucopolysaccharidosis screen), genetic studies (eg, for duplications, fragile X syndrome, or PTEN mutation analysis if the examination is consistent with Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome), or electroencephalogram. ([See "Overview of the evaluation of inborn errors of metabolism in children"](#) section on Developmental delay).
- Children with suspected primary skeletal disturbance may need plain radiographs of the long bones to evaluate cortical thickness.
- A skeletal survey is warranted in young children in whom physical abuse is suspected (eg, those with subdural hematoma). ([See "Intracranial subdural hematoma in children: Clinical features, evaluation, and management"](#) and [see "Orthopedic aspects of child abuse"](#) section on Skeletal survey).

Referral indications — Indications for referral depend upon clinical features and the results of the initial evaluation.

- Referral to a clinical geneticist may be helpful in directing additional evaluation in children with syndromic features or suspected metabolic disease.
- Children with seizures or abnormal MRI features should be referred to a pediatric neurologist [39] .
- Children with hydrocephalus or mass lesions may require referral to a neurosurgeon.
- Children with developmental problems may benefit from referral to a child development team.

MANAGEMENT — The management of macrocephaly depends upon the etiology.

- Children who have asymptomatic familial megalencephaly do not require treatment.
- Children who have hydrocephalus may require medical (eg, diuretic therapy) or neurosurgical intervention (eg, placement of a ventriculoperitoneal shunt) to reduce CSF volume. ([See "Hydrocephalus"](#), section on Management).
- Infants and children who have benign enlargement of the subarachnoid space do not usually require intervention. They should be followed closely for developmental or neurologic problems. OFC measurements should be plotted monthly for six months to be certain that the growth is paralleling the normal curve. Repeat imaging is not necessary unless head growth deviates from the curve, the neurologic examination is abnormal, or the development is delayed [7] . ([See "Benign enlargement of the subarachnoid space"](#) above and [see "Developmental surveillance and screening in primary care"](#)).

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

- Head circumference (occipitofrontal circumference, OFC) should be measured at health

maintenance visits between birth and three years of age. OFC measurements are most informative when plotted over time

([show figure 1A-1B](#)). ([See "Measurement" above](#) and [see "Monitoring" above](#)).

- Macrocephaly is an OFC greater than two standard deviations (SD) above the mean for a given age, sex, and gestation (ie, $\geq$ 97th percentile) ([show figure 1A-1B](#) and [show Calculator 1](#)). Megalencephaly is enlargement of the brain parenchyma ([See "Definitions" above](#)).
- Macrocephaly is caused by an increase in size of any of the components of the cranium (brain, CSF, blood, or bone), or increased intracranial pressure ([show table 1](#)). ([See "Etiology" above](#)).
- Evaluation for macrocephaly should be initiated when a single OFC measurement is abnormal (after confirmation that it was accurately measured), when serial measurements reveal progressive enlargement, or when there is an increase in OFC of >2 cm/month (for infants aged zero to six months). ([See "Overview of approach" above](#)).
- Factors that determine the urgency and extent of the evaluation of the child with macrocephaly include age at onset ([show table 3](#)); history of central nervous system trauma or infection; associated symptoms, neurodevelopmental abnormalities or syndromic features ([show table 2](#)); and family history. ([See "Overview of approach" above](#)).
- Neuroimaging should be obtained if an expanding lesion is suspected. Among other children, neuroimaging is most helpful (in terms of determining an etiology) for those who have developmental delay but lack features suggestive of a particular syndrome. The optimal imaging strategy permits the detection of significant intracranial pathology and minimizes the potential hazards of radiation and/or sedation. ([See "Neuroimaging" above](#)).
- Additional diagnostic evaluation is directed by the history and physical examination. Consultation with, or referral to, a clinical geneticist can be helpful in determining the appropriate studies. ([See "Other tests" above](#)).

Selected causes of macrocephaly

Increased brain (megalecephaly)	Increased blood
Anatomic	Hemorrhage (intraventricular, subdural, epidural, subarachnoid)
Familial megalecephaly	Arteriovenous malformation
Neurocutaneous disorders (eg, neurofibromatosis, tuberous sclerosis, linear sebaceous nevus syndrome, Sturge-Weber syndrome, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, nevoid basal cell carcinoma syndrome [Gorlin syndrome])*	Increased bone
Autism spectrum disorder	Bone marrow expansion (eg, thalassemia major)
Achondroplasia	Primary bone disorders (eg, skeletal and cranial dysplasias such as achondroplasia, osteogenesis imperfecta, cleidocranial dysostosis, metaphyseal dysplasia, osteopetrosis, hyperphosphatasia)
Cerebral gigantism (Sotos syndrome)*	Increased intracranial pressure
Fragile X syndrome	Idiopathic (pseudotumor cerebri)
PTEN hamartoma syndromes (eg, Cowden syndrome, Bannayan-Riley Ruvalcaba)*	Infection or inflammation (eg, meningitis)
Metabolic	Toxins (eg, lead)
Leukodystrophies (eg, Alexander, Canavan, megalecephalic leukoencephalopathy)	Metabolic abnormalities (eg, vitamin A deficiency or excess, galactosemia)
Lysosomal storage disorders (eg, Tay-Sachs, mucopolysaccharidosis, gangliosidosis)	Mass lesions
Increased cerebrospinal fluid	Intracranial cyst
Hydrocephalus □	Intracranial tumor
Benign enlargement of the subarachnoid space	Intracranial abscess
Hydranencephaly	
Choroid plexus papilloma	

* Clinical features are described in the table "Macrocephaly syndromes". □Please see the topic review on Hydrocephalus.

Clinical features of selected syndromes associated with macrocephaly

Syndrome	Clinical features
Predominantly cutaneous syndromes	
Tuberous sclerosis OMIM 191100	Facial angiofibromas, shagreen patch, hypopigmented macules, periungual fibromas, gingival fibromas
Neurofibromatosis type 1 OMIM 162200	Café-au-lait spots, axillary freckling, dermal neurofibroma, short stature, Lisch nodules
Linear epidermal nevus syndrome OMIM 163200	Asymmetric overgrowth, coloboma (eyelids, iris, choroid), linear nevus sebaceous; associated with basal cell carcinoma
Klippel-Trenaunay-Weber OMIM 149000	Large cutaneous hemangioma with hypertrophy of related bones and soft tissues; syndactyly; polydactyly
Proteus OMIM 176920	Asymmetric, disproportionate overgrowth of body parts, epidermal nevi, hypertrophy of skin of soles, hemangioma (thorax, upper abdomen)
Macrocephaly cutis marmorata telangiectatica congenita OMIM 602501	Vascular mottling of the skin; congenital telangiectasias, syndactyly of 2nd and 3rd toes; polydactyly; asymmetry of the head, face, or body; nevus flammeus of the lip and/or philtrum; overgrowth with prenatal onset
Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome) OMIM 109400	Frontoparietal bossing, broad nasal bridge, coarse facial features, highly arched eyebrows, pouting lower lip; odontogenic keratocysts of the mandible and maxilla; increased risk of basal cell carcinoma
PTEN hamartoma tumor syndromes	
Bannayan-Riley Ruvalcaba OMIM 153480	Lipomas, hemangiomas, pigmented macules; congenital macrosomia (birth weight usually >4 kg) followed by postnatal growth deceleration and normal adult height; down-slanting palpebral fissures; increased risk of certain malignancies

Cowden and Lhermitte-Duclos OMIM 158350	Birdlike facies; hypoplastic mandible and maxilla; cataract; microstomia; high-arched palate; pectus excavatum; genitourinary anomalies; skin tags; lipomas
Predominantly overgrowth syndromes	
Sotos OMIM 117550	High-prominent forehead, down-slanting palpebral fissures, long pointed chin, high-arched palate; tall stature and advanced bone age; normal adult height
Weaver OMIM 277590	Accelerated growth with prenatal onset, advanced bone age, broad forehead, flat occiput, long philtrum, camptodactyly, broad thumbs, loose skin, deep-set nails; deep palmar and plantar creases
Simpson-Golabi OMIM 312870	Accelerated growth with prenatal onset (weight more affected than height), coarse facial features, down- slanting palpebral fissures, thickened lips, wide mouth, large tongue, high-arched palate, prominent jaw, short neck, supernumary nipples, hepatomegaly
Beckwith-Wiedemann OMIM 130650	Omphalocele (or other umbilical abnormalities), hemihypertrophy, coarse facial features, macroglossia, neonatal macrosomia, neonatal hypoglycemia, increased risk of certain tumors (eg, Wilms tumor, hepatoblastoma)
Neuro-cardio-facio-cutaneous syndromes*	
Noonan OMIM 163950	Short stature (postnatal onset), congenital heart defects (atrial septal defect, ventricular septal defect, pulmonic stenosis), webbed neck, abnormal chest, hypertelorism, down-slanting palpebral fissures, epicanthal folds, deafness (sensorineural); deeply grooved philtrum
LEOPARD OMIM 151100	Lentigenes, ECG conduction abnormalities, ocular hypertelorism, pulmonic stenosis, abnormal genitalia, retardation of growth, deafness (sensorineural)
Costello OMIM 218040	Failure to thrive, short stature, developmental delay, coarse facial features, deep palmar and plantar creases, papillomata, cardiac abnormalities, risk for tumors
Cardiofaciocutaneous OMIM 115150	Cardiac abnormalities (atrial septal defect, pulmonic stenosis, hypertrophic cardiomyopathy), cutaneous abnormalities (ichthyosis, hyperkeratosis,

hemangioma), postnatal short-stature, prominent forehead, bitemporal narrowing, coarse facial features, prominent philtrum, down-slanting palpebral fissures, short upturned nose

PTEN: phosphate and tensin homolog deleted on chromosome gene. * Associated with mutations in the RAS/MAP kinase signaling pathway genes. *Data from:*

Common causes of macrocephaly and time of clinical presentation

Early infantile (birth to 6 mo of age)	Hydrocephalus (progressive or "arrested")	
	Induction disorders	Spina bifida cystica, cranium bifidum, Chiari malformations (types I, II, and III), aqueductal stenosis, holoprosencephaly
	Mass lesions	Neoplasms, atrioventricular malformations, congenital cysts
	Intrauterine infections	Toxoplasmosis, cytomegalic inclusion disease, syphilis, rubella
	Perinatal or postnatal infections	Bacterial, granulomatous, parasitic
	Perinatal or postnatal hemorrhage	Hypoxia, vascular malformation, trauma
	Hydranencephaly	
	Subdural effusion	
	Hemorrhagic, infectious, cystic hygroma	
	Normal variant (often familial)	
Late infantile (6 mo to 2 yr of age)	Hydrocephalus (progressive or "arrested")	
	Space-occupying lesions	Tumors, cysts, abscess
	Postbacterial or granulomatous meningitis	
	Posthemorrhagic	Trauma or vascular malformation
	Dandy-Walker syndrome	
	Subdural effusion	
	Increased intracranial pressure syndrome	
	Pseudotumor cerebri	Lead, tetracycline, hypoparathyroidism, corticosteroids, excess or deficiency of

		vitamin A, cyanotic congenital heart disease
	Primary skeletal cranial dysplasias (thickened or enlarged skull)	
	Osteogenesis imperfecta, hyperphosphatemia, osteopetrosis, rickets	
	Megalencephaly (increase in brain substance)	
	Metabolic central nervous system diseases	Leukodystrophies (eg, Canavan, Alexander), lipidoses (Tay-Sachs), histiocytosis, mucopolysaccharidoses
	Proliferative neurocutaneous syndromes	von Recklinghausen tuberous sclerosis, hemangiomatosis, Sturge-Weber
	Cerebral gigantism	Sotos syndrome
	Achondroplasia	
	Primary megalencephaly	May be familial and unassociated with abnormalities of cellular architecture, or associated with abnormalities of cellular architecture
	Hydrocephalus (progressive or "arrested")	
Early to late childhood (older than 2 yr of age)	Space-occupying lesions	
	Preexisting induction disorder	Aqueductal stenosis
	Postinfectious	
	Hemorrhagic	
	Chiari type I malformation	
	Megalencephaly	
	Proliferative neurocutaneous syndromes	
	Familial	
	Pseudotumor cerebri	
	Normal variant	

Reproduced with permission from: Child Neurology (7th ed), Menkes, JH, Sarnat, HB, Maria, BL (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, New York 2005. Copyright

Head circumference data of Nellhaus

Age	Males		Females	
	Mean (cm)	1 SD	Mean (cm)	1 SD
Birth	34.74	1.33	34.02	1.22
1 mo	37.30	1.30	36.43	1.22
3 mo	40.62	1.23	39.71	1.20
6 mo	43.76	1.29	42.68	1.38
9 mo	45.75	1.28	44.69	1.30
12 mo	47.00	1.31	45.81	1.29
18 mo	48.31	1.36	47.27	1.36
2 yr	49.19	1.39	48.02	1.29
3 yr	50.63	1.38	49.25	1.36
4 yr	50.91	1.39	50.10	1.37
5 yr	51.41	1.37	50.55	1.32
6 yr	51.40	1.41	50.52	1.31
7 yr	52.24	1.52	51.46	1.35
8 yr	52.35	1.40	51.64	1.44
9 yr	52.58	1.44	51.87	1.33
10 yr	53.16	1.41	52.15	1.50
11 yr	53.25	1.53	52.64	1.39
12 yr	53.71	1.52	53.01	1.50
13 yr	54.14	1.57	53.70	1.37
14 yr	54.59	1.30	54.04	1.39
15 yr	54.95	1.51	54.39	1.34
16 yr	55.37	1.11	54.64	1.16

17 yr	55.77	1.32	54.78	1.35
18 yrs and older	55.95	1.34	54.94	1.40

J Pediatr 1980; 96:990. Copyright © 1980 Mosby, Inc.

.

Etiology and evaluation of microcephaly in infants and children

INTRODUCTION — The measurement of head circumference (also called occipitofrontal circumference, OFC), a direct reflection of head growth, is an important step in the evaluation of childhood growth and development. Deviations from normal head growth may be the first indication of an underlying congenital, genetic, or acquired problem (eg, congenital infection, genetic syndrome). Many genetic conditions are associated with an abnormal pattern of head growth; the earlier these conditions are detected, the earlier appropriate treatment, services, and genetic counseling can be provided.

The etiology and evaluation of microcephaly in infants and children will be discussed here. The etiology and evaluation of macrocephaly are discussed separately.

NORMAL HEAD GROWTH — Normal head growth in infants and children is discussed separately..

Measurement — Occipitofrontal circumference (OFC) should be measured at health maintenance visits between birth and three years of age and in any child with neurologic symptoms. The measuring tape should encircle the head and include an area 1 to 2 cm above the glabella anteriorly and the most prominent portion of the occiput posteriorly. Measurement of OFC in the newborn may be unreliable until the third or fourth day of life since it may be affected by caput succedaneum, cephalohematoma, or molding [6] . In older infants, the accuracy of the measurement may be affected by thick hair and deformation or hypertrophy of the cranial bone.

Monitoring — OFC measurements are most informative when plotted over time [7] . Standards have been determined for head growth in healthy children between 0 and 18 years of age. Most clinicians use the standard growth curves to monitor the head growth of premature infants, with an adjustment for prematurity (ie, corrected age), until approximately 18 months of age.

The standard growth curves are not appropriate for monitoring the head size of children with craniosynostosis, craniofacial syndromes, and children with certain medical conditions associated with microcephaly (eg, Williams syndrome). Growth curves for children with Williams syndrome are available through the American Academy of Pediatrics (aappolicy.aappublications.org/cgi/content/full/pediatrics;107/5/1192).

DEFINITIONS

Microcephaly — The definition of microcephaly is somewhat controversial. Some authors define microcephaly as an OFC more than 2 standard deviations (SD) below the mean for a given age, sex, and gestation (ie, <3rd percentile) . Some require that the measurement be adjusted as necessary for prematurity or parental head circumference. Other authors define microcephaly as an OFC more than 3 SD below the mean. Still others introduce qualifying terms: mild microcephaly or borderline microcephaly (between 2 and 3 SD below the mean), and severe microcephaly (more than 3 SD below the mean). These distinctions are somewhat related to prognosis, as described below.

Using the definition of more than 2 SD below the mean, approximately 2 percent of the general population would be considered microcephalic even though many of these individuals are simply at the low end of the population distribution .

Given that microcephaly is a sign rather than a diagnosis, we prefer to use the qualifying terms, defining mild microcephaly as an OFC between 2 and 3 SD below the mean and severe microcephaly as an OFC ≥ 3 SD below the mean.

Classification — Microcephaly is classified in a number of ways:

- By time of onset — Congenital microcephaly is present at birth or by 36 weeks' gestation. It is sometimes called "primary microcephaly." Postnatal microcephaly refers to failure of normal growth in a brain that was of normal size at birth. It is sometimes called "secondary microcephaly."
- By etiology — Genetic or environmental.
- By relation to other growth parameters — Symmetric or asymmetric. Microcephaly is considered symmetric (or proportionate) when the OFC is more than 2 to 3 SD below the mean, but proportionate to weight and length (or height) which also are below the mean .
- By association with other anomalies — Isolated (or pure) microcephaly is not associated with any other anomalies. Syndromal (or complex) microcephaly is associated with one or more additional anomalies. These categories tend to overlap.

Microencephaly — Microencephaly (micrencephaly) is an abnormally small brain. Microencephaly is a neuroimaging or neuropathologic diagnosis. However, because head growth is driven by brain growth, microcephaly usually implies microencephaly (except in cases of generalized craniosynostosis in which skull growth is restricted).

Although microcephaly always implies microencephaly, the reverse is not true. Microencephaly may be present in children with normal OFC .

PATHOGENESIS — Microencephaly has two major mechanisms:

- Lack of brain development or abnormal brain development (sometimes called primary microcephaly) related to a developmental insult during the time-specific period of induction and major cellular migration. Primary microcephaly is thought to result from a reduction in the number of neurons generated during neurogenesis. The forebrain is most severely affected (eg, holoprosencephaly) [[6](#)] .
- Injury or insult to a previously normal brain (sometimes called secondary microcephaly). Secondary microcephaly is thought to result from a reduction in the number of dendritic processes and synaptic connections.

ETIOLOGY — A variety of genetic abnormalities and environmental insults can

affect brain development, resulting in microencephaly and/or microcephaly .

Isolated microcephaly — Isolated microcephaly ("microcephaly vera" or "true microcephaly") is present at birth and uncomplicated by other anomalies. The brain has normal architecture but is small (more than 3 SD below the mean). Clinical features may include a receding forehead, normal-sized face, and relatively large-appearing ears.

Isolated microcephaly may be inherited in an autosomal recessive, autosomal dominant, or X-linked pattern.

- Autosomal recessive primary microcephaly — In addition to the clinical features described above, patients with autosomal recessive primary microcephaly (MCPH) typically have short stature, although stature is affected less severely than OFC. Several genes and genetic loci have been identified:
 - MCPH1 is caused by mutation in the microcephalin gene on 8p23
 - MCPH2 has a genetic locus on 19q13
 - MCPH3 is caused by mutation in the CDK5RAP2 gene on 9q34
 - MCPH4 has a genetic locus on 15q15-q21
 - MCPH5 is caused by mutation in the ASPM gene on 1q31.3
 - MCPH6 is caused by mutation in the CENPJ gene on 13q12.2

The clinical course is variable, but most individuals with autosomal recessive primary microcephaly have moderate mental retardation [[11,33](#)] .

Another form of autosomal recessive primary microcephaly has been described in the Amish (Amish lethal microcephaly, MCPHA); it is caused by mutations in the SLC25A19 gene on chromosome 17q25.3. MCPHA is a mitochondrial disorder associated with severe microcephaly (OFC between 6 and 12 SD below the mean), increased levels of urinary alpha-ketoglutarate, metabolic acidosis with viral illness, and death in infancy.

- Autosomal dominant microcephaly — The autosomal dominant type of primary microcephaly typically is less severe than the autosomal recessive form. Affected children may have normal stature and normal intellect or only mild mental retardation with no associated somatic abnormalities.
- X-linked microcephaly — Children with X-linked microcephaly generally have severe mental retardation.

Syndromic microcephaly — Numerous syndromes have microcephaly as one of their features [[11](#)] . A complete listing or description of such syndromes is beyond the scope of this review. However, Online Mendelian Inheritance in Man is an online database that permits searching according to combinations of clinical features (eg, microcephaly, syndactyly, cataracts). Select microcephaly syndromes that have recognizable phenotypes are described in the table .

Neuroanatomic abnormalities — Neuroanatomic abnormalities that are associated with microcephaly include neural tube defects, holoprosencephaly, atelencephaly,

lissencephaly, schizencephaly, polymicrogyria, macrogyria, and fetal brain disruption sequence [5] .

- Neural tube defects — Examples include anencephaly (failure of closure of the anterior neuropore with failure of formation of the cerebrum), hydranencephaly (absence of brain substance and replacement with CSF), and encephalocele (protrusion of a portion of the cerebral hemisphere or meninges through a skull defect).
- Holoprosencephaly — Holoprosencephaly (HPE) results from incomplete development and septation of the midline central nervous system structures. It may occur as an isolated abnormality in association with other brain defects, or as part of a multiple-anomalies syndrome [11] . It is characterized by varying degrees of brain separation, hypotelorism, facial clefts, and nasal malformations. The clinical manifestations range from an isolated single maxillary incisor to cebocephaly (eg, small mouth, single nostril, and close-set eyes, [show picture 1](#)) or cyclopia.
- Atelencephaly — Atelencephaly (or aprosencephaly) is a rare brain malformation without any telencephalon derived brain structures (the cerebrum and related structures).
- Lissencephaly — In lissencephaly, the six cortical layers do not form normally due to impaired migration of neurons from the germinal matrix lining the ventricles. The surface of the brain appears completely or partially smooth with loss or reduction of sulci. Lissencephaly may be caused by infection, intrauterine perfusion failure, autosomal recessive inheritance, or de novo translocations and deletions. Microcephaly develops in all patients with lissencephaly by the first year; a minority is microcephalic at birth.
- Schizencephaly — Schizencephaly is characterized by asymmetric infolding of cortical gray matter along the primary brain cleft in the parasylvian region.
- Polymicrogyria — Polymicrogyria is a developmental malformation characterized by excessive gyri on the surface of the brain.
- Pachygyria — Pachygyria (macrogyria) is a developmental malformation characterized by a reduction in the number of sulci of the cerebrum and is often seen in lissencephaly.
- Fetal brain disruption sequence — Fetal brain disruption sequence is characterized by severe microcephaly of prenatal onset (average OFC 5.8 SD below the mean), overlapping cranial sutures, prominence of the occipital bone, and scalp rugae. It is thought to result from destruction or necrosis of the brain tissue secondary to prenatal insult (eg, vascular disruption, intrauterine infection).

Metabolic disorders — Various metabolic disorders may be associated with

microcephaly. These include aminoacidurias (eg, phenylketonuria [PKU]), organic acidurias (eg, methylmalonic aciduria), urea cycle disorders (eg, citrullinemia) and certain storage diseases (eg, neuronal ceroid lipofuscinosis).

Environmental factors — Environmental factors that may result in decreased brain size include:

- Antenatal, perinatal, and postnatal central nervous system infections..
- In utero drug or toxin exposure. Characteristic features of fetal alcohol exposure include pre- and postnatal growth retardation, short palpebral fissures, flat philtrum, and thin upper lip.
- Hypoxic-ischemic insults..
- Intraventricular hemorrhage or stroke resulting in ischemic destruction..
- Severe malnutrition.
- Systemic disease (eg, polycystic kidneys, biliary atresia, renal failure).

EVALUATION

Overview of approach — Evaluation for microcephaly should be initiated when a single OFC measurement is more than 2 to 3 SD below the mean or when serial measurements reveal progressive decrease in head size (ie, crossing of several major percentile lines [eg, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th] between health supervision visits..

The evaluation of microcephaly includes a thorough history and physical examination of the child and parents (in consideration of familial variation in head size). Ancillary testing, which is directed by clinical findings from the history and examination, may include laboratory studies and imaging. Factors that determine the need for laboratory and radiologic evaluation include:

- Age at onset
- History of antenatal insult (infection, toxin, drug, etc.,)
- Associated features
- Family history

Syndromic features or signs of metabolic disease — If syndromic features or symptoms of metabolic disease are present, consultation with, or referral to, a clinical geneticist should be initiated to determine the appropriate diagnostic evaluation.

No syndromic features

- OFC more than 3 SD below the mean — If syndromic features are absent and the OFC was more than 3 SD below the mean at birth, evaluation for congenital infection and neuroimaging are warranted. Consultation with, or referral to, a specialist in pediatric infectious diseases, pediatric neurology, and/or pediatric

radiologist may be helpful in planning the diagnostic evaluation.

- OFC 2 to 3 SD below the mean — If syndromic features are absent and the OFC is between 2 and 3 SD below the mean, measurement of parental head circumference is helpful in evaluating autosomal dominant microcephaly ..

Abnormal development — Additional evaluation (ie, neuroimaging or diagnostic testing) may be warranted in children with microcephaly and abnormal development. Testing may include genetic studies, evaluation for congenital infection, and evaluation for metabolic disease or storage disorder. Consultation with a clinical geneticist, specialist in pediatric infectious diseases, or pediatric neurology is suggested to determine the most appropriate testing strategy.

History — Important aspects of the history in a child with microcephaly include:

- Prenatal history, particularly with respect to maternal medical problems (eg, diabetes, epilepsy, PKU), medications, infections, tobacco, alcohol, or substance use, radiation exposure; findings of antenatal ultrasonography if it was performed.
- Birth history (eg, perinatal complications, infections, metabolic issues).
- Weight, length, and OFC at birth to establish the onset of microcephaly and to determine if it is proportionate to weight and length.
- OFC trajectory to determine whether microcephaly is static or progressive.
- History of seizures, developmental history (regression of milestones may indicate metabolic disease).
- Family history of consanguinity or similarly affected individuals. The family history should include three generations to detect recessive disorders, which may skip a generation.

Physical examination — Important aspects of the physical examination of the child with microcephaly include:

- General appearance — Dysmorphic features may suggest a particular syndrome. However, facial dysmorphism may be distorted by microcephaly. Congenital microcephaly is usually associated with a sloping forehead and small anterior fontanelle.
- OFC — The OFC should be measured and compared to previous measurements. The severity of microcephaly should be assessed by determining the number of SD below the mean (ie, the z score).
- Weight and length trajectories — The child's weight and length (or height) should also be measured and plotted on standard curves. The weight and length

percentiles should be compared to the OFC percentile.

Several causes of microcephaly may be associated with postnatal growth failure and/or short stature (eg, autosomal recessive primary microcephaly, Seckel syndrome, Rubinstein-Taybi syndrome, fetal alcohol syndrome).

- **Head** — In addition to measuring the OFC, examination of the head should include assessment of the head shape. In infants, assessment of the fontanelles and palpation of the cranial sutures also should be performed.

The anterior fontanelle usually closes between 10 and 24 months. Early closure can be a normal finding but also is associated with microcephaly, craniosynostosis, hyperthyroidism, or hypoparathyroidism. Persistent enlargement of the anterior fontanelle in children with microcephaly may be due to a syndrome (eg, Down syndrome, trisomy 13 or 18, 5p- [cri-du-chat], Rubinstein-Taybi) or toxins. (See appropriate topic reviews).

An abnormal head shape and ridges along the suture lines is suggestive of craniosynostosis. Overriding sutures and a prominent occiput is suggestive of fetal disruption sequence. Bitemporal grooving may indicate Miller-Dieker syndrome

Eyes — Examination of the eyes may provide clues to intrauterine infection (eg, chorioretinitis, cataract) or metabolic disease (cataract).

Oropharynx — The oropharynx should be examined for single maxillary incisor (characteristic of holoprosencephaly) and other midline defects of the eyes, nose, and palate (eg, cleft lip or palate, bifid uvula, etc).

- **Skin** — Examination of the skin may provide clues to intrauterine infection (eg, petechiae and/or jaundice in the newborn) or metabolic disease (eg, eczematous rash in PKU).
- **Abdomen** — Hepatomegaly or splenomegaly are suggestive of congenital infection.
- **Neurologic assessment** — Neurologic evaluation, including assessment of tone and reflexes.

Parental OFC — Parents' OFC measurements should be obtained if possible to assess familial variation in head size. This is particularly true if the microcephaly is between 2 and 3 SD below the mean. The genetic contribution to microcephaly can be assessed by using the Weaver curve .

Weaver curve — The Weaver curve helps to determine whether genetic influences contribute to a child's microcephaly . A standard score is calculated for the child and each of the parents using the following formula:

$$\text{Standard score (SS)} = (\text{OFC} - \text{mean value})/\text{SD}$$

The mean values and SD for age and sex are listed in the table. In calculating the parents' standard scores, the mean value and standard deviation for an 18-year-old

should be used.

The average of the parents' SS and the child's SS are plotted on the Weaver curve. A genetic contribution to microcephaly is suggested if the child's standard score is within the range determined by the average parental score, permitting the evaluation to be tailored appropriately.

Diagnostic testing — Diagnostic testing may be warranted in children with microcephaly and abnormal development or associated clinical findings. Testing may include:

- Genetic studies if the child has dysmorphic features. Consultation with a clinical geneticist is suggested to determine the most appropriate testing strategy.
- Evaluation for congenital infection. Consultation with a specialist in pediatric infectious diseases is suggested to determine the most appropriate testing strategy.
- Evaluation for metabolic disease or storage disorder. This may include testing for amino- and organic acidurias, lactate and/or very long chain fatty acids if the infant is hypotonic, plasma 7-dehydrocholesterol if the infant has features suggestive of Smith-Lemli-Opitz syndrome. Consultation with a clinical geneticist is suggested to determine the most appropriate testing strategy. Ophthalmology referral. Ophthalmologic examination may provide clues to congenital infection or genetic disease.

Neuroimaging — Neuroimaging studies are most useful in microcephalic children with abnormal development. Most children with symptomatic microcephaly have abnormal neuroradiography. As an example, in one study of 55 children with symptomatic microcephaly, MRI revealed abnormalities in 68 percent of the children with genetic microcephaly and 100 percent of the children with intrauterine and/or postnatally acquired microcephaly. Migrational abnormalities were the most common findings in children with genetic microcephaly. Hydranencephaly (a congenital brain defect in which fluid-filled cavities replace the cerebral hemispheres; cerebellum, midbrain, thalami, and basal ganglia are usually preserved) and infarction were the most common findings in children with intrauterine/postnatally acquired microcephaly.

Neuroimaging may include:

- CT scan of the head for intracranial calcification.
- MRI scan to delineate abnormalities in CNS architecture (eg, migration abnormalities).

PROGNOSIS — The prognosis for children with microcephaly depends upon the underlying cause. The prognosis usually is worse for children whose microcephaly is part of a wider pattern of malformation (eg, trisomy 13, trisomy 18) and for those with intrauterine infection.

The severity of cognitive impairment is also generally related to the severity of

microcephaly, as illustrated below:

- In a study of 212 children with microcephaly, median intelligence quotient (IQ) decreased with decreasing OFC (median IQ 35 versus 62 in children with OFC more than 3.9 SD below the mean and between 2.0 and 2.1 SD below the mean, respectively).
- In another study, IQ scores in seven-year-old children with OFC more than 3 SD below the mean were more likely to have IQ scores <70 than children with OFC between 2 and 3 SD below the mean (51 versus 11 percent) [21] . None of the children with OFC more than 3 SD below the mean had IQ scores greater than 100.

However, individuals with autosomal recessive primary microcephaly, Seckel syndrome, etc., generally fare better intellectually than would be predicted from their very small head circumferences.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

- Head circumference (occipitofrontal circumference, OFC) should be measured at health maintenance visits between birth and three years of age and in any child with neurologic symptoms. OFC measurements are most informative when plotted over time.
- Microcephaly is an OFC greater than 2 standard deviations (SD) below the mean for a given age, sex, and gestation. Microcephaly is mild when the OFC is between 2 and 3 SD below the mean and severe when the OFC is greater than 3 SD below the mean. Microencephaly is an abnormally small brain..
- A variety of genetic abnormalities and environmental insults can affect brain development resulting in microencephaly and/or microcephaly.
- Evaluation for microcephaly should be initiated when a single OFC measurement is more than 2 to 3 SD below the mean (after confirmation that the measurement was accurate) or when serial measurements reveal progressive decrease in head size.
- The initial evaluation includes a history and physical examination of the child and parents. Factors that determine the urgency and extent of the ancillary evaluation of include age at onset; history of central nervous system trauma or infection; associated symptoms, neurodevelopmental abnormalities or syndromic features and family history.

Consultation with, or referral to, a clinical geneticist, pediatric neurologist, or specialist in pediatric infectious diseases can be helpful in determining the appropriate studies.

→ DIFFERENTES SITUATIONS CLINIQUES EN NEUROPEDIATRIE

1/ Les Anomalies du Périmètre Crânien.

1.1- Introduction

Le PC est la plus grande circonférence mesurable autour de la tête (Front-Occiput). Il est proportionnel au développement du cerveau qui par sa croissance fait grossir le crâne.

Toute anomalie de croissance du cerveau, toute accumulation anormale (Sang, LCR, Tumeur.) dans la boîte crânienne, modifiera la taille du PC en particulier chez le nourrisson dont les sutures ne sont pas soudées.

Après fermeture des sutures les signes d'hypertension intracrânienne (HTIC) se développent: Céphalées, Vomissements, Signes de localisation.

Le premier signe d'HTIC chez un nourrisson est le bombement de la fontanelle.

Le crâne peut aussi être déformé par des anomalies:

Positionnelles: Plagiocéphalie sans conséquence mais inesthétique.

Des sutures: Craniosténoses ayant des conséquences soit esthétiques soit compressives: Vision, audition, développement intellectuel.

1.2- CAT devant une modification du PC:

Remesurer et faire une courbe pour apprécier l'évolutivité.

Rapporter cette courbe aux courbes de poids et de taille de l'enfant et de sa famille.

Rechercher:

des signes d'HTIC

des signes neurologiques, moteurs, sensoriels, intellectuels.

Proposer des examens:

Echographie Trans-Fontanelle

Trans-illumination

Scanner

Quelquefois radios du crâne (Craniosténoses)

1.3- Plusieurs cas peuvent se présenter :

PC > à la normale mais depuis toujours:

Macrocéphalie Familiale Bénigne

Mégalencéphalie

Encéphalopathies à grosses têtes.

PC > à la normale et évolutif:

Hydrocéphalies malformatives ou acquises

Hydrocéphalie Externe

Hématome sous-dural chronique

Processus expansif intra-cranien

Maladies de surcharges

PC < à la normale et stable: encéphalopathies malformatives ou acquises prénatales

PC < à la normale et évolutif:

avec cassure de la courbe = accident aigu, et surtout anoxie.

progressif = Maladie atrophante

2/ Céphalées et Migraine

2.1- La Migraine est une maladie qui n'est pas rare chez l'enfant, qui peut débuter tôt, mais avec des crises souvent atypiques par rapport à celles de l'adulte:

Céphalée surtout frontale, bilatérale
Crises courtes
Sans prodromes
mais souvent accompagnées de pâleur, nausées, vomissements.

Les critères diagnostiques sont:

La survenue dans la journée

Douleur atténuée par les antalgiques

Calmée par le sommeil

Normalité de l'examen clinique

Présence fréquente d'antécédents familiaux

Le traitement ponctuel antalgique est souvent suffisant s'il est donné tôt.

2.1- Les Céphalées d'HTIC sont souvent matinales, majorées par la station allongée.

2.3- Les Céphalées psychogènes sont fréquentes, sans caractères précis, variables.

L'interrogatoire recherche des circonstances déclenchantes.

2.4- Les troubles de la vue ou les sinusites chroniques peuvent donner des céphalées; Elles sont en fait rarement en cause bien que recherchées assez systématiquement. La preuve en est surtout apportée par la disparition immédiate des douleurs après traitement.

3/ Mort subite du Nourrisson et malaises graves.

Même si l'incidence de la MSN a baissé avec les conseils de couchage (1 pour mille enfants actuellement) les connaissances restent encore fragmentaires sur la cause précise du DC.

Il existe sûrement un terrain à risque mais difficile à mettre en évidence puisqu'il s'agit d'enfants parfaitement sains par ailleurs. Les phénomènes maturatifs sont sûrement au premier plan dans les explications physiopathogéniques.

On peut agir de manière préventive sur les causes déclenchantes:

Couchage sur le dos, literie adaptée

Hyperthermie

Tabagisme passif

Hygiène générale.

Le dépistage des enfant à risque n'est réalisé que de manière inconstante et seulement dans les familles où une MSN est déjà survenue.

Un Malaise grave évoque un terrain à risque de MSN.

Il s'agit souvent d'un malaise d'origine digestive (RGO)

Mais il faut toujours faire un bilan complet, en hospitalisation, du fait du risque de récurrence.

La découverte d'une cause permet un traitement adapté.

L'absence de cause impose le Monitoring à domicile.

→ Examen 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.

1 Rappel anatomopathologique

L'oreille comprend trois parties :

- *l'oreille externe* : pavillon et conduit auditif externe,
- *l'oreille moyenne* : caisse du tympan, séparée du conduit auditif externe par le tympan et de l'oreille interne par une paroi où saille le promontoire, zone d'insertion du limaçon. Sur cette paroi se trouve la fenêtre ronde et la fenêtre ovale. La caisse est traversée par la chaîne des osselets et communique avec l'arrière-fond des fosses nasales par la Trompe d'Eustache.
- *l'oreille interne*, cochléaire, répond aux deux tours et demi de spire du limaçon. C'est une sorte de harpe car à l'intérieur du limaçon se trouve le canal cochléaire, support des cellules sensorielles auditives en contact avec les dendrites de la VIII^e paire.

Les voies auditives centrales conduisent le message auditif au fond de la scissure de Sylvius par des trajets qui assurent la représentation bilatérale du message cochléaire.

Un son est caractérisé par sa fréquence (grave-aigu) qui s'exprime en Hertz et par son intensité que l'on mesure en décibels. L'oreille humaine peut percevoir de 50 à 16 000 Hertz. Les sons graves (100 à 500 Hertz) excitent la partie initiale. Un bruit blanc est un bruit mélangeant différentes fréquences pour une intensité donnée. Un son trop intense peut être douloureux et déterminer des lésions de l'organe de Corti (surdités professionnelles).

Les surdités peuvent être classées en :

- surdités de transmission, dites encore d'oreille moyenne,
- surdités de perception, dites d'oreille interne.

Le Bureau International d'audiophonie (BIAP) a établi la classification suivante des surdités, en pondérant les réponses aux fréquences 500, 1000 et 2000 :

- surdités légères : 40 décibels,
- surdités moyennes de 40 à 70 décibels,
- surdités sévères de 71 à 90 décibels,
- surdités profondes 90 décibels et degré : I, II ou III suivant que l'atteinte porte sur les aigus seulement, les aigus et les moyens ou touche également les graves (250 H).

2 Etiologie

A la naissance, il peut s'agir :

- **de surdités congénitales génétiques**, à transmission dominante ou récessive d'où la valeur d'un interrogatoire soigneux, à la recherche d'antécédents familiaux de surdité. Elles peuvent être isolées, otologiques pures ou associées, constituant un élément d'un syndrome dysmorphique.
- **de surdités congénitales liées à une atteinte pendant la vie intra-utérine**, soit virale (rubéole), soit toxique (streptomycine), mais d'autres agents sont également invoqués avec moins de preuves.

- **de surdités périnatales**, liées à l'anoxie cérébrale, et, peut-être à l'hyperbilirubinémie.

Chez l'enfant plus grand, outre les causes précédentes, qui ont pu passer inaperçues, on trouve :

- **des surdités de transmission** : bouchon de cérumen, catarrhe tubaire, otites diverses,

- **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.

- Dans **50%** des cas, **l'étiologie est encore inconnue**.

3 Examen de l'audition à la naissance

L'exploration de l'audition chez le nouveau-né bénéficie, à cette période de la vie, des réactions réflexes qui vont disparaître avec la maturation nerveuse et l'accoutumance au bruit.

L'examen doit se faire dans de bonnes conditions (cf. [examen du nouveau-né](#)), 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.

En général, le nouveau-né répond à une stimulation de 60 décibels. 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.

Des méthodes électrophysiologiques objectives telles que les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral peuvent être alors réalisées.

La technique des oto-émissions provoquées est plus récente ; elle peut être appliquée dès la période néonatale. Les oto-émissions provoquées sont des oto-émissions 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'oto-émission 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.

Cette technique possède de nombreux avantages : elle est simple, rapide et atraumatique, objective. La présence d'oto-émission 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.

Des enquêtes faites, il ressort qu'un enfant sur 2.000 nouveau-nés est suspect mais ce chiffre s'élève à 7 % 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. 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.

4 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. Un enfant de famille nombreuse vivant dans un logement bruyant reste indifférent aux agressions sonores. Il faut de fortes intensités à l'audiométrie de dépistage pour obtenir une réaction et très tôt, l'enfant devient indifférent à ce stimulus non significatif.

Plus l'enfant avance en âge, plus le stimulus doit être singulier, intéresser l'enfant, lui rappeler un bruit agréable, familier ou au contraire susciter son intérêt par sa nouveauté.

Il faut attendre 30 et même 36 mois pour commencer à obtenir une collaboration de l'enfant et employer des méthodes audiométriques utilisant des sons variables. Ce n'est qu'à partir de 4 ans et même 5 ans que l'on peut avoir recours à une audiométrie rappelant celle utilisée chez le grand enfant et l'adulte. Entre la naissance et 3 ans, le dépistage sera donc particulièrement difficile. **Au cours de la première année**, on cherchera à dépister les surdités profondes qui n'ont pu être diagnostiquées jusque là, ou se sont révélées ou créées pendant les premiers mois de la vie. **Au cours des années suivantes**, il s'agira surtout de dépister des surdités moyennes (40 à 70 décibels) et légères (20 à 40 décibels). On estime que 5% des enfants de moins de 6 ans ont des troubles de l'audition mais ces troubles sont souvent curables. Ceci souligne l'intérêt de les dépister le plus tôt possible pour les corriger si possible pour ménager l'avenir de l'enfant. 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.

4.1 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 :

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.

4.2 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 vingt 27, le vocabulaire s'enrichit :

- 100 mots à vingt mois,
- 300 mots à vingt quatre 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.

4.3 En dehors de l'étude du comportement et de l'acquisition du langage chez l'enfant, différents tests de dépistage ont été proposés :

4.3.1 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.

4.3.2 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 décibels 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.

4.3.3 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 Hertz, le mouton de 500 à 5000 Hertz le chat de 1000 à 8000 Hertz et l'oiseau de 2000 à 9000 Hertz. 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, des fausses réponses négatives qui, elles, conduisent à répéter l'examen. Enfin, la méthode risque de méconnaître les hypo-acousies inférieures à 50 décibels.

Les grelots du "Boel-test" répondent au même principe des tests d'orientation.

4.3.4 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.

4.3.5 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.

4.3.6 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.

4.3.7 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 décibels et la fréquence de 250 (sons graves) à 4000 Hertz (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.

4.3.8 Tout enfant suspect doit être adressé à un centre disposant d'une installation spéciale permettant de réaliser : **le réflexe d'orientation conditionnée** (ROC) de Suzuki et Ogiba ou le **"Peep Show"** de Dix et Hallpike. 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 décibels.

4.3.9 A côté de ces tests, on peut pratiquer une audiométrie objective par deux techniques neurophysiologique :

- **les potentiels évoqués auditifs** : des sons d'intensité et de fréquence connues entraînent des modifications de l'E.E.G. Ces modifications, non visibles sur le tracé ordinaire sont décelées et cumulées par un moyennneur (ordinateur) qui en trace la courbe.

- **l'électrocochléogramme** consiste à placer une électrode transtympanique sur le promontoire et à exciter directement l'oreille interne.

Les deux méthodes sont complémentaires mais réservées à des centres spécialisés. La nouvelle technique des oto-émissions provoquées, citées au début du chapitre semble très prometteuse.

Conclusion

Beaucoup de ces tests sont difficiles et notre préférence va aux tests les plus simples. Nous ne saurions assez insister sur la difficulté d'apprécier une hypoacousie au cours des deux premières années de vie. C'est la raison pour laquelle nous attachons une grande importance à l'examen de 3 ans, âge d'entrée à l'école maternelle. Effectué après deux mois ou trois mois de séjour à l'école, il permet de connaître les observations faites par la maîtresse qui vit avec l'enfant plusieurs heures par jour. Il devrait même être possible de demander à ces institutrices d'effectuer un certain nombre de ces tests en les intégrant dans les pratiques de jeux, de danses, d'expression corporelle qui sont la base de la formation à cette période de la vie. Toute suspicion de troubles de l'audition doit conduire à pratiquer un nouvel examen et, si le doute persiste, à adresser l'enfant au spécialiste ORL.

La surveillance de l'audition doit être renforcée chez les enfants "à risque", c'est-à-dire :

- ayant des antécédents familiaux de surdité,
- atteint pendant la vie embryonnaire ou foetale,

- ayant présenté des affections néonatales (anoxie, méningite, hyperbilirinémie),
- présentant des malformations de la tête et du cou.

→ CONVULSIONS ET EPILEPSIE DE L'ENFANT

A) DEFINITIONS

- Crise d'épilepsie : manifestation clinique résultant d'une décharge neuronale hypersynchrone qu'elle soit motrice (convulsion) ou non.
- Epilepsie : maladie chronique caractérisée par la répétition des crises d'épilepsie (1 crise unique ne constitue pas une épilepsie !)
- Crise d'épilepsie occasionnelle : crise survenant chez un sujet non épileptique à l'occasion d'un facteur déclenchant (sans lésion cérébrale) comme la fièvre (C.H.T.), un traumatisme crânien, un trouble ionique (hypoglycémie, hypocalcémie, hypo ou hypernatrémie).
- Etat de mal épileptique : crise d'épilepsie durant au moins 30 mn ou crises survenant en séries sans récupération de conscience entre les crises (risque de séquelles neurologiques).

B) DIAGNOSTIC DE CRISE D'EPILEPSIE et d'EPILEPSIE

1) D'abord sur l'interrogatoire précisant : circonstance, début, déroulement, fin, durée, phase post-critique :

- orientant vers la nature épileptique du ou des malaises,
- éliminant malaise vagal, spasmes du sanglot, malaise de RGO, dystonie (PRIMPERAN), trémulations, sursaut de sommeil, crise de tétanie, crise d'hystérie,
- précisant le type de crise (classification internationale).

2) Puis confirmation, parfois sur l'EEG

- un EEG normal n'élimine pas une crise d'épilepsie
- l'EEG précise le tracé de fond (normal ou non), le type d'anomalie paroxystique et donc le type d'épilepsie (en cas de crises répétées).

3) S'agit-il... de convulsion occasionnelle ?, crise d'épilepsie unique ?, ou d'épilepsie ? (préciser alors le type d'épilepsie et donc le pronostic, les examens nécessaires).

C) CONVULSION HYPERTHERMIQUE : convulsion avec température supérieure ou égale à 38° sans infection du système nerveux central, liée à l'âge (risque maximum à 2 ans puis diminue avec l'âge). Récidives fréquentes (40 %), bénignes (seul risque rare : convulsion supérieure à 30 mn avec risque de séquelles).

- Eliminer une méningite : PL systématique avant 1 an ou en cas de signes méningés,
- Eliminer une encéphalite : en cas de doute : PL, EEG, scanner
- Préciser CHT simple ou compliquée, c'est à dire sévère avec risque de récurrence prolongée ou d'épilepsie sévère ultérieurement.

- Signes de gravité : âge inférieur à 1 an, convulsion supérieure à 15 mn, convulsion focalisée avec ou non déficit post-critique, antécédent personnel neurologique, antécédents familiaux d'épilepsie.
- EEG à faire en cas de CHT compliquée afin de discuter un traitement anti-épileptique. Sinon : anti-pyrétique en cas de fièvre et VALIUM intra-rectal en cas de récurrence convulsive.

D) TYPE D'ÉPILEPSIE du nourrisson et de l'enfant : E. généralisée ou focalisée, E. idiopathique (primaire/bénigne) ou symptomatique/cryptogénique (secondaire, grave).

1) Critères de bénignité :

- Développement psychomoteur normal
- Examen neurologique normal
- Tracé de fond EEG normal
- Absence de lésion cérébrale invoquée
- Antécédents familiaux d'épilepsie bénigne

2) Causes d'épilepsie secondaire : TABLEAU II avec examens complémentaires nécessaires si une E. symptomatique/cryptogénique est évoquée.

3) E. généralisée idiopathique : pronostic intellectuel excellent, traitement efficace nécessaire transitoirement sauf chez l'adolescent avec risque de récurrences ++ à l'arrêt de traitement.

- E. absence "petit mal" : enfant ou adolescent, absences atypiques, EEG : pointe-ondes à 3 c/s (hyperpnée ++)
- E. généralisée "grand mal" : tout âge, crises tonico-cloniques, EEG : pointe-ondes généralisées.
- E. myoclonique de l'adolescent : myoclonies et crises TC (réveil ++), EEG : poly-pointe-ondes (SLI ++)
- E. photosensible : crise TC devant la TV ou l'ordinateur, EEG : pointe-ondes à la SLI.

4) E. généralisée, symptomatique, cryptogénique : pronostic intellectuel réservé, épilepsie difficile à contrôler.

- Syndrome de WEST : âge inférieur à 1 an, spasmes épileptiques, régression neurologique. EEG : hypersyndrome.
- Syndrome de LENNOX GASTAUT : âge supérieur à 2 ans, crises atoniques + absences atypiques + crises toniques, retard psychomoteur, trouble du comportement, EEG : tracé de fond lent + pointe-ondes lentes (variante de myoclonie de DOOSE : myoclonies ++, chutes ++).
- Encéphalopathie épileptique

5) E. focalisée (partielle) idiopathique : pronostic intellectuel excellent, traitement transitoire.

- Epilepsie à paroxysmes rolandiques (EPR) : enfant, crises oro-faciales ou hémicorporelles, parfois secondairement généralisées (réveil, sommeil), EEG : pointes rolandiques tantôt droites, tantôt gauches.
- Autres plus rares (occipitales, ...).

6) E. focalisée symptomatique (lésion visible)/cryptogénique (lésion très probable mais non visualisée par les techniques neuro-radiologiques actuelles) : type de crises, localisation des anomalies EEG et pronostic dépendant de la maladie sous-jacente.

7) E. partielle ou généralisée de nature indéterminée.

- E. myoclonique sévère du nourrisson : C.H.T. fréquente et prolongée avant 1 an (EEG : SLI ++), puis myoclonie, retard psychomoteur + autres types de crises, pronostic sévère.
- E. avec pointe-ondes continues du sommeil (POCS) : enfant, crises partielles ou généralisées rares avec apparition de troubles des fonctions supérieures (langage, mémoire...) EEG : POCS., pronostic variable.
- Syndrome de LANDAU KLEFFNER : enfant, aphasie acquise plus ou moins crises, EEG : pointes bi-temporales ou POCS, pronostic variable.
- Epilepsie inclassable.

E) TRAITEMENT D'UNE CRISE D'EPILEPSIE

- L'enfant ne convulse plus : position de sécurité, ne rien donner per os, surveiller jusqu'au réveil complet (prendre la température avec si besoin anti-pyrétiques).
- L'enfant convulse toujours : VALIUM intra-rectal : 0,5 mg/kg soit 0,1 ml/kg d'une ampoule de 10 mg sans dépasser 1 ampoule.
- Si échec protocole état de mal avec soit 2ème injection de VALIUM IR 0,5 mg/kg, soit RIVOTRIL IV, soit GARDENAL IV, DILANTIN IV, DEPAKINE IV...: Hospitalisation, milieu de REANIMATION.

F) TRAITEMENT D'UNE EPILEPSIE

1) Le médicament anti-épileptique dépend du type d'épilepsie (Tableau) : un seul médicament est habituellement suffisant, débuté progressivement (2 à 6 jours suivant l'urgence) pour éviter les effets secondaires d'introduction, arrêté progressivement après 2 ans d'efficacité dans les épilepsies idiopathiques (sauf l'adolescent).

- Le dosage d'anti-épileptique (le matin avant la prise médicamenteuse) est nécessaire si le traitement est inefficace (pour adaptation des posologies), si doute sur prise médicamenteuse, si signe de surdosage.
- Si le traitement anti-épileptique est inefficace à bonnes doses, après s'être assuré que le diagnostic du type d'épilepsie est correct par EEG et consultation spécialisée : CHANGEMENT pour un autre anti-épileptique, voire utilisation d'une polythérapie (E. sévère).

2) CAS PARTICULIERS DES CORTICOIDES (Hydrocortisone*) dans le syndrome de WEST sur 1 à 2 mois (après essai du SABRIL, sous réserve des récentes données sur les effets secondaires de ce médicament), dans l'épilepsie avec POCS et syndrome de LANDAU KLEFFNER sur environ 1 année (après essai d'URBANYL).

3) MESURES PSYCHO-EDUCATIVES

- Dans l'épilepsie idiopathique : il faut rassurer l'enfant et sa famille sur la bénignité et le caractère souvent transitoire de l'épilepsie. Tous les sports sont autorisés sauf la plongée sous-marine et l'escalade mais la natation est pratiquée sous surveillance individuelle. Conseils : prendre régulièrement son traitement, éviter le manque de sommeil.
- Dans l'épilepsie symptomatique/cryptogénique : l'épilepsie s'accompagne d'un retard psychomoteur et/ou de signes neurologiques d'où prise en charge spécialisée (séances de psychomotricité, orthophonie ou centre adapté).

Classification, etiology, and clinical features of pediatric seizures and epilepsy

SEIZURES AND EPILEPSY — A seizure represents the clinical expression of abnormal, excessive, synchronous discharges of neurons residing primarily in the cerebral cortex. This abnormal paroxysmal activity is intermittent and usually self-limited, lasting seconds to a few minutes.

On electroencephalography, a seizure ictus is characterized by sustained, abnormal electrical activity that has a relatively discrete beginning and end, and goes through an evolution characterized by changing morphology and amplitude (voltage) of the abnormal discharges. A focal seizure has a restricted regional onset followed by spread to neighboring or remote brain regions. It may spread to deep subcortical regions and result in a generalized tonic-clonic seizure. This is called a secondarily generalized seizure, to differentiate it from seizures that are generalized from the onset, primarily generalized seizures. When the seizure is prolonged or immediately recurrent without a return of consciousness, this is status epilepticus.

An individual is considered to have epilepsy when seizures recur over a period of time without obvious precipitants. Epilepsy is not a specific disease, but rather a condition arising from a variety of pathological insults involving the cortex, such as tumors or genetic channelopathies [1] . Serial seizures caused by hyponatremia, hypocalcemia, high fever, toxic exposure, intracranial bleeding, or bacterial meningitis are not classified as epilepsy unless they become a recurrent process beyond the acute illness.

A seizure may be an isolated event with no obvious precipitating cause that never recurs. It may be triggered by a transient disruption of cortical neuronal function such as a disturbed metabolic state (high fever, hypocalcemia, hyponatremia), temporary cortical disturbance after minor head trauma (concussion), ischemia, chemical/inflammatory excitation caused by infection (meningitis, encephalitis, sepsis), or bleeding (intraparenchymal or subarachnoid hemorrhage). A seizure can also be the manifestation of a chronic disturbance of neuronal function caused by a remote event such as perinatal asphyxia or in-utero stroke, the expression of a genetic syndrome, or a progressive neurologic disorder such as a tumor or a neurodegenerative or neurometabolic disease. Seizures may recur over days or weeks and disappear, never to recur (eg, in viral meningoencephalitis), disappear for months or years (eg, after perinatal asphyxia), and then recur, or continue unabated from the initial inciting event (eg, in infants with brain malformations).

Age-related epilepsies that occur in otherwise normal children with specific EEG spike patterns and are due to genetic ion channel or receptor defects are referred to as idiopathic epilepsies. Those that are presumed to be secondary to a known past physical or metabolic brain injury are called remote symptomatic when the cause is known and cryptogenic when the cause cannot be identified.

Brief, unsustained bursts of abnormal neuronal discharge that occur between seizures can be recognized on the EEG as interictal discharges. These transient epileptiform discharges may occur in the EEGs of 3 to 5 percent of normal children and are more frequent in near relatives of individuals with seizures, particularly in those families with a genetic epilepsy [2] .

CLASSIFICATION — Seizures are categorized as clinical (full clinical expression), subtle (minimal clinical expression), or subclinical (no clinical or outward manifestation of the electrical seizure activity). Clinical seizures are classified on the basis of the individual's ictal behavior with consideration of the electroencephalography (EEG) findings.

The International Classification of Epileptic Seizures is used by most neurologists to classify seizure types [3] . This classification divides seizures into two basic groups based upon clinical and EEG data: partial and generalized.

Partial seizures — Partial seizures are "those in which, in general, the first clinical and electrographic

changes indicate initial activation of a system of neurons limited to part of one hemisphere." A partial seizure is classified primarily on the basis of whether or not consciousness is impaired during the attack. When consciousness is fully maintained, the seizure is classified as a simple partial seizure. When consciousness is impaired, the seizure is classified as a complex partial seizure" [3] . "Impaired consciousness is defined as the inability to respond normally to exogenous stimuli by virtue of altered awareness and/or responsiveness" [3] . "Complex" does not refer to the behavior per se, a mistake made by many physicians when describing a focal seizure.

Partial seizures are further subdivided primarily on the basis of the clinical signs and symptoms and the EEG localization. Examples include:

- Motor seizures may manifest as focal motor activity, sometimes with an anatomic spread or march of activity (Jacksonian), versive movement (turning of the eyes, head and/or trunk), vocalization, or arrest of speech.
- Sensory seizures can be manifest by paresthesias, feelings of distortion of an extremity, vertigo, gustatory sensation, olfactory symptoms, auditory symptoms, and visual phenomena such as flashing lights.
- Autonomic seizures may include an epigastric "rising" sensation, sweating, piloerection, and pupillary changes.
- Simple partial seizures may also manifest higher cortical, psychic symptoms including dysphasia, feelings of familiarity ("deja-vu"), distortions of time, affective changes (particularly fear), illusions, and formed hallucinations.
- During complex partial seizures, the patient may have a variety of repetitive semipurposeful movements that are referred to as motor automatisms. These can include oral-buccal movements (chewing, swallowing, sucking), complex motor phenomena including bicycling and kicking movements, flailing of the arms, and even running, jumping, and spinning. Complex partial seizures involve regions of both hemispheres, thus explaining the impaired consciousness and the more complex and often bilateral motor symptomatology.

Partial seizures may start in a "silent" area of the brain such as the frontal lobe and become clinically apparent only when they spread to neighboring cortex such as the precentral gyrus of the frontal lobe or the hippocampus of the temporal lobe. In these cases, the EEG monitoring can be critical to the detection a focal seizure onset.

Generalized seizures — Generalized seizures "are those in which the first clinical changes indicate initial involvement of both hemispheres. Consciousness may be impaired and this impairment may be the initial manifestation. Motor manifestations are bilateral. The ictal electroencephalographic patterns are bilateral from onset, and presumably reflect neuronal discharge which is widespread in both hemispheres" [3] . Generalized seizures can be convulsive and nonconvulsive, depending upon the presence or absence of significant motor concomitants. Patients with nonconvulsive seizures, such as absences, may have low amplitude myoclonic movements as well as mild tonic involvement of the limbs and trunk and simple motor automatisms, similar to those seen in complex partial seizures.

The terminology of seizure classification, "secondary" and "secondarily," can be confusing and is often misused. What appears to be an idiopathic generalized seizure could be caused by the secondary generalization of a partial seizure. Benign rolandic epilepsy of childhood (a genetic epilepsy occurring in normal children with a benign course and prognosis) is an idiopathic partial epilepsy manifested by seizures that arise from a discrete focus in the inferior Rolandic (frontal) region. During wakefulness, the ictal discharge remains confined to this area and the child experiences twitching of the face, drooling, and speech arrest often with retention of consciousness. During sleep, the clinical seizures may appear

generalized tonic-clonic. The EEG, however, reveals that the seizure begins in the inferior frontal region with rapid dissemination to both hemispheres and probably subcortical areas, thus indicating a secondarily generalized seizure. Secondary generalized seizures, on the other hand, refers to seizures that are caused by a presumed central nervous system insult, rather than being genetic or idiopathic; for example, seizures associated with a static encephalopathy from a neonatal hypoxic-ischemic insult.

Age factor in seizures — Seizures in younger children differ significantly from those in older children and adults. Children older than six years tend to have seizures that are quite similar to those of adults, whereas younger children and infants have less complex behaviors, particularly with complex partial seizures. Determination of an alteration of consciousness is difficult in infants and young children. In addition, their behaviors during a seizure tend to be less complicated and more fragmented than those in older children. Typical generalized tonic-clonic and absence seizures are extremely uncommon in the first two years of life and never occur in the newborn [4] . These issues, unique to the child between two months and two years, have prompted proposals for classifications specifically directed to this age-group ([show table 2](#)) [5-7] .

Children with similar seizure types often share other features, such as age of onset, level of motor and cognitive development, and EEG features, which led the International League against Epilepsy (ILAE) to create the Epileptic Syndrome Classification in 1989 ([show table 1](#)) [3] . According to this classification, an epileptic syndrome is "an epileptic disorder characterized by a cluster of signs and symptoms customarily occurring together; these include such items as type of seizure, etiology, anatomy, precipitating factors, age of onset, severity, chronicity, diurnal and circadian cycling, and sometimes prognosis."

Performance of the ILAE Classification — The Epileptic Syndrome Classification has been shown to be reasonably useful in the clinical setting, but its limitations have prompted calls for a revision and a classification based exclusively on ictal semiology (detailed clinical description of the child's behavior during a seizure), as opposed to the current classification, which is actually a classification of electroclinical syndromes [8] . The International League against Epilepsy has appointed four committees to prepare documents on terminology for ictal phenomenon, classification of epileptic seizures based upon known or presumed pathophysiological and anatomic substrates, a classification of epileptic syndromes and epileptic diseases, and a new classification of functional disability caused by seizures or epilepsy [9] .

One group reported a study of 613 children, less than 15 years at the time of the first seizure, who were prospectively identified by neurologists in Connecticut [10,11] . Using the Classification of Epileptic Seizures, they were able to accurately classify most patients. Generalized seizures were recorded in 45.4 percent of the children, with 51 percent being idiopathic, 36 percent cryptogenic, and 13 percent remote symptomatic. Partial seizures occurred in 55.1 percent, with 14 percent idiopathic, 63 percent cryptogenic, and 23 percent remote symptomatic. Fifty-three percent of the children with partial seizures had at least one secondarily generalized seizure. The remainder of the seizures either could not be classified as focal or generalized or were staring spells or tonic-clonic events of uncertain onset.

EPIDEMIOLOGY — The age-adjusted prevalence of epilepsy in developed countries is 4 to 8 per 1,000 population [12,13] . An estimated 1 percent of children and adolescents in the United States will experience at least one afebrile seizure by age 14; prevalence studies for active epilepsy (occurrence of a seizure within the previous five years or control of seizures by medication) report 4 to 9 cases per 1,000 children. In one study of 10-year-old children, the lifetime prevalence of childhood epilepsy was 6 per 1,000 [14] . Of the children with epilepsy, 35 percent had a developmental disability, including mental retardation, cerebral palsy, visual impairment, or hearing impairment.

Of all children, 3 to 5 percent will have a single febrile seizure in the first five years of life; 30 percent will have additional febrile seizures, and 3 to 6 percent of those with febrile seizures will develop afebrile seizures or epilepsy. ([See "Febrile seizures"](#)). There is a 3.6 percent risk of experiencing at least one seizure in an 80-year lifespan [14] .

The highest incidence of epilepsy occurs at the extremes of life [15] . The incidence in developed countries is highest in the first few months of life, particularly in the immediate postnatal period, falls

significantly after the first year of life, is stable during the first decade, and then falls again in adolescence. Incidence is lowest in young and middle adulthood and begins increasing in the 50s, with a dramatic increase after age 60; by age 70, the incidence exceeds that of infancy. The incidence profile is quite different in developing countries, where the peak in the elderly usually is absent and the highest incidence occurs in young adults [16] .

Males are at higher risk for epilepsy than are females. No significant racial differences exist. The incidence is higher in lower socioeconomic groups.

Overall incidence figures show that partial (focal) seizures (simple and complex) are the most common seizure type in all age groups and account for more than 50 percent of all seizures in children. Complex partial (focal seizures with alterations of awareness or consciousness) are the most common subtype [12] . Generalized seizures are more common in children than in adults, with generalized tonic-clonic, absence, and myoclonic seizures following partial seizures in frequency of occurrence.

ETIOLOGY — Virtually any insult to the cerebral cortex can cause a seizure. Most seizures are self-limited, and once the inciting process resolves, the seizures cease.

Seizures can arise from any site in the brain but typically are localized to the neocortical gray matter and the limbic system, particularly the hippocampus and amygdala. Certain seizure types arise from subcortical regions. The thalami, basal ganglia, and posterior fossa structures, including the cerebellum, are considered incapable of generating seizures but participate as neuromodulatory influences or relay stations for the spread of a seizure from a cortical or limbic origin. One case report, however, questioned this long-standing dogma by describing electrographic seizures (recordings from surgically implanted depth electrodes) and clinical seizures arising in the cerebellum of a six-month-old infant with a posterior fossa ganglioglioma [17] . Seizures that arise in subcortical regions may be undetected on the routine scalp electroencephalogram (EEG). This situation may be particularly relevant to neonatal seizures in which a significant percentage of intermittent abnormal behaviors are thought clinically to be arising from the brain stem and are not associated with the electrographic signature of a seizure.

An epidemiologic study in Rochester, Minnesota reported that the largest percentage of individuals (children and adults) with epilepsy fall into the idiopathic/cryptogenic category, followed in order by vascular, traumatic, developmental (conditions manifested by mental retardation and/or cerebral palsy presumed to be present from birth), infectious, neoplastic, and degenerative causes [12] . In the under-14-year age group, a developmental etiology was most common. The data for most of these studies were collected prior to the advent of advanced neuroimaging; it is likely that the idiopathic/cryptogenic group will be smaller in future studies, as subtle brain malformations, including dysplastic lesions and migrational disorders, are increasingly recognized. Advances in genetic research also will allow us to identify the chromosomal location and the abnormal gene product in many familial epilepsies, thereby necessitating entirely new classification categories with the emphasis on genetic origins of seizures.

A small but not insignificant group of children have chronic seizures in the aftermath of acute hypoxic and toxic/metabolic events; infections, particularly bacterial; and vascular lesions. With the increase in child abuse, head trauma is becoming an increasingly common cause of chronic seizures. A discussion of all the neurologic disorders that can cause seizures is beyond the scope of this section. Those causes that may be less familiar to the pediatrician, particularly the developmental disorders, genetic syndromes, and brain malformations, including the cerebral dysplasias, are discussed separately.

Hippocampal sclerosis — Hippocampal sclerosis (atrophy of the hippocampus with neuronal cell loss and gliosis, also called mesial temporal sclerosis) is the most common lesion in adult patients referred to epilepsy surgery centers for refractory partial seizures of temporal lobe origin. Although it occurs in children, particularly teenagers, it is primarily a cause of seizures in adults.

In pediatric epilepsy surgical series, approximately 20 percent of children younger than 12 years and 30 percent of children younger than 20 years have hippocampal sclerosis. The most common temporal lobe pathology was prenatally acquired abnormalities of neurogenesis [18,19] .

Most younger patients (<3 years) have extratemporal seizure foci [20] . By comparison, in adults, 79 percent of surgeries were anterotemporal resections or amygdalohippocampectomies for temporal lobe

epilepsy, usually associated with hippocampal sclerosis [21] . Some patients with this distinctive pathology have a history of complex febrile seizures in infancy and early childhood. Several reviews have been written on this topic [22-24] .

Neurodevelopmental lesions — Magnetic resonance imaging (MRI) has markedly increased our ability to recognize neurodevelopmental lesions (NDL) and shifted the relative proportions of childhood epilepsy cases from cryptogenic to symptomatic. NDL are also referred to as cortical dysplasias, cortical dysgenesis, malformations, heterotopias, and disorders or malformations of cortical development [25] .

Developmental lesions result from a disruption of one or more of the three major steps in the normal development of the cerebral cortex [26] :

- Proliferation of primitive stem cells (neuroblasts) in the germinal matrix near the wall of the ventricles
- Migration of these immature neurons along radial glial fibers through the white matter to the developing cortex
- Organization of the cortex.

These disorders have been classified according to MRI findings into focal, hemispheric, or generalized/multifocal. The generalized NDL include lissencephaly, pachygyria, and band, laminar, and subependymal heterotopia. The most common hemispheric NDLs are Sturge-Weber syndrome (associated with facial angiomatous nevi) and hemimegalencephaly (enlargement of an entire hemisphere from diffuse migrational and dysplastic changes). More limited NDLs include focal cortical dysplasia, schizencephaly (cleft extending from the ventricle to the cortical surface lined with dysplastic cortex), polymicrogyria, and subependymal heterotopias.

One group has provided a classification based upon the embryological, anatomical, and genetic bases of the developmental disorders [27] . They divided the malformations into four broad categories:

- Malformations caused by abnormal neuronal and glial proliferation
- Malformations caused by abnormal neuronal migration
- Malformations caused by abnormal cortical organization
- Developmental cortical malformations, not otherwise specified.

The clinical and radiographic findings of 109 children with malformations of cortical development were reported from a radiological database in a major pediatric hospital [28] . Seizures were present in 75 percent, developmental delay or intellectual disability in 68 percent, abnormal neurologic findings in 48 percent, and congenital anomalies apart from the CNS malformations in 18 percent. The main NDLs found were heterotopic gray matter (clusters of neurons in the white matter or near the ventricular wall which failed to migrate to the cerebral mantle) in 19 percent, cortical tubers associated with tuberous sclerosis in 17 percent, focal cortical dysplasia in 16 percent, polymicrogyria (small, malformed cortical gyri) in 16 percent, agyria /pachygyria (absent, simple sulcation, or thickened cortex with broad gyri) in 15 percent, schizencephaly in 5 percent, transmantle dysplasia (a malformation extending from the wall of the lateral ventricle outward to the cortical surface) in 5 percent, and hemimegalencephalopathy in 4 percent. Several of the NDLs are associated with recognizable somatic malformations and some with well-defined chromosomal defects [29] .

CLINICAL CHARACTERISTICS — Seizures are usually stereotyped (each one is like the previous one), random (occur at any time of the day or night), and are rarely precipitated by specific environmental, psychological, or physiological events. Some individuals have several different types of seizures, but most have one type that expresses itself in partial or complete form. As an example, a full seizure may be characterized by flashing lights in one visual field (a simple partial seizure with occipital lobe onset), followed by eye deviation away from the side of onset (version, caused by spread to the neighboring association cortex), followed by loss of awareness of the surroundings with automatic behavior (motor automatisms such as lip-smacking and swallowing movements) caused by spread to the

temporal lobe limbic system of both hemispheres, and a few seconds later culminates in a generalized tonic-clonic seizure (secondarily generalized). On some occasions, the patient may experience only the first stage or stages of the seizure with absence of the later stages.

Only close questioning of the patient or witnesses will uncover the valuable localizing information afforded by the first stages of the ictus, often called the seizure aura. Close questioning of children with a referral diagnosis of "grand mal seizures" may yield information indicating a focal onset. Clinical features of the seizure aura or postictal state are more likely to have precise localizing value than the more dramatic ictal phenomenon [30,31] .

However, exceptions to these basic premises are numerous. Some individuals have seizures only during sleep, others only upon awakening in the morning, others always at the time of menstruation (catamenial seizures), and some following specific stimuli such as certain sounds, stubbing the foot, or being tapped on the shoulder (reflex seizures). The latter seizures (sensory provoked) are rare, but uncovering this information may allow the clinician to classify the child as having a specific epileptic syndrome and develop specific therapy (eg, special glasses with filtered lenses for visually-provoked seizures).

Clinical behavior during seizures and nonepileptic events — Some general rules apply to the majority of seizures and provide the information necessary to distinguish true epileptic events from pseudoseizures (psychogenic paroxysmal events previously called "hysterical" seizures), other paroxysmal behavior or physiological events that may mimic seizures such as those based on cardiovascular dysfunction, and nonepileptic events with a central nervous system origin (eg, paroxysmal dystonia, infantile shuddering attacks, tics). (See "Nonepileptic paroxysmal disorders in children"). Although pseudoseizures are more common in adults, they can occur in children in the second half of the first decade and are more common in adolescents [32] .

- Bilateral motor seizures, particularly those involving all the extremities and the trunk with generalized, relatively symmetric, tonic or clonic movements, usually are associated with loss of consciousness. An exception occurs in children with bilateral focal seizures involving the face and upper extremities with retention of consciousness. These seizures arise from localized regions of the motor cortex with spread to the opposite hemisphere but do not involve the remainder of the cerebral cortex or subcortical regions. Children with focal medial frontal lobe seizures arising from the somatosensory motor area may have asymmetric tonic posturing involving the upper extremities and occasionally the lower with retention of consciousness.
- Generalized motor seizures cannot be interrupted by vocal or tactile/painful stimulation. In contrast, a patient with a pseudoseizure may suddenly return to normal after a painful stimulus or shouting of their name.
- An abrupt return of consciousness and subsequent loss of consciousness is more typical of a pseudoseizure [33] .
- Waxing and waning of clonic or tonic activity or stimulus-provoked clonic/tonic activity during a generalized motor seizure is more consistent with a pseudoseizure.
- A sudden loss of tone in a neurologically normal individual with protective behavior (ie, outstretched arms) is suggestive of a nonepileptic seizure. Episodes of sudden loss of tone with or without loss of consciousness in otherwise healthy children often are cardiogenic in origin. Occasionally, a child with atonic seizures will make a protective move during the fall. However, these seizures usually occur in a neurologically abnormal child (eg, Lennox-Gastaut syndrome, other developmental encephalopathies) and are rarely the sole seizure type. (See "Epilepsy syndromes in children").
- A nonepileptic seizure is suspected if the patient has minimal to no movement during a seizure

with unresponsiveness that lasts more than a few minutes.

- A pseudoseizure should be considered if the patient keeps the eyes tightly closed during the seizure and, particularly, if passive opening is actively resisted [34] .
- An abrupt return of normal alertness (ie, no postictal state) after a generalized motor seizure or prolonged loss of consciousness is unusual in a true epileptic seizure.
- A patient with pseudoseizures will often avoid painful stimuli or, if "unconscious," manifest a positive "arm on face" maneuver, where an apparently flaccid arm avoids hitting the face when dropped from above the face.
- If there is color change during a seizure, usually a generalized motor seizure, it will be cyanosis. Consider syncope as a cause for the event if the child is described as pale. (See "Emergent evaluation of syncope in children and adolescents").
- Patients with true generalized motor seizures tend to keep their mouths open during the tonic phase of the seizure; in generalized motor pseudoseizures, the mouth is partially or tightly closed or clenched.
- In studies of adults, weeping during an event was typical of a pseudoseizure [35] . Consistent crying before a "seizure" is suggestive of a cyanotic breath-holding spell.
- Events that are situational, occurring only after specific triggers or certain activities, and events that can be interrupted are more likely to be nonepileptic in origin [33] .
- Seizures are rarely precipitated by mild trauma. Specific questioning may be necessary to uncover the history of mild trauma. Pallid infantile syncope is a common benign pediatric syndrome characterized by sudden transient bradycardia with collapse and pallor, sometimes followed by an anoxic seizure. Recovery is spontaneous. These are often precipitated by a mild unexpected blow to the head and upper torso and are caused by excessive vagal tone of unknown etiology. (See "Nonepileptic paroxysmal disorders in children").
- True absence seizures ("petit mal") cannot be predictably interrupted by calling the child's name or by tactile stimulation, as can the staring spells or behavioral inattentiveness ("spacing out") commonly seen in children with attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). Absence seizures often interrupt conversation or ongoing physical activity such as eating and play, whereas pseudoabsences tend to occur during more sedentary activity (eg, sitting at a school desk). Absence seizures usually occur multiple times during the day and last only a few (rarely more than 10 to 30) seconds. (See "Nonepileptic paroxysmal disorders in children").
- Certain behaviors that have previously been considered diagnostic of pseudoseizures, have been shown with video-electroencephalography monitoring to occur in true epileptic seizures, particularly those arising in the frontal lobe:
 - Prolonged loss of consciousness only, which is more likely to be a manifestation of a pseudoseizure if it lasts longer than one minute.
 - Side-to-side head movements (appear as shaking head "no")
 - Pelvic thrusting
 - Kicking, bicycling, and out-of-phase limb movements
 - Wild, thrashing motor behavior.

On the other hand, certain behaviors that were thought to be rare in pseudoseizures have been found to be relatively common:

- Incontinence (usually urinary)
- Self injury (surprisingly common in nonepileptic events; burn injuries, however, may be confined to patients with true seizures) [36]
- Tongue biting (patients with nonepileptic seizures are more likely to bite the tip of the tongue, rather than the side, or the inside of the cheek or lip as occurs with true seizure) [37] .

Proposed classification of infantile seizures (2 to 24 months)

Astatic
Sudden loss of muscle tone (focal, hemibody or generalized)
Behavioral
Abrupt change in behavior without other overt features (usually becomes quiet-hypomotor), occasionally autonomic signs (pallor, cyanosis, etc.)
Clonic
Clonic jerking, usually of extremities or eyelids, occasionally followed by tonic posturing.
Epileptic (infantile) spasms
Tonic
Symmetric or asymmetric posturing (occasional "fencer posture"), may be followed by focal or generalized clonic activity.
Versive
May involve only the eyes or be accompanied by head turning.
Unclassified

Adapted from Nordii, DR, Bazil, CW, Scheur, ML, Pedley, TA, Epilepsia 1997; 38:553 and Acharya, JN, Wylie, E, Luders, HO, et al, Neurology 1997; 48:189.

International classification of seizures

Partial (focal, local) seizures
Simple partial seizures (consciousness not impaired)
With motor symptoms
Focal motor without march
Focal motor with march (Jacksonian)
Versive
Postural
Phonatory (vocalization or arrest of speech)
With somatosensory or special sensory symptoms
Somatosensory
Visual
Auditory
Olfactory
Gustatory
Vertiginous
With autonomic symptoms or signs (including epigastric, pallor, sweating, etc)
With psychic symptoms (disturbance of higher cerebral function). Usually occur with impairment of consciousness and classified as complex partial.
Dysphasic
Cognitive (eg, distortions of time sense)
Dysmnestic (eg, déjà-vu)
Affective (eg, fear)
Illusions
Hallucinations
Complex partial (with impairment of consciousness)
Simple partial onset followed by impairment of consciousness
Impairment of consciousness at onset
With impairment of consciousness only

With automatisms
Partial seizures (simple or complex) evolving to secondarily generalized seizures
Generalized seizures
Nonconvulsive (absence)
Typical (3/sec spike and slow wave complexes on EEG)
Atypical (<3/sec spike and slow wave complexes on EEG)
Convulsive
Myclonic seizures
Clonic seizures
Tonic seizures
Tonic-clonic seizures
Atonic ("drop attacks")
Unclassified seizure

Adapted from Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy, Epilepsia 1981; 22:489.

→ Un bilan psychomoteur chez l'enfant

Celui-ci est souvent utilisé et demande une bonne intégration clinique.

→ Glossaire

Atonie psychomotrice

L'atonie psychomotrice s'apparente aux symptômes de la dépression du nourrisson, immobilité et raréfaction des initiatives motrices, gestes lents et segmentaires, sans coloration affective, inexpressivité, pas d'intérêt à ce qui l'entoure, pas d'initiative dans la relation, mobilisation difficile... Elle est induite par la douleur.

Attachement

La théorie de l'attachement considère la tendance à établir des liens affectifs étroits comme un élément essentiel à la survie de l'être humain. Selon Bowlby (1969), l'attachement à la figure maternelle servirait de base de sécurité à l'enfant pour explorer l'environnement.

Bilan psychomoteur

Examen approfondi des difficultés et capacités psychomotrices d'une personne visant à poser un diagnostic et dégager une compréhension de son ou ses troubles psychomoteurs. Les conclusions de ce bilan permettront de proposer, si besoin, des soins adaptés en psychomotricité ou, si cela se justifie, une orientation vers une autre approche thérapeutique.

Comportement

Conduite d'un sujet, inscrite dans un contexte environnemental et temporel. Tout comportement a une motivation visant la satisfaction d'une tension. Le comportement est la partie la plus directement observable et visible de ce que nous exprimons de nous, par notre corps, notre motricité.

Compétence

Ensemble des comportements que le jeune enfant, en se fondant sur son équipement biologique de départ (système nerveux central), est susceptible de manifester, quand les circonstances, le contexte et les conditions environnementales s'y prêtent. La compétence représente ainsi la capacité d'adaptation active du nourrisson à son environnement.

Coordination

Exécution simultanée d'une combinaison de mouvements organisés en fonction d'un but. Elles sont le résultat de l'automatisation de dissociations préalables de ces mêmes mouvements au cours d'un apprentissage. Elle s'organise en fonction d'un projet moteur qui détermine leur but et la combinaison des schémas moteurs nécessaires à réaliser.

Développement

Le développement psychomoteur est une prise de contrôle progressive par l'enfant de son système moteur, adaptatif, social et langagier. Il résulte de la maturation du système nerveux, de la répétition de nos expériences et de nos relations avec les autres, ainsi que de nombreux autres facteurs liés entre eux et s'influençant les uns et les autres : facteurs génétiques, neuro-physiologiques, affectifs, cognitifs, sociaux et environnementaux.

Dialogue tonique

Le dialogue tonique désigne l'ensemble des échanges médiatisés par la manière dont l'enfant est tenu, soutenu, maintenu par le parent, et la manière dont le bébé y répond; il y a ainsi une véritable interaction entre les postures des partenaires et le tonus musculaire qui est corrélatif.

Douleur

Expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel. La douleur, le déplaisir, s'expriment chez le jeune enfant par une modification tonique. Le bébé se crispe, ses muscles se durcissent et forment une enveloppe tonique dure et protectrice, lui servant de pare-excitation interne. Cette tension se décharge ensuite par des pleurs. Lorsque la douleur est si intense qu'elle perturbe tous les mécanismes d'adaptation du tout-petit, elle entraîne une désorganisation comportementale.

Dyspraxie

Troubles de la planification, de la pré-programmation et de l'organisation des gestes complexes, intentionnels et finalisés : trouble de la réalisation gestuelle. Elle se manifeste le plus fréquemment par une grande maladresse, une difficulté à automatiser les gestes lors d'un apprentissage, une difficulté majeure à réaliser efficacement certaines actions, même simples.

Education psychomotrice

Stimulations des processus normaux de développement afin de favoriser l'intégration harmonieuse des fonctions psychomotrices.

Etat de vigilance

Degré de disponibilité de l'enfant à l'égard des différents stimuli en provenance de son environnement.

Graphomotricité

Fonction qui permet de tracer sur un support un message en combinant les mouvements de la main et du bras. Ces mouvements sont liés à des éléments moteurs, sensitifs, kinesthésiques et d'essence psychomotrice, ceci dans un contexte de développement intellectuel et psychoaffectif.

Hyperactivité/ Instabilité psychomotrice

Le DSM IV envisage le Trouble de l'Hyperactivité avec Déficit de l'Attention sous deux dimensions : les troubles de l'attention et le couple hyperactivité-impulsivité.

Pour que ce diagnostic puisse être retenu, les trois symptômes principaux doivent persister au moins six mois :

- L'inattention : difficulté à rester fixé sur une tâche, sensibilité à la distractibilité. On la retrouve par différentes manifestations: manque de précision, difficulté à soutenir son attention,...
- L'hyperactivité : c'est un excès de mouvements que l'on repère facilement. L'enfant se tortille sur sa chaise, court ou grimpe partout. Il a du mal à entreprendre tranquillement des activités de loisirs, parle souvent de façon excessive...
- L'impulsivité: incapacité à inhiber une réaction immédiate. L'enfant se précipite souvent pour répondre aux questions sans attendre qu'on ait terminé de les poser, a du mal à attendre son tour, ...

A ses symptômes s'ajoutent des troubles du comportement : troubles oppositionnels, troubles des conduites, troubles émotionnels.

Image du corps

C'est une façon subjective de se ressentir et de sentir sa présence au monde. A la fois consciente et inconsciente, elle représente l'investissement psychique et émotionnel de notre schéma corporel, la manière dont on habite notre corps. Elle évolue le long de notre existence en fonction de nos expériences relationnelles.

L'Infirmité Motrice Cérébrale (IMC)

L'infirmité motrice cérébrale est une perte, diminution ou perturbation d'une ou plusieurs fonctions motrices atteignant à des degrés variables la posture et le mouvement, due à une atteinte cérébrale non héréditaire survenant chez un enfant d'intelligence normal à sub-normale.

Signes précoces:

Les signes sont repérables à un âge variable suivant la gravité de l'atteinte. On peut observer une difficultés dans le développement de la motricité : tenue de tête non acquise, station assise tardive... L'IMC se manifeste le plus souvent par la spasticité, c'est à dire une exagération du réflexe d'étirement qui signe le syndrome pyramidal. La spasticité prédomine sur les fléchisseurs aux membres inférieurs (équin, adduction). Elle s'accompagne d'une augmentation du tonus musculaire de base. Une lésion des noyaux gris va entraîner un syndrome extrapyramidal : une rigidité, des postures dystoniques et des mouvements involontaires : parasitage des mouvements, grands mouvements involontaires des membres. Enfin, l'hypotonie du tronc est fréquente dans l'IMC (cyphose).

Inhibition psychomotrice

L'étymologie latine du mot "inhibition" signifie interdiction. L'inhibition devient pathologique lorsqu'elle atteint un certain surcroît de contrôle. Elle induit alors un véritable handicap social. Selon FREUD, l'inhibition devient pathologique lorsqu'elle amène des renoncements à une action, motivées par le fait que son exercice provoquerait un développement de l'angoisse. Son excès va être l'expression d'une souffrance latente.

Interaction

La relation entre le bébé et son entourage est envisagée comme un ensemble de processus bidirectionnels, où le bébé n'est pas seulement soumis aux influences de cet entourage mais est encore à l'origine de modifications tout à fait considérables de celui-ci.

LEBOVICI, MAZET, VISIER en 1989, à partir de leurs nombreux travaux sur les interactions précoces, ont défini 3 niveaux d'interactions : comportementales, affectives et fantasmatiques.

Investissement corporel

L'investissement corporel renvoie à la notion de faire sien, de s'approprier son corps afin de l'utiliser, le maîtriser. Il est dépendant d'une bonne intégration du schéma corporel et de l'image du corps.

Latéralité

Asymétrie fonctionnelle entraînant une préférence d'utilisation d'une des parties symétriques du corps pour les conduites motrices. La latéralisation est le processus qui organise cette asymétrie. On distingue la latéralité d'usage, la latéralité fonctionnelle et la latéralité neurologique.

Maturation nerveuse

Processus lié au développement du système nerveux. Elle va permettre une maîtrise et un contrôle de plus en plus fin et élaboré du corps et des fonctions supérieures (pensée, parole, expression...). Elle dépend de facteurs autant génétiques que neuro-physiologiques ou environnementaux (alimentation, expériences motrices...)

Niveaux d'Evolution Motrice

La locomotion des enfants se développe selon une succession de redressements, de maintiens, d'enchaînements et de déplacements qui vont des positions de décubitus à la station debout et à la marche. Ces très nombreux enchaînements passent par la reptation, les retournements, la quadrupédie et diverses formes de redressements pour parvenir jusqu'à la locomotion bipodale. Ces différents enchaînements sont appelés les niveaux d'évolution motrice.

Le NIDCAP

Neonatal Individualized Developmental Care and Assessment Program ou Programme Néonatal Individualisé d'Evaluation et de Soutien du Développement. Issu des travaux de Brazelton sur les compétences des nouveau-nés, poursuivis par H. Als de Boston, c'est un programme de soins de développement précoce intégré dans les soins quotidiens médicaux et infirmiers, et individualisé grâce à des observations comportementales centrées sur l'enfant prématuré et sa famille. Il vise à favoriser le développement harmonieux de l'enfant dans ses différentes composantes : physiologiques, neurologiques, comportementales et relationnelles.

Le système de Pare-excitation

Système de filtrage et de tamisage des stimulations externes. Une partie de ce système se trouve placé sous le contrôle de l'adulte qui s'efforce de placer l'enfant dans un environnement sensitivo-sensoriel de type ni trop, ni trop peu afin d'éviter à l'enfant le risque de carences, de surstimulations. Une autre partie est prise en charge par le bébé lui-même à travers la régulation de ses états de vigilance et aux processus d'habituation. (Issu de L'être bébé, B.Golse).

Dans la petite enfance, la mère sert de pare excitation auxiliaire au bébé, en protégeant son nourrisson des stimulations trop fortes. Puis, l'enfant intériorise cette fonction maternelle à son propre fonctionnement.

Pour Anzieu, cette fonction de pare excitation se développe en s'appuyant sur une fonction corporelle, la peau, dont elle transpose le fonctionnement sur le plan mental qui aboutit à l'élaboration du Moi-peau. En filtrant les informations, le Moi-peau permet un sentiment de constance et de permanence rassurantes permettant la régulation des affects.

Prématurité

Depuis la réunion de l'Organisation Mondiale de la Santé de 1948, la prématurité est définie comme une naissance survenant avant la 37^{ème} semaine d'aménorrhée, calculée à partir du 1^{er} jour des dernières règles (une grossesse classique étant normalement menée jusqu'au terme de 40 semaines d'aménorrhée).

Psychomotricité

Spécialité du développement global de la personne dans l'étude de l'ensemble des comportements moteurs envisagés en fonction de leurs liens avec l'activité cérébrale et le psychisme. Elle est l'expression corporelle de notre vie psychique, affective, intellectuelle et relationnelle, tant dans son fonctionnement que dans sa structure. Elle couvre un large champ d'action clinique et de spécialisations: Éducation, Rééducation, Thérapie psychomotrice, Psychothérapie à médiation corporelle...

Rééducation psychomotrice

"Re-éducation", nouvelle éducation proposée pour récupérer l'usage d'une fonction psychomotrice qui était acquise et qui a été altérée ou qui s'est mal intégrée au cours du développement (fonction instrumentale, écriture....

Un réflexe

Réaction motrice innée, stéréotypée, involontaire et automatique à une stimulation (stimulus) interne ou externe. Les réflexes archaïques sont présents dès la naissance d'un nouveau-né à terme (Chez l'enfant prématuré, le système nerveux étant immature, les réflexes ne sont pas encore tous présents). Ces réflexes vont s'atténuer de façon progressive pour disparaître totalement autour du 3e mois pour le grasping par exemple. Les mouvements de l'enfant deviennent volontaires.

Relaxation

R. Durand de Bousingen (1992) : « Les méthodes de relaxation sont des conduites thérapeutiques, rééducatives ou éducatives, utilisant des techniques élaborées et codifiées, s'exerçant spécifiquement sur le secteur tensionnel et tonique de la personnalité. La décontraction neuromusculaire aboutit à un tonus de repos, base d'une détente physique et psychique ».

Schéma corporel

C'est la représentation que chacun se fait de son corps. Edifié sur des impressions tactiles, kinesthésiques, labyrinthiques et visuelles, le schéma corporel est une structure d'intégration.. C'est le support neurologique et fonctionnel des expériences corporelles, des processus d'acquisition et d'apprentissage. C'est un modèle permanent qui nous sert de référence constante dans nos relations avec l'espace, le temps et le monde qui nous entoure.

Thérapie psychomotrice

Méthode thérapeutique visant à établir ou rétablir l'équilibre psychocorporel de la personne. Faute d'être symbolisées, verbalisées, les émotions s'accumulent dans le tonus musculaire et créent des tensions qui s'évacuent, se déchargent alors par la motricité par des perturbations corporelles ou des troubles du comportement. La thérapie psychomotrice concerne particulièrement tous les cas dans lesquels la dimension affective ou relationnelle paraît dominante dans l'installation initiale du trouble psychomoteur et se manifeste comme un symptôme corporel, instrumental ou comportemental (angoisse, troubles tonico-émotionnels, trouble instrumental, hyperactivité, inhibition, agressivité...).

Tonus

Le tonus musculaire se caractérise par un état de tension permanente des muscles, tension active, involontaire, variable dans son intensité. Il a pour fonction :

- Le maintien des positions antigravitationnelles et de la posture
- La préparation à la contraction phasique
- Le soutien de l'éveil, de la vigilance, de la motivation et de l'intention.

Le tonus constitue la base de la motricité mais aussi du langage et des communications non verbales. Il est le support corporel privilégié de la manifestation et l'expression des émotions.

Nous distinguons trois états toniques :

- Le tonus de fond qui permet le maintien de la cohésion corporelle et du sentiment d'unité corporelle.
- Le tonus postural représente l'activité tonique minimale permettant la station debout et le maintien des équilibres statiques.
- Le tonus d'action se définit par une contraction musculaire permettant l'action et le mouvement.

→ Examen psychomoteur

avant l'examen neuro-psychomoteur, il est important de prendre un temps d'observation du comportement spontané de l'enfant et de s'entretenir avec ses parents.

Notre rôle, en plus du dépistage des éventuels troubles neurologiques ou retards de développement, est d'abord et avant tout de mettre en avant les compétences de l'enfant aux yeux des parents dans des situations de motricité spontanée et d'interaction.

Fonctions neuro-psychosensorielles

Elles reflètent la capacité de l'enfant à s'organiser en fonctions des stimuli proposés.

On peut ainsi observer, comme décrit dans les examens selon Amiel-Tison ou Dubowitz ou Brazelton :

- les réactions d'orientation auditive (clochette, derrière la tête, sur le coté)
- les réactions d'orientation visuelle (l'examineur)
- les réactions d'orientation auditive (l'examineur)
- les réactions d'orientation visuelle et auditive (l'examineur)
- les réactions d'orientation visuelle (œil de boeuf)

Même si à la naissance la vision des bébés est moins précise que celle des adultes, ils sont déjà capables de regarder des choses et de suivre des objets en mouvement. Cependant, cette poursuite visuelle est moins fluide que celle des adultes et donne lieu à des mouvements plus saccadés. Leur acuité visuelle semble aussi meilleure à des distances d'environ 20 centimètres.

De même l'enfant réagit au bruit. La coordination visuelle - auditive est présente dès la naissance. Le bébé tourne les yeux et la tête vers la source sonore. Il reconnaît par exemple les voix familières (voix de sa maman notamment).

Les réflexes archaïques : Les réflexes primitifs ou archaïques sont des comportements présents à la naissance, et disparaissant au cours des 4 premiers mois de vie. Ils sont déclenchés par des stimulations précises et donnent lieu à des réactions relativement fixes. Ils sont des indicateurs du fonctionnement neurologique.

- Points cardinaux : est déclenché lorsqu'on stimule la joue des bébés avec un doigt ou un objet : les bébés tournent alors la tête en direction du doigt et cherchent à le téter.
- Le réflexe de succion-déglutition est déclenché lorsqu'un objet est placé dans la bouche ou sur les lèvres. La bouche est alors activée pour téter. Bien que ce réflexe soit essentiel à la survie parce qu'il permet aux nouveau-nés de se nourrir, il faut noter qu'il est déclenché peu importe ce qui touche la bouche ou les lèvres. Ce réflexe disparaît vers l'âge de 6 mois.
- le st déclenché lorsqu'on stimule la paume de la main des nouveau-nés. Ils serrent alors fermement la main, de façon involontaire.
- le réflexe tonique asymétrique du cou
- la marche automatique est déclenchée lorsqu'on maintient les nouveau-nés debout et que leurs pieds sont déposés sur une surface plane. Les nouveau-nés font alors des mouvements qui ressemblent à ceux de la marche, particulièrement en levant alternativement une jambe puis l'autre.
- ...

L'évaluation du tonus actif

L'enfant est sollicité sur différentes manœuvres:

- le redressement global des membres inférieurs et du tronc
- le tiré-assis

- la manoeuvre inverse du tiré-assis

Les réactions posturales

Permet la mise en évidence de l'intégrité des voies motrices.

- retournement du dos sur le ventre stimulé par les membres inférieurs
- le tiré-assis latéral, au bord de table
- Réponse en balancier, assis sur les fesses
- Les suspensions et réactions antigravitaires

L'observation spontanée

L'observation du comportement spontané du jeune enfant

L'observation du comportement spontané du nourrisson est importante. Qu'il soit seul sur le tapis, ou dans les bras de sa mère, beaucoup de signaux nous sont donnés :

- Son état de veille. Afin de respecter le rythme de l'enfant prématuré, ou pour établir un bilan fiable (d'un enfant né prématuré ou à terme), il faut que l'état de veille de l'enfant le permette. Prechtl définit cinq états de vigilance chez le nouveau-né à terme : Le sommeil calme (période pendant laquelle se mettent en route de nombreux phénomènes endocriniens telle l'hormone de croissance, ...), le sommeil actif ou agité (période pendant laquelle sont intégrés les apprentissages), la veille calme - état idéal pour établir une interaction la veille agitée et l'agitation. Différents paramètres sont analysés: la présence ou l'absence de mouvements oculaires rapides, la présence ou l'absence de mouvements corporels et l'existence d'un rythme respiratoire et cardiaque régulier ou irrégulier. Lorsque l'environnement s'y prête, l'enfant se montre ouvert à l'interaction.

Chez l'enfant prématuré, ces stades sont les mêmes, mais sont plus diffus et difficiles à observer. En effet de nombreux parasitages peuvent rendre difficiles leur observation.

- Son état tonique. Le dialogue tonique est le premier moyen de communication du nourrisson. Sans oublier sa répartition tonique particulière suivant son âge (hypotonie du tronc et hypertonie des membres à la naissance), lors de situation de portage, l'hypertonie ou l'hypotonie excessive sont des indices importants de son état neurologique et psycho-affectif.
- Son activité spontanée. L'enfant lui-même va nous montrer un aperçu de ses capacités motrices: au niveau postural, locomoteur, au niveau de la préhension également.
- Son comportement avec nous et avec son entourage familial, ses conduites d'exploration... Ainsi est mis en avant la manière dont le jeune enfant s'adapte au contact de l'adulte, mais également si l'adaptation est réciproque. On va relever la qualité du dialogue tonique, le contact œil à œil, ...

→ La prévention des troubles de l'oralité en néonatalogie

La constatation a été faite qu'un certain nombre d'enfants ayant séjourné un long moment en réanimation néonatale souffrent de troubles de l'oralité (refus de manger par voie orale, réflexe nauséeux, troubles de la succion/déglutition...) L'immaturation de l'appareil digestif du prématuré nécessite un apport alimentaire progressif. Lorsque cette immaturité est trop importante, l'enfant est nourri par un cathéter (voie parentérale) ce qui évite le processus de digestion. Puis progressivement, une alimentation par « gavage » ou alimentation entérale viendra stimuler l'appareil digestif de l'enfant dans un premier temps pour devenir mode de nutrition exclusif ensuite. Les tentatives d'alimentation par voie orale ne peuvent s'organiser avant trente-deux semaines de gestation, âge physiologique d'une succion efficace. En effet, Prechtl a démontré que la succion était acquise in utero dès la 15^e semaine, mais la coordination succion/déglutition/respiration n'est vraiment mature qu'à la 34^e semaine. Cette immaturité signe l'incompétence de l'enfant prématuré et sa fragilité. Dans le cas d'un souhait d'alimentation par allaitement, voilà un premier obstacle pouvant mettre à mal l'interrelation mère-enfant. En effet, les temps de gavage ne font pas l'objet d'une interaction avec un adulte et place la mère dans une situation d'impuissance.

Celle-ci va être contrainte de tirer son lait pour conserver la possibilité d'allaiter une fois la maturité digestive de l'enfant acquise.

Durant des périodes critiques du développement en réanimation, l'enfant manque d'expérience alimentaire (Les apports alimentaires sont quasi constants. le bébé ne ressent ni la sensation de faim, ni la sensation de satiété associée à l'absorption du lait, et donc échappe à la frustration mais aussi au plaisir de sentir le lait chaud passer dans son corps, de sentir son ventre se remplir...). Il reçoit des soins dans la région péri-orale (sonde d'intubation ou sonde d'alimentation nasogastrique, aspirations répétées douloureuses) qui peuvent paraître comme des agressions. Peuvent aussi s'ajouter une pathologie du tube digestif (reflux gastro-œsophagien, entéropathie, ...). L'enfant construit ainsi son schéma corporel sur un vécu douloureux « morcelant » le corps. L'enfant anticipe de plus en plus les situations douloureuses. Cette anticipation peut s'exprimer par une situation de stress marquée par une agitation, mais également par un repli de l'enfant dépassé par la situation. L'enfant met en place différents mécanismes de défense tels que le désinvestissement corporel, le retrait. Les troubles de l'oralité ne seraient qu'une expression de cette attitude défensive.

Connaissant l'importance de la place de l'oralité dans le développement psychoaffectif du nourrisson, quelles peuvent être les conséquences d'un désinvestissement de la sphère orale ?

Analyse psychanalytique :

Le stade oral décrit par Freud est la première phase du développement de la sexualité infantile. Tous les plaisirs sont apportés essentiellement par la bouche et la succion auxquels s'ajoutent, petit à petit, d'autres plaisirs sensoriels (toucher, vue, audition) tournés vers la mère. De la pulsion d'autoconservation va progressivement se détacher la pulsion sexuelle, l'enfant utilisant le suçotement pour retrouver le plaisir déjà éprouvé par la succion. Les lèvres, la cavité buccale, la langue mais aussi le tube digestif et les organes de phonation appartiennent à la zone bucco-labiale, première zone érogène que l'enfant utilise pour découvrir le monde. En portant tout à sa bouche, l'enfant cherche à faire entrer dedans tout ce qui est dehors et comprend ainsi qu'il existe un dehors différent de lui. Ainsi il se distingue des objets et des autres. Pour Freud, le premier objet pulsionnel est le sein ou le biberon qui, en dehors de l'apport alimentaire, procure une excitation de

la région bucco-linguale, source de plaisir. L'enfant cherche à prolonger cette sensation de plaisir en suçant son pouce.

Analyse physiopathologique :

Au cours de la grossesse, les hormones placentaires, suivant une sécrétion pulsatile des hormones progestatives et oestrogéniques, vont induire l'apparition d'une sécrétion de substances opioïdes intracérébrales et chez la mère et chez le fœtus à partir du dernier trimestre (soit à partir de 28 semaines de la grossesse). Après la naissance, cette fonction physiologique endorphinique et prolongée par l'allaitement et la nutrition entérale, en proche connectivité avec la partie adrénergique du système nerveux autonome. La motricité orofaciale doit également suivre l'évolution neurologique. Au total, interrompre ce phénomène tranquille et lui ajouter une stimulation nociceptive (créant angoisse et douleur) vont perturber l'installation de la succion nutritive et non nutritive, ainsi que la séquence kinétique de la sphère bucco-oeso-gastrique.

Toutefois, la néonatalogie moderne tire profit de la connaissance de cette physiopathologie retrouvée chez le grand prématuré et chez l'enfant de mère toxicomane. L'utilisation bien placée de la pharmacologie afin de réduire l'angoisse et la douleur (ceci va de l'utilisation de glucose à 20 ou 30 % à celle de médicaments plus « agressives »).

Ainsi la sphère péri-buccale est à la fois :

- organe d'alimentation,
- organe d'auto-érotisme apporté par le plaisir qu'éprouve à travers la succion,
- organe d'intégration des rythmes apporté par les moments de repas,
- organe d'incorporation (repérage entre le dedans et le dehors, Moi/non Moi) qui permet le processus d'introjection et d'identification,
- organe de relation,
- le lieu des premières expériences, et d'acquisition des premières intégrations sensorielles : organe d'exploration
- la succion est une modalité de l'attachement au même titre que le grasping ou le réflexe de foussement.

On peut donc imaginer les troubles ultérieurs qui peuvent apparaître liés aux troubles de l'oralité.

De plus, les difficultés alimentaires précoces ont un retentissement sur la qualité de l'accordage mère-enfant, qu'il faut considérer. La mère peut se sentir coupable de ces difficultés à alimenter son enfant, ses capacités de "bonne mère" seraient remises en question.

Comment la psychomotricité pourrait participer à la prévention des troubles de l'oralité ?

- Prévenir les troubles de l'oralité en aidant l'enfant à retrouver des sensations de plaisir au niveau de la sphère orale, lui donner la possibilité d'investir cette zone corporelle, de l'intégrer dans son schéma corporel.
- Succion non nutritive, en dehors et pendant les temps de gavage (afin que l'enfant puisse lier satiété et succion, qu'il retrouve un plaisir dans la succion, mais aussi pour stimuler le réflexe de succion qui peut se perdre s'il

n'est pas entretenu).

- Toucher sensoriel de la sphère péri-orale : les joues, les lèvres, la langue, afin de réintégrer cette zone corporelle dans le schéma corporel de l'enfant et lui redonner un sentiment de corps unifié.
- Sollicitations gustatives dès que possible permettant à l'enfant d'aborder la découverte du goût, de la texture, de l'odeur.
- Intégrer la mère aux stimulations orale afin de permettre les interactions qui auraient lieu normalement lors de l'allaitement. Lui permettre de projeter son enfant comme un être compétent dans l'allaitement.

→ Prévention posturale et cocoon

Pourquoi une prévention posturale?

Qui n'a jamais vu ces bébés qui à la suite d'un plus ou moins long séjour à l'hôpital, gardent cette même position rigide, qu'ils soient placés sur le dos, ou sur le ventre, couchés ou debout, la tête tournée sur un côté, et renversée à l'arrière, les bras en chandelier, les cuisses en grenouille écrasée, les pieds en canard, et pour lesquels toute activité située en dessous de la ligne des épaules semble inconcevable.

Impossible de porter les mains à la bouches, impossible de saisir le jouet que tend papa ou maman devant soit... Ils semblent ne pas reconnaître leurs propres corps, ni bien sûr, l'usage qu'ils peuvent en faire.

Ces bébés sont souvent irritables, parfois même insaisissables, impossibles à asseoir sur les genoux, difficiles à contenir dans le bain, ou même lors d'un " câlin ", parce qu'ils se raidissent en arc de cercle arrière au moindre contact

Diverses études se sont penchées sur les problèmes engendrés par ces postures anormales, acquises dès le début de l'hospitalisation du nouveau-né.

Le positionnement des bébés prématurés a été mis en place à des fins préventives, et s'appuie sur les travaux du Docteur A. GRENIER dans les années 1980.

Il nécessite la collaboration de toute l'équipe, en particulier les infirmières, auxiliaires, puéricultrices qui sont au quotidien avec l'enfant.

Il n'est nul besoin de rappeler l'immaturation neurologique de l'enfant prématuré.

Celle-ci a pour conséquence une hypotonie généralisée de l'enfant qui ne peut lutter contre la pesanteur.

Les positions pathologiques du nouveau-né prématuré

L'enfant prématuré est ainsi sujet à adopter rapidement des positions vicieuses et dommageables pour son développement ultérieur.

Les bras en chandelier; les épaules sont en rotation externe. L'enfant ne peut plus rapprocher ses bras du corps, et ses mains du visage

Opisthotonos :

C'est une contraction généralisée des muscles extenseurs. La tête est rejetée en arrière, l'extension axiale est privilégiée à l'enroulement.

Position de « grenouille écrasée » impliquant une attitude de « pieds en canard » : elle apparaît le plus souvent chez le bébé prématuré, et se voit aussi bien en décubitus dorsal que ventral. Les cuisses, genoux, pieds sont en complète rotation externe et les genoux remontent sur le côté du corps jusqu'aux hanches. Le bassin repose ainsi à plat sur le matelas.

Un outil à la vigilance positionnelle, le cocon

La mise en place de différents dispositifs ("Greniers", cocons...) ont été proposés depuis plusieurs années dans une prévention des troubles orthopédiques.

Le cocon maintient le bébé dans des attitudes fonctionnelles tout en lui offrant des possibilités de mobilité maximale. Au niveau de la ceinture pelvienne, il maintient les hanches en légère abduction, et les genoux en dessous des hanches. Les pieds sont posés à plat sur le lit (ou en contact avec un tissu épais) afin de favoriser la mobilisation volontaire des jambes. Au niveau de la ceinture scapulaire, placé au plus près du corps de bébé, il soutient légèrement les épaules. La tête est demi-fléchie dans l'axe afin de favoriser ventilation et déglutition.

Au delà de l'aspect orthopédique, le cocon répond aux besoins physiques et psychiques de l'enfant prématuré. C'est donc un outil important pour le psychomotricien.

Réponse aux besoins physiques

Un positionnement adapté aux caractéristiques physiologiques de l'enfant prématuré permet de normaliser l'équilibre du tonus neuromusculaire (respect de l'enroulement fœtal...), de soulager l'enfant de la pesanteur et ainsi de lui faciliter la mobilité et l'éveil. Les mains près de son visage, l'enfant a la possibilité de toucher son corps (et donc d'en prendre conscience), éventuellement de mettre la main à la bouche (sensation sécurisante). La triangulation mains-yeux-bouche est à la base de la découverte du corps. Cette posture encourage les actions d'exploration de l'enfant. La contenance du cocon n'est pas une contention : la liberté de mouvement du bébé est facilitée.

Réponse aux besoins psychiques

Le cocon maintient l'enfant dans des positions rassemblées, comme dans l'utérus protecteur. Le contact du cocon donne une limite spatiale au lit, son contact avec le sommet du crâne constitue un appui apprécié du bébé. En recréant les limites closes, en rassemblant ce corps si terriblement démantelé par des sensations multiples et stressantes, il procure au bébé un ancrage, lui permettant de retrouver un certain équilibre qui le rend plus réceptif à l'environnement et aux efforts déployés pour son bien-être et pour ses soins. C'est un moyen de détente, et donc aussi un outil antalgique de base appréciable.

L'utilisation du cocon, une pratique simple

Le décubitus dorsal

L'axe tête-tronc-bassin est préservé. La tête est demi-fléchie. Les épaules sont ramenées en avant permettant un rapprochement des bras le long de l'axe médian. Les mains peuvent être portées à la bouche. Les hanches sont maintenues en légère abduction, les genoux sont situés sous les hanches. Les pieds peuvent reposer au sol

Le décubitus ventral

L'axe tête-tronc-bassin est préservé. La tête est demi-fléchie. Les épaules peuvent s'enrouler grâce à l'appui du tronc sur le cocon. Les mains peuvent être portées à la bouche. Les hanches sont maintenues en légère abduction, les genoux sont situés sous les hanches.

Le décubitus latéral

L'axe vertébral et la tête de l'enfant sont maintenus en enroulement. Celui-ci peut bouger librement ses membres inférieurs et supérieurs. L'aménagement de la couveuse peut permettre une stimulation visuelle ou tactile adaptée aux capacités de l'enfant.

En conclusion, la prévention posturale s'avère donc indispensable pour :

- Prévenir les déformations articulaires et les raccourcissements musculaires
- Supprimer les atteintes périphériques qui peuvent fausser les observations de l'examen neurologique
- Réduire au maximum les risques de non-réversibilité pour les enfants à séquelles neurologiques
- Prévenir le risque de retard psychomoteur
- Soulager de la pesanteur
- Rassembler les membres supérieurs et inférieurs et assurer un maximum de confort corporel
- Favoriser un bon fonctionnement cardiaque, respiratoire et digestif.

→ **Le portage du tout-petit**

Le portage en néonatalogie

Le portage doit répondre avant tout «au besoin fondamental de l'enfant de se sentir soutenu et enveloppé, en sécurité émotionnelle. » (N. THOMAS).

Le portage physique:

Deux aspects s'imposent : le mouvement d'enroulement et la notion de sécurité de base.

La sécurité de base est liée au maintien que propose l'adulte. L'enfant doit être tenu sous sa base (fesses et cuisses) et la nuque : La colonne vertébrale ainsi soutenue amène la perception de l'axe corporel. Libéré de sa motricité réflexe, la détente neuromusculaire est favorisée, l'état de vigilance de l'enfant est adapté à la relation

Le mouvement d'enroulement est nécessaire à l'enfant pour se sentir en sécurité, lui donnant une sensation de globalité et d'unité corporelle.

Ainsi différents modes de portages peuvent être proposés aux parents: la position du bouddha décrite par le Dr Grenier, la position de la balancelle et le portage en position érigée.

Le portage psychique:

C'est la manière dont la mère (ou le père) vit et porte psychiquement son enfant dans son imaginaire, dans sa "capacité de rêverie".

Intérêts et apports du portage

Un portage adéquat favorise la construction du schéma corporel du tout-petit en lui permettant d'intégrer des schèmes moteurs adaptés. De plus, celui-ci contribue à minimiser les états d'excitation, à étayer le sentiment de sécurité et de bien-être. L'enfant se sent porté, soutenu, contenu par un environnement sécurisant. Il découvre un plaisir à bouger, à ressentir et à s'exprimer avec son corps, à entrer en relation.

Par le portage, la mère propose des stimulations tonico-motrices à son enfant, favorisant ainsi son développement psychomoteur, mais aussi permet son éveil à la vie relationnelle et émotionnelle.

Enfin, le portage de l'enfant (le holding, Winnicott) et la continuité des soins maternels (le handling) dont il bénéficie sont à la base de l'intégration du Moi en un tout unifié, et de l'intériorisation des limites corporelles.

Le rôle du psychomotricien auprès des parents

Le portage est rarement possible pour les parents en début d'hospitalisation, limité par les contraintes liées à la prise en charge médicale du bébé et à leur appréhension. Les différentes prothèses rendent difficiles la mise aux bras. Ce sont pourtant des moments privilégiés d'interaction, où les liens affectifs et relationnels, d'attachement, se construisent.

Le psychomotricien a donc pour rôle de rendre possible le portage dès que les conditions médicales le permettent, d'accompagner et de sécuriser le parent, le valoriser dans ses compétences, le guider si besoin pour entrer en relation avec son bébé à travers le dialogue tonique.

Le portage, un moyen de locomotion

Inspiré des méthodes traditionnelles de portage africaine ou sud-américaine, le portage comme moyen de locomotion, avec pagnes, tissus, écharpes... fait petit à petit son apparition dans nos sociétés modernes.

En écharpe, le bébé est lové contre sa mère (ou son père), il retrouve la chaleur, l'odeur, la voix de sa mère, il retrouve le plaisir du peau-à-peau comme la mère retrouve le plaisir de sentir son tout-petit contre soi, le plaisir de bouger ensemble.

A l'hôpital, bien plus qu'un mode de locomotion, cette intervention psychomotrice permet à la mère de se projeter vers le retour au domicile avec son petit.

Le toucher contenant

La peau est le premier-né de nos organes. Ce sens est ainsi le premier à se développer chez l'embryon. Le tact s'éveille en effet dès le deuxième mois de gestation. C'est par la peau que s'établit notre premier contact avec le monde extérieur et particulièrement avec notre mère.

Le toucher contenant se base sur une série de gestes respectueux du corps de l'enfant (contact non segmentaire, unifiant et contenant). Mais bien plus qu'une technique, c'est une écoute active de la mère à son enfant, une rencontre entre deux partenaires, un échange tonique et relationnel.. L'enfant parle avec son corps, il exprime ses désirs et ses réticences. Le bébé est un être doué de communication. Nous accompagnons les parents dans le décodage des signaux de leur enfant. Généralement, ceux-ci sont déjà en mesure de décoder ce langage corporel. Grâce à la sensibilité des parents, et particulièrement de la mère aux premiers instants

de vie de l'enfant (préoccupation maternelle primaire, Winnicott), ceux-ci apprennent à lire la multitude de petits signes de plaisir, déplaisir que leur bébé envoie en réponse à leurs gestes. Mais pour de nombreuses raisons, certains parents peuvent être en décalage par rapport à ce qu'ils perçoivent de leur enfant. Le nouveau-né est dans le besoin vital d'être enveloppé, contenu, maintenu, pour que soit supportable l'angoissante perte de limites, de résistance aux mouvements, de pression contre sa peau qu'il rencontrait dans le ventre maternel. Le toucher va l'aider à compenser cette dépendance, à s'autonomiser, par l'élaboration d'une enveloppe corporelle contenant permettant de prendre conscience de ses limites corporelles et de renforcer la cohésion psychique et corporelle du sujet. Le contact corporel investi des gestes maternels est chargé de sens et d'affect. En invitant les parents à entrer en relation avec leur nourrisson, celui-ci favorise le processus d'attachement en développant un dialogue corporel privilégié. La notion de plaisir, corporel et relationnel, constitue un des principaux objectifs de cette médiation.

Le test de Denver

Les principales acquisitions de l'enfant âgé de 0 à 6 ans y sont classées en quatre rubriques : motricité globale, motricité fine, langage et contact social.

Dans la réalisation de chaque épreuve, il existe une variation individuelle normale dont le test tient compte. Ainsi chaque acquisition est représentée par un rectangle qui s'étend sur plusieurs mois (son bord gauche représentant l'âge auquel 25% des enfants réussiront le test et le bord droit, l'âge auquel 90% des enfants réussiront ce test).

Le Brunet Lezine

L'échelle de développement psychomoteur de la première enfance (ou Brunet-Lézine révisé) a été établie pour les enfants de 0 à 30 mois.

Les épreuves sont réparties selon 4 domaines:

- moteur ou postural: étude des mouvements de l'enfant dans les différentes postures, de la locomotion.
- coordination oculomotrice: étude de la préhension et de la motricité fine, des praxies, du comportement de l'enfant avec les objets.
- langage: fonction de compréhension et d'expression.
- relations sociales: prise en conscience de soi, relations avec autrui, mimiques, adaptations sociales.

Les données recueillies permettent de calculer deux types de quotient de développement: le quotient de développement global qui situe les acquisitions d'un enfant par rapport au groupe d'enfants du même âge, et les quotients de développements partiels correspondant à chaque domaine exploré. Les résultats ainsi obtenus, ainsi que l'observation de l'enfant durant l'examen permettent d'établir un profil de ses possibilités à un moment donné.

Un QD inférieur à 80 nécessite généralement une prise en charge en psychomotricité.

→ QUESTIONNAIRE DE CONNERS À L'INTENTION DES PARENTS

Vous trouverez ci-dessous des énoncés décrivant des comportements d'enfants ou des problèmes qu'ils ont parfois. Lisez chaque énoncé attentivement et décidez du degré auquel votre enfant a souffert de ce problème durant la dernière année en l'indiquant par un X dans la bonne colonne.

NOM DE L'ENFANT : DATE DE NAISSANCE :

NOM DU RÉPONDANT : DATE :

Pas du tout -Un petit peu -Beaucoup -Énormément

1. Tripote ou ronge certaines choses (ongles, cheveux, doigts, vêtements).
 2. Insolent(e) avec les grandes personnes
 3. A du mal à se faire des amis et à les garder
 4. Excitable, impulsif(ive)
 5. Veut tout commander
 6. Suce ou mâchonne (pouce, vêtements, couvertures)
 7. Pleure souvent ou facilement
 8. Se sent attaqué(e), est sur la défensive
 9. Rêvasse
 10. A des difficultés d'apprentissage
 11. Se tortille, ne tient pas en place
 12. A peur de nouvelles situations, de nouveaux endroits, de nouvelles personnes, ou de fréquenter l'école
 13. Est agité(e), a toujours besoin de faire quelque chose
 14. Est destructeur, destructrice
 15. Ment ou raconte des histoires inventées
 16. Est timide
 17. S'attire plus d'ennuis (se fait prendre plus souvent) que les autres enfants de son âge.
 18. Ne parle pas comme les autres enfants de son âge (parle en bébé, bégaye, est difficile à comprendre).
 19. Nie ses erreurs ou accuse les autres
 20. Est querelleur(euse), est souvent impliqué dans des bagarres
 21. Fait la moue, boude
 22. Prend des choses qui ne lui appartiennent pas
 23. Est désobéissant, ou obéit à contrecœur
 24. S'inquiète plus que les autres (de la maladie, de la mort, de la solitude)
 25. Ne termine pas ce qu'il (elle) a commencé
 26. Est facilement froissé, se fâche facilement
 27. Brutalise ou intimide ses camarades
- Pas du tout Un petit peu Beaucoup Énormément
28. Ne peut s'arrêter lors d'une activité répétitive
 29. Est cruel, cruelle.
 30. A un comportement immature (demande de l'aide pour quelque chose qu'il peut faire seul(e), est collant(e), a constamment besoin d'être rassuré).
 31. A des problèmes de fixation de l'attention, est facilement distrait
 32. Souffre de maux de tête
 33. A des changements d'humeur rapides et fréquents
 34. N'obéit pas ou n'aime pas obéir aux règles ou aime défier les interdits
 35. Se bagarre constamment
 36. Ne s'entend pas avec ses frères et soeurs

- 37. Se décourage facilement lorsqu'un effort est nécessaire
- 38. Dérange les autres enfants
- 39. Est un(e) enfant foncièrement malheureux
- 40. A des problèmes d'alimentation (mauvais appétit, se lève après chaque bouchée)
- 41. Souffre de maux d'estomac
- 42. A des problèmes de sommeil (ne peut s'endormir, se réveille trop tôt, se réveille durant la nuit)
- 43. Se plaint de maux physiques et de douleurs
- 44. Souffre de vomissements, de nausées
- 45. Se sent lésé(e) à la maison, crie à l'injustice
- 46. Se vante, fanfaronne
- 47. Se laisse écraser, manipuler par les autres
- 48. A des problèmes d'évacuation intestinale (selles molles, irrégulières, constipation).

LES RÉPONSES À CE QUESTIONNAIRE SONT CONFIDENTIELLES. ELLES NE SERONT UTILES QUE POUR LE PSYCHOÉDUCATEUR QUI SUIT VOTRE ENFANT ET POUR VOTRE MÉDECIN DE FAMILLE.

Habituellement, on vous demandera de retourner le présent questionnaire à l'école. Soyez prudent. Plusieurs enfants présentant d'autres syndromes, tel que le syndrome d'Asperger ou des troubles divers (troubles d'apprentissage par exemple) présentent plusieurs des caractéristiques du test de Conners. Il peut s'agir d'un trouble associé. Trop d'enfants sont mal diagnostiqués. Il n'est pas rare que des médecins posent un diagnostic après une consultation de 30 minutes, se basant sur le questionnaire Conners, rempli par l'enseignant. Soyez vigilant!

→ QUESTIONNAIRE DE CONNERS À L'INTENTION DES ENSEIGNANTS

Vous trouverez ci-dessous des énoncés décrivant des comportements d'enfants qui se rencontrent parfois en milieu scolaire. Lisez chaque énoncé attentivement et décidez du degré auquel le comportement décrit s'applique à l'élève concerné.

Faites un X dans la colonne choisie.

NOM DE L'ENFANT : CLASSE :

DATE DE NAISSANCE : ÂGE :

NOM DU RÉPONDANT : DATE :

Pas du tout Un petit peu Beaucoup Énormément

1. Est agité, se tortille sur sa chaise
2. Fait des bruits inappropriés quand il ne faut pas
3. Ses demandes doivent être satisfaites immédiatement
4. Est impertinent, impoli, arrogant
5. Fait des crises de colère, a des conduites imprévisibles
6. Est trop sensible à la critique
7. Est distrait
8. Perturbe les autres élèves
9. Est rêveur
10. Fait la moue, boude facilement
11. A une humeur qui change rapidement et de façon marquée
12. Est bagarreur
13. A une attitude soumise à l'égard de l'autorité
14. Est agité, va constamment à droite et à gauche
15. S'excite facilement, est impulsif
16. Demande une attention excessive de l'enseignant(e)
17. Semble mal accepté par le groupe
18. Se laisse mener par les autres
19. Est mauvais joueur, refuse de perdre
20. Semble manquer de capacité à entraîner ou mener les autres
21. A de la difficulté à terminer ce qu'il commence
22. Est puéril, immature, agit en bébé
23. Nie ses erreurs, accuse les autres
24. A de la difficulté à s'entendre avec les autres élèves
25. Coopère peu avec ses camarades de classe
26. S'énervé facilement quand il doit faire un effort
27. Coopère peu avec l'enseignant
28. Éprouve des difficultés d'apprentissage

→ CRITÈRES DSM-IV : TROUBLE D'HYPERACTIVITÉ/DÉFICIT D'ATTENTION

Vous trouverez ci-dessous une liste de symptômes.

Lire chaque énoncé attentivement et cocher les éléments pertinents.

NOM DE L'ENFANT : CLASSE :

DATE DE NAISSANCE : ÂGE :

NOM DU RÉPONDANT : DATE :

Inattention : Indiquez si les symptômes suivants d'inattention ont été constatés pendant une période d'au moins 6 mois, à un degré significatif par rapport au niveau de développement normal d'un jeune du même âge:

? Ne fait pas attention aux détails et commet des erreurs grossières dans son travail scolaire ou autre activité

? Éprouve souvent de la difficulté à maintenir son attention sur un travail ou sur un jeu

? Souvent, ne suit pas les consignes reçues et ne complète pas les travaux requis

? A souvent des difficultés à organiser son travail et ses activités

? Évite souvent, exprime des réticences ou a de la difficulté à s'engager dans des tâches ou du travail qui exigent un niveau soutenu d'effort intellectuel, comme les travaux scolaires

? Perd souvent des objets nécessaires à un travail

? Est facilement distrait par un stimuli extérieur

? Oublie souvent des choses lors d'activités quotidiennes

6/

Hyperactivité/impulsivité : Indiquez si les symptômes suivants ont été constatés pendant une période d'au moins 6 mois, à un degré significatif par rapport au niveau de développement normal d'un jeune du même âge:

Hyperactivité :

? Gigotte, se tortille et a souvent l'air agité

? A du mal à rester assis en classe ou ailleurs, lorsque la situation l'exige

? Court ou grimpe souvent dans des situations inappropriées

? A de la difficulté à jouer en silence

? Est toujours en mouvement, se comporte comme si propulsé par un moteur

? Parle souvent trop

Impulsivité :

? Se précipite souvent pour répondre aux questions avant qu'on ait fini de les poser

? A de la difficulté à attendre son tour dans les jeux ou les situations de groupe

? Interrompt et dérange souvent les autres

? Se lance fréquemment dans des activités physiques dangereuses sans tenir compte des conséquences possibles, et non pour l'amour du risque

5/

QUESTIONNAIRE DE CONNERS CLÉ DE CORRECTION

QUESTIONNAIRE DES PARENTS :

Les énoncés les plus discriminants sont regroupés selon les cinq facteurs suivants :

- A. Difficultés de comportement : énoncés 2-8-14-19-20-27-35-39
- B. Difficultés d'apprentissage : énoncés 10-25-31-37
- C. Somatisation : énoncés 32-41-43-44
- D. Impulsivité, hyperactivité : 4-5-11-13
- E. Anxiété : 12-16-24-47

Les dix énoncés 4-7-11-13-14-25-31-33-37-38 sont ceux de la forme abrégée du questionnaire de Connors et correspondent à l'échelle d'hyperactivité.

En cotant chaque appréciation 0-1-2 ou 3 (pas du tout =0, Énormément = 3) et en divisant le total obtenu par 10 on obtient un score moyen allant de 0 à 3. Un score moyen de 1,5 ou plus suggère des indices d'hyperactivité chez l'enfant.

QUESTIONNAIRE DES ENSEIGNANTS :

Les énoncés les plus discriminants sont regroupés selon les trois facteurs suivants :

- A. Difficultés de comportement : énoncés 4-5-6-10-11-12-23-27
- B. Impulsivité, hyperactivité : 1-2-3-8-14-15-16
- C. Inattention, passivité : 7-9-18-20-21-22-26-28

Les dix énoncés 1-5-7-8-10-11-14-15-21-26 sont ceux de la forme abrégée du questionnaire de Connors et correspondent à l'échelle d'hyperactivité.

En cotant chaque appréciation 0-1-2 ou 3 (pas du tout =0, Énormément = 3) et en divisant le total obtenu par 10 on obtient un score moyen allant de 0 à 3. Un score moyen de 1,5 ou plus suggère des indices d'hyperactivité chez l'enfant.

→ La grille C.H.A.T (Checklist for Autism in Toddlers)

L'autisme est souvent diagnostiqué autour de l'âge de trois ans. Cette détection relativement tardive est expliquée par le fait que peu de professionnels sont formés à reconnaître les signes précoces de l'autisme chez le très jeune enfant. L'enfant peut réagir passivement. Tant qu'il est petit, l'entourage montre peu d'attentes par rapport à ses initiatives, qui sont pourtant des actions nécessaires à son développement. Or l'efficacité des soins dépend en partie de la précocité de l'intervention.

Le C.H.A.T. est un test élaboré en 1992 par S. Baron-Cohen et al. afin de repérer les signes précoces des Troubles Envahissants du Développement chez les enfants à risque autistique dès 18 mois. Il est constitué de deux questionnaires : l'un réservé aux parents, l'autre au professionnel de santé.

Le test CHAT permet de repérer les altérations de développement de l'enfant dans les domaines suivants :

- jeu de « faire semblant » (jeu symbolique),
- pointage protodéclaratif (attirer l'attention de l'entourage vers un centre d'intérêt en pointant du doigt),
- intérêt social,
- jeu social,
- attention conjointe (le fait, pour l'enfant, de se retourner pour regarder dans la même direction qu'un adulte).

Questions aux parents	Oui / Non				
Date et heure :					
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, par exemple à 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 ?					
Observation	Oui / Non				
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 ?) ?					

La musique et les rythmes

Environnement sonore et musique en néonatalogie

Sachant l'importance des premières relations parent/enfant, et afin de rétablir ce contact, de nombreux services de néonatalogie ont accepté d'amener de la musique dans leurs unités. Mais comment cette médiation peut-elle permettre au psychomotricien de soutenir l'enfant né prématurément, son entourage, et l'équipe soignante?

La néonatalogie est un univers très technicisé où un stress considérable est généré, autant pour l'enfant que pour ses parents: le va-et-vient constant, les alarmes des appareillages sont autant de nuisances que de sources d'inquiétude. Or, dès que la musique démarre, l'environnement sonore du service s'apaise. Les enfants réagissent à la musique à leur façon, par une simple ouverture de la paupière pour certains, par aussi un comportement plus serein pour d'autres. Le psychomotricien devient le traducteur du langage corporel qu'il perçoit. Les alarmes retentissent moins, les parents chantent avec les soignants. La musique est source d'humanisation.

Les parents sont en mesure d'être acteur du bien-être qu'ils procurent à l'enfant. Ils ont le choix de la chanson, et transmettent par ce biais un peu de leur culture. Les liens s'établissent au sein de la famille.

In utero, les sens de l'enfant ont été grandement sollicités. Le nourrisson entendait les intonations de la voix de sa mère, était entouré par les battements du cœur de celle-ci. La musique, par sa rythmicité, fait revivre au tout-petit ces sensations très archaïques.

La musique sert ainsi d'enveloppe sonore. L'enfant est emmaillotté de sons sécurisants. L'enfant collé sur la poitrine de sa mère, sent toutes les vibrations que la voix produit, et retrouve cette voix familière et rassurante.

Dans les moments difficiles, l'enveloppe contenant que propose la musique permet aux parents de libérer leurs affects sans culpabilité. La musique est source d'émotions.

Le toucher contenant

La peau est le premier-né de nos organes. Ce sens est ainsi le premier à se développer chez l'embryon. Le tact s'éveille en effet dès le deuxième mois de gestation. C'est par la peau que s'établit notre premier contact avec le monde extérieur et particulièrement avec notre mère.

Le toucher contenant se base sur une série de gestes respectueux du corps de l'enfant (contact non segmentaire, unifiant et contenant). Mais bien plus qu'une technique, c'est une écoute active de la mère à son enfant, une rencontre entre deux partenaires, un échange tonique et relationnel. L'enfant parle avec son corps, il exprime ses désirs et ses réticences. Le bébé est un être doué de communication. Nous accompagnons les parents dans le décodage des signaux de leur enfant.

Généralement, ceux-ci sont déjà en mesure de décoder ce langage corporel. Grâce à la sensibilité des parents, et particulièrement de la mère aux premiers instants de vie de l'enfant (préoccupation maternelle primaire, Winnicott), ceux-ci apprennent à lire la multitude de petits signes de plaisir, déplaisir que leur bébé

envoie en réponse à leurs gestes. Mais pour de nombreuses raisons, certains parents peuvent être en décalage par rapport à ce qu'ils perçoivent de leur enfant. Le nouveau-né est dans le besoin vital d'être enveloppé, contenu, maintenu, pour que soit supportable l'angoissante perte de limites, de résistance aux mouvements, de pression contre sa peau qu'il rencontrait dans le ventre maternel. Le toucher va l'aider à compenser cette dépendance, à s'autonomiser, par l'élaboration d'une enveloppe corporelle contenant permettant de prendre conscience de ses limites corporelles et de renforcer la cohésion psychique et corporelle du sujet. Le contact corporel investi des gestes maternels est chargé de sens et d'affect. En invitant les parents à entrer en relation avec leur nourrisson, celui-ci favorise le processus d'attachement en développant un dialogue corporel privilégié. La notion de plaisir, corporel et relationnel, constitue un des principaux objectifs de cette médiation.

Approach to the child with fever of unknown origin

INTRODUCTION — Fever is a common presenting complaint in children, accounting for nearly one-third of pediatric outpatient visits in the United States [1] . The specific entity of "fever of unknown origin" (FUO), as opposed to a "fever without a source" (FWS), has occupied a special place within infectious diseases since the first definition of and series about FUO by Petersdorf and Beeson in 1961 [2] . Although the original definition has been modified, the assessment of broad categories of illness (including infections, connective tissue disease, and malignancy) as a cause of FUO remains useful.

An approach to FUO in children will be reviewed here. Etiologies of pediatric FUO, FWS, and fever in unique host groups (eg, newborns, neutropenic children, or those with human immunodeficiency virus [HIV] infection) are discussed separately.

DEFINITIONS — The term FUO initially was reserved for adults with fevers $>38.4^{\circ}\text{C}$ (101.2°F) on at least several measurements over three or more weeks without an established cause after at least one week of investigation in the hospital. This exacting definition probably was never rigorously applied in pediatrics.

We apply the following definitions for FUO and FWS:

- FUO — Children with fever $>101^{\circ}\text{F}$ (38.3°C) of at least eight days' duration, in whom no diagnosis is apparent after initial outpatient or hospital evaluation that includes a careful history and physical examination and initial laboratory assessment.
- FWS — Children with fever lasting for one week or less without adequate explanation after a careful history and thorough physical examination.

The above definition of FUO is a reasonable working definition for clinical purposes. However, an agreed-upon definition has not been used in published studies of FUO in children [3-11] . The required duration of fever for inclusion in various case series has ranged from five to seven days to three weeks [3-11] . Some series used different durations depending upon the setting (inpatient versus outpatient) [4,5] . Several made a distinction between FUO and "prolonged fever" [10,11] .

FUO should be distinguished from FWS for three important reasons:

- The differential diagnoses and most frequent causes of each entity are distinct.

- Children with FWS usually require immediate testing and evaluation, whereas those with FUO generally do not need an emergency assessment.
- Expectant antibiotic therapy is not typically indicated in children with FUO, whereas treatment generally is recommended in a select group of infants with FWS.

ETIOLOGY — The number of infectious and noninfectious etiologies of FUO in children is extensive. FUO is usually caused by common disorders, often with an unusual presentation. This has been illustrated in several series of FUO in children, in which rare disorders (eg, Behcet syndrome, ichthyosis) are exceedingly uncommon.

Infectious diseases and connective tissue diseases are the most common etiologic categories of FUO in children; neoplastic disorders are less common and usually have manifestations other than fever.

In many cases, a definitive diagnosis is never established. In more recent series, there has been a trend toward an increasing proportion of undiagnosed cases. Many of the classic FUO case series in children were published before the routine availability of the sophisticated diagnostic testing methods that are currently available. With advances in diagnostic testing, children with diseases previously common in FUO series are now diagnosed earlier in their course of illness, leaving increasing numbers of children with difficult-to-diagnose conditions in FUO series.

DIAGNOSTIC APPROACH — Unless the child appears acutely ill, the evaluation for FUO usually begins as an outpatient. If outpatient investigation fails to disclose a cause for the fever, admission to the hospital provides an opportunity to review the detailed history, physical examination, and available laboratory data, and to observe the child in a controlled setting.

Performing a detailed and thorough history and physical examination is the first and most important component of the diagnostic evaluation of the child with FUO. Incomplete histories, ignored physical findings, and failure to correctly interpret existing laboratory data delayed accurate diagnoses in a number of series of pediatric FUO cases [4-6] .

The clinician must be prepared to repeat the clinical assessment on multiple occasions to reassess historical features or clinical findings that might have been missed previously. A patient or parent eventually may recall information that was omitted, forgotten, or deemed unimportant when the initial history was obtained. New physical findings can appear, and subtle abnormalities not originally appreciated can become apparent. In one of the pediatric FUO series, significant physical findings that were not

present at the time of admission developed in more than 25 percent of children during hospitalization [4] .

We suggest that some basic tests be performed in the initial evaluation of all children with FUO. Subsequent diagnostic testing is guided by "potential diagnostic clues" from the serial clinical assessments and initial laboratory and radiographic evaluation.

HISTORY — FUO is usually caused by common disorders, often with an unusual presentation. Although it is important to ask questions related to uncommon diseases, an uncommon presentation of a common entity always should be entertained.

Fever — It is essential to obtain as much detail about the fever as possible. Important aspects include:

- The duration, height, and pattern; parents can mistake normal variations in body temperature (eg, temperature elevations after exercise or late in the afternoon) for febrile episodes.
- How was the fever assessed? (eg, by touch, forehead strip, or measured with a thermometer; if measured with a thermometer, which type was used?). Rectal temperature is most accurate; however, in an older child, temperature recorded with an oral thermometer is usually adequate.
- Was the fever confirmed by someone other than the caregiver?
- Are there specific circumstances that precede the temperature elevation?
- Does the child appear ill or develop any signs or symptoms during the febrile episode? Absence of malaise or other generalized signs in a child with a history of high fevers can signal factitious fever.
- Whether and how quickly the fever responds to antipyretic drugs and whether other constitutional symptoms (eg, myalgias, headache, malaise, etc) persist when the fever abates; the persistence of constitutional symptoms is more worrisome. Lack of response to nonsteroidal-antiinflammatory antipyretics may indicate a noninflammatory condition as the cause of FUO (eg, dysautonomia, ectodermal dysplasia, thalamic dysfunction, diabetes insipidus) [18] .
- Is there associated sweating? Patients with fever, sweating, and heat intolerance may have hyperthyroidism, whereas those with fever, heat intolerance, and absence of sweating may have ectodermal dysplasia.

Fever pattern — The pattern and duration of fever generally are not useful in making a specific diagnosis in children with FUO [4,6] . However, the fever pattern, such as that observed in cases of malaria, occasionally can be illuminating. It is best documented by asking the family to keep a fever diary.

- Intermittent — Intermittent fevers with a high spike and rapid defervescence (often termed a hectic or spiking fever) suggest pyogenic infection but also can occur in patients with tuberculosis, lymphoma, and juvenile rheumatoid arthritis (JRA, also called juvenile idiopathic arthritis).
- Remittent — Remittent fevers are characterized by fluctuating peaks and a baseline that does not return to normal; they can appear to be intermittent if antipyretic agents are administered. Remittent fevers are seen most commonly with viral infections, but also may occur with bacterial infections (especially endocarditis), sarcoid, lymphoma, and atrial myxoma.
- Sustained — Sustained fevers persist with little or no fluctuation but can appear to be intermittent if antipyretic agents are administered. Typhoid fever, typhus, brucellosis, and many other infections characteristically follow this pattern.
- Relapsing — Relapsing fevers with periods during which patients are afebrile for one or more days between febrile episodes may be seen with malaria, rat-bite fever, *Borrelia* infection, and lymphoma.
- Recurrent — Recurrent episodes of fever over periods of more than six months' duration suggest metabolic defects, central nervous system (CNS) dysregulation of temperature control, periodic disorders (such as cyclic neutropenia, hyperimmunoglobulin D syndrome, and deficiencies of selected interleukin receptor sites), and immunodeficiency states.

Associated complaints — It is important to ask, and ask again, about past or current abnormalities or complaints. As examples:

- Red eyes that resolved spontaneously may suggest Kawasaki disease.
- Nasal discharge may suggest sinusitis.
- Recurrent pharyngitis with ulcerations may suggest the periodic fever with aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome. (PFAPA).
- Gastrointestinal complaints may suggest Salmonellosis, an intraabdominal abscess, hepatosplenic cat scratch, or inflammatory bowel disease.
- Limb or bone pain may suggest leukemia, osteomyelitis, or infantile cortical hyperostosis.(Caffey disease)).

Exposures — It is important to ask specifically about the following exposures:

- Contact with infected or otherwise ill persons.
- Exposure to animals including household pets, domestic animals in the community, and wild animals.
- Travel history (including place of residence), extending back to birth. A number of diseases acquired in endemic areas can reemerge years after departure (eg, histoplasmosis, coccidioidomycosis, blastomycosis, malaria). The travel history should include:
 - The site(s) of travel
 - Prophylactic medications and immunizations before travel
 - Measures taken to prevent exposure to contaminated food and water
 - Whether artifacts, rocks, or soil from other geographic areas were brought into the home
 - Exposure to other persons with a recent history of travel
- Tick bites can be a clue to Rocky Mountain spotted fever, ehrlichiosis, tularemia, tick-borne relapsing fever, or Lyme disease. North American mosquitoes and some ticks carry a variety of arboviruses. (See appropriate topic reviews).
- Consumption of game meat, raw meat, or raw shellfish may be a clue to brucellosis, toxoplasmosis, tularemia, or hepatitis.
- A history of pica, specifically eating dirt, may be associated with diseases such as visceral larva migrans and toxoplasmosis.
- Exposure to medications (including prescription, topical, and nonprescription drugs) and nutritional supplements.
- History of surgical procedures; patients with a history of abdominal surgery have an increased risk of developing an intraabdominal abscess.

Ethnic or genetic background — Certain conditions associated with fever tend to occur among members of certain ethnic groups. As examples:

- Nephrogenic diabetes insipidus in Ulster Scots.
- Familial Mediterranean fever in those of Sephardic Jewish, Armenian, Turkish, and Arab descent.
- Familial dysautonomia in those of Ashkenazi Jewish decent.

EXAMINATION

General assessment — The patient with FUO should be evaluated while febrile. This is necessary to assess how ill the patient appears, to determine the effect of fever on sweating and the heart and respiratory rates, and to document any accompanying symptoms (eg, malaise or myalgias) or signs. The rash of JRA is characteristically evanescent and may be present only during fever.

The physical examination should begin with a general assessment of the patient's appearance, activity, vital signs, and growth parameters.

Although it is important to evaluate the patient for weight loss, this is a nonspecific finding. Certain chronic diseases, such as inflammatory bowel disease (IBD), or endocrine abnormalities, such as pituitary gland impairment related to an intracranial lesion, characteristically result in disproportionate deceleration of linear growth or short stature. Certain findings on physical examination help to signal a variety of conditions, as those described below.

Skin and scalp — Skin lesions, abnormalities, and rashes are a component of a number of conditions that may cause FUO; if skin findings are not present initially, the skin should be examined repeatedly. Examples include:

- The absence of sweat during fever may suggest dehydration related to diabetes insipidus, ectodermal dysplasia, or familial dysautonomia.
- Petechiae in infectious endocarditis (IE), bacteremia, and viral and rickettsial infections.
- The rash of Rocky Mountain spotted fever, which typically begins on the ankles and wrists and spreads to the palms and soles and centrally.
- Papular lesions in cat scratch disease.
- Eschar in tularemia.
- Erythema migrans in tick borne diseases: Lyme disease and southern tick-associated rash illness.
- The macular salmon-pink rash of JRA.
- Malar erythema in systemic lupus erythematosus (SLE).
- Palpable purpuric lesions in vasculitis (eg, polyarteritis nodosa).
- Urticarial and/or serpiginous macular rash and band of erythema at the lateral aspects of the hands and feet in serum sickness.

- Erythema nodosum may be present in children with infection, JRA, SLE, malignancy, and inflammatory bowel disease.
- A seborrheic rash can indicate histiocytosis.
- Sparse hair, particularly of the eyebrows and eyelashes, and hypohidrosis may suggest anhidrotic ectodermal dysplasia.
- Patients with familial dysautonomia may have blotchy skin and multiple areas of skin trauma.

Eyes — The eye examination may provide a number of potential diagnostic clues, including:

- Palpebral conjunctivitis — Infectious mononucleosis, Newcastle disease (a viral infection associated with exposure to chickens or other birds).
- Bulbar conjunctivitis — Leptospirosis, Kawasaki disease
- Phlyctenular conjunctivitis (with small, white, elevated lesions) — Tuberculosis.
- Ischemic retinopathy with hemorrhages and retinal detachment, ischemic optic neuropathy — Polyarteritis nodosa.
- Absence of the pupillary constrictor response — Hypothalamic or autonomic dysfunction.
- Absent tears and corneal reflexes — Familial dysautonomia. (Riley-Day syndrome).
- Abnormal funduscopic examination — Miliary TB (choroid tubercles), toxoplasmosis (raised yellow-white, cottony lesions in a nonvascular distribution), vasculitis.

Sinuses — The sinuses should be palpated in patients with purulent or persistent nasal discharge; tenderness may suggest a diagnosis of sinusitis.

Oropharynx — The oropharynx should be examined carefully. Abnormalities of dentition and other lesions in the oropharynx may provide important clues to the underlying cause of fever. As examples:

- Pharyngeal hyperemia without exudate occasionally can be the only sign of infectious mononucleosis caused by EBV or CMV, toxoplasmosis, tularemia, or leptospirosis.

- Dental abscess and other oral or facial infections can cause persistent fever. Oral infections also can be associated with other infections (eg, sinusitis, brain abscess, mediastinal abscess).
- Anomalous dentition (hypodontia, adontia, or conical "peg teeth") is a characteristic of anhidrotic ectodermal dysplasia.
- A smooth tongue that lacks fungiform papillae or excessive salivation may suggest familial dysautonomia.
- Patients with leukemia or Langerhans cell histiocytosis can have gingival hypertrophy or inflammation and loosening or loss of teeth.
- **Lymph nodes** — May be enlarged and tender to palpation in a number of conditions, including Kikuchi-Fujimoto disease.

Chest — Examination of the chest may reveal findings consistent with pneumonia. The presence of a cardiac murmur, especially one of new onset, may suggest infective endocarditis.

Abdomen — Hepatic or splenic enlargement is common in infections of the reticuloendothelial system (salmonellosis, brucellosis, etc), cat scratch disease, infective endocarditis, malaria, and many others. Tenderness on palpation of the liver edge may be noted in patients with liver abscess or cat scratch disease [26] .

Musculoskeletal — The bones and muscles should be palpated for tenderness.

- Tenderness over a bone can indicate the presence of osteomyelitis, malignant invasion of the bone marrow, or infantile cortical hyperostosis.
- Muscle tenderness can be found in trichinellosis, various arboviral infections, dermatomyositis, or polyarteritis. Tenderness over the trapezius muscle may indicate subdiaphragmatic abscess.
- Hyperactive deep tendon reflexes may suggest hyperthyroidism.
- Hypoactive deep tendon reflexes may suggest familial dysautonomia.

Genitourinary — Patients with FUO should have a careful rectal, external genitalia, and pelvic examination (for sexually active female adolescents). The rectal examination is performed to evaluate the patient for perirectal tenderness or a mass, which can indicate a pelvic abscess or tumor. Stool should be examined for occult blood.

DIAGNOSTIC TESTING — The laboratory and imaging evaluations for FUO should be directed toward the likely causes of fever based upon the patient's age, duration of

fever, and findings from the history and physical examination. In a review of 40 children with FUO referred to a pediatric rheumatology clinic (presumably after the more common causes of FUO had been ruled out), results of laboratory, radiologic, and pathologic studies were occasionally abnormal, but none of the tests resulted in a specific diagnosis [27] .

The tempo of the evaluation is dictated by the appearance of the patient. The pace should be rapid if the child appears severely ill. It can be more deliberate if the child is less ill appearing. Sometimes the fever resolves without explanation before invasive diagnostic testing is undertaken.

Initial tests — We recommend the following tests for all children with FUO:

- Complete blood count (CBC) and careful examination of the peripheral smear
- Erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C-reactive protein (CRP)
- Aerobic blood cultures
- Urinalysis and urine culture
- Chest radiograph
- Tuberculin skin testing
- Serum electrolytes, blood urea nitrogen (BUN), creatinine, and hepatic enzymes
- HIV serology

Additional tests may be indicated depending upon the presence of clues from the history, examination, or initial tests.

- CBC, differential, and smear — The CBC and smear are to evaluate the child for anemia and thrombocytosis or thrombocytopenia. Anemia may be a clue to malaria, infective endocarditis, IBD, SLE, or tuberculosis. Thrombocytosis is a nonspecific acute phase reactant, but it can be a clue to Kawasaki disease.

The total white blood cell count (WBC) and the differential generally are less helpful, although children with >10,000 polymorphonuclear leukocytes (PMN) or 500 nonsegmented neutrophils/mm³ had a greater risk of severe bacterial infection in some series [29,30] . If atypical lymphocytes are present, a viral infection is likely; bizarre or immature forms should prompt further evaluation for leukemia.

Eosinophilia may be a clue to parasitic, fungal, neoplastic, allergic, or immunodeficiency disorders.

- ESR and CRP — The ESR and CRP are nonspecific acute phase reactants, but serve as general indicators of inflammation. An elevated ESR or CRP makes factitious fever less likely. Following the course of an elevated ESR or CRP assists in monitoring disease progress. A normal ESR or CRP can slow the pace of more invasive investigation. However, ESR or CRP may be normal in noninflammatory conditions associated with FUO (eg, dysautonomia, ectodermal dysplasia, thalamic dysfunction, diabetes insipidus, drug fever) [18] . The ESR also may be lowered artifactually in conditions involving consumption of fibrinogen (such as disseminated intravascular coagulopathy), and may be raised in non-inflammatory disorders characterized by hypergammaglobulinemia.
- Blood cultures — Routine blood cultures should be obtained from all patients. Several sets of blood cultures should be obtained over 24 hours in patients in whom infective endocarditis is being considered.

The use of special media or environmental conditions or holding blood cultures in the laboratory for a longer-than-normal period of incubation is valuable in select cases. These techniques can facilitate the isolation of anaerobes, *Brucella*, *Leptospira*, and *Spirillum*.

- Urinalysis and urine culture — Urinalysis and urine culture are important diagnostic tests; UTI is among the most frequent causes of FUO in children. In one series, the two most frequent laboratory errors were failure to perform a urinalysis and failure to adequately pursue the finding of pyuria [5] . Sterile pyuria can be a clue to Kawasaki disease or genitourinary tuberculosis.
- Chest radiograph — Patients with FUO should have a chest radiograph to evaluate for infiltrates and lymphadenopathy.
- PPD — All patients should have an intradermal intermediate-strength purified protein derivative (PPD) tuberculin skin test. Control skin testing is of limited value and is not recommended by most experts since patients with TB may have a positive control and negative PPD [31-34] .
- Serum electrolytes, blood urea nitrogen (BUN), creatinine, and hepatic enzymes — Serum electrolytes, blood urea nitrogen (BUN), creatinine, and hepatic enzymes are obtained to evaluate renal and/or hepatic involvement. Hypernatremia may suggest diabetes insipidus; elevated hepatic enzymes may be a clue to a viral infection without distinctive features (eg, Epstein-Barr virus, cytomegalovirus), or brucellosis.
- HIV serology — HIV serology is suggested since the manifestations of primary HIV infection can be highly variable.

Additional tests — A number of other tests may be indicated in patients with clues from the history or physical, or abnormalities on general tests described above.

Laboratory tests

- Stool studies — Stool cultures or examination for ova and parasites may be warranted in patients with loose stools or recent travel.
- Bone marrow — Bone marrow examination in children is most useful in diagnosing cancer (especially leukemia), histiocytic disorders, and hemophagocytic disease [35] . It is not generally helpful in identifying infection.

In one review of 414 bone marrow examinations for the evaluation of FUO in children, an organism (Salmonella group D) was recovered from the bone marrow but no other site in only one case [36] . By contrast, bone marrow results established noninfectious diagnoses in 8 percent of cases, including malignancy (6.7 percent), hemophagocytic syndromes (0.7 percent), histiocytosis (0.5 percent), and hypoplastic anemia (0.2 percent). Most of these disorders were suspected from clinical clues before the bone marrow examination was performed.

- Serologies — We suggest a targeted approach to serologic studies in children with FUO. As discussed above, we recommend HIV serology for all children with FUO since primary HIV has many manifestations. Serologic testing for syphilis should be performed in neonates, young infants, and adolescents with FUO. Other serologies that may be warranted, depending upon the case, include, brucellosis, tularemia, EBV, CMV, toxoplasmosis, bartonellosis, and certain fungal infections.

Serologies also can be useful for some parasitic infections such as extraintestinal amebiasis or strongyloidiasis and in other viral infections, such as lymphocytic choriomeningitis virus. Serology cannot be applied to most enteroviruses since there are too many different serotypes for general screening.

- Serum antinuclear antibody — Serum antinuclear antibody should be obtained for children older than 5 years of age with a strong family history of rheumatologic disease. A positive antinuclear antibody test suggests the presence of an underlying connective tissue disorder, particularly systemic lupus erythematosus [37] .
- Immunoglobulins — Serum concentrations of IgG, IgA, and IgM should be measured in children with evidence of recurrent or persistent infection and in those with persistent fever and a negative initial evaluation [12] . Low

concentrations may indicate an immunodeficiency. Elevated levels also can be a clue, suggesting deficiency in another arm of the immune system, chronic infection, or an autoimmune disorder.

IgE levels are unlikely to be helpful unless there is evidence of allergy or infection, suggesting the hyperimmunoglobulin E syndrome (eg, eosinophilia).

Serum IgD levels should be obtained in patients with periodic or intermittent fever. Specific molecular genetic tests for other periodic disorders are available but should probably be obtained only after consultation with an expert in these conditions.

- Molecular testing — In certain cases, molecular testing (eg, polymerase chain reaction) can be useful. Examples include EBV, CMV, parvovirus, and bartonella. (See appropriate topic reviews).

Imaging — One of the most difficult decisions is when to pursue additional imaging in patients with FUO. Diagnostic imaging of the nasal sinuses, mastoids, and gastrointestinal (GI) tract should be performed initially only for specific indications, but may be warranted in all children in whom FUO persists without explanation for a long period.

- Abdominal imaging — Children with persistent fever, elevated ESR or CRP, anorexia, and weight loss should have studies to exclude inflammatory bowel disease, particularly if they also have abdominal complaints with or without anemia. However, imaging of the GI tract also should be pursued eventually in children whose fevers persist without other explanation and may be caused by conditions such as psoas abscess or cat scratch disease. Ultrasonography, computed tomographic (CT) scanning, and magnetic resonance imaging (MRI) can be useful in evaluating the abdomen [38] . These tests can detect abscesses, tumors, and lymphadenopathy.
- CNS imaging — Imaging of the CNS with or without an electroencephalogram generally is not helpful in the evaluation of children with FUO.
- WBC scans — Gallium and indium-111 labeled WBC scanning can highlight inflammatory lesions and tumors, and provide noninvasive screening of the entire body [39] . However, these tests are not diagnostic, and follow-up with other imaging studies is required. One group found that radionuclide scans seldom revealed an unsuspected diagnosis in children with FUO [37] . Another found that gallium scanning can be helpful when there is suspicion of localized infection but is unlikely to be helpful in those with only systemic signs [40] .
- Other imaging techniques — A number of other imaging techniques, including radiographic bone survey, technetium bone scan, and liver-spleen scan can be

employed in selected cases when a thorough evaluation has failed to reveal the cause of FUO and suspicion for a source that could be revealed by these tests exists.

- PET scans — Positron emission tomography (PET) scanning is another technique that may be helpful in patients with persistent FUO who remain without a diagnosis after initial evaluation. In a review of prospective studies, (18)F-FDG PET contributed to the diagnosis in 25 to 69 percent of cases of FUO [41] . (18)F-FDG PET was more sensitive than Ga-citrate SPECT in detecting tumors, infection, and inflammation.

Studies of PET scans in the evaluation of FUO in children are limited. One group studied PET in 11 children with FUO awaiting liver transplant [42] . The scans were positive in five, all of whom had positive bacterial cultures and/or histologic evidence of infection in the excised liver; other scanning procedures in these children had been negative. PET scans were negative in the other six children, none of whom had evidence of infection in the liver at the time of transplant.

- Immunoscintigraphy — Immunoscintigraphy is another technique that may be helpful in certain patients with persistent FUO who remain without a diagnosis after initial evaluation. In 30 neonates and infants with FUO, immunoscintigraphy with labeled antigranulocyte antibody had a sensitivity and specificity of 72 and 95 percent, respectively for detection of infection (as verified by conventional radiography, MRI, CT, biopsy, blood culture and clinical follow-up) [43] .

Other evaluations

- Electrocardiography and echocardiography should be obtained in patients with positive blood cultures and suspicion for infective endocarditis.
- Ophthalmologic examination by slit lamp is useful in some patients with FUO to evaluate the presence of uveitis or leukemic infiltration.
- Biopsy (eg, of lymph nodes or liver) should be reserved for children with evidence of involvement of specific organs.
- Sophisticated abdominal imaging procedures largely have eliminated the need for exploratory laparoscopy or laparotomy in the evaluation of children with FUO.

EMPIRICAL TREATMENT — Empirical treatment with antiinflammatory medications or antibiotics generally should be avoided as diagnostic measures in children with FUO.

Exceptions include nonsteroidal agents in children with presumed JRA and antituberculous drugs in critically ill children with possible disseminated TB.

Antiinflammatory drugs do not help to distinguish fevers of infections from those of noninfectious causes. Empirical trials of broad-spectrum antibiotics can mask or delay the diagnosis of important infections such as meningitis, parameningeal infection, infectious endocarditis, or osteomyelitis. Use of empirical antibiotics also can hamper the ability to isolate an organism from the blood or a specific site if further culturing is warranted as the evaluation proceeds.

OUTCOME — In contrast to adults, most children with FUO have treatable or self-limited diseases. The fever resolves over time in most cases, and a specific diagnosis eventually can be made in others [8,9,12,44] .

Despite this fact, the overall prognosis is far from benign. In two series from the 1970s, mortality was 9 percent in one group of 100 children with FUO and 6 percent in another group of 54 children [4,6] . In more recent series, mortality is less frequent [8,9] .

Curiously, the prognosis may be better when a diagnosis cannot be established after extensive evaluation [5,27,44] . Of those without a definitive diagnosis, many appear to do well, although episodes of fever may recur [5,44] .

In long-term follow-up (median 3.5 years, range 1.2 to 5.3 years) of 19 children with FUO for at least two weeks and in whom no diagnosis was established, 16 of 19 (82 percent) were afebrile and completely well [44] . Two patients were subsequently diagnosed with JRA, one shortly after discharge and one 1.5 years later. One child, who had presented with abdominal pain and fever, had two episodes of intussusception (8 and 14 months after discharge), and the authors speculate that her initial episode might have been intussusception that spontaneously reduced.

Among 40 children who were referred for pediatric rheumatology evaluation with FUO of at least one month's duration and in whom no diagnosis was established, 37 were available for follow-up at a mean of 60.5 months [27] . Two children developed inflammatory bowel disease IBD (one 7 months and one 3.5 years after initial evaluation); in both cases, fever resolved after initiation of appropriate therapy for IBD.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

- The diagnosis of fever of unknown origin (FUO) should be reserved for children with fever of at least eight days' duration in whom no diagnosis is apparent after initial evaluation either in the hospital or as an outpatient.
- Infections are the most common cause of FUO in children, followed by connective tissue disorders and neoplasms. However, in many cases, a definitive diagnosis is never established.
- A careful history and detailed physical examination are essential for all patients. These should be repeated on several occasions.
- The history should include details about the fever, associated complaints, and exposures (eg, to ill contacts, animals, insects, travel, drugs).
- The patient should be examined while febrile. Important aspects of the examination include vital signs, the skin, scalp, eyes, sinuses, oropharynx, chest, abdominal, and musculoskeletal and genitourinary systems.
- We suggest the following tests as part of the initial evaluation:
 - Complete blood count (CBC) and peripheral smear
 - Erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C-reactive protein (CRP)
 - Blood cultures
 - Urinalysis and urine culture
 - Chest radiograph
 - Tuberculin skin testing
 - Serum electrolytes, blood urea nitrogen (BUN), creatinine, and hepatic enzymes
 - HIV serology
- Additional tests and imaging studies should be based upon the findings of the history, examination, and initial tests. Diagnostic imaging of the nasal sinuses, mastoids, and gastrointestinal tract may be warranted eventually in all children in whom FUO persists without explanation.
- Empiric treatment with antiinflammatory medications or antibiotics generally should be avoided as diagnostic measures in children with FUO.

Causes of fever of unknown origin in children

Infectious disease	Collagen vascular disease
Bacterial	Juvenile rheumatoid arthritis
Bacterial endocarditis	Polyarteritis nodosa
Bartonella henselae	Systemic lupus erythematosus
Brucellosis	Malignancies
Leptospirosis	Hodgkin disease
Liver abscess	Leukemia/lymphoma
Mastoiditis (chronic)	Neuroblastoma
Osteomyelitis	Miscellaneous
Pelvic abscess	Central diabetes insipidus
Perinephric abscess	Drug fever
Pyelonephritis	Ectodermal dysplasia
Salmonellosis	Factitious fever
Sinusitis	Familial dysautonomia
Subdiaphragmatic abscess	Granulomatous colitis
Tuberculosis	Infantile cortical hyperostosis
Tularemia	Nephrogenic diabetes insipidus
Viral	Pancreatitis
Cytomegalovirus	Periodic fever
Hepatitis viruses	Serum sickness
Epstein-Barr virus (infectious mononucleosis)	Thyrotoxicosis
Chlamydial	Ulcerative colitis
Lymphogranuloma venereum	Unclassified
Psittacosis	Kawasaki disease
Rickettsial	Sarcoidosis
Q fever	
Rocky Mountain spotted fever	
Fungal	
Blastomycosis (nonpulmonary)	
Histoplasmosis (disseminated)	
Parasitic	
Malaria	
Toxoplasmosis	
Visceral larva migrans	

Reproduced with permission from: Lorin, MI, Feigin, RD, Fever without localizing signs and fever of unknown origin. In: Textbook of Pediatric Infectious Disease, 4th ed, Feigin, RD, Cherry, JD (Eds), WB Saunders, Philadelphia 1998. p.820. Copyright© 1998 Elsevier Science.

Infections associated with animal exposure

Animal	Infection
Cats	
Saliva	Bartonella henselae, tularemia, Pasteurella multocida, rabies, Capnocytophaga
Feces	Salmonella, Campylobacter, Cryptosporidium, Giardia lamblia, Toxoplasma gondii, Toxocara cati, Echinococcus, Ancylostoma braziliense, Dipylidium caninum
Urine	Leptospirosis
Tick or flea bites	Lyme disease, ehrlichiosis, babesiosis, Yersinia pestis
Direct contact	Sporothrix schenckii, Microsporum canis
Dogs	
Saliva	Rabies, Brucella, Pasteurella multocida, Capnocytophaga,
Feces	Salmonella, Campylobacter, Giardia lamblia, Toxocara canis, Ancylostoma caninum Echinococcus, Dipylidium caninum
Urine	Leptospirosis
Insect bites (fleas, ticks, mosquitoes, sand flies)	Tularemia, Lyme disease, Rocky Mountain spotted fever, ehrlichiosis, babesiosis, Yersinia pestis, Dirofilaria immitis, Leishmania
Direct contact	Methicillin-resistant Staphylococcus aureus
Horses	
Saliva	Rabies
Feces	Salmonella, Campylobacter, Cryptosporidium, Giardia lamblia, Clostridium difficile
Mosquito bites	Equine encephalitis
Aerosol	Brucella, Rhodococcus equi, Coxiella burnetii
Rabbits (domestic or wild)	Salmonella, Tularemia, Yersinia, Cryptosporidium, Trichophyton, Pasteurella multocida, rabies, babesiosis
Pet rodents	
Saliva	Tularemia, rat bite fever, rabies
Feces	Salmonellosis
Direct contact or aerosol	Lymphocytic choriomeningitis virus, monkeypox, Trichophyton
Wild rodents	Hantavirus, Tularemia
Bird feces	Psittacosis, Cryptococcus, Histoplasmosis
Wild and pet birds	Avian influenza, West Nile virus, Chlamydophila
Fish	Mycobacterium marinum
Pet reptiles	Salmonella, Edwardsiella tarda, Plesiomonas
Wild reptiles	Pentastomiasis
Ferrets	Salmonella, Campylobacter, cryptosporidiosis, toxocariasis, tuberculosis, leptospirosis, listeriosis, influenza, Giardia, Mycobacterium microti, rabies
Flying squirrels	Toxoplasma gondii, Staphylococci, Rickettsia prowazekii
Monkeys	B-virus (Cercopithecine herpesvirus 1) infection
Cattle, sheep, goats	E. coli, Campylobacter, Salmonella, Cryptosporidium, Brucella, C. burnetii, Tularemia

→ Troubles de la marche

1 Dans le plan frontal

1.1 Le genu valgum

1.2 Le genu varum

2 Dans le plan sagittal

3 Dans le plan horizontal

3.1 Torsion tibiale interne

3.2 Torsion tibiale externe

3.3 Hyperantéversion fémorale

Il faut analyser les membres inférieurs dans les trois plans de l'espace.

Dans *un plan frontal*, on analyse essentiellement en pratique, le **genu valgum** (exagération de l'angle fémoro-tibial) et le **genu varum** (fermeture de l'angle fémoro-tibial).

Dans *un plan sagittal*, il faut rechercher une excessive hyperextension d'une articulation (**récurvatum**) ou au contraire une limitation de l'extension (**flexum**). Enfin, dans *un plan horizontal*, il faut aussi analyser les fréquentes **anomalies de rotation** fémorale et/ou tibiale.

1 Dans le plan frontal

1.1 Le genu valgum

Donne une démarche disgracieuse, l'enfant tombe et se cogne les genoux. Les membres inférieurs sont en "X". Une fille sur deux à l'âge de 4 ans a un genu valgum notable.

Il doit être analysé l'enfant étant debout, les deux genoux se touchent tout juste : les deux chevilles sont écartées, ce qui permet, à l'aide d'un centimètre, de mesurer l'espace inter malléolaire interne, la mesure peut être aussi faite en décubitus.

Un genu valgum habituel est symétrique ; par contre, un genu valgum **asymétrique** doit faire demander un bilan radiographique permettant de retrouver des séquelles d'un traumatisme passé inaperçu ou d'une fracture de jambe des années auparavant ; parfois un trouble de croissance, une tumeur, etc...

L'évolution naturelle d'un genu valgum de l'enfant, c'est-à-dire sans aucun traitement, est d'apparaître vers l'âge de 2 ans 1/2 - 3 ans, d'aller en augmentant vers l'âge de 4-5 ans puis ensuite de disparaître dans 95 % des cas.

Par contre, dans un faible nombre de cas, le genu valgum persiste et il faudra le traiter chirurgicalement vers l'âge de 10-12 ans lorsque l'écart inter malléolaire interne est égal ou supérieur à 8-10 cm. On fait une **épiphysiodèse temporaire** à l'aide d'une agrafe métallique. Il faut enlever les agrafes 4 à 8 mois plus tard. A priori, un genu valgum lorsqu'il est peu important ne donne pas de problème de type arthrosique.

1.2 Le genu varum

Genoux très écartés alors que les chevilles se touchent, membres inférieurs en "O". Le genu varum se mesure (en cm) entre la face interne des deux genoux au niveau du condyle interne. C'est une déformation essentiellement remarquée au moment de l'acquisition de la marche, assez souvent secondaire à une insuffisance de traitement par vitamine D. L'aspect en est souvent majoré par des troubles rotationnels dans le plan horizontal (cf paragraphes suivants).

Il ne faut pas hésiter à demander un bilan radiologique à la recherche d'une dystrophie osseuse, etc...

Le genu varum favorise l'arthrose. Il faut donc savoir proposer assez facilement des gestes chirurgicaux chez ces adolescents (épiphysiodèse externe, ostéotomie tibiale supérieure).

2 Dans le plan sagittal

De profil, deux anomalies surtout sont à rechercher :

- un **flessum**. Un flessum du genou est souvent associé à d'autres troubles : gonalgie, instabilité de rotule, équin du pied. Il faut analyser les amplitudes des mouvements de hanches, de genoux et de chevilles dans le plan sagittal (recherche d'un défaut d'extension de hanche, d'une limitation de flexion de la cheville).
- un **équin** : ce sont des enfants qui marchent sur la pointe des pieds vers l'âge de 2-3 ans, qui n'arrivent pas à fléchir correctement la cheville et qui usent leurs chaussures de façon asymétrique. S'il n'y a pas de rétraction du tendon d'Achille en général tout disparaît, au contraire, si le tendon est trop court il y a risque de développer un pied plat valgus.
- le **recurvatum** est fréquent chez l'enfant de 3 - 5 ans par hyperlaxité articulaire : on retrouve souvent hyperlordose et pieds plats.

Les anomalies sagittales sont souvent secondaires à des affections neurologiques parfois méconnues, il faut taper les réflexes, regarder s'il y a ou non un signe de Babinski, apprécier une éventuelle spasticité, etc... C'est une cause très courante d'anomalie de la démarche.

3 Dans le plan horizontal

Trois tableaux sont fréquents et doivent être parfaitement connus :

3.1 La torsion tibiale interne

C'est un tableau qui touche essentiellement l'enfant au début de la marche. Il est amené par ses parents parcequ'il tombe.

Il faut le regarder marcher en observant les genoux : si ceux-ci sont bien dans l'axe de la marche et que les pieds tournent en dedans (adduction) il s'agit d'une endorotation du tibia. Il faut connaître les habitudes posturales de l'enfant lorsqu'il dort ou joue : presque toujours à plat ventre, les pieds en dedans, ou assis à genoux les pieds sous les fesses. Bien entendu, la morphologie du pied est normale. L'évolution de ce tableau de torsion tibiale interne isolée est en général tout à fait favorable. Tous les nourrissons ont une torsion tibiale interne. Dans 98 % des cas, tout se corrige spontanément dans les 2 à 4 premières années après l'acquisition de la marche. Aucune indication aux semelles orthopédiques ou aux chaussures spéciales.

3.2 La torsion tibiale externe (marche en canard)

Ce sont des enfants amenés en consultation non pas pour l'anomalie de torsion mais parcequ'ils usent les chaussures. Cette usure se faisant essentiellement sur le bord antérieur et interne du pied. Cette torsion tibiale externe s'accompagne très souvent d'un pseudo pied plat parce que, lorsque l'on corrige la torsion, la cheville se replace tout à fait normalement et la voûte plantaire réapparaît. Il faut donc bien dire aux parents que ces anomalies morphologiques vont persister. D'ailleurs, très souvent c'est un morphotype familial. Il n'y a aucun geste chirurgical à proposer sauf lorsqu'il y a une gêne fonctionnelle sévère.

3.3 L'hyperantéversion fémorale

C'est un tableau extrêmement fréquent. Il faut se rappeler que le fémur est tordu sur lui-même dans un plan horizontal entre le plan du col fémoral et celui des condyles fémoraux .

Chez l'enfant qui commence à marcher cet angle est de 40° environ, chez l'adulte il est de l'ordre de 15°, il va donc y avoir une dérotation fémorale pendant les 8 à 9 premières années de la vie.

Le tableau clinique est tout à fait caractéristique : si on regarde rapidement, on fait le diagnostic de genu varum mais en réalité les genoux ne sont pas de face et regardent en dedans. Lorsqu'on remet les genoux en face, on s'aperçoit qu'il n'y a plus de genu varum, par contre l'enfant est obligé de faire un effort de rotation externe de la hanche. Il faut reposer les questions sur les habitudes posturales de l'enfant lorsqu'il dort ou joue. La station assise préférentielle est en rotation interne de hanche avec genoux fléchis et les pieds à côté des fesses, c'est ce que l'on appelle la station assise en "W" ou que les anglo-saxons ont appelé "la position de télévision". Le problème de l'hyperantéversion fémorale est qu'elle donne des troubles fonctionnels avec des chutes lors de la course et également une usure asymétrique des chaussures, c'est le bord antérieur et externe qui est usé.

L'appréciation de l'antéversion du col du fémur se fait par un examen clinique simple : il suffit de mettre l'enfant à plat ventre sur la table d'examen en lui demandant de fléchir les genoux à 90°. La hanche est alors en extension et l'on apprécie les secteurs de rotation : la rotation interne de hanche est toujours majeure, aux environs de 80° ; la rotation externe est limitée en général aux environs de 20 à 30°.

Il est important de pouvoir régulièrement surveiller ces enfants pour savoir s'il y a ou non une amélioration dans le temps. Cette dérotation se passe dans les 8 premières années de la vie.

Il n'y a donc pas de gestes chirurgicaux ou thérapeutiques à proposer dans ces premières années de la vie. Le seul conseil qu'on puisse donner, c'est d'empêcher l'enfant de s'asseoir en rotation interne, lui proposer la station assise en tailleur. Au delà de 8 ans, si les troubles fonctionnels persistent on peut demander un bilan par scanner (plan horizontal) avant de proposer une éventuelle chirurgie (si angle > 50°) avant qu'il y ait compensation naturelle en hyper-rotation tibiale externe. En effet l'évolution se fait vers une amélioration de la rotation du pied lors de la marche (angle du pas qui d'interne devient normal) par rotation exagérée externe du tibia : en station debout les pieds sont parallèles, les genoux en dedans : le risque de cette déformation se situe au niveau du genou (sub-luxation rotulienne, conflit fémoro-patellaire, arthrose à distance).

→ Les scores de dyspnées

Laryngites : score de WESTLEY (Am J Dis Child 1978 ;132 :484-7)

	0	1	2	3	4	5
Stridor	absente	à l'agitation	au calme			
Tirage	absent	léger	modéré	sévère		
Entrée d'air	normale	diminuée	très diminuée			
Cyanose	absente				à l'agitation	au calme
Conscience	normale					altéré

- Forme sévère = score supérieur ou égal à 8

Crises d'asthme : score de WOOD (Wood DW, et al. Am J Dis Child 1972 ;123 :227- 8)

	0	1	2
Wheezing	aucun	modéré	marqué
Tirage	aucun	modéré	sévère
Entrée d'air	normale	diminuée	très diminuée
Cyanose (ou PaO ₂ <70) (*)	absente	à l'air ambiant	sous FiO ₂ 40%
Conscience	normale	altérée ou agitation	coma

(*) La mesure de la PaO₂ pourrait être remplacée par la mesure de la saturation : Sat°<90%

- Crise sévère = score supérieur à 4
- Insuffisance respiratoire aigue = score supérieur à 7 et PaCO₂>65 ou PaO₂<100 sous FiO₂ 100%

Bronchiolites : score de GADOMSKI (Pediatrics 1994 : 93 ;907-911)

	0	1	2	3
Battement des ailes du nez	aucun		modéré ou intermittent	marqué et persistant
Grunting	aucun	intermittent	persistant	
Tirage	aucun	discret	modéré	sévère
Entrée d'air	normale			diminuée
Cyanose (ou PaO ₂ <70) (*)	absente	à l'air ambiant	sous FiO ₂ 40%	
Conscience	normale	altérée ou agitation	coma	

Bradycardia in children

INTRODUCTION — Bradycardia is defined as a heart rate below the lowest normal values set for age. The heart rate is set by the cardiac electric conduction system that also synchronizes the timing of atrial and ventricular contractions. The conduction system includes the sinus node, atrioventricular node (AV), and the His-Purkinje system (His bundle). Bradycardia is caused by intrinsic dysfunction or injury to the heart's conduction system or by extrinsic factors acting on a normal heart and its conduction system.

Although bradycardia is less common in children than adults, it can infrequently cause significant morbidity and rarely sudden cardiac death. In particular, the risk of death in untreated children with complete block of the AV node is 5 to 8 percent [1] . With the advent of pediatric cardiac pacing, these deaths could be prevented. Hence, it is important for the clinician to identify those children with bradycardia who are at risk for morbidity and death and who might benefit from therapeutic intervention.

The diagnosis, evaluation, and treatment of bradycardia in children and adolescents will be discussed here.

DEFINITION — The normal value for average heart rates varies with age. Younger patients have higher heart rates that decrease to adult values by the late teenage years. Bradycardia can be established by either using 12-lead electrocardiogram (ECG) or by 24-hour ambulatory monitoring.

Guidelines for bradycardia based on 12-lead ECG are as follows [1] :

- Newborn to three years: less than 100 beats per minute.
- Three to nine years: less than 60 beats per minute.
- Nine to sixteen years: less than 50 beats per minute.

For 24-hour ambulatory monitoring, the lower limit of normal heart rate for age was calculated as two standard deviations from the mean rate from clinical studies in normal children [2-6] . Guidelines for bradycardia based on 24-hour ambulatory monitoring are as follows [2] :

- Newborns to two years: less than 60 beats per minute while asleep and less than 80 beats per minute while awake
- Two years to six years: less than 60 beats per minute.
- Six years to 11 years: less than 45 beats per minute.

- Greater than 11 years (adolescents): less than 40 beats per minute.
- Greater than 11 years who are well-trained athletes: less than 30 beats per minute.

The 24-hour ambulatory guidelines vary from the ECG guidelines as they include the slower heart rates that occur normally at rest and sleep.

CONDUCTION SYSTEM — The role of the cardiac conduction system is to initiate and conduct the electrical signal that controls and coordinates atrial and ventricular contraction as reflected in the ECG ([show figure 1](#)) [7] . The components of the conduction system include the sinus node, atrioventricular node (AV), and the His-Purkinje system (His bundle).

The sinus node is the pacemaker of the heart and is located in the sulcus terminalis at the junction of the superior vena cava and the right atrium. Specialized cells (nodal or dominant cells) within the sinus node depolarize spontaneously, which initiates an electrical impulse that spreads to the AV node and through the atria resulting in bilateral atrial contraction [2] . At the AV node, the impulse is conducted through to the bundle of His. The electrical signal courses through the membranous septum and divides into the right and left bundle branches resulting in nearly simultaneous contraction of the ventricles. ([See "Anatomy and electrophysiology of the sinoatrial node"](#)).

Nervous system — Both the parasympathetic and sympathetic nervous system innervate the cardiac conduction system.

- Increased parasympathetic tone via the vagus nerve both decreases sinus node pacing rate and slows the AV node conduction leading to a decrease in heart rate. A very strong vagal response can transiently depress sinus node depolarization (sinus pause) or block transmission through the AV node (complete block).
- Increased sympathetic tone increases sinus node pacing leading to an increase in heart rate.

PATHOGENESIS OF BRADYCARDIA — There are two main mechanisms and sites for the development of bradycardia:

- Sinus bradycardia — At the sinus node, the depolarization rate is decreased below the lowest normal heart rate values set for age.
- AV block — Conduction of the electrical impulse is either delayed or blocked at the AV node or the bundle of His.

Regardless of mechanism or site, bradycardia is caused either by intrinsic dysfunction or injury to the heart's conduction system or by extrinsic factors acting on a normal heart and its conduction system ([show table 1](#)).

The two most common causes of bradycardia in children are:

- Corrective surgery of congenital heart disease — Injury from either surgery or catheterization is the most common pediatric cause of intrinsic damage to the conduction system. Bradycardia is also seen in some patients with underlying congenital defects prior to surgery.
- Hypervagotonia and drugs (eg, beta adrenergic blockers). These are the most common pediatric extrinsic causes of bradycardia [\[2\]](#) . Hypervagotonia increases the parasympathetic tone that slows the pacing rate of the sinus node as well as increases the conduction time through the AV node. Drugs can act indirectly through the nervous system or act directly at either the sinus or AV node.

CLINICAL PRESENTATION — The clinical manifestations of bradycardia are related directly to the age of the patient, the severity of the bradycardia, and whether there are other cardiac abnormalities. Most patients, regardless of whether underlying heart disease is present, remain asymptomatic [\[2,8\]](#) . In cases of symptomatic bradycardia, clinical manifestations differ by age group:

Infants and young children — Dizziness and syncope are clearly difficult to ascertain in infants and non-verbal young children. Thus, patients often will present with nonspecific symptoms of poor feeding and lethargy. Seizures may be secondary to unwitnessed syncope. [\[9,10\]](#) .

Children and adolescents — Among children and adolescents, bradycardia can present with fatigue, exercise intolerance, dizziness, and/or syncope [\[8,11\]](#) .

Severe bradycardia — In severe bradycardia, cardiac output is insufficient leading to poor systemic perfusion or shock. The most common clinical presentation for severe bradycardia in patients is shock prior to cardio-respiratory arrest. ([See "Physiology and classification of shock in children"](#), for a discussion concerning this issue).

Severe bradycardia can be due to both sinus and AV node dysfunction. This most commonly results from hypoxemia, hypotension, and metabolic acidosis, although intrinsic conduction defects may also be a cause [\[12\]](#) .

Cardiac structural disease — Rather than findings associated with bradycardia, the signs and symptoms from the underlying cardiac structural abnormality often identify

this group of patients with sinus node and AV conduction disturbances. As with children with normal structural hearts, most patients with cardiac disease remain asymptomatic from their bradycardia [2,8] .

However, this group is more susceptible to having symptomatic bradycardia as they have an increased risk for multiple conduction abnormalities and a compromised hemodynamic state. As an example, a decrease in stroke volume due to the underlying cardiac disease coupled with the decrease heart rate may significantly impact upon the patient's cardiac output, thereby leading to cardiac failure.

Although uncommon, there is an increased incidence of sudden death in both unoperated and operated patients. As an example, the risk of death in untreated children with complete block of the AV node is reported to be 5 to 8 percent [1] . Similarly, there is a 2.5 percent reported incidence of sudden death of patients with a sinoatrial abnormality who had the Mustard operation [13] . (See "[Sinus node dysfunction](#)" below). Although no specific etiology was determined, cardiac arrhythmia was considered a high probable cause of death.

DIAGNOSIS

History — A history should focus upon possible causes of bradycardia and include the following:

- History of medications that either directly or indirectly (via the parasympathetic nervous system) affect the conduction system.
- Family history of syncope or sudden cardiac death.
- History of cardiac disease.
- Past episodes of syncope, dizziness, and/or unexplained seizures.

Cardiac tests

ECG and 24-hour ambulatory monitoring — The diagnosis of bradycardia is made with a 12-lead ECG or 24-hour ambulatory monitoring. Conduction abnormalities are divided into sinus node abnormalities (sinus bradycardia) and AV heart block. Heart block is categorized into first degree (slowed conduction without missed beats), second degree (intermittent conduction with missed beats), and third degree or complete AV block (absent conduction).

Based upon the ECG findings, the conduction abnormality can be determined. This allows for more focused evaluation and treatment.

The conduction defects and their respective ECG findings are as follows:

- Sinus bradycardia is present when there is a normal sinus appearing P-wave but the rate is below normal for age
- First-degree AV block occurs when the PR-interval is greater than the upper limits of normal for age ([show ECG 1](#)).
- Second-degree AV block is further divided into two categories based on ECG findings, Mobitz type 1 and type 2.

- In Mobitz type 1 block (also referred to as Wenckebach block), there is progressive prolongation of the PR-interval until a P wave fails to be conducted ([show ECG 2](#)).

- In Mobitz type 2 block, the PR interval remains unchanged prior to the P wave that suddenly fails to conduct to the ventricles ([show ECG 3](#)).

- Third-degree AV block is also referred to as complete heart block. On ECG, there is complete dissociation of the atrial and ventricular activity. The atrial rate (P wave) is greater than the ventricular rate (QRS complex), which is junctional or ventricular in origin. ([show figure 2](#)).

Other tests — Exercise stress testing is not needed in making the diagnosis of bradycardia. However, it is commonly used to determine heart rate response with activity (chronotropic competence). It is helpful in differentiating abnormal cardiac conduction from hypervagotonia as the former fails to respond to exercise while the latter is able to achieve normal peak heart rates. Chronotropic incompetence (the inability to appropriately respond to stress) may be an indication for permanent pacemaker therapy.

Invasive electrophysiology testing is rarely required to make the diagnosis. It may be helpful if the mechanism for the arrhythmia remains unclear or if symptoms suggest the presence of a potentially life-threatening arrhythmia [[14](#)] .

ACUTE MANAGEMENT — Management of bradycardia is dependent on the clinical circumstances. For asymptomatic patients or those with intermittent but not severe symptoms, the management is discussed under each specific conduction defect.

Children who have severe symptomatic bradycardia (poor perfusion or shock) need immediate medical attention. ([See "Physiology and classification of shock in children"](#)).

The American Heart Association (AHA) guidelines for the acute management of significant bradycardia include the following [15] ([show figure 3](#)):

- Assess the airway and circulatory system. Provide airway management, oxygenation, and ventilation as needed. Begin chest compressions for heart rate less than 60 beats per minute with poor perfusion, despite adequate ventilation and oxygenation. ([See "Advanced airway management in children"](#) and [see "Assessment of perfusion in pediatric resuscitation"](#)).
- Identify and treat potential reversible causes of refractory bradycardia including hypoxemia, hypothermia, head injury, toxins, and hypervagotonia.
- Administer epinephrine at a dose of 0.01 mg per kg (concentration 1:10,000; 0.1 ml per kg) intravenously or intraosseously. The dose may be repeated every three to five minutes at the same dose. The maximum single dose is 1 mg. ([See "Primary drugs in pediatric resuscitation"](#), section on epinephrine).

Epinephrine can be administered through the endotracheal tube but the dose is higher at 0.1 mg per kg (concentration 1:1000; 0.1 ml per kg).

- Administer [atropine](#) at a dose of 0.02 mg per kg (minimum dose 0.1 mg). The dose may be repeated once. Consider giving atropine before epinephrine, if bradycardia is suspected or known to be due to AV block or hypervagotonia. ([See "Primary drugs in pediatric resuscitation"](#), section on atropine).
- Consider cardiac pacing, particularly if a conduction defect is detected or suspected. Cardiac pacing requires that appropriately trained personnel and equipment are available.

SINUS BRADYCARDIA — Sinus bradycardia is present when there is a normal sinus appearing P-wave on the 12-lead ECG but the rate is below normal for age. Sinus bradycardia may be accompanied by sinus pause or arrest, documented by the sudden absence of an expected sinus P-wave. Sinus pause or absence is due either to failure to generate a sinus node depolarization or failure of a generated sinus node depolarization to exit the sinus node and enter the atria.

Sinus bradycardia can be seen in normal asymptomatic children with a benign course and without any apparent underlying pathology. Sinus bradycardia may also be due to an abnormality, impairment or injury of the sinus node commonly referred to as sinus node dysfunction. ([See "Sinus node dysfunction" below](#)).

Asymptomatic sinus bradycardia in normal children — Sinus bradycardia occurs commonly in children, adolescents, and young adults [16-18] . The incidence of sinus

bradycardia is unknown as most young patients are asymptomatic. In a retrospective review of ECGs of 67,375 patients below 25 years of age, up to 35 percent of asymptomatic individuals had sinus bradycardia at rest [16] . There is no prognostic significance of sinus bradycardia in otherwise healthy subjects. The incidence of sinus bradycardia increases in well-conditioned athletes. (See "[Sinus bradycardia](#)" section on Sinus bradycardia in the normal heart).

Symptomatic sinus bradycardia — The following discussion will focus on the etiologies of bradycardia that have the potential to cause symptoms in affected patients. ([show table 1](#)).

Hypervagotonia — Hypervagotonia includes conditions in which vagal stimulation results in bradycardia. Sinus bradycardia may be accompanied by AV nodal dysfunction that also contributes to symptoms. The combination of the slow heart rate and an associated decline in peripheral vascular resistance are often sufficient to produce presyncope or syncope. (See "[Neurocardiogenic \(vasovagal\) syncope and carotid sinus hypersensitivity](#)").

Hypervagotonia induced bradycardia can be seen in the following clinical settings:

- Nasopharyngeal or esophageal stimulation with placement of nasogastric or endotracheal tubes, gastro-esophageal reflux, or during suctioning in intubated patients [19-21] .
- Breath-holding spells [22,23] . In a study of 58 children with pallid breath-holding spells, ocular compression triggered sinus pause of greater than two seconds in almost 80 percent of patients and greater than four seconds in 55 percent of patients [23] .
- Vomiting
- Coughing
- Increased intracranial pressure [24] . (See "[Elevated intracranial pressure in children](#)").
- Studies of young adults with obstructive sleep apnea have demonstrated severe bradycardia (heart rates below 30 beats per minute) and asystole of 10 seconds due to enhanced vagal tone. (See "[Cardiovascular effects of obstructive sleep apnea-hypopnea](#)").
- Medications that increase parasympathetic tone resulting in bradycardia include [edrophonium](#), [physostigmine](#), [bethanechol](#), [neostigmine](#), acetylcholine, [hyoscyamine](#), [phenylephrine](#), methoxamine, and [morphine](#) [2]

Most well trained endurance athletes have resting sinus bradycardia that has traditionally been attributed to increased vagal tone. However, in clinical studies in endurance athletes, [atropine](#) and [propranolol](#) failed to alter heart rate. This suggests that in these patients that the intrinsic physiology of the sinoatrial node may be altered rather than be attributable to changes in vagal tone. (See "[Arrhythmia in athletes](#)", section on Sinus and AV node dysfunction).

Sinus node dysfunction — In sinus node dysfunction, there is inappropriate sinus bradycardia or chronotropic incompetence (failure to appropriately elevate the heart rate in response to physiological stress). In addition to sinus bradycardia, other findings associated with nodal dysfunction include severe sinus pauses, the tachycardia/bradycardia syndrome, sinus node reentry tachycardia and sinoatrial exit block. (See "[Manifestations and causes of the sick sinus syndrome](#)").

Causes are either due to congenital or acquired myocardial disease. These include the following:

- Familial — Familial bradycardia is a rare disorder. There are multiple case reports describing families with an autosomal dominant pattern of inheritance [\[25-27\]](#) . In these reports, syncope has been associated with the bradycardia. A severe form of bradycardia called atrial standstill, in which there is absence of atrial activity, has been reported to also have a familial pattern of inheritance [\[28\]](#) .

Mutations in the cardiac sodium channel gene SCN5A may be responsible for at least some familial cases. In a study of 10 children from seven families with familial sick sinus syndrome, genomic DNA encoding the alpha subunit of the cardiac sodium channel was screened for mutations [\[29\]](#) . In five children from three families (but in none of over 75 control subjects), compound heterozygous nucleotide changes were identified.

Two of these mutations in SCN5A were previously reported to cause other forms of congenital cardiac arrhythmia (Brugada syndrome and long QT syndrome). Other mutations at this locus have been associated with familial AV block and with familial dilated cardiomyopathy. (See "[Brugada syndrome and sudden cardiac arrest](#)" and see "[Genetics of congenital and acquired long QT syndrome](#)" and see "[Etiology of atrioventricular block](#)" and see "[Genetics of dilated cardiomyopathy](#)").

- Congenital heart disease — Sinus node dysfunction has been seen in a variety of congenital heart disease, with atrial septal defect (ASD) being the most common lesion. Concomitant AV nodal dysfunction is also observed in patients with ASD [\[8,30,31\]](#) .

Other congenital heart diseases associated with sinus node dysfunction include atrioventricular canal, pulmonary stenosis, ventricular septal defect, transposition of the great arteries, and Wolff Parkinson White syndrome [8,32,33] .

Sinus node dysfunction and associated atrial arrhythmias occur after surgical repair of congenital lesions. This is found most commonly in repairs to the atrial wall that injure the sinus node, sinus node artery or innervation of the sinus node [8,13,31,34,35] . The incidence is highest in patients with transposition of the great arteries with Mustard or Senning procedures [13,34] .

This was best shown in a retrospective review of 372 patients with complete transposition of the great arteries who survived the Mustard operation [13] . At one year, 76 percent of corrected patients had normal sinus rhythm that decreased to 57 percent by eight years. Nine of the patients died suddenly. Though no etiology was determined, cardiac arrhythmia was considered a high probable cause of death.

- Myocardial disease — Acquired or familial myocardial diseases such as cardiomyopathy, inflammatory (myocarditis and pericarditis) or ischemic diseases can cause sinus node dysfunction. Though ischemic disease is uncommon in children, cardiac conduction abnormalities have been found in patients with Kawasaki's disease [34] . (See "[Manifestations and causes of the sick sinus syndrome](#)" and see "[Cardiovascular sequelae of Kawasaki disease](#)").

Myocardial ischemia due to hypoxemia or hypotension is a cause of sinus nodal dysfunction that requires immediate attention. (See "[Acute management](#)" above).

- Hypothermia
- Medications — Various medications, particularly antiarrhythmia agents, are associated with sinus node dysfunction. Medication-induced sinus node dysfunction is most common in children who have had corrective cardiac surgery. These drugs should be used with caution and patients need to be carefully monitored to see whether they require pacemaker therapy. Cardiac drugs include [digitalis](#), beta blockers (eg, [propranolol](#)), calcium channel blockers (eg, [verapamil](#)), and [amiodarone](#). Non-cardiac drugs include [lithium](#) and [clonidine](#). (See "[Manifestations and causes of the sick sinus syndrome](#)", section on Etiology).

Miscellaneous causes — Sinus node dysfunction has been observed in a variety of diseases. These include

- Long QT syndrome — The sinus node dysfunction may be due to the cardiac sodium channel gene defect, which underlies some forms of the long QT syndrome. ([See "Clinical features of congenital long QT syndrome"](#), section on bradycardia).
- Sudden infant death syndrome (SIDS) — Although there is speculation that cardiac conduction abnormalities play a causative role in SIDS, the clinical correlation between SIDS and sinus bradycardia is weak [\[36\]](#) . However, there are autopsy studies that have noted the sinus node arterial diameter to be reduced in some SIDS victims [\[37,38\]](#) .
- Right atrial tumors have been associated with sinus nodal dysfunction [\[39\]](#) .
- Obstructive jaundice has also been associated with sinus nodal dysfunction but the mechanism is unknown [\[40\]](#) .
- Anorexia [\[41\]](#)
- Apnea and bradycardia of prematurity [\[42\]](#)

Treatment — Treatment for sinus bradycardia is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. ([See "Acute management" above](#)).

Chronic medical therapy for symptomatic sinus bradycardia is usually not effective due to variable response over time. There are also unacceptable side effects of the medications.

Pacemaker implantation is recommended for chronic therapy for symptomatic sinus bradycardia. The recommendations contained in the Report of the American College of Cardiology/American Heart Association/North American Society for Pacing and Electrophysiology Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation) [ACC/AHA/NASPE] are as follows for sinus bradycardia in children, adolescents, and patients ([show table 2](#)) [\[9,10,43\]](#) .

These guidelines are based in part on the degree of evidence and general consensus.

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted. This class includes patients with sinus node dysfunction with correlation of symptoms during bradycardia defined by patient age.
- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion. This includes: patients with the bradycardia-

tachycardia syndrome with the need for long-term antiarrhythmic treatment other than [digitalis](#); patients with congenital heart disease and impaired hemodynamics due to sinus bradycardia; and asymptomatic sinus bradycardia in the adolescent with congenital heart disease with resting heart rate of less than 40 beats per minute or pauses in ventricular rate greater than 3 seconds.

In asymptomatic young patients without structural heart disease, there is no accepted lower limit of heart rate that would warrant intervention. However, in children with congenital heart disease especially after surgical repair, sinus node dysfunction is often treated, even if asymptomatic. The rationale for treatment is based on the concern that bradycardia has been associated with heart failure, hemodynamic compromise, and rarely sudden cardiac death.

AV HEART BLOCK — Atrioventricular (AV) block is defined as a delay or interruption in the transmission of an atrial impulse to the ventricles due to an anatomical or functional impairment in the conduction system. The conduction can be delayed, intermittent, or absent. Heart block is categorized into first degree (slowed conduction without missed beats), second degree (intermittent conduction with missed beats), and third degree or complete AV block (absent conduction).

First-degree AV block — Although first-degree AV block does not cause bradycardia, it is worthwhile to review the clinical features of this finding since it is common and must be distinguished from other forms of AV nodal dysfunction. First-degree AV block occurs when the PR-interval is greater than the upper limits of normal for age ([show ECG 1](#)). The PR interval is the conduction time from the sinus node through the atrium, AV node and the His-Purkinje system to the start of ventricular depolarization. This interval is both age and rate dependent. In general, the normal PR-intervals are: 70 to 170 msec in newborns, and 80 to 220 msec in young children and adults [\[44\]](#) .

First-degree AV block is a common ECG finding, which reportedly occurs in up to 6 percent of normal neonates [\[45\]](#) . Although the conduction time from the sinus node to the ventricles is increased, bradycardia does not occur since AV conduction remains intact. There is an association with sinus node dysfunction or AV node disease in affected patients.

Diseases associated with first-degree AV block include rheumatic fever, Chagas' disease, rubella, mumps, hypothermia, cardiomyopathy, metabolic disorders (hypokalemia, hyperkalemia, hypocalcemia, hypercalcemia, hypoglycemia, and hypomagnesemia), and hypervagotonia [\[46\]](#) .

Children with first-degree AV block are usually asymptomatic. Routine monitoring and/or treatment may be indicated if there is evidence of coexisting sinus or AV node dysfunction. With extreme PR interval prolongation, patients develop pacemaker syndrome (dizziness, fatigue or chest discomfort) due to simultaneous contraction of the atria and ventricles. Pacemaker therapy may be indicated for these patients [43] .

Further discussion including the clinical manifestations and implications of first-degree AV block at different sites in the conduction system is found elsewhere in the program. ([See "First degree atrioventricular block"](#)).

Second-degree AV block — In second-degree AV block, the organized atrial impulse fails to be conducted to the ventricle in a 1:1 ratio. Wenckebach first described second-degree AV block and Mobitz later divided it into two categories based on ECG findings. These two types have different sites of involvement and prognoses especially in progression to complete heart block.

Mobitz type 1 — Mobitz type 1 block is also referred to as Wenckebach block. On ECG, there is progressive prolongation of the PR-interval until a P wave fails to be conducted ([Show ECG 2](#)).

Mobitz type 1 block is seen in normal children and young adults especially at times of high parasympathetic tone (eg, sleep or in well-trained athletes) [17,18] . In one study, Mobitz type 1 block was seen in 6 percent of medical students during sleep [17] .

Patients with Mobitz type 1 block are generally asymptomatic. The block is located at the level of the AV node and is usually not associated with other significant conduction system disease. In addition, it does not progress to complete block.

It may also be seen in patients with intrinsic AV nodal disease, myocarditis including Chagas' disease, myocardial infarction or following cardiac surgery. These conditions may be associated with other conduction abnormalities.

Treatment is usually not indicated unless there is evidence for other more significant conduction system disease. ([See "Second degree atrioventricular block: Mobitz type I \(Wenckebach block\)"](#)).

Mobitz type 2 — Mobitz type 2 block is diagnosed on ECG when the PR interval remains unchanged prior to the P wave that suddenly fails to conduct to the ventricles ([Show ECG 3](#)). ([See "Second degree atrioventricular block: Mobitz type II"](#)).

Mobitz type 2 block occurs less frequently than type 1, but its presence has more significant clinical implications [18] . It is associated with various forms of congenital

heart disease and is seen after cardiac surgery. Type 2 block occurs at or below the level of the AV node, indicating disease within the His bundle and bundle branches. It has a less predictable course and frequently progresses to complete heart block. ([See "Third-degree AV block" below](#)).

Treatment — Treatment for bradycardia is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. ([See "Acute management" above](#)).

The ACC/AHA/NASPE recommendations for a permanent pacemaker in second degree heart block in children, adolescents, and patients are based in part on the degree of evidence and general consensus ([show table 2](#)) [43] . These recommendations are divided into the following:

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted.
- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion.

Class 1 indications for pacemaker therapy in second degree heart block include the following:

- Patients with symptoms, ventricular dysfunction, or low cardiac output.
- Patients who are postoperative with advanced second-degree block that is not expected to resolve or is at least 7 days after cardiac surgery.

Class 2 indications for pacemaker therapy in second degree heart block include the following:

- Patients with Mobitz II block even if asymptomatic, unless there is a specific contraindication.

Third-degree AV block — In third-degree AV block, also referred to as complete heart block, there is complete failure of the atrial impulse to be conducted to the ventricles. The atrial and ventricular activity are independent of one another. The escape rhythm that is generated is dictated by the location of the block. It is usually slower than the lower limits of normal for age, resulting in bradycardia.

The etiology of complete block can be divided into congenital and acquired causes.

Congenital complete heart block — Neonatal lupus, due to maternal antibodies (RO-SSA and LA-SSB) that cross the placenta, is responsible for 60 to 90 percent of congenital complete heart block cases. Other causes include myocarditis and various structural cardiac defects, particularly congenitally corrected transposition of the great arteries, atrioventricular discordance, or polysplenia with atrioventricular canal defect. The clinical manifestations, presentation, and treatment of congenital complete heart block are discussed elsewhere. ([See "Congenital third degree \(complete\) atrioventricular block"](#) and [see "Neonatal lupus syndrome"](#)).

Familial AV conduction block, characterized by a progression in the degree of block in association with a variable apparent site of block, may be transmitted as an autosomal dominant trait. ([See "Etiology of atrioventricular block"](#), section on Familial disease).

Acquired complete heart block — Causes of acquired heart block include:

- Myocarditis
- Acute rheumatic disease
- Myocardial infarction
- Trauma
- Injury from surgery or catheterization
- Cardiomyopathy

Patients with complete heart block and structural heart disease are at increased risk for heart failure as their ability to maintain an adequate cardiac output may be compromised from the low heart rate and a possible reduction in stroke volume. These patients are also at increased risk for sudden cardiac death [[1](#)] .

Management — Treatment for third degree complete heart block is usually based on the presence or absence of symptoms. Acute management of severe bradycardia is discussed elsewhere in this topic. ([See "Acute management" above](#)).

The ACC/AHA/NASPE recommendations for a permanent pacemaker in complete heart block in children, adolescents, and patients are based in part on the degree of evidence and general consensus. ([show table 2](#)) [[43](#)] . These recommendations are divided into the following:

- Class I — Class I conditions are those for which there is evidence and/or general agreement that a permanent pacemaker should be implanted.

- Class II — Class II conditions are those for which permanent pacemakers are frequently used, but there is divergence of opinion with respect to the necessity of their insertion.

Class 1 indications for pacemaker therapy in complete heart block include the following:

- Patients with symptomatic bradycardia, ventricular dysfunction, or low cardiac output.
- Children who have complete block after cardiac surgery that is not expected to resolve or that persists seven days after surgery.
- Infants with congenital complete block who have a wide QRS escape rhythm, complex ventricular ectopy, ventricular dysfunction, or a heart rate less than 55 beats per minute.
- Infants with congenital heart disease who have a heart rate less than 70 beats per minute.

Class 2 indications for pacemaker therapy include asymptomatic patients older than one year of age with congenital heart block with an acceptable heart rate, narrow QRS complex, and normal left ventricular function. There is stronger evidence and opinion for the usefulness of the procedure in patients who are older than one year of life with an heart rate less than 50 beats per minute, abrupt pauses in ventricular rate (two or three times the basic cycle length), or are symptomatic on exertion.

Patients with complete heart block also require a serial annual echocardiograms to evaluate and monitor left ventricular size and function over time as complete heart block has been associated with the later development of cardiomyopathy.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The following is the summary of the above discussion on bradycardia in children.

- Bradycardia is defined as a heart rate below the lowest normal values set for age. Two main physiological mechanisms are sinus bradycardia and AV block. ([See "Definition" above](#) and [see "Pathogenesis of bradycardia" above](#)).
- Most children with bradycardia are asymptomatic including those with structural cardiac disease. Symptoms vary with age. Infants and non-verbal children present with non-specific symptoms including lethargy, poor feeding, and/or seizures. Older children and adolescents will complain of dizziness, fatigue, exercise intolerance and/or syncope. ([See "Clinical presentation" above](#)).

- Patients with severe bradycardia have insufficient cardiac output and poor peripheral perfusion. They require immediate medical attention. Acute management includes assessing and restoring the cardio-respiratory state and identifying reversible causes of bradycardia. Medical management includes administration of epinephrine, [atropine](#), and/or cardiac pacing. ([See "Acute management" above](#)).
- Asymptomatic sinus bradycardia is a common finding in normal children. There is no prognostic significance to sinus bradycardia in otherwise healthy subjects. Increased vagal tone can cause sinus bradycardia that may be symptomatic. ([See "Asymptomatic sinus bradycardia in normal children" above](#) and [see "Hypervagotonia" above](#)).
- Sinus nodal dysfunction, defined as inappropriate sinus bradycardia or inability to appropriately elevate the heart rate in response to physiological stress, can be caused by congenital, familial, or cardiac disease. It can also be acquired from direct injury (surgery), inflammation (myocarditis), or medications especially antiarrhythmic agents. Treatment is based on the severity of symptoms. ([See "Sinus node dysfunction" above](#)).
- AV heart block is the delay or interruption in the transmission of an atrial impulse to the ventricles. It is categorized into first-degree (slowed conduction without missed beats), second-degree (intermittent conduction with missed beats), and third-degree or complete block (absent conduction). ([See "AV Heart block" above](#)).
- First-degree heart block is found in normal asymptomatic children and does not cause bradycardia. ([See "First-degree AV block" above](#)).
- Second-degree heart block is divided by ECG findings into Mobitz Type 1 and II. Children with Mobitz type II heart block are more likely to have underlying cardiac disease and are at increased risk to progress to complete heart block. In some of these children, pacemaker therapy should be considered. ([See "Second-degree AV block" above](#)).
- Third-degree heart block or complete block can be congenital or acquired. In the neonate, the most common cause is due to neonatal lupus. Children with structural heart disease and complete block are at increased risk for developing heart failure and are at increased risk for sudden cardiac disease. In these patients, pacemaker therapy is recommended. ([See "Third-degree AV block" above](#)).

REFERENCES

1. Michaelson, M, Engle, MA. Congenital complete heart block: An international study of the natural history. In: Cardiovascular Clinics, Brest, AN, Engle, MA (Eds), FA Davis, Philadelphia 1972. p.85.
2. Kugler, JD. Sinus node dysfunction. In: Pediatric Arrhythmias: Electrophysiology and Pacing, Gillette, PC, Garson, AG Jr (Eds), WB Saunders, Philadelphia 1990. p.250.
3. Richards, JM, Alexander, JR, Shinebourne, EA, et al. Sequential 22-hour profiles of breathing patterns and heart rate in 110 full-term infants during their first 6 months of life. Pediatrics 1984; 74:763.
4. Southall, DP, Johnston, F, Shinebourne, EA, Johnston, PG. 24-hour electrocardiographic study of heart rate and rhythm patterns in population of healthy children. Br Heart J 1981; 45:281.
5. Southall, DP, Keeton, BR, Leanage, R, et al. Cardiac rhythm and conduction before and after Mustard's operation for complete transposition of the great arteries. Br Heart J 1980; 43:21.
6. Montague, TJ, Taylor, PG, Stockton, R, et al. The spectrum of cardiac rate and rhythm in normal newborns. Pediatr Cardiol 1982; 2:33.
7. Mangrum, JM, DiMarco, JP. The evaluation and management of bradycardia. N Engl J Med 2000; 342:703.
8. Yabek, SM, Jarmakani, JM. Sinus node dysfunction in children, adolescents, and young adults. Pediatrics 1978; 61:593.
9. Rein, AJ, Simcha, A, Ludomirsky, A, et al. Symptomatic sinus bradycardia in infants with structurally normal hearts. J Pediatr 1985; 107:724.
10. Bricker, JT, Garson, A Jr, Gillette, PC. A family history of seizures associated with sudden cardiac deaths. Am J Dis Child 1984; 138:866.
11. Beder, SD, Cohen, MH, Riemenschneider, TA. Occult arrhythmias as the etiology of unexplained syncope in children with structurally normal hearts. Am Heart J 1985; 109:309.
12. Pediatric Advanced Life Support Provider Manual. Ralston, M, et al (Eds), American Heart Association, Subcommittee on Pediatric Resuscitation, Dallas, 2006. p.116.
13. Flinn, CJ, Wolff, GS, Dick M, 2nd, et al. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. N Engl J Med 1984; 310:1635.
14. Guidelines for Clinical Intracardiac Electrophysiological and Catheter Ablation Procedures. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practiceguidelines. (Committee on Clinical Intracardiac Electrophysiologic and Catheter Ablation Procedures). Developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Circulation 1995; 92:673.
15. Part 12: Pediatric Advanced Life Support. Circulation 2005; 112:IV167.
16. Hiss, RG, Lamb, LE, Allen, MF. Electrocardiographic findings in 67,375 asymptomatic subjects. X. Normal values. Am J Cardiol 1960; 6:200.
17. Brodsky, M, Wu, D, Denes, P, et al. Arrhythmias documented by 24 hour continuous electrocardiographic monitoring in 50 male medical students without apparent heart disease. Am J Cardiol 1977; 39:390.

18. Dickinson, DF, Scott, O. Ambulatory electrocardiographic monitoring in 100 healthy teenage boys. *Br Heart J* 1984; 51:179.
19. Guilleminault, C, Coons, S. Apnea and bradycardia during feeding in infants weighing greater than 2000 gm. *J Pediatr* 1984; 104:932.
20. Fontan, JP, Heldt, GP, Heyman, MB, et al. Esophageal spasm associated with apnea and bradycardia in an infant. *Pediatrics* 1984; 73:52.
21. Kenigsberg, K, Griswold, PG, Buckley, BJ, et al. Cardiac effects of esophageal stimulation: possible relationship between gastroesophageal reflux (GER) and sudden infant death syndrome (SIDS). *J Pediatr Surg* 1983; 18:542.
22. Lombroso, CT, Lerman, P. Breathholding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). *Pediatrics* 1967; 39:563.
23. Stephenson, JB. Reflex anoxic seizures ('white breath-holding'): nonepileptic vagal attacks. *Arch Dis Child* 1978; 53:193.
24. Swiryn, S, McDonough, T, Hueter, DC. Sinus node function and dysfunction. *Med Clin North Am* 1984; 68:935.
25. Mehta, AV, Chidambaram, B, Garrett, A. Familial symptomatic sinus bradycardia: autosomal dominant inheritance. *Pediatr Cardiol* 1995; 16:231.
26. Nordenberg, A, Varghese, PJ, Nugent, EW. Spectrum of sinus node dysfunction in two siblings. *Am Heart J* 1976; 91:507.
27. Lehmann, H, Klein, UE. Familial sinus node dysfunction with autosomal dominant inheritance. *Br Heart J* 1978; 40:1314.
28. Ward, DE, Ho, SY, Shinebourne, EA. Familial atrial standstill and inexcitability in childhood. *Am J Cardiol* 1984; 53:965.
29. Benson, DW, Wang, DW, Dyment, M, et al. Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (SCN5A). *J Clin Invest* 2003; 112:1019.
30. Ruschhaupt, DG, Khoury, L, Thilenius, OG, et al. Electrophysiologic abnormalities of children with ostium secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1984; 53:1643.
31. Bolens, M, Friedli, B. Sinus node function and conduction system before and after surgery for secundum atrial septal defect: an electrophysiologic study. *Am J Cardiol* 1984; 53:1415.
32. Fournier, A, Young, ML, Garcia, OL, et al. Electrophysiologic cardiac function before and after surgery in children with atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 1986; 57:1137.
33. Rakovec, P, Rode, P, Jakopin, J, Horvat, M. Latent sinoatrial conduction disturbances in symptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol* 1983; 6:2.
34. Duster, MC, Bink-Boelkens, MT, Wampler, D, et al. Long-term follow-up of dysrhythmias following the Mustard procedure. *Am Heart J* 1985; 109:1323.
35. Kavey, RE, Gaum, WE, Byrum, CJ, et al. Loss of sinus rhythm after total cavopulmonary connection. *Circulation* 1995; 92:II304.
36. Colan, SD, Liberthson, RR, Cahen, L, et al. Incidence and significance of primary abnormalities of cardiac rhythm in infants at high risk for sudden infant death syndrome. *Pediatr Cardiol* 1984; 5:267.
37. Anderson, KR, Hill, RW. Occlusive lesions of cardiac conducting tissue arteries in sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1982; 69:50.
38. Kozakewich, HP, McManus, BM, Vawter, GF. The sinus node in sudden infant death syndrome. *Circulation* 1982; 65:1242.

39. Bini, RM, Westaby, S, Bargerion, LM Jr, et al. Investigation and management of primary cardiac tumors in infants and children. J Am Coll Cardiol 1983; 2:351.
40. Bashour, TT, Antonini C, Sr, Fisher, J. Severe sinus node dysfunction in obstructive jaundice. Ann Intern Med 1985; 103:384.
41. Miller, KK, Grinspoon, SK, Ciampa, J. Medical findings in outpatients with anorexia nervosa. Arch Intern Med 2005;165:561.
42. Baird, TM. Clinical correlates, natural history and outcome of neonatal apnoea. Semin Neonatol 2004; 9:205.
43. Gregoratos, G, Cheitlin, MD, Conill, A, et al. ACC/AHA Guidelines for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices: Executive Summary--a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation). Circulation 1998; 97:1325.
44. Garson, A Jr. Arrhythmias. In: The Electrocardiogram in Infants and Children: A Systematic Approach, Lea & Febiger, Philadelphia 1983. p.195.
45. Ferrer PL. Arrhythmias in the neonate. In: Arrhythmias in the neonate, infant, and child, Roberts, NK, Gleband, H (eds), Appleton-Century-Crofts, New York, 1977. p. 265.
46. Ross, BA, Trippel, DL. Atrioventricular block. In: The science and practice of pediatric cardiology, Garson, A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds), Willilms & Wilkins, Philadelphia, 1998. p. 2048.

Causes of bradycardia in children

Intrinsic causes
Cardiomyopathy
Familial
Inflammatory
Myocarditis
Pericarditis
Collagen vascular disease
Systemic lupus erythematosus
Congenital Heart Disease
Atrial septal defect
Atrioventricular canal
Long QT syndrome
Pulmonary stenosis
Ventricular septal defect
Transposition of the great arteries
Wolff Parkinson White syndrome
Myocardial ischemia or infarction
Surgical trauma
Atrial operations
Extrinsic causes
Medications
Antiarrhythmic agents
Beta-adenergetic blockers
Calcium-channel blockers
Clonidine

Digoxin
Hypothermia
Hypervagotonia
Breath-holding spells
Coughing
Esophageal or nasopharyngeal stimulation
Increased intracranial pressure
Medications
Edrophonium, physostigmine, bethanechol, neostigmine, acetylcholine, hyoscyamine, phenylephrine, methoxamine, morphine
Neurocardiac syncope
Sleep

ACC/AHA/NASPE guideline summary: Indications for permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease

Class I - There is evidence and/or general agreement that permanent pacing is indicated in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- ☐ Advanced second- or third-degree atrioventricular (AV) block that is associated with symptomatic bradycardia, ventricular dysfunction, or a low cardiac output.
- ☐ Sinus node dysfunction resulting in age-inappropriate bradycardia that correlates with symptoms. The definition of bradycardia varies with the patient's age and expected heart rate.
- ☐ Advanced second- or third-degree AV block occurring after surgery that is not expected to resolve or that persists for at least 7 days after cardiac surgery.
- ☐ Congenital third-degree AV block that is associated with a wide QRS escape rhythm, complex ventricular ectopy, or ventricular dysfunction.
- ☐ Congenital third-degree AV block in infants who have a ventricular rate less than 50 to 55 beats per minute (bpm) or congenital heart disease and a ventricular rate less than 70 bpm.
- ☐ Sustained pause-dependent ventricular tachycardia, with or without QT interval prolongation, when the efficacy of pacing has been thoroughly documented.

Class IIa - The weight of evidence or opinion is in favor of the usefulness of permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- ☐ Bradycardia-tachycardia syndrome that requires long-term antiarrhythmic treatment other than digitalis.
- ☐ Congenital third-degree AV block after the first year of life that is associated with an average heart rate less than 50 bpm, abrupt pauses in ventricular rate that are two or three times the basic cycle length, or symptoms due to chronotropic incompetence.
- ☐ Long QT syndrome with 2:1 AV block or third-degree AV block.
- ☐ Asymptomatic sinus bradycardia in a child with complex congenital heart disease who has a resting heart rate less than 40 bpm or pauses in ventricular rate lasting longer than three seconds.
- ☐ Patients with congenital heart disease and impaired hemodynamics due to sinus bradycardia or to loss of AV synchrony.

Class IIb - The weight of evidence or opinion is less well established for the usefulness of permanent pacing in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

- ☐ Transient postoperative third-degree AV block that reverts to sinus rhythm with residual bifascicular block.
- ☐ Congenital third-degree AV block in asymptomatic patients with an acceptable

ventricular rate, a narrow QRS complex, and normal ventricular function.

☐ Asymptomatic sinus bradycardia in adolescents who have a resting heart rate less than 40 bpm or ventricular pauses lasting more than three seconds.

☐ Neuromuscular disease with any degree of AV block (including first-degree AV block), with or without symptoms, since there may be unpredictable progression of the AV conduction disease.

Class III - There is evidence and/or general agreement that permanent pacing is not indicated in children, adolescents, and patients with congenital heart disease in the following settings

☐ Transient AV block after surgery with return of normal AV conduction.

☐ Asymptomatic postoperative bifascicular block with or without first-degree AV block.

☐ Asymptomatic type I second-degree AV block.

☐ Asymptomatic sinus bradycardia in adolescents if the longest RR interval is shorter than three seconds and the minimum heart rate is more than 40 bpm.

Adapted from Gregoratos, G, Abrams, J, Epstein, AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). Circulation 2002; 106:2145.

block. Adapted from Josephson, ME, Clinical Cardiac Electrophysiology: Techniques and Interpretations, 2d ed, Lea &Febiger, Philadelphia, 1993.

Approach to the child with tachycardia

INTRODUCTION — Tachycardia is common in the pediatric age group, and the etiology is often benign. A parent or other observer may describe tachycardia based on observation of the child's neck veins, palpation of the pulse, or sensation of the heart beating rapidly while holding the child. All complaints of tachycardia require rapid assessment of patient status and cardiac rhythm. In most instances, life-threatening tachycardia can be rapidly detected and treated. This topic will review the differential diagnosis and approach to the child who presents with tachycardia.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS — ([Show table 1](#)).

Life-threatening cardiac conditions — Most life-threatening cardiac conditions in children that present as tachycardia are supraventricular tachycardias. However, any type of arrhythmia may occur depending on specific patient predisposition [[1](#)] .

- Supraventricular tachycardia (SVT) - The most common symptomatic dysrhythmia of childhood, SVT may present with palpitations, chest pain, or shortness of breath in children, or with lethargy, feeding difficulties, or irritability in infants. In many instances, a parent or healthcare provider notes a rapid heart rate during routine care. In newborns and infants with SVT, the heart rate is typically >220 beats per minute (BPM), while in older children the heart rate is >180 BPM [[2](#)] .

SVT in children is most often caused by an accessory atrioventricular pathway. Children may exhibit a range of clinical findings, from no symptoms to cardiogenic shock, depending on the duration of SVT.

The term Wolff-Parkinson-White syndrome (WPW) is applied when there is a shortened PR interval and ventricular pre-excitation on the resting electrocardiogram (ECG) due to the accessory pathway. SVT may also be associated with drug exposure, especially sympathomimetics contained in high [caffeine](#) drinks, cough/cold medications, and dietary supplements, or congenital heart disease (eg, Epstein anomaly, repaired dextrotransposition of the great arteries, single ventricle lesions after Fontan operation). ([See "Supraventricular tachycardia in children: AV reentrant tachycardia \(including WPW\) and AV nodal reentrant tachycardia"](#)).

- Ventricular tachycardia (VT) - This arrhythmia is uncommon in the pediatric population. VT may result from electrolyte abnormalities (hyperkalemia, hypocalcemia, and hypomagnesemia), congenital heart disorders, myocarditis, myocardial ischemia caused by congenital abnormality of the

coronary arteries, or drug toxicity. In addition, patients who have undergone cardiac surgery (eg, ventriculotomy for repair of tetralogy of Fallot) are at risk for these dysrhythmias due to postoperative ventricular scarring [3] .

(See "[Sustained monomorphic ventricular tachycardia: Diagnosis and evaluation](#)").

- Torsades de pointes - Torsades de pointes, or polymorphous ventricular tachycardia, is the hallmark dysrhythmia associated with long QT syndrome (LQTS). LQTS may be hereditary (Jervell-Lange-Nielsen syndrome or Romano-Ward syndrome) or acquired [4] . Acquired Torsades de pointes may follow hypokalemia, hypocalcemia, hypomagnesemia, and ingestion of drugs with sodium channel or inwardly rectifying potassium channel blocking properties, such as cyclic antidepressants and certain antiarrhythmic medications ([show table 2](#)). Torsades de pointes has the potential to rapidly deteriorate into ventricular fibrillation and sudden death [5] . (See "[Clinical features of congenital long QT syndrome](#)" and [see "Acquired Long QT syndrome"](#)).
- Atrial flutter - Atrial flutter is caused by an intraatrial reentry circuit. Most children with atrial flutter have an underlying heart abnormality, such as repaired or palliated congenital heart disease, and there is a significant risk of sudden death if this dysrhythmia cannot be medically or surgically controlled [6] .
- Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) - HCM manifests as a hypertrophied, nondilated left ventricle and septum. Patients with HCM may present with palpitations, syncope, or cardiac arrest during strenuous exercise. The subset of HCM patients who present with syncope are at significant risk for sudden death [7] . (See "[Causes of syncope in children and adolescents](#)" and [see "Clinical manifestations of hypertrophic cardiomyopathy"](#)).
- Myocarditis - This inflammation of the myocardium is most commonly viral in origin, with Coxsackie virus B and other enteroviruses accounting for most cases. Clinical findings of myocarditis include tachycardia out of proportion to fever or at rest, poor perfusion, and signs of heart failure. Patients with myocarditis may progress rapidly to cardiogenic shock [8] . (See "[Myocarditis in children](#)").
- Pericardial effusion with cardiac tamponade - This condition may occur in patients with infectious pericarditis, blunt chest trauma, or as a component of post-pericardiotomy syndrome in patients with fever and large pericardial effusion following recent heart surgery. Sinus tachycardia is seen in almost all patients, allowing for at least partial maintenance of cardiac output. (See "[Diagnosis and treatment of pericardial effusion](#)").

Life-threatening noncardiac conditions — ([show table 1](#))

- Substrate deficiency - Oxygen and glucose are key physiologic substrates. Both hypoxemia and hypoglycemia are important causes of sinus tachycardia and are life-threatening if not immediately recognized and treated.
- Hypovolemic shock - Inadequate perfusion of tissues caused by hemorrhage or extravascular fluid loss results in sinus tachycardia with vasoconstriction and a narrowed pulse pressure. ([See "Hypovolemic shock in children: Initial evaluation and management"](#)).
- Electrolyte imbalance - Hyperkalemia and hypocalcemia are caused by a variety of conditions and are associated with ventricular tachyarrhythmias. ([See "Causes of hyperkalemia"](#) and [see "Diagnostic approach to hypocalcemia"](#)).
- Sepsis - Sinus tachycardia may be an early and persistent sign of obvious or occult sepsis and accompanies septic shock. ([See "Septic shock: Initial evaluation and management in children"](#)).
- Anaphylaxis - Anaphylaxis is usually characterized by a defined exposure to a potential trigger, followed by rapid onset, evolution, and resolution of cutaneous, respiratory, cardiovascular, and/or gastrointestinal symptoms within minutes to hours. ([See "Anaphylaxis: Rapid recognition and treatment"](#)).
- Toxic exposure - Many toxic exposures have the potential to cause life-threatening tachyarrhythmias. The specific arrhythmia depends on the characteristics of the toxic agent ([show table 2](#)).

Common Conditions — Sinus tachycardia may result from exercise, fever, anemia, drugs (especially [caffeine](#)), anxiety/hyperventilation syndrome, emotional arousal, and pain.

Other Conditions — ([show table 1](#))

- Acute rheumatic fever - Acute rheumatic fever (ARF) is a delayed, nonsuppurative sequela of a pharyngeal infection with the group A streptococcus. Fever and pancarditis are clinical manifestations of this disease that can rarely cause tachydysrhythmias [9] . Other findings include arthralgia, arthritis, erythema marginatum, subcutaneous nodules, and chorea. Testing for recent streptococcal infection is essential to establish the diagnosis. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever"](#)).

- Hyperthyroidism - Patients with hyperthyroidism have an increase in cardiac output, caused by both increased peripheral oxygen needs and increased cardiac contractility. Heart rate is increased, pulse pressure is widened, and peripheral vascular resistance is decreased [10] . Atrial fibrillation, which occurs in 10 to 20 percent of adults with hyperthyroidism, is rare in children. Mitral valve prolapse is two to three times more prevalent in hyperthyroid patients than in normal subjects [11] . ([See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents"](#) and [see "Mitral valve prolapse syndrome"](#)).
- Kawasaki disease - Kawasaki disease is a systemic inflammation that typically presents with fever and irritability. Other diagnostic criteria include bilateral nonexudative conjunctivitis, erythema of the lips and oral mucosa, rash, extremity changes, and lymphadenopathy. Tachycardia accompanies fever and may also signify serious cardiac effects such as pericardial effusion, congestive heart failure, and coronary artery aneurysm. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease"](#)).
- Pheochromocytoma - Pheochromocytomas and paragangliomas are rare neoplasms in children. Tumors that arise from the adrenal medulla are termed pheochromocytomas, and those with extraadrenal origins are called paragangliomas. The classic triad of symptoms in these disorders consists of episodic headache, sweating, and tachycardia, usually accompanied by hypertension. Malignant hypertension can occur, with its associated complications (eg, increased intracranial pressure, encephalopathy). ([See "Pheochromocytoma in children"](#) and [see "Hypertensive emergencies: Malignant hypertension and hypertensive encephalopathy"](#)).

HISTORY — A thorough history can help the clinician delineate the cause of tachycardia.

- Feeding difficulty with tachypnea - Infants with congestive heart failure may present with a history of sweating with feeds, feeding difficulty and tachypnea, or agitation.
- Precipitating factors - Fever, anemia, and exercise are common causes of sinus tachycardia.
- Emotional state - The patient's emotional state before the onset of tachycardia should be discussed to determine the likelihood of anxiety as the cause of symptoms.
- Recent medications, intoxication, drug, and [caffeine](#) use - Medications, such as cough or cold preparations; toxic exposures; drugs of abuse; unregulated

dietary substances, such as ephedra; and caffeine-containing beverages can cause tachycardia ([show table 2](#)).

- Illness/fever - A history of viral illness or fever in conjunction with respiratory distress or myocardial dysfunction suggests myocarditis, especially if tachycardia is out of proportion to the degree of fever or is present after defervescence. ([See "Myocarditis in children"](#)).

A history of a recent streptococcal infection in the febrile patient with tachycardia raises clinical suspicion for acute rheumatic fever. If signs of carditis, such as a murmur of mitral valve regurgitation or pericardial rub are present, then the patient meets Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever"](#)).

- Heart disease/heart surgery - A history of heart disease or heart surgery increases the risk of atrial and ventricular tachyarrhythmias and post-pericardiotomy syndrome.
- Family history - Family history of sudden cardiac death or deafness may raise clinical suspicion for genetic disorders such as long QT syndrome and hypertrophic cardiomyopathy that may cause sudden onset of ventricular tachycardia.

PHYSICAL EXAM — The patient's hemodynamic status drives decision making for the tachycardic patient. Therefore, the initial general assessment of hemodynamic stability is of paramount importance when evaluating a patient with tachycardia. Clinicians should emergently treat the patient with cardiovascular collapse per American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation [[2](#)] .

Vital signs — Tachycardia is defined as the presence of a heart rate value greater than expected for age. Although values are published for specific age groups [[12](#)] , clinicians may use the basic guideline of >160 BPM for infants (<2 years), >140 BPM for children (2 to 12 years), and >100 BPM for adolescents and adults to define tachycardia ([show table 3](#)). Oxygen desaturation may be present in patients with unrepaired or palliated congenital heart disease.

Fever suggests the presence of infection, and is most commonly associated with sinus tachycardia. However, the stress of infection may also precipitate many dysrhythmias.

Cardiovascular findings — Rate irregularity, if present, should be noted. Distant-sounding heart tones may be present in pericardial effusion with tamponade along with pulsus paradoxus. Third and fourth heart sounds or gallop rhythm suggest the presence of myocardial dysfunction. The presence of a murmur suggests underlying

structural heart disease. However, innocent "flow" murmurs may be accentuated by hyperdynamic states such as fever, anemia, and sepsis. A laterally displaced point of maximum Impulse (PMI) suggests the presence of cardiomegaly. ([See "Pulsus paradoxus in pericardial disease"](#)).

Non-cardiovascular findings — Dry-appearing or "tacky" mucous membranes suggest dehydration/hypovolemia. Pallor is seen with anemia. Tachypnea, rales, and hepatomegaly are signs of congestive heart failure. Poor perfusion with bounding pulses suggests the "warm shock" of sepsis. Headache and diaphoresis are associated with pheochromocytoma. A widened pulse pressure and thyromegaly may indicate hyperthyroidism.

ANCILLARY STUDIES — In the acutely symptomatic patient with tachycardia, monitoring and assessment of the cardiac rhythm and blood pressure is vital. Bedside cardiac monitors often do not provide satisfactory rhythm tracings to allow detailed decision making. Thus, a standard 12-lead ECG and rhythm strip should be obtained upon presentation and concurrent with any attempts at cardioversion or defibrillation to guide therapy and provide valuable data should the patient require pediatric cardiology consultation [13]. Even in the asymptomatic patient, continuous monitoring and a standard ECG is often helpful since an ECG is essential in the diagnosis of WPW and long QT syndrome, and may be helpful in the diagnosis of premature atrial and ventricular beats.

Clinicians can easily evaluate the presence of electrolyte abnormalities by performing rapid determinations of serum electrolytes, glucose, and calcium. Readily available hemoglobin/hematocrit point of care testing can confirm clinical suspicion of anemia.

Patients with sepsis warrant measurement of a complete blood count with differential and detection of the causative organism through appropriate cultures of the blood, urine, and cerebrospinal fluid. In addition, wound cultures and nasopharyngeal swabs for *Staphylococcus aureus* are important adjuncts for detection of toxic shock and toxic streptococcal syndromes. ([See "Approach to the septic-appearing infant"](#)).

Clinical findings suggestive of hyperthyroidism can be confirmed by serum thyroid testing. Serum levels of thyroxine (T4) and triiodothyronine (T3) are elevated, and TSH secretion is suppressed in hyperthyroidism. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents"](#)).

If the patient presents with an acute tachydysrhythmia, the clinician should obtain an echocardiogram to evaluate myocardial function, as well as to evaluate for underlying structural heart disease soon after normal sinus rhythm is established. In the

hemodynamically unstable patient, this study should be performed on an emergent basis, as the information will affect therapeutic decision making.

Cardiac troponin levels (troponin-I and -T) may be elevated in myocarditis. However, myocardial enzymes (creatinine kinase [CK], MB isoenzyme of CK [CK-MB]) levels are generally not helpful as they are rarely abnormal [8] . Serum PCR identification of a viral infection, or viral isolation from other body sites, such as the oropharynx or gastrointestinal tract, can support the diagnosis.

Antistreptolysin O (ASO), anti-deoxyribonuclease B (anti-DNase B), and antihyaluronidase titers are essential for documenting antecedent streptococcal infection as part of the diagnosis of rheumatic fever [14] .

ALGORITHMIC APPROACH — The majority of previously healthy pediatric patients presenting with tachycardia have a febrile illness, mild to moderate dehydration, or anxiety. Ascertainment of a history of known cardiac disease, assessment for shock, and the determination of rhythm are three key decision points in the evaluation of children with tachycardia ([show algorithm 1](#)). Cardiac arrhythmias, other than sinus tachycardia, are rare in children. A past medical history of congenital heart disease, cardiac surgery, or a family history of sudden death significantly increases the likelihood of life-threatening atrial and ventricular arrhythmias.

Shock — The child with tachycardia and shock should be triaged and managed per the American Heart Association (AHA) guidelines for assessment of cardiopulmonary instability espoused in the Pediatric Advanced Life Support (PALS) course [2] . A key component of this assessment requires categorization of the QRS complex from the cardiorespiratory (CR) monitor or 12-lead ECG as narrow or wide ([show algorithm 2](#)) [12] . A 12-lead ECG before, during, and after intervention is preferable if patient status allows.

- Wide complex tachycardia - Hemodynamically unstable patients with wide complex tachycardia most commonly have VT or SVT with aberrancy. Although there are exceptions, a patient with wide QRS complex tachycardia should be considered to have ventricular tachycardia until an alternative diagnosis can be confirmed. Hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesemia, or toxic exposures are important etiologies of unstable VT that require specific therapy beyond AHA guidelines for successful rhythm termination. Type 1a and 1c antiarrhythmic agents (eg, [procainamide](#), [flecainide](#)) are contraindicated in patients with drug induced ventricular tachycardia. ([See "Management of supraventricular tachycardia in children", see "Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children", see "Tricyclic antidepressant poisoning", see "Clinical manifestations and treatment of](#)

[hyperkalemia](#)", [see "Treatment of hypocalcemia"](#), and [see "Diagnosis and treatment of hypomagnesemia"](#)).

Patients with Torsade de pointes should receive intravenous [magnesium sulfate](#) if initial cardioversion is unsuccessful. ([See "Overview of the acute management of tachyarrhythmias"](#)).

- Narrow complex tachycardia - In a child with a narrow complex arrhythmia, clinicians should classify the patient's rhythm as "sinus" or "non-sinus" by identifying the morphology and timing of the P waves.

- Supraventricular tachycardia (SVT) - Approximately 90 percent of pediatric patients who have non-sinus, narrow complex tachycardia will have atrioventricular reentrant (typical) supraventricular tachycardia [[15](#)] . Other patients, especially those with underlying structural heart disease, present with other forms of SVT [[16](#)] . Rapid intravenous administration of adenosine 0.1 mg/kg may be attempted first if intravenous access is immediately available. Otherwise, unstable patients should receive synchronized cardioversion at 0.5 to 1 J/kg. ([See "Management of supraventricular tachycardia in children"](#)).

Adenosine should be used with extreme caution in patients who have undergone heart transplantation. Denervation of the graft organ may predispose the patient to an extended period of ventricular asystole with standard dose adenosine [[17](#)] .

- Sinus tachycardia - Sinus tachycardia, a nonspecific sign with a wide differential diagnosis, is the most common narrow complex arrhythmia found in children with shock. Initial care must evaluate for substrate deficiency (ie, hypoxemia or hypoglycemia) that is frequently associated with shock. Although the cause of shock may not be initially apparent, treatment must begin immediately. A systematic approach to the evaluation of children with evidence of poor perfusion typically identifies features of the history, physical examination, and ancillary studies that suggest the etiology of the underlying condition ([show algorithm 3](#)). ([See "Initial evaluation of shock in children"](#)).

No shock — Pediatric patients with an acute, ongoing episode of tachycardia may have signs of cardiac disease even though shock is not present ([show algorithm 4](#)). Typically, there is adequate time to obtain a 12-lead ECG and rhythm strip to categorize the QRS complex as narrow or wide. In addition, a 12 lead ECG obtained prior to and during any therapeutic interventions is essential because the data will allow thorough review of the event by a pediatric cardiologist and will affect long term decision making [[18](#)] .

Cardiac arrhythmias other than sinus tachycardia are rare in children. A past medical history of congenital heart disease, cardiac surgery, or a family history of sudden death significantly increases the likelihood of life-threatening atrial and ventricular arrhythmias.

- Wide complex tachycardia - In a stable patient with wide QRS complex tachycardia, the goals of the initial evaluation include the following:

- To determine if the wide QRS complex tachycardia originates from the ventricles, or is supraventricular with aberrant intraventricular conduction. The treatment and long term prognosis differs between children with VT versus those with SVT.

- To determine what therapeutic intervention(s) is required acutely.

After determining the origin of the wide QRS complex tachycardia in the stable patient, treatment can be targeted to the specific arrhythmia. ([See "Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children"](#)).

- Supraventricular tachycardia (SVT) - SVT is characterized by a nonspecific history, absent P waves, no beat to beat variability, and a heart rate that is ≥ 220 beats per minute in infants < 1 year of age and ≥ 180 beats per minute in older children. Stable patients with SVT may initially undergo vagal maneuvers to convert to sinus rhythm. First line medical therapy consists of rapid intravenous infusion of adenosine (0.1 mg/kg).

If the patient's rhythm cannot be readily determined because the P waves cannot be identified, it is reasonable to give a dose of adenosine while recording a rhythm strip for diagnostic purposes [19]. If the patient does not have a reentrant mechanism, the resultant slowing of the ventricular rate caused by adenosine will often allow for more specific identification of the P wave. ([See "Management of supraventricular tachycardia in children"](#)).

- Ill appearance - Ill-appearing patients with sinus tachycardia should be assessed for fever and pain. Febrile children warrant careful examination for physical findings of acute rheumatic fever, Kawasaki disease, or sepsis. Severe hypertension, headache, and diaphoresis is seen following the endogenous catecholamine surge that occurs in patients with pheochromocytoma. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever"](#), [see "Clinical manifestations and diagnosis of Kawasaki disease"](#), and [see "Pheochromocytoma in children"](#)).

Well-appearing children with sinus tachycardia usually require no studies if the tachycardia abates with resolution of the suspected underlying cause (eg, a crying child with tachycardia who has a normal rate when quiet). A history of ingestion of caffeinated beverages, diet supplements, herbal preparations, over the counter sympathomimetic or anticholinergic medications, or illicit drugs identifies drug induced sinus tachycardia ([show table 2](#)).

Patients with pallor should have complete blood and reticulocyte counts drawn to identify and characterize anemia. ([See "Approach to the child with anemia"](#)).

Serum thyroid function tests are indicated in children with a goiter or other manifestations of hyperthyroidism. ([See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents"](#)).

Sinus tachycardia commonly accompanies a visit to the doctor. This situational anxiety and the associated tachycardia typically resolve with reassurance.

Some patients with significant psychiatric distress due to anxiety, panic attack, or other mental illness may also present with palpitations. These patients warrant appropriate workup for potential organic causes, such as hyperthyroidism, and referral to a mental health specialist.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The approach to the evaluation of tachycardia is summarized in the algorithms ([show algorithm 1](#), [show algorithm 2](#), [show algorithm 3](#), and [show algorithm 4](#)). Assessment for shock and the determination of rhythm are two key decision points in the evaluation of children with tachycardia. Children with sinus tachycardia and shock require immediate treatment while the underlying etiology is sought ([show algorithm 3](#)). The table summarizes the causes of tachycardia, highlighting the most common and the most life threatening causes ([show table 1](#)).

REFERENCES

1. Doniger, SJ, Sharieff, GQ. Pediatric dysrhythmias. *Pediatr Clin North Am* 2006; 53:85.
2. 2005 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2005; 112:IV1.
3. Chandar, JS, Wolff, GS, Garson A, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990; 65:655.
4. Moss, AJ. Long QT Syndrome. *JAMA* 2003; 289:2041.

5. Ackerman MJ. The long QT syndrome: Ion channel diseases of the heart. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:250.
6. Garson, A, Bink-Boelkens M, Hesslein PS et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 300 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:871.
7. Maron, BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51:1305.
8. Bohn, D, Benson, L. Diagnosis and management of pediatric myocarditis. *Paediatr Drugs* 2002; 4:171.
9. Liberman, L, Hordof, AJ, Alfayyadh, M, et al. Torsade de pointes in a child with acute rheumatic fever. *J Pediatr* 2001; 138:280.
10. Klein, I, Ojamaa, K. Thyroid hormone and the cardiovascular system: from theory to practice. *J Clin Endocrinol Metab* 1994; 78:1026.
11. Channick, BJ, Adlin, EV, Marks, AD, et al. Hyperthyroidism and mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1981; 305:497.
12. Park, MK, Guntheroth, WG. *How to Read Pediatric ECG's*, 3rd ed, Mosby Yearbook, St Louis.
13. Wathen, JE, Rewers, AB, Yetman, AT, Schaffer, MS. Accuracy of ECG interpretation in the pediatric emergency department. *Ann Emerg Med* 2005; 46:507.
14. Lennon, D. Acute rheumatic fever in children: recognition and treatment. *Paediatr Drugs* 2004; 6:363.
15. Ko, JK, Deal, BJ, Strasburger, JF, Benson, DW Jr. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol* 1992; 69:1028.
16. Delacretaz E. Clinical Practice. Supraventricular Tachycardia. *N Engl J Med* 2006; 354:1039.
17. Paul T, Pfammatter JP. Adenosine: an effective and safe antiarrhythmic drug in pediatrics. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:118.
18. Kaltman, J, Shah, M. Evaluation of the child with an arrhythmia. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51:1537.
19. Losek, JD, Endom, E, Dietrich, A. Adenosine and pediatric supraventricular tachycardia in the emergency department: multicenter study and review. *Ann Emerg Med* 1999; 33:185.

Causes of tachycardia in children**Life threatening cardiac conditions**

Supraventricular tachycardia (SVT)

Ventricular tachycardia (VT)

Other arrhythmias (eg, torsades de pointes, atrial flutter)

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)

Myocarditis, cardiomyopathy

Pericardial effusion

Life threatening non-cardiac conditions

Substrate deficiency (hypoxemia, hypoglycemia)

Hypovolemic shock

Anaphylaxis

Toxic exposure

Sepsis

Electrolyte imbalance (hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesiumia)

Pheochromocytoma

Common conditions

Fever

Exercise

Crying

Pain

Anxiety, hyperventilation syndrome

Anemia

Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, illicit drugs)

Other conditions

Kawasaki disease

Acute rheumatic fever

Hyperthyroidism

Red = life threatening condition; Green = common condition

Drug-induced electrocardiographic abnormalities

Bradycardia/AV blockade	Supraventricular tachycardia	Ventricular tachycardia	QRS and QT interval prolongation
Beta blockers	Sympathomimetics	Sympathomimetics	Antidepressants
Calcium channel blockers	Amphetamines	Cocaine	Tricyclics
Cardiac glycosides	Cocaine	Amphetamines	Maprotiline
Digoxin	Theophylline	Theophylline	Antipsychotics
Digitoxin	Caffeine	Antidepressants	Phenothiazines
Red squill	Methylphenidate	TCA's	Antihistamines
Digitalis lanata	Ephedrine	Antipsychotics	Diphenhydramine
Digitalis purpurea	Pseudoephedrine	Phenothiazines	Astemizole
Bufotenin	Albuterol	Chlorinated hydrocarbons	Terfenadine
Oleander	Dobutamine	Chloral hydrate	Antiarrhythmics
Alpha-adrenergic agonists	Epinephrine	Solvents	Quinidine
Phenylpropanolamine	Dopamine	Fluoride	Disopyramide
Clonidine	Anticholinergics	Cardiac glycosides	Procainamide
Imidazolines	Antihistamines	Potassium	Propafenone
Lithium	TCA's		Flecainide, encainide
Cholinergics	Phenothiazines		Amiodarone
Organophosphates	Clozapine		Calcium channel blockers (rare)
Carbamates	Atropine		Beta blockers (rare)
Opioids	Scopolamine		Propoxyphene
Sedative-hypnotics	Thyroid hormone		Organophosphate insecticides
Magnesium	Cellular asphyxiants		Antimicrobials
	Carbon monoxide		Amantadine
	Drug withdrawal states		Chloroquine
			Erythromycin
			Pentamidine
			Quinine
			Arsenic
			Thallium
			Fluoride
			Citrate
			Lithium

Causes of tachycardia in children**Life threatening cardiac conditions**

Supraventricular tachycardia (SVT)

Ventricular tachycardia (VT)

Other arrhythmias (eg, torsades de pointes, atrial flutter)

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)

Myocarditis, cardiomyopathy

Pericardial effusion

Life threatening non-cardiac conditions

Substrate deficiency (hypoxemia, hypoglycemia)

Hypovolemic shock

Anaphylaxis

Toxic exposure

Sepsis

Electrolyte imbalance (hyperkalemia, hypocalcemia, hypomagnesiumia)

Pheochromocytoma

Common conditions

Fever

Exercise

Crying

Pain

Anxiety, hyperventilation syndrome

Anemia

Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, illicit drugs)

Other conditions

Kawasaki disease

Acute rheumatic fever

Hyperthyroidism

Red = life threatening condition; Green = common condition

Heart rates in normal children

Age	Awake rate	Mean	Sleeping rate
Newborn to 3 months	85-205	140	80-160
3 months to 2 years	100-190	140	75-160
2 years to 10 years	60-140	80	60-90
>10 years	60-100	75	50-90

Data from Gillette, PC, Garson, A Jr, Porter, CJ, McNamara, DG. Dysrhythmias. In: Adams, FH, Emmanouilides, GC, Riemenschneider, TA (Eds), Moss' heart disease in infants, children and adolescents, 4th ed, Williams & Wilkin, Baltimore 1989.

Approach to the child with palpitations

INTRODUCTION — Palpitations describe perception of the heartbeat that is often concerning to the patient. In adults, palpitations frequently herald serious underlying cardiac events [1] . However, palpitations in children typically arise from physiologic mechanisms, such as fever, exercise, anxiety, or anemia, rather than true life-threatening causes (eg, cardiac arrhythmia). In addition, children with serious arrhythmias may report no palpitations. This topic will review the differential diagnosis and approach to the child with palpitations.

The differential diagnosis of tachycardia in children who do not have palpitations is discussed elsewhere. (See "Approach to the child with tachycardia").

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS — The differential diagnosis of palpitations encompasses rare etiologies that are life-threatening and common causes (show algorithm 1 and show table 1).

Life-threatening causes — Children with a serious underlying cause for their palpitations often have a history of syncope, congenital heart disease, or cardiac surgery (show table 1) [2-6] .

- Arrhythmias may be broadly classified as fast or slow. The child with tachyarrhythmia and shock should be triaged and managed per the American Heart Association (AHA) guidelines for assessment of cardiopulmonary instability espoused in the Pediatric Advanced Life Support (PALS) course [7] . (See "Approach to the child with tachycardia").

A key component of this assessment requires categorization of the QRS complex from the cardiorespiratory (CR) monitor or 12-lead ECG as narrow or wide (show algorithm 2) [2] . A 12-lead ECG before and after intervention is preferable if patient status allows.

Supraventricular tachycardia (SVT) is the most common non-sinus tachyarrhythmia of childhood and often presents with palpitations in children over 1 year of age [2,8] . Most infants with SVT are asymptomatic although feeding problems, pallor, or dyspnea, especially with feeding, may occur [8] . Ventricular tachycardia is rare in children with structurally normal hearts. (See "Management of supraventricular tachycardia in children", see "Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children", and see "Sustained monomorphic ventricular tachycardia: Diagnosis and evaluation").

Symptomatic sinus bradycardia in children often arises from respiratory failure with hypoxemia. Sick sinus syndrome, Mobitz type II atrioventricular blockage, and complete atrioventricular dissociation are usually seen in children with structural heart disease. (See "Bradycardia in children").

- Myocarditis is most commonly viral in origin, with Coxsackie virus B and other enteroviruses accounting for most cases. Clinical findings of myocarditis include tachycardia out of proportion to fever, poor perfusion, and signs of heart failure. Patients with myocarditis may develop a variety of tachy- and bradyarrhythmias. Children with myocarditis may rapidly develop cardiogenic shock [9] . (See "Myocarditis in children").
- Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) manifests as a hypertrophied, nondilated left ventricle and septum. Patients with HCM may present with palpitations or syncope during strenuous exercise. The subset of HCM patients who present with syncope are at significant risk for sudden death [10] . (See "Causes of syncope in children and adolescents" and see "Clinical manifestations of hypertrophic cardiomyopathy").
- Toxin exposures have the potential to cause life-threatening tachy- and bradyarrhythmias. The specific arrhythmia depends on the characteristics of the toxic agent (show table 2).
- Pheochromocytoma and paragangliomas are rare neoplasms in children. Tumors that arise from the adrenal medulla are termed pheochromocytomas, and those with extraadrenal origins are called paragangliomas. The classic triad of symptoms in these disorders consists of episodic headache, sweating, and tachycardia, usually accompanied by hypertension. Malignant hypertension can occur, with its associated complications (eg, increased intracranial pressure, encephalopathy). (See "Pheochromocytoma in children" and see "Hypertensive emergencies: Malignant hypertension and hypertensive encephalopathy").

Common causes — See table 1 for a differential diagnosis of palpitations (show table 1).

- Increased metabolic rate accompanies fever and anemia. The resulting hyperdynamic cardiac activity may cause palpitations.
- Palpitations may also follow the catecholamine release associated with exercise, emotional arousal, and psychiatric distress (eg, anxiety, panic attack) [11] .

- Hyperventilation, breathing in excess of physiologic requirement to maintain oxygenation and ventilation, may occur without obvious underlying etiology in adolescents [12-15] . Patients with hyperventilation often have associated symptoms of dyspnea, chest tightness, chest pain, paresthesias, and palpitations (often described as a "racing" heart) [14] . Frequently they attribute their symptoms to a life-threatening problem and appear very anxious. In addition, children with hyperventilation may have a past medical history of asthma [13] .

While clinical findings reveal no serious cardiac or pulmonary abnormalities, patients with severe hyperventilation may display a positive Chvostek or Trousseau sign, laryngospasm, or spontaneous carpopedal spasm [12,15] . Ancillary studies (eg, venous or arterial blood gas and electrolytes) typically show respiratory alkalosis. Rarely, T wave changes, including ST segment depression, T wave flattening, and T wave inversion may appear on ECG during the hyperventilation episode [15] .

Once serious etiologies, such as status asthmaticus, metabolic acidosis pain, central nervous system disorders, and drug intoxication are excluded, treatment consists of reassurance [14,15] . Additional measures may be necessary:

- Placement of a partial rebreather oxygen mask with oxygen flow set below 5 liters per minute allows the patient to rebreathe carbon dioxide without causing hypoxia and may assist in terminating the hyperventilation.
- Benzodiazepine administration in the form of oral diazepam or lorazepam may be necessary to end the acute episode [15] .

Patients with hyperventilation need close followup and counseling. As many as 40 percent of patients with hyperventilation will have repeated episodes into adulthood [15] .

- Drug induced palpitations, as opposed to toxic exposures (show table 2), involve medications and substances with sympathomimetic or anticholinergic properties that increase heart rate and cardiac contractility with routine dosing [16-19] . Implicated agents include albuterol, caffeine, tobacco, cough and cold preparations, dietary supplements that contain ephedra, herbal medications, energy drinks, and isotretinoin.
- Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS) is defined as a form of orthostatic intolerance characterized by an excessive increase in heart rate (>30 bpm over baseline or to >120 bpm in adults) that occurs on standing without arterial hypotension. POTS is a common disorder among teenage

girls that manifests as palpitations, anxiety, dizziness, and tremulousness. (See "Postural tachycardia syndrome").

- Premature atrial contractions (PACs), the most common sinus arrhythmia of childhood, result from premature depolarization of an atrial focus. Patients often describe that they feel like their heart "stops" or "flip-flops." PACs are benign [3] .
- Premature ventricular contractions (PVCs) result from premature depolarization of a ventricular focus or reentry. Once structural heart disease and ventricular dysfunction are excluded by ancillary testing, PVCs can be considered benign [3] .

Other causes — See table 1 for a differential diagnosis of palpitations (show table 1).

- Hyperthyroidism frequently presents with palpitations in children. Goiter, diaphoresis, weight loss, heat intolerance, tachycardia, and widened pulse pressure comprise common additional findings [20] .
- Acute rheumatic fever (ARF) is a delayed, nonsuppurative sequela of a pharyngeal infection with the group A streptococcus. Fever and pancarditis are clinical manifestations of this disease that can cause tachycardia. Other findings include arthralgia, arthritis, erythema marginatum, subcutaneous nodules, and chorea. Testing for recent streptococcal infection is essential to establish the diagnosis. (See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever").
- Mitral valve prolapse is associated with a wide variety of clinical features. Palpitations are a common presenting complaint in MVP. The evaluation of patients with symptomatic palpitations is similar to that in patients without MVP. Palpitations are often associated with ventricular premature beats, but supraventricular arrhythmias can also occur. (See "Arrhythmic complications of mitral valve prolapse" and see "Mitral valve prolapse syndrome").

HISTORY — A careful history helps to identify patients at higher risk for a life-threatening cause for their palpitations.

- Palpitation description - Palpitations caused by true tachyarrhythmias often start and stop abruptly (like turning a light switch on and off). Children may feel like there is a butterfly in their chest or like their heart is beating so fast that it will come out of the chest. These palpitations generally are of short duration (seconds to minutes).

Palpitations due to cardiac hyperdynamic states are often described as a rushing or pounding in the ears, particularly when the patient is supine. Exercise, fever, anemia, pharmaceuticals, nutraceuticals, caffeine drinks, and emotional arousal may produce this sensation of increased ventricular stroke volume that often lasts minutes to hours.

Children with premature atrial or ventricular contractions may note the increased stroke volume of the compensatory heart beat as a "flip-flop" or say that their heart "stops". A similar sensation may be produced in patients with bradycardia and high grade (Type II or Type III) atrioventricular block due to escape beats.

Palpitations associated with diaphoresis, headache, flushing and hypertensions suggest pheochromocytoma.

Palpitations associated with heat intolerance and diaphoresis suggest hyperthyroidism.

- Congenital heart disease, repaired or unrepaired - Palpitations in this setting have a high likelihood of cardiac arrhythmia as an underlying cause [21] .
- Syncope - A history of palpitations with syncope, especially in association with exercise, raises concern for a primary cardiac etiology such as cardiac arrhythmia, hypertrophic cardiomyopathy, or myocardial ischemia (usually related to congenital anomaly of the coronary artery).

In children with intermittent tachyarrhythmias (eg, prolonged QT syndrome or Wolff Parkinson White syndrome), palpitations with abrupt syncope may be described. Triggers for these events involve intrinsic catecholamine stimulation such as exercise, sudden exposure to cold water (diving), or sudden surprise. Unlike vasovagal syncope, patients usually fall without protecting themselves from injury. Unlike seizures, patients usually recover full mental status without a postictal phase as long as the arrhythmia is of short duration.

- Illness/fever - A history of viral illness or fever in conjunction with respiratory distress or myocardial dysfunction suggests myocarditis, especially if tachycardia is out of proportion to the degree of fever or is present after defervescence. (See "Myocarditis in children").

A history of a recent streptococcal infection in the febrile patient with tachycardia raises clinical suspicion for acute rheumatic fever. If signs of carditis, such as a new murmur of mitral valve regurgitation or pericardial rub are present, then the patient meets Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever. (See "Clinical manifestations and diagnosis of acute rheumatic fever").

- Family history — Family history of sudden cardiac death or deafness raises clinical suspicion for genetic disorders such as long QT syndrome and hypertrophic cardiomyopathy that may cause sudden onset of ventricular tachycardia with palpitations and syncope.

PHYSICAL EXAM — Ill-appearing patients with palpitations need rapid assessment for hypoxemia, hypoglycemia, and hemodynamic instability. Clinicians should emergently treat the patient with cardiovascular collapse per American Heart Association guidelines for cardiopulmonary resuscitation (show algorithm 1 and show algorithm 2 and show algorithm 3) [7] . (See "Bradycardia in children" and see "Approach to the child with tachycardia").

Vital signs — Tachycardia or bradycardia are important findings in children with palpitations that suggest an underlying arrhythmia:

- Tachycardia is defined as the presence of a heart rate value greater than expected for age. In addition to the values published for specific age groups [22] , clinicians may use the basic guideline of >160 BPM for infants, >140 BPM for children, and >100 BPM for adolescents and adults to define tachycardia.
- Conversely, bradycardia means a heart rate measurement that is less than expected for age or <90 BPM for infants, <70 BPM for children, and <60 BPM for adolescents and adults [22] .

An orthostatic increase in heart rate >30 BPM over baseline without hypotension defines postural orthostatic tachycardia.

An elevated blood pressure for age may be seen in patients with anxiety, panic attacks, hyperventilation, or pheochromocytoma.

Hypertension with a widened pulse pressure suggests hyperthyroidism.

Fever should prompt evaluation for other findings consistent with myocarditis or acute rheumatic fever.

Cardiovascular findings — Most stable patients with palpitations have a normal cardiac examination.

- Patients with fever or anemia may demonstrate short systolic flow murmurs of medium to high pitch.
- Patients with mitral valve prolapse may display a midsystolic click or multiple clicks followed by a midsystolic to late systolic murmur at the apex of the left

ventricle over the mitral area show heart sound 1 show heart sound 2. These findings may be transient depending in part upon loading conditions, such as squatting that increase blood flow to the heart (show table 3). (See "Auscultation of cardiac murmurs" and see "Physiologic and pharmacologic maneuvers in the differential diagnosis of heart murmurs and sounds").

- The pancarditis of acute rheumatic fever may manifest as a pericardial rub or the murmur of mitral regurgitation. (See "Auscultation of cardiac murmurs").
- Myocarditis may be evident based on the presence of a gallop or murmur of mitral or tricuspid insufficiency in association with other signs of congestive heart failure. (See "Myocarditis in children").
- Patients with congenital heart disease may have a variety of cardiac findings, depending on the physiologic status of their cardiac lesion, including cyanosis, pathologic murmurs, and evidence of cardiac failure.

Noncardiovascular findings — Other important findings in patients with palpitations include:

- Conjunctival pallor that suggests anemia.
- Exophthalmos with or without goiter that indicates hyperthyroidism.
- Hyperventilation that consists of markedly rapid breathing or deep breathing, often accompanied by sighing, without an obvious etiology.
- Tachypnea with rales that implies left sided congestive heart failure and pulmonary edema seen in patients with myocarditis or congenital heart disease.
- Hepatomegaly and jugular venous distension that suggests right sided heart failure in patients with myocarditis or congenital heart disease.
- Diaphoresis with flushing that is found in patients with pheochromocytoma.
- High levels of emotional distress without life-threatening findings seen in patients with anxiety, panic attack, or hyperventilation.

ANCILLARY STUDIES — In the acutely symptomatic patient with palpitations, monitoring and assessment of the cardiac rhythm is vital.

Standard bedside cardiac monitors often do not provide satisfactory rhythm tracings to allow detailed decision making. Thus, a standard 12-lead ECG and rhythm strip should be obtained upon presentation and concurrent with any attempts at cardioversion or defibrillation to guide therapy and to provide valuable data should the patient require pediatric cardiology consultation [23] .

Even in the asymptomatic patient, continuous monitoring and a standard ECG is often helpful since an ECG is essential in the diagnosis of Wolff Parkinson White and long QT syndromes and may be helpful in the diagnosis of premature atrial and ventricular beats.

Readily available hemoglobin or hematocrit measurement can confirm clinical suspicion of anemia.

Clinical findings suggestive of hyperthyroidism can be confirmed by serum thyroid testing. Serum levels of thyroxine (T4) and triiodothyronine (T3) are elevated, and TSH secretion is suppressed in hyperthyroidism. (See "Clinical manifestations and diagnosis of hyperthyroidism in children and adolescents").

If the patient presents with an acute tachyarrhythmia, the clinician should obtain an echocardiogram to evaluate myocardial function, as well as to evaluate for underlying structural heart disease soon after normal sinus rhythm is established, preferably within a few days. In the hemodynamically unstable patient, this study should be performed on an emergent basis as the information will impact therapeutic decision making.

Cardiac troponin levels (troponin-I and -T) may be elevated in myocarditis. However, myocardial enzymes (creatine kinase [CK], MB isoenzyme of CK [CK-MB]) levels are generally not helpful as they are rarely abnormal [9] . Serum PCR identification of a viral infection, or viral isolation from other body sites, such as the oropharynx or gastrointestinal tract, can support the diagnosis.

Pharyngeal Group A Streptococcus culture, Antistreptolysin O (ASO), anti-deoxyribonuclease B (anti-DNase B), and antihyaluronidase titers are essential for documenting antecedent streptococcal infection as part of the diagnosis of rheumatic fever [24] .

Twenty-four hour ambulatory ECG (Holter) monitors, longer term event and implantable loop recorders are helpful for sporadic events [25,26] , but prescription of these should be limited to a pediatric cardiologist.

ALGORITHMIC APPROACH — Ill-appearing patients require rapid assessment of airway, breathing, and circulation (show algorithm 1). The evaluation should focus on identifying and treating hypoxia, hypoglycemia, shock, and arrhythmia (show algorithm 2 and show algorithm 3). (See "Approach to the child with tachycardia").

Children with a history of palpitations, but who are not acutely symptomatic, should be placed on continuous cardiac monitoring and undergo a 12-lead ECG.

Patients with a history of syncope, congenital heart disease, or cardiac surgery are at higher risk of having a cardiac arrhythmia as the cause of their palpitations [21] . These children warrant involvement of a pediatric cardiologist early in their evaluation so that an echocardiogram looking for cardiac structural abnormality and advanced testing for cardiac rhythm disturbance occur.

Poisoned patients with palpitations are also at high risk for cardiac arrhythmia. Drugs associated with rhythm disturbance following overdose are listed in the table (show table 2).

Additional findings help distinguish among the life-threatening causes of palpitations:

- The diagnosis of Wolff-Parkinson-White syndrome is made if ventricular preexcitation (delta wave) and a short PR interval are present on 12-lead ECG [2] . (See "Electrocardiographic features of the Wolff-Parkinson-White pattern").
- A prolonged corrected QT interval (QTc) identifies the presence of long QT syndrome [22,27,28] . (See "Diagnosis of congenital long QT syndrome" and see "Acquired long QT syndrome").
- Sinus bradycardia with SA block or SA arrest identifies sick sinus syndrome. Children with pacemaker malfunction often have bradyarrhythmia. Causes include poor capture, battery failure, and lead misplacement. (See "Bradycardia in children" and see "Pacing system malfunction: Evaluation and management").
- Fever with congestive heart failure is found in children with myocarditis. (See "Myocarditis in children").
- The ECG may also document premature extrasystoles. If the history is convincing for periodic episodes of palpitations, but the initial workup is unrevealing, clinicians should refer the patient to a pediatric cardiologist for further evaluation and testing. Potential methods that a cardiologist will use to identify the cardiac rhythm during the palpitation episode include 24 hour ambulatory ECG (Holter) monitors, longer term event recorders, and implantable loop recorders [25,26] .
- Children with palpitations, headache, diaphoresis, and hypertension should undergo evaluation for pheochromocytoma. (See "Pheochromocytoma in children").

Well-appearing patients with a single episode of palpitations typically have a benign cause, such as fever, anemia, ingestion of medications and substances with

sympathomimetic or anticholinergic effects, postural tachycardia syndrome, or hyperventilation (show algorithm 1).

Some patients with significant psychiatric distress due to anxiety, panic attack, or other mental illness may also present with palpitations. These patients warrant appropriate workup for potential organic causes, such as hyperthyroidism, and further mental health assessment and support.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS — The approach to the evaluation of palpitations is summarized in the algorithm (show algorithm 1). Assessment for ill appearance and the determination of rhythm are early decision points in the evaluation of children with palpitations. Ill-appearing patients with tachycardia or shock require immediate resuscitation (show algorithm 2 and show algorithm 3). Children with syncope or congenital heart disease are more likely to have a life-threatening dysrhythmia. The table summarizes the causes of palpitations, highlighting the most common and the most life threatening causes (show table 1). (See "Approach to the child with tachycardia").

1.

ECG: electrocardiogram; SVT: supraventricular tachycardia; VT: ventricular tachycardia; ARF: acute rheumatic fever; PVC: premature ventricular contraction; PAC: premature atrial contraction.

Causes of palpitations in children**Life threatening cardiac conditions**

Arrhythmia
Wolff Parkinson White syndrome
Prolonged QT syndrome
Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)
Myocarditis
Sick sinus syndrome
Pacemaker malfunction
Cardiac structural abnormalities (eg, congenital heart disease, intracardiac tumors)

Life threatening non-cardiac conditions

Hypoglycemia
Toxic exposure
Pheochromocytoma

Common conditions

Premature atrial contractions
Premature ventricular contractions
Fever
Anemia
Exercise
Emotional arousal
Anxiety, panic attack
Hyperventilation syndrome
Drug-induced (caffeine, herbal medications, dietary supplements, albuterol, isotretinoin)
Postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS)

Other conditions

Acute rheumatic fever with valvular disease
Hyperthyroidism
Mitral valve prolapse

Red: life-threatening causes.

Green: common causes in line with tables already in UpToDate ("Causes of abdominal pain in children").

Drug-induced electrocardiographic abnormalities

Bradycardia/AV blockade	Supraventricular tachycardia	Ventricular tachycardia	QRS and QT interval prolongation
Beta blockers	Sympathomimetics	Sympathomimetics	Antidepressants
Calcium channel blockers	Amphetamines	Cocaine	Tricyclics
Cardiac glycosides	Cocaine	Amphetamines	Maprotiline
Digoxin	Theophylline	Theophylline	Antipsychotics
Digitoxin	Caffeine	Antidepressants	Phenothiazines
Red squill	Methylphenidate	TCAs	Antihistamines
Digitalis lanata	Ephedrine	Antipsychotics	Diphenhydramine
Digitalis purpurea	Pseudoephedrine	Phenothiazines	Astemizole
Bufotenin	Albuterol	Chlorinated hydrocarbons	Terfenadine
Oleander	Dobutamine	Chloral hydrate	Antiarrhythmics
Alpha-adrenergic agonists	Epinephrine	Solvents	Quinidine
Phenylpropanolamine	Dopamine	Fluoride	Disopyramide
	Anticholinergics	Cardiac glycosides	Procainamide
	Antihistamines		Propafenone

Clonidine	TCAs	Potassium	Flecainide, encainide
Imidazolines	Phenothiazines		Amiodarone
Lithium	Clozapine		Calcium channel blockers (rare)
Cholinergics	Atropine		Beta blockers (rare)
Organophosphates	Scopolamine		Propoxyphene
Carbamates	Thyroid hormone		Organophosphate insecticides
Opioids	Cellular asphyxiants		Antimicrobials
Sedative-hypnotics	Carbon monoxide		Amantadine
Magnesium	Drug withdrawal states		Chloroquine
			Erythromycin
			Pentamidine
			Quinine
			Arsenic
			Thallium
			Fluoride
			Citrate
			Lithium

Approach to the classification of undifferentiated shock in children

Alterations in S1-click interval and the character of the late systolic murmur during physiologic and pharmacologic maneuvers in mitral valve prolapse

Maneuvers	S1-click interval	Onset of late systolic murmur in relation to S1	Duration of late systolic murmur in relation to total duration of systole
Supine position	Increased	Late	Shorter
Standing position	Decreased	Early	Longer
Squatting*	Increased	Late	Shorter
Valsalva (phase 2)	Decreased	Early	Longer
Hand grip	Increased	Late	Shorter
Postectopic beat	Usually decreased	Usually late	Usually longer
Amyl nitrite	Decreased	Early	Longer
Phenylephrine	Increased	Late	Shorter

* The delay in the onset of the click and a shortening of the late systolic murmur with squatting reflects a delay in prolapse induced by the increase in preload; the reverse changes occur with standing. However, as mitral regurgitation becomes more severe, the murmur may increase in intensity with squatting because of the increase in afterload.

→ Screening tests in children and adolescents

INTRODUCTION — The schedule of and recommendations for common screening tests in children in the United States will be reviewed here. The specific diseases and conditions are discussed separately. (See appropriate topic reviews).

OVERVIEW

General principles — Screening is defined as testing for disease in an individual or population that appears to be healthy [1]. The goal of screening is to identify children who are at increased risk of disease and warrant additional testing.

The following characteristics of a disease render it a good candidate for screening [1] :

- Substantial morbidity or mortality occurs if the disease is untreated
- The prevalence warrants testing in an apparently healthy population
- The existence of a preclinical phase is detectable by the test
- A cost-effective treatment is available
- Preclinical detection of disease provides some benefit (eg, improved prognosis, ease of treatment, decreased risk of transmission to others)

Screening tests for diseases conducive to screening should [1,2] :

- Be easy to perform and interpret
- Measure something directly related to the disease
- Have low risk, morbidity, and cost
- Be highly sensitive and specific

Adverse effects of screening that must be weighed against the potential benefits include [2,3] :

- False-positive test results must be followed-up
- False-negative test results may delay diagnosis
- The cost of the screening program may compete with the cost of diagnosis, treatment, or primary prevention efforts

Test characteristics — In choosing an appropriate screening test, the sensitivity, specificity, and predictive value of the test must be considered [2,3]. These concepts are depicted in the classic 2 x 2 table ([show table 1](#)). ([See « Glossary of common biostatistical and epidemiological terms »](#)).

- Sensitivity — Proportion of individuals who have the disease and have a positive test result.
- Specificity — Proportion of individuals who do not have the disease and have a negative test result.

The best screening tests have a high sensitivity (few false negatives) so that individuals who have the disease are identified by the screening test. A test that has a high specificity (few false positives) is also desired so that individuals are not erroneously ehaviou as having disease when they are disease-free.

In addition to sensitivity and specificity, interpretation of test results also depends upon the test's predictive value:

- Positive-predictive value — The proportion of patients with a positive test that have the disease.
- Negative-predictive value — The proportion of patients with a negative test that do not have disease.

The predictive values (and the proportion of positive and negative evaluations that can be expected) depend upon the prevalence

of a disease within a population. Thus, for given values of sensitivity and specificity, a patient with a positive test is more likely to truly have the disease if the patient belongs to a population with a high prevalence of the disease ([show figure 1](#)). (See [“Glossary of common biostatistical and epidemiological terms”](#)).

Types of screening — There are two types of screening programs:

- Universal (or population) screening refers to the screening of every individual within a population.
- Selective (targeted or risk-based) screening refers to the screening of individuals for whom there is reason to believe that the screening may be positive.

Selective screening increases the positive predictive value of a test by increasing the prevalence of the disease in the population that is screened ([show figure 1](#)).

Screening guidelines — In pediatric practice, screening is routinely performed for a number of conditions, as discussed below. For most of these conditions, there is a lack of direct evidence from randomized controlled trials supporting the beneficial effect of screening and/or quantifying the potential benefits and harms. The lack of evidence does not necessarily mean that screening is not beneficial, only that it has not yet been adequately tested [4] .

When deciding whether screening should be performed, the potential benefits and harms of screening must be considered. The balance between risks and benefits varies depending upon the condition, the clinical circumstances of the child and family, the availability of resources, and the values that patients (or patients’ caregivers) place on the potential benefits and harms [5] .

For many conditions, screening is regulated by local, state, or federal policies. In addition, recommendations regarding screening for various conditions are made by several professional groups and updated periodically. In the United States, these groups include :

- The American Academy of Pediatrics (AAP) and Bright Futures (available at: practice.aap.org/content.aspx?aid=1599) [6,7]
- The American Academy of Family Physicians (AAFP) (available at: www.aafp.org/online/en/home/clinical/exam.htm) [8] .
- The United States Preventive Services Task Force (USPSTF) (available at: www.ahrq.gov/clinic/uspstf/uspstoptics.htm)
- The Centers for Disease Control and Prevention (CDC) (available at: www.cdc.gov)

Recommendations regarding screening vary from country to country. The information below focuses on screening in the United States. A discussion of screening recommendations for other countries is beyond the scope of this topic review. Policies for individual countries may be available online (eg, United Kingdom: www.library.nhs.uk/screening/; Canada: www.ctfphc.org)

COMMON SCREENING TESTS IN PEDIATRICS

Newborn screen — In the United States, programs for screening newborns for genetic and metabolic disease vary from state to state. Clinicians should comply with local regulations. All states test for phenylketonuria and congenital hypothyroidism. (See [“Overview of phenylketonuria”](#), section on Diagnosis and see [“Clinical features and detection of congenital hypothyroidism”](#), section on Newborn screening programs)

Other diseases that may be included in the newborn screen are: biotinidase deficiency, maple syrup urine disease, congenital adrenal hyperplasia, cystic fibrosis, galactosemia, homocystinuria, hemoglobinopathies, toxoplasmosis, and tyrosinemia. Newborn screening is discussed in detail separately. (See [“Newborn screening”](#) and appropriate topic reviews on the individual disorders).

Hearing screen — Significant bilateral hearing loss is present in 0.1 to 0.3 percent of newborn infants in the well-baby nursery population and in 2 to 4 percent in the neonatal intensive care population [9] . In addition, hearing loss of at least 16 dB in either low- or high-frequency range is present in approximately 15 percent of children aged 6 to 19 years [10] . Causes of hearing loss

are discussed separately. ([See “Etiology of hearing impairment in children”](#)).

Newborns — In the United States, programs for universal hearing screening vary from state to state. Clinicians should comply with local regulations. The AAP recommends universal hearing screening for all newborns by 1 month of age, with a goal of detecting hearing loss in infants before 3 months of age, and appropriate intervention no later than 6 months of age [[11](#)] . The AAP and USPSTF found insufficient evidence to make a recommendation for or against universal newborn hearing screening [8,12](#)

Newborn hearing screening is discussed separately. ([See “Screening the newborn for hearing loss”](#) and [see “Internet resources medical genetics”](#), section on Hearing screening).

Infants and children — Hearing screening beyond the newborn period is necessary to identify children with hearing loss that acquired (eg, from meningitis, trauma, noise exposure), progressive (eg, related to particular neurodegenerative syndromes), or has delayed onset (eg, intrauterine infection) [[13,14](#)] . ([See “Etiology of hearing impairment in children”](#)).

Although most children with hearing impairment are identified before they begin school [[15](#)] , some cases are missed [[16](#)] . In accordance with the AAP/Bright Futures guidelines, we suggest a hearing risk assessment at all health maintenance visits, and periodic hearing screening between 4 and 10 years of age [[6,7](#)] . The AAP/Bright Futures guidelines suggest hearing screening risk factors are identified during risk assessment at any health maintenance visit and for all children at 4, 5, 6, 8, and 10 years [[6,7,17](#)] . These suggestions place a high value on the potential for improved outcome with early detection and intervention (compared to the cost, inconvenience, and lost time necessary for follow-up of a potentially false-positive result).

- Risk assessment — Hearing risk assessment consists of auditory skills monitoring, developmental surveillance, and assessment of parental concern [[18](#)] . Additional risk factors associated with an increased risk of permanent congenital delayed onset, or progressive hearing loss in childhood include [[11,17,19](#)] :
 - Caregiver concerns regarding hearing, speech, language or developmental delay
 - Family history of permanent childhood hearing loss (however, because most hereditary hearing loss is autosomal recessive many children with hereditary hearing loss may not have affected relatives)
 - Neonatal intensive care unit (NICU) stay of >5 days
 - NICU stay (regardless of duration) requiring extracorporeal membrane oxygenation, assisted ventilation, exchange transfusion for hyperbilirubinemia, or exposure to ototoxic drugs or loop diuretics
 - Congenital or central nervous system infections
 - Ototoxic drug exposure, including chemotherapy
 - Congenital head and neck deformities (eg, anomalies of the pinna or temporal bone, ear canal, ear tags, ear pits) and trauma (particularly basal skull and temporal bone fractures)
 - Neurodegenerative disorders
 - Syndromes associated with hearing loss ([show table 2](#))
 - Chronic or recurrent otitis media with effusion
 - Anatomic deformities and other disorders that affect eustachian tube function

The use of digital music players is another risk factor that must be considered, particularly if they are used for extended periods of time and at high volume [[20](#)] . ([See “Etiology of hearing impairment in children”](#), section on Noise exposure).

The following questions can be used to identify older children and adolescents in whom a hearing screen may be necessary [[21](#)] :

- Do you have a problem hearing over the telephone?
- Do you have trouble following the conversation when two or more people are talking at the same time?
- Do others complain that you turn the television volume too high?
- Do you have to strain to understand conversation?
- Do you have trouble hearing in a noisy background?
- Do you find yourself asking other people to repeat themselves?
- Do many people you talk to seem to mumble (or not speak clearly)?
- Do you misunderstand what others are saying and respond inappropriately?
- Do you have trouble understanding the speech of women and children?

- Do people get annoyed because you misunderstand what they say?
- Screening methods — In older children, hearing can be screened in the office setting with any of the following methods:
 - Otoacoustic emissions [22]
 - In-office audiology [18]
 - Otoscope audiograms [23]
 - The whispered voice test [24]

To perform the whispered voice test, stand at arm's length behind the child (to prevent lip reading) and mask hearing in one ear by occluding the ear canal and rubbing the tragus with a circular motion. Whisper a short sequence of letters and numbers and ask the patient to repeat them. Test the other ear in a similar manner. A systematic review of four studies in which this technique was used in children reported a sensitivity of 80 to 96 percent and a specificity of 90 to 98 percent to detect hearing impairment [24] .

Children who fail hearing screening by any of these methods should be referred for formal audiologic testing, as should all children who are at risk for hearing loss. (See [“Evaluation of hearing impairment in children”](#)).

Vision screen — Screening for vision problems varies with the age of the child.

Children <5 years — The prevalence of undetected vision problems in preschool children is estimated to be 5 to 10 percent [25] . One to 3 percent have amblyopia (“lazy eye,” loss of vision due to disuse) that usually develops between infancy and 5 years of age [26] . Early detection and treatment of amblyopia improves the prognosis for normal eye development. (See [“Overview of amblyopia”](#) and see [“Visual development and vision assessment in infants and children”](#)).

In accordance with the AAP, AAFP, and USPSTF, we recommend screening to detect amblyopia, strabismus, and defects in visual acuity in children younger than 5 years of age ([show table 3](#)) [6,7,27] . (See [“Visual development and vision assessment in infants and children”](#)). A video that reviews practical techniques for vision screening in children from birth through age 5 years is available through the American Academy of Ophthalmology (available at: www.aao.org/education/ped_vision/index.cfm).

The AAP/Bright Futures guidelines suggest vision risk assessment at all health maintenance visits, and vision screening or referral, as indicated, if risk factors are identified [6,7] .

Risk factors for vision problems include: a history of prematurity; family history of congenital cataracts, retinoblastoma, and metabolic or genetic disease; significant developmental delay or neurologic difficulty; and systemic diseases associated with eye problems [28] . Parents should be asked [28] :

- Does the child seem to see well?
- Does the child hold objects close to his or her face when trying to focus?
- Do the child's eyes appear straight or do they seem to cross or drift or seem lazy?
- Do the child's eyes appear unusual?
- Do the child's eyelids droop or does one eyelid tend to close?
- Have the child's eyes ever been injured?

The AAP/Bright Futures guidelines suggest vision screening at 3 and 4 years of age [6,7] . Vision screening should include tests of monocular distance acuity and stereopsis ([show table 3](#)) [6,7,29,30] . If the child is uncooperative for vision screening at 3 years of age, he or she should be rescreened within six months; children 4 years and older who are unable to be screened should be rescreened within one month [29] . Any child who is unable to be tested after two attempts or in whom an abnormality is suspected or detected should be referred to an ophthalmologist experienced in the care of children [29] .

Systematic reviews of vision screening tests for the detection of amblyopia found few high-quality data regarding the performance of preschool vision screening [4,30,31] . However, because of the importance of early detection, vision risk assessment should be performed at every well-child visit with subsequent screening as indicated [6,7] .

Children ≥ 5 years — In accordance with the AAP/Bright Futures guidelines, we suggest vision risk assessment at all health maintenance visits, and vision screening or referral, as indicated, if risk factors are identified [6,7] . We also suggest periodic

assessment of visual acuity (vision screening) throughout childhood and adolescence. For children ≥ 5 years of age, the AAP/Bright Futures guidelines suggest visual acuity measurement at ages 5, 6, 8, 10, 12, 15, and 18 years [6,7,29] . These suggestions place a high value on the potential for improved outcome with early detection and intervention (compared to the cost, inconvenience, and lost time necessary for follow-up of a potentially false-positive result). (See “[Visual development and vision assessment in infants and children](#)”, section on Visual history).

Data are limited regarding the prevalence of uncorrected refractive errors and undiagnosed vision problems in school children and adolescents [32] . Evidence that early detection of refractive errors is associated with important clinical benefits, compared to testing based on symptoms, is sparse [33] .

The AAP, American Academy of Ophthalmology, the American Association of Certified Orthoptists, and the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus recommend routine vision screening beginning at 3 to 4 years of age, and every one to three years thereafter throughout childhood and adolescence [6,7,29] . The USPSTF found insufficient evidence to recommend for or against routine screening for diminished visual acuity among asymptomatic schoolchildren and adolescents [34] .

Development and behaviour screens — The AAP/Bright Futures recommend developmental screening at 9, 18, and 30 months of age and autism screening at 18 and 24 months of age [6,7] . Developmental and behavioural screening are discussed separately. (See “[Developmental surveillance and screening in primary care](#)” and see “[Surveillance and screening for autism spectrum disorders in primary care](#)”).

Iron deficiency — The AAP/Bright Futures guidelines recommend risk assessment for iron deficiency anemia at 4 months of age and measurement of behaviour or hematocrit at 12 months of age [7,35] . They also suggest repeat risk assessment at 18 and 24 months of age and annually thereafter. The risk assessment at 4 months of age includes history of prematurity or low birth weight, and diet (ie, use of low-iron formula or not receiving iron-fortified formula) [18] . Risk assessment after 1 year of age includes questions about limited access to food, diets low in iron (eg, vegetarian diet), and excessive menstrual bleeding (for girls who are menstruating) [18] . The AAFP and USPSTF found insufficient evidence to recommend for or against routine screening for iron deficiency anemia in asymptomatic children aged 6 to 12 months [8,36] .

Screening for iron deficiency in infants, children, and adolescents is discussed separately. (See “[Iron deficiency in infants and young children](#)”, section on Screening recommendations and see “[Iron requirements and iron deficiency in adolescents](#)”, section on Screening).

Lead poisoning — Lead poisoning in children is defined as a blood lead level (BLL) ≥ 10 mcg/dL (0.48 micromol/L). The goal of screening programs is to minimize the neurodevelopmental effects of lead poisoning through early detection and source control. (See “[Childhood lead poisoning: Clinical manifestations and diagnosis](#)” and see “[Childhood lead poisoning: Exposure and prevention](#)”)

As the prevalence of childhood lead poisoning declines, there has been a move from universal to targeted screening [37-45] . The AAP/Bright Futures guidelines suggest that screening for lead poisoning should be done in accordance with state law as applicable [7,35,43] . Information regarding state screening plans is available through the Centers for Disease Control and Prevention (cdc.gov/nceh/lead/grants/contacts/CLPPP%20Map.htm).

For children who live in states that do not have a state screening program in place, we suggest universal screening during the ages of peak exposure; the AAP/Bright Futures guidelines suggest universal screening for such children at ages 12 and 24 months [7,35,43] . (See “[Childhood lead poisoning: Exposure and prevention](#)”)

The AAFP and USPSTF found insufficient evidence to recommend for or against routine screening for elevated BLL children aged 1 to 5 years who are at increased risk of lead poisoning, and recommend against routine screening in children who are at average risk [8,44,46] . The USPSTF found no direct evidence from controlled studies that screening children resulted in improved health outcomes [44] . For children with elevated BLL, they found conflicting evidence regarding the effectiveness of early detection and intervention.

Universal screening — Universal screening for lead poisoning is suggested for communities in the United States with one or more of the following [42,43] :

- Inadequate data on the prevalence of elevated BLLs
- >27 percent of housing built before 1950

- >12 percent of 1- and 2-year-old children with BLLs ≥ 10 mcg/dL (0.48 micromol/L)

In addition, universal screening is recommended for children who are eligible for Medicaid and those whose families participate in other assistance programs but are not eligible for Medicaid [43] .

When universal screening is performed, screening (measurement of BLL) should be performed at 12 months and 24 months of age [43] .

The CDC also recommends universal lead screening upon entering the United States for refugee children between the ages of 6 months and 16 years [47] . For refugee children between 6 months and 6 years, lead screening should be repeated three to six months after placement in a permanent residence.

Targeted screening — Targeted screening for lead poisoning is recommended in communities with [42] :

- <27 percent of the houses built before 1950
- <12 percent of children with BLLs ≥ 10 mcg/dL (0.48 micromol/L)

In communities that perform targeted screening, screening should be done in accordance with state law as applicable. The AAP/Bright Futures recommendations for preventive health care suggest that the risk for lead poisoning be assessed at 6, 9, 12, 18, and 24 months of age, and annually thereafter through 6 years of age [43] . The BLL should be checked if any risk is detected.

Three basic questions adapted from the Centers for Disease Control (CDC) to assess risk of lead poisoning include [42] :

- Does your child live in or regularly visit a house or child care facility built before 1950?
- Does your child live in or regularly visit a house or child care facility built before 1978 that is being or recently has been renovated or repaired (within the last six months)?
- Does your child have a sibling or playmate who has or did have lead poisoning?

Community-specific risk assessment questions also should be incorporated as indicated. The Department of Public Health in Santa Clara, CA, for example, added the following questions to the CDC's high-risk questionnaire [40] :

- Does your child play in or put dirt in his/her mouth?
- Has your child ever been in Mexico, Central America, or South America?
- Have you ever given your child any of these home remedies: Azarcon, Alarcon, Greta, Rueda, Pay-loo-Ah?
- Do you use pottery or ceramic vessels or plates for cooking, eating, or drinking?
- Do you live within one block of a freeway?

The additional questions increased the sensitivity from 30 to 90 percent and the negative predictive value from 93 to 98 percent for identifying children between 6 and 72 months of age with a BLL >10 mcg/dL (0.48 micromol/L) [40] .

Other risk factors that should be considered are exposure to one or more of the following: recent immigration, home renovation, folk remedies, old ceramic or pewter cookware, some parental occupations (smelting, soldering, auto body repair) or hobbies ([show table 4](#)) [44] . Patient risk factors include inadequate nutrition, frequent hand-mouth activity, and developmental disabilities. Abused or neglected children also should be considered for blood lead testing [48] . ([See "Childhood lead poisoning: Exposure and prevention"](#) and [see "Childhood lead poisoning: Clinical manifestations and diagnosis"](#), section on History).

The management of children with a BLL ≥ 10 mg/dL (0.48 micromol/L) and children with BLL approaching 10 mg/dL (0.48 micromol/L) are discussed separately. ([See "Childhood lead poisoning: Treatment"](#)).

Oral health screening — In accordance with the AAP/Bright Futures guidelines, we suggest oral health risk assessment, including the need for fluoride supplementation, beginning at 6 months of age and referral to a dental home at 1 year of age or soon thereafter as possible [7,35] . The AAP/Bright Futures guidelines recommend oral health risk assessment at 6 and 9 months, and referral to a dental home at 1 year of age, if a dental home is available [7,35] . Oral health risk assessment should continue at 18, 24, and 30 months until a dental home is available. ([See "Preventive dental care and counseling for infants and](#)

young children”, section on Risk assessment).

Tuberculosis

Overview — The goals of tuberculosis screening programs are case finding and treatment of active disease, prevention of development of active disease, and decreased transmission. The incidence of *Mycobacterium tuberculosis* infection in adults and children in the United States peaked in 1992 and has declined since then [49] . (See “Epidemiology of tuberculosis”, section on Tuberculosis in the United States).

In accordance with the AAP, AAFP, CDC, American Thoracic Society, and the Infectious Disease Society of America, we recommend targeted screening for latent tuberculosis infection (LTBI) with the tuberculin skin test (TST) [7,8,35,50-52] . The AAP/Bright Futures guidelines suggest tuberculosis risk assessment by 1 month of age, at ages 1, 6,12, 18, and 24 months, and annually thereafter [7,35] . Routine testing of children at low risk of LTBI or who live in low-prevalence areas results in an increased number of false-positive tests and a low positive-predictive value [50,51,53] . The recommendation for targeted testing places a high value on avoidance of unnecessary evaluation and management for a false-positive result.

A questionnaire can be used to identify children who should undergo testing with TST [50,51,54] . The AAP suggests the following validated questions for determining the risk of latent tuberculosis infection [49,50,55,56] :

- Has a family member or contact had tuberculosis disease?
- Has a family member had a positive tuberculin skin test?
- Was your child born in a high-risk country (eg, countries other than the United States, Canada, Australia, New Zealand, or Western European countries)? Were any household members born in a high-risk country?
- Has your child travelled to a high-risk country (and had contact with resident populations) for more than one week? Have any household members traveled to high-risk countries ?
- Has your child drunk unpasteurized milk, or eaten unpasteurized cheese?

Tuberculin skin testing — The TST is the only practical tool for diagnosing latent tuberculosis infection (LTBI) in asymptomatic children. The preferred test is the Mantoux test, which contains 5 tuberculin units (TU) of purified protein derivative (PPD) administered intradermally [50] . The estimated sensitivity of TST tests ranges from 80 to 96 percent. Mantoux tests should be read by an experienced healthcare professional within 48 to 72 hours of placement [50] . (See “Tuberculin skin testing and other tests for latent tuberculosis infection”, section on Tuberculin skin test).

False-negative TST reactions may occur for various reasons including [49] :

- Infections (eg, early tuberculosis infection [<12 weeks], HIV, measles, varicella, typhoid fever, brucellosis, typhus, leprosy, Blastomycosis).
- Live virus vaccines can suppress tuberculin reactivity for four to six weeks. Live virus vaccines can be administered at the same visit as TST; if they are not administered on the same day, they should be separated by at least six weeks.
- Medical conditions (eg, chronic renal failure, malignancies, sarcoidosis, poor nutrition) and glucocorticoid therapy (if initiated before the TST was placed).
- Technical factors (eg, inadequate dose, improper storage, failure to administer intradermally, improperly timed reading).

False-positive TST reactions may occur in children who have been exposed to nontuberculous mycobacteria, have received whole-blood transfusions from donors with positive TST [57] , or if the individual reading the test is inexperienced or biased [49] . False-positive reactions also may occur in children who have received Bacillus Calmette-Guérin (BCG) vaccine; nonetheless, receipt of BCG vaccine is not a contraindication to TST testing and interpretation of TST is not affected by receipt of BCG [50] .

Recommendations for frequency of tuberculin skin testing in children, based upon risks, are summarized in the table (show table 5) [50] . Interpretation of the TST depends upon the child’s risk factors (show table 6) [50] .

Whole-blood interferon-gamma release assay — A whole-blood interferon (IFN)-gamma release assay (IGRA) has been licensed by the United States Food and Drug Administration for detection of LTBI (QuantiFERON-TB Gold, QFT). (See

“Tuberculin skin testing and other tests for latent tuberculosis infection”, section on Interferon gamma release assays).

The CDC recommendations state that QFT can be used in all circumstances in which TST is used, including contact investigations, evaluation of recent immigrants, and sequential testing surveillance programs for infection control (eg, those for healthcare workers) [58] .

However, there are few published data about the utility of the IGRA in infants, children, and younger adolescents. Several studies have found poor correlation between the QFT and TST in children with high risk of LTBI or TB disease [59-61] . In one of the studies, 17 percent of QFT yielded inconclusive results [59] . In another study, performed in the setting of a TB outbreak at a primary school, 21 of 29 children were diagnosed with TB [60] . The QFT was positive in all 21, whereas the TST was initially negative in two children, but positive two weeks later.

Until there are better data, QFT should not be used to diagnose LTBI in infants and children [62] .

Urinalysis — The AAP no longer recommends a screening urinalysis for children [7,35,63] .

Lipid profile — The AAP/Bright Futures guidelines recommend dyslipidemia risk assessment at 2, 4, 6, 8, and 10 years, and annually thereafter [7,35] . They recommend dyslipidemia screening (a fasting lipid profile) between 18 and 21 years of age. Risk factors for dyslipidemia include :

- Family history of dyslipidemia, premature cardiovascular disease (CVD), or diabetes.
- Specific disease states associated with CVD ([show table 7](#)). ([See « Diseases associated with atherosclerosis in childhood »](#)).
- Body mass index $\geq 85^{\text{th}}$ percentile for age and sex ([show Calculator 1](#) [boys] and [show Calculator 2](#) [girls]), hypertension ([show Calculator 3](#) [boys] and [show Calculator 4](#) [girls]), and/or insulin resistance.

Screening for dyslipidemia is discussed separately. ([See “Identifying the child at-risk for atherosclerosis”](#), section on Risk assessment).

Screening for STI — The screening of sexually active adolescents for sexually transmitted diseases is discussed separately. ([See “Screening for sexually transmitted diseases”](#), section on Screening sexually active patients).

Cervical dysplasia screening — The screening of sexually active female adolescents for cervical cancer is discussed separately ([See “Screening for cervical cancer”](#)).

Alcohol and substance use — In accordance with the AAP/Bright Futures guidelines, we suggest screening for alcohol, tobacco, and substance use annually, beginning at age 11 years [35,64,65] .

Data from the 2007 Youth Risk Behavior Surveillance System indicate that among high school students in the United States [66] :

- Approximately 24 percent reported having their first drink of alcohol before they were 13 years old.
- Approximately 15 percent reported having smoked a whole cigarette before they were 13 years old.
- Approximately 8 percent reported having tried [marijuana](#) before they were 13 years old.

Early alcohol and substance use has been associated with increased risk of unintentional injuries, motor vehicle crashes, abuse and dependence during adulthood, and alcohol-related health and social problems during adulthood [67,68] .

Despite the lack of evidence to support the behavioural of adolescents in the primary care setting against alcohol and substance use, the AAP/Bright Futures guidelines suggest risk assessment for alcohol and drug use yearly beginning at age 11 years [35,65,69] .

The AAP/Bright Futures guidelines suggest asking the adolescent directly about experimentation with or use of tobacco (including smokeless tobacco), alcohol, or drugs (including inhalants and anabolic steroids) [64] . If substance use is reported, additional information is gathered regarding duration, amount, and frequency.

The CRAFFT questionnaire is a brief screening tool for identification of problematic substance use [70] . It has been validated for use in the adolescent primary care setting [70] . It includes the following questions :

- C(ar) — Have you ever ridden in a car driven by someone (including yourself) who was “high” or had been using alcohol or drugs?
- R(elax) — Do you ever use alcohol or drugs to relax, feel better about yourself, or fit in?
- A(lone) — Do you ever use alcohol or drugs while you are by yourself, alone?
- F(orget) — Do you ever forget things you did while using alcohol or drugs?
- F(riends) — Do your family or friends ever tell you that you should cut down on your drinking or drug use?
- T(rouble) — Have you ever gotten into trouble while you were using alcohol or drugs?

One point is scored for each “yes” answer [70] . In a large, hospital-based adolescent clinic, a score of ≥ 2 had a sensitivity and specificity of 76 and 94 percent, respectively, for identifying problem use (use associated with adverse consequences), abuse (continued use despite harm), or dependence (associated with tolerance, withdrawal) [71] .

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS

- We suggest hearing risk assessment at all health maintenance visits and periodic hearing screening between 4 and 10 years of age (**Grade 2C**). (See “Screening the newborn for hearing loss”, section on State laws and see “Infants and children” above).
- We recommend screening to detect amblyopia, strabismus, and defects in visual acuity for children younger than 5 years of age (**Grade 1C**). Screening includes vision risk assessment at all health maintenance visits and vision screening at 3, 4, and 5 years of age. (See “Children <5 years” above and see “Visual development and vision assessment in infants and children”).
- For children older than 5 years, we suggest vision risk assessment at all health maintenance visits and periodic vision screening throughout childhood and adolescence (**Grade 2C**). (and see “Visual development and vision assessment in infants and children”).
- Screening for lead poisoning should be performed in accordance with state laws as applicable. (See « Lead poisoning » above).
- We suggest oral health risk assessment beginning at 6 months of age and referral to a dental home at 1 year of age or as soon thereafter as possible (**Grade 2C**). (See “Oral health screening” above and see “Preventive dental care and counseling for infants and young children”, section on Risk assessment).
- We recommend targeted screening for tuberculosis (**Grade 1C**). Tuberculosis risk assessment should be performed at 1, 6, 12, 18, and 24 months, and annually thereafter. (See « Tuberculosis » above).
- We suggest screening for alcohol, tobacco, and substance use annually, beginning at age 11 years (**Grade 2C**). (See « Alcohol and substance use » above).
- Screening for other conditions is discussed separately. These include :
 - Screening newborns for genetic and metabolic disease and hearing loss. (See “Newborn screening” and see “Screening the newborn for hearing loss”).
 - Iron deficiency in infants and adolescents. (See “Iron deficiency in infants and young children”, section on Screening recommendations and see “Iron requirements and iron deficiency in adolescents”, section on Screening).
 - Developmental and behavioural problems. (See “Developmental surveillance and screening in primary care” and

see “Surveillance and screening for autism spectrum disorders in primary care”).

- Dyslipidemia. (See “Identifying the child at-risk for atherosclerosis”, section on Risk assessment).
- Sexually transmitted infections. (See “Screening for sexually transmitted diseases”, section on Screening sexually active patients).
- Cervical cancer. (See “Screening for cervical cancer”).

GRAPHICS**Definitions of sensitivity, specificity, and positive and negative predictive values**

	Disease present	Disease absent
Test positive	A	B
Test negative	C	D
Sensitivity = $A \div (A + C)$		
Specificity = $D \div (B + D)$		
Positive predictive value = $A \div (A + B)$		
Negative predictive value = $D \div (C + D)$		

Effect of disease prevalence on predictive values

Consider a population of 2000 people and a diagnostic test that is 90 percent sensitive and specific. The positive and negative predictive values of the test vary when the prevalence of the disease is varied. Left panel: If the prevalence of the disease is high at 50 percent, the positive and negative predictive values will be similar to the sensitivity and specificity (90 percent, respectively). Right panel: In contrast, if the prevalence of the disease is only 10 percent, the positive predictive value decreases (50 percent) and the negative predictive value increases (99 percent).

Selected syndromes associated with hearing loss

Syndrome	Features	Caused by mutation	Sensorineural	Conductive	Mixed
Waardenburg syndrome (AD)	White forelock, heterochromic irides, broad mandible, deafness	X	X		
Usher syndrome (AR)	Retinitis pigmentosa, ataxia, deafness	X	X		
Pendred syndrome (AR)	Familial goiter, dysfunctional iodide organization, deafness	X	X		

Alport syndrome (XL, AR, AD)	Nephritis, deafness, lens, defects, retinitis	X	X		
Craniofacial anomalies (eg, Apert syndrome, Pfeiffer syndrome, Crouzon syndrome)	Craniosynostosis, micrognathia, syndactyly		X	X	X
CHARGE (AD, isolated cases)	Choanal atresia, colobomas, heart defect, MR, genital hypoplasia, ear anomalies, deafness	X	X		X
Hemifacial microsomia (oculo-auriculo-vertebral spectrum, Goldenhar syndrome)(sporadic, AD)	Facial hypoplasia, ear anomalies, hemivertebrae, parotid gland dysfunction	X		X	X
Mucopolysaccharidosis Hurler (AR), Hunter (XL), Maroteaux Lamy (AR)	Coarse facies, stiff joints, MR, cloudy corneas	X			X
Treacher-Collins syndrome (AD)	Facial malformation, cleft palate, deafness	X		X	
Oto-Palato-Digital syndrome (XL)	Deafness, cleft palate, broad digits			X	
Stickler syndrome (AD)	Cleft palate, micrognathia, myopia, cataracts, spondyloepiphyseal dysplasia, deafness	X		X	
LEOPARD syndrome (AD)	Multiple lentigenes, pulmonic stenosis, hypertelorism, deafness, genital anomalies	X	X		
Kartagener syndrome	Situs inversus,	X			

(AR)	immobile cilia, heart defects, splenic anomalies, deafness				
Cockayne syndrome (AR)	Retinal degeneration, senile-like changes, growth retardation, photosensitivity, deafness	X	X		
Achondroplasia (AD)	Short limbs, hydrocephalus	X			X
Branchio-Oto-Renal syndrome (AD)	Branchial anomalies, ear, malformations, renal anomalies	X	X	X	X
Klippel Feil syndrome (sporadic, AD, AR)	Fused cervical vertebrae webbed neck, deafness, CHD		X	X	X
Duane syndrome (sporadic, AD)	Ocular strabismus, ear anomalies, skeletal anomalies, cranial nerve palsies, deafness	X		X	
Marfan syndrome (AD)	Lens subluxation, arachnodactyly, aortic aneurysm, hyperextensibility deafness	X	X	X	X
Mobius syndrome (sporadic, AD, AR)	Cranial nerve palsies, limb anomalies, hypoglossia, micrognathia, deafness			X	
Muckle Wells syndrome (AD)	Amyloid nephropathy, urticaria, deafness	X	X		
Pierre-Robin syndrome	Micrognathia, cleft			X	

(AR, XL)	palate, glossoptosis, deafness				
Jervell & Lange Nielsen syndrome (AR)	Long QT, deafness	X	X		
Neurofibromatosis Type I (AD)	Neurofibromas, cafe-au-lait spots, optic glioma	X			
Osteogenesis imperfecta (AD, AR)	Fragile bones, blue sclera	X			X
Ehlers-Danlos (AD, AR)	Joint hyperextensibility, Fragile skin	X			X

AD: autosomal dominant inheritance; AR: autosomal recessive inheritance; XL: X-linked inheritance.

Eye examination for infants and children

Age	History	Examination	Comment
Newborn to 6 months	Birthweight <1500 gm Family history of: Congenital cataracts Retinoblastoma Metabolic or genetic disease	Vision assessment (fix and follow) External eye examination (lids, orbit, cornea, iris) Ocular motility Pupillary response Simultaneous red reflex	Refer to ophthalmologist: Positive history or abnormal examination (eg, abnormal red reflex, pupillary asymmetry of >1 mm, unilateral ptosis)
6 months to 3 yrs	Developmental delay Neurologic difficulty Systemic disease associated with eye abnormalities Does the infant recognize faces and objects?	Above tests plus: Corneal light reflex Cover-uncover test Age-appropriate visual acuity (eg, fix and follow) Ophthalmoscopy if possible	Refer to ophthalmologist: Above plus: Eye preference Ocular alignment abnormalities

	Does the infant fix and follow? Do the parents notice: Eye deviation? Tearing?		
3 to 5 yrs	Above plus: Do the parents notice: Abnormal head posturing? Squinting or blepharospasm? Eye deviation?	Above tests plus: Monocular visual acuity*: Snellen letters or numbers Tumbling E HOTV □_r Picture tests Stereopsis □_r (Random dot E) Ophthalmoscopy if possible	Confirm abnormal visual acuity with repeat testing. Refer to ophthalmologist: Above plus: Visual acuity worse than 20/40 in one or both eyes Visual acuity difference greater than two lines between eyes
>6 yrs	Above tests	Above tests plus: Monocular visual acuity*	Confirm abnormal visual acuity with repeat testing. Refer to ophthalmologist: Above plus: Visual acuity worse than 20/30 in one or both eyes Visual acuity difference greater than two lines between eyes

* Testing distance of 10 feet is recommended; testing with line of figures rather than single figures is preferred. □HOTV is an optotype vision chart using only the letters H, O, T, and V. □Stereopsis is the ability to perceive depth in three dimensions. Adapted from Essman, SW, Essman, TF. *Am Fam Phys* 1992; 46:1243; Hartmann, EE, Dobson, V, Hainline, L, et al. *Pediatrics* 2000; 106:1105 and *Eye examination in infants, children, and young adults by pediatricians. Pediatrics* 2003; 111:902.

Sources of lead exposure

Occupational	Homes/Buildings
Plumbers, pipe fitters	Lead-containing paint/pigment
Lead miners	Soil/dust near lead industries, roadways, lead-painted homes
Lead smelters and refiners	Plumbing leachate
Auto repairers	Ceramic ware (especially imported)
Glass manufacturers	Leaded gasoline
Shipbuilders	Vinyl miniblinds*
Printers	Hobbies and related activities
Plastic manufacturers	Glazed pottery making
Police officers	Target shooting at firing ranges
Steel welders or cutters	Lead soldering (eg, electronics)
Construction workers (especially renovation and rehabilitation)	Painting
Rubber product manufacturers	Preparing lead shot, fishing sinkers
Gas station attendants (past exposure)	Stained-glass making
Battery manufacturers	Car or boat repair
Battery recyclers	Home remodeling
Bridge reconstruction workers	Other sources
Firing range instructors	Folk remedies (Mexican: azarcon, greta, alarcon, coral liga, Maria Luisa, rueda; Asian: ba-baw-san, bali goli, chuifong, ghasard, kandu, tokuwan)
	Tobacco smoking
	Cosmetics
	Moonshine whiskey
	Gasoline "huffing"

* Made outside the United States and purchased before 1997. *Adapted from* www.atsdr.cdc.gov/csem/lead/pbwhoisat_risk2.htm and www.atsdr.cdc.gov/csem/lead/pbwhere_found2.html

Recommendations for tuberculin skin test (TST) in infants, children, and adolescents*

Risk category	When to test
Children with:	Immediately □ _r
Radiographic or clinical findings suggesting tuberculosis disease	
Immigration from an endemic country (Asia, Middle East, Africa, Latin America, countries of the former Soviet Union), including international adoptees	
History of travel to endemic country □ _r	
Condition that will require immunosuppressive therapy □ _r	
Contact with people who are or have been:	Immediately □ _r
Confirmed or suspected to have infectious tuberculosis	
Immigrants from endemic countries	
Children with HIV infection	Annually§
Adolescents who are incarcerated	Annually

* History of Bacille Calmette-Guerin immunization is not a contraindication to TST testing. □TST should be performed at the time the risk is identified. However, TST testing is unreliable in infants younger than 3 months of age. □The TST should be delayed for up to 10 weeks after return if the child is well. □Thereafter, these children should be tested if tuberculosis exposure occurs. § Initial test is done at time of diagnosis or circumstance, beginning at 3 months of age. *Adapted from American Academy of Pediatrics. Tuberculosis. In: Red Book 2006. The Report of the Committee on Infectious Diseases, 27th ed, Pickering, LK (Ed), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2006. p. 678.*

Definitions of positive tuberculin skin test (TST) in infants, children, and adolescents* □_r

Risk category	Size of induration
Children with:	5 mm
Clinical evidence of tuberculosis disease	
Chest radiograph consistent active tuberculosis (current or past)	
Immunosuppressive conditions (including HIV infection)	
Conditions requiring immunosuppressive therapy (including immunosuppressive doses of glucocorticoids)	
Children in close contact with individuals who have or are suspected to have:	5 mm
Contagious tuberculosis	

Children with increased risk of disseminated disease:		
Children younger than four years		
Children with other medical conditions:		
Diabetes mellitus		10 mm
Chronic renal failure		
Malnutrition		
Hodgkin disease		
Lymphoma		
Children with increased exposure to tuberculosis disease:		
Children or children whose parents were born in endemic countries		
Children who travel to endemic areas		
Children who are frequently exposed to adults are:		
HIV infected		10 mm
Uses of illicit drugs		
Homeless		
Incarcerated		
Residents of nursing homes		
Migrant farm workers		
Children $\geq$ 4 years of age without any risk factors		15 mm

* TSTs should be read at 48 to 72 hours after placement. □ These definitions apply regardless of previous Bacille Calmette-Guérin immunization. *Adapted from American Academy of Pediatrics. Tuberculosis. In: Red Book 2006. The Report of the Committee on Infectious Diseases, 27th ed, Pickering, LK (Ed), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2006. p.678.*

Risk for cardiovascular disease and pediatric diseases

	Risk category	Rationale	Disease process/condition
Tier I	High risk	Manifest CAD <30 years of age: Clinical evidence	Homozygous familial hypercholesterolemia (FH)
			Diabetes mellitus, type 1
			Chronic kidney disease (CKD)/end-stage

			renal disease (ESRD) Post-orthotopic heart transplantation (OHT) Kawasaki Disease, current coronary aneurysms
Tier II	Moderate risk	Accelerated atherosclerosis: Pathophysiological evidence	Heterozygous FH Kawasaki disease with regressed coronary artery aneurysms Diabetes mellitus, type 2 Chronic inflammatory disease
Tier III	At risk	High-risk for accelerated atherosclerosis: Epidemiological evidence	Post-cancer treatment Congenital heart disease Kawasaki disease without detected coronary involvement

CAD: Coronary artery disease. *Reproduced with permission from: American Academy of Pediatrics.*

Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric populations. Pediatrics 2007; 119:618. Copyright ©2007 American Academy of Pediatrics.

Calculator: Body Mass Index Percentiles for Boys (2 - 20 years)

$$\text{BMI} = \text{Weight} / (\text{Height}/100)^2$$

$$\text{ZScore} = ((\text{BMI}/M)^L - 1) / (L * S)$$

Input:

Age yr

Height cm

Weight kg

Results:

BMI

Z Score

Percentile

Decimal Precision: 1

BMI Percentile Interpretation

Percentile < 5 : Underw eight
 Percentile >= 5 and < 85 : Healthy w eight
 Percentile >= 85 and < 95 : Overw eight
 Percentile >= 95 : Obesity

At the extremes (> 97th percentile or < 3rd percentile), small differences in percentiles represent clinically important differences in BMI. At these extremes, the z-score is a more precise reflection of how far the measurement deviates from the mean, and is a useful tool for tracking changes. Examples

Z-score	Percentile equivalent
+ 1.0	84
+ 2.0	97.5
+ 2.5	99.4
+ 3.0	99.7

References

1. Percentile conversion from Z-Score is done by table look-up in the standard Normal Table. Percentiles are provided for Z Scores between -3.09 and 3.09. Values beyond these extremes return percentiles of 0.1 and 99.9 respectively.
2. LMS Parameters for Boys: BMI for Age. National health and nutrition survey (NHANES), CDC/National Center for Health Statistics.

Calculator: Body Mass Index Percentiles for Girls (2 - 20 years)

$$\text{BMI} = \text{Weight} / (\text{Height}/100)^2$$

$$\text{ZScore} = ((\text{BMI}/M)^L - 1) / (L * S)$$

Input:

Age yr

Height cm

Weight kg

Results:

BMI

Z Score

Percentile

Decimal Precision:

BMI Percentile Interpretation

Percentile < 5 : Underweight
 Percentile $\geq$ 5 and < 85 : Healthy weight
 Percentile $\geq$ 85 and < 95 : Overweight
 Percentile $\geq$ 95 : Obesity

At the extremes (> 97th percentile or < 3rd percentile), small differences in percentiles represent clinically important differences in BMI. At these extremes, the z-score is a more precise reflection of how far the measurement deviates from the mean, and is a useful tool for tracking changes. Examples

Z-score	Percentile equivalent
+ 1.0	84
+ 2.0	97.5
+ 2.5	99.4
+ 3.0	99.7

References

1. Percentile conversion from Z-Score is done by table look-up in the standard Normal Table. Percentiles are provided for Z Scores between -3.09 and 3.09. Values beyond these extremes return percentiles of 0.1 and 99.9 respectively.
2. LMS Parameters for Girls: BMI for Age. National health and nutrition survey (NHANES), CDC/National Center for Health Statistics.

Calculator: Blood Pressure Percentiles for Boys (2 - 17 years)

Input:

Age yr

Height cm

Systolic BP mmHg

Diastolic BP mmHg

Results:

Height Percentile

Systolic BP Percentile

Diastolic BP Percentile

Threshold for Stage II hypertension* (defined as 99th percentile plus 5 mmHg)

SBP Threshold

DBP Threshold

Systolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Systolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 90 and < 95 : Prehypertensive Systolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 95 : Hypertensive Systolic Blood Pressure

Diastolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Diastolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 90 and < 95 : Prehypertensive Diastolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 95 : Hypertensive Diastolic Blood Pressure

Prehypertension is defined as Systolic and/or Diastolic BP $\geq$ 90th percentile but < 95th percentile, OR if BP exceeds 120/80 mmHg even if < 90th percentile. Hypertension is defined as either systolic and/or diastolic BP $\geq$ 95th percentile measured upon three or more occasions. The cuff size should be carefully matched to the size of the patient's arm to avoid inaccurate measurements. * To facilitate staging of hypertension for this patient, the calculated threshold for stage II hypertension is displayed above.

- Stage I hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP between the 95th percentile and the 99th percentile plus 5 mmHg.
- Stage II hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP greater than the 99th percentile plus 5 mmHg.

Children and adolescents whose BP exceeds 120/80 mmHg are considered prehypertensive even if the blood pressure is < 90th percentile¹. In this calculator, the subject's blood pressure percentiles are based on age and height percentile. **References**

1. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 2004 Aug;114(2 Suppl 4th Report):555-76.
2. Percentile conversion from Z-Score is done by table look-up in the standard Normal Table. Percentiles are provided for Z Scores between -3.09 and 3.09. Values beyond these extremes return percentiles of 0.1 and 99.9 respectively.
3. LMS Parameters for Boys: Height for Age. National health and nutrition survey (NHANES), CDC/National Center for Health Statistics.

Calculator: Blood Pressure Percentiles for Girls (2 - 17 years)

Input:

Age

Height

Systolic BP

Diastolic BP

Results:

Height Percentile

Systolic BP Percentile

Diastolic BP Percentile

Threshold for Stage II hypertension* (defined as 99th percentile plus 5 mmHg)

SBP Threshold

DBP Threshold

Systolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Systolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 90 and < 95 : Prehypertensive Systolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 95 : Hypertensive Systolic Blood Pressure

Diastolic BP Percentile Interpretation

Percentile < 90 : Normal Diastolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 90 and < 95 : Prehypertensive Diastolic Blood Pressure
 Percentile $\geq$ 95 : Hypertensive Diastolic Blood Pressure

Prehypertension is defined as Systolic and/or Diastolic BP $\geq$ 90th percentile but < 95th percentile, OR if BP exceeds 120/80 mmHg even if < 90th percentile. Hypertension is defined as either systolic and/or diastolic BP $\geq$ 95th percentile measured upon three or more occasions. The cuff size should be carefully matched to the size of the patient's arm to avoid inaccurate measurements. *** To facilitate staging of hypertension for this patient, the calculated threshold for stage II hypertension is displayed above.**

- Stage I hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP between the 95th percentile and the 99th percentile plus 5 mmHg.
- Stage II hypertension is defined as either Systolic BP or Diastolic BP greater than the 99th percentile plus 5 mmHg.

Children and adolescents whose BP exceeds 120/80 mmHg are considered prehypertensive even if the blood pressure is < 90th percentile¹. In this calculator, the subject's blood pressure percentiles are based on age and height percentile. **References**

1. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 2004 Aug;114(2 Suppl 4th Report):555-76.
2. Percentile conversion from Z-Score is done by table look-up in the standard Normal Table. Percentiles are provided for Z Scores between -3.09 and 3.09. Values beyond these extremes return percentiles of 0.1 and 99.9 respectively.
3. LMS Parameters for Girls: Height for Age. National health and nutrition survey (NHANES), CDC/National Center for Health Statistics.

Grade 2C recommendation

A Grade 2C recommendation is a very weak recommendation; other alternatives may be

equally reasonable.
Explanation:
A Grade 2 recommendation is a weak recommendation. It means "this is our suggestion, but you may want to think about it." It is unlikely that you should follow the suggested approach in all your patients, and you might reasonably choose an alternative approach. For Grade 2 recommendations, benefits and risks may be finely balanced, or the benefits and risks may be uncertain. In deciding whether to follow a Grade 2 recommendation in an individual patient, you may want to think about your patient's values and preferences or about your patient's risk aversion.
Grade C means the evidence comes from observational studies, unsystematic clinical experience, or from randomized, controlled trials with serious flaws. Any estimate of effect is uncertain.

Recommendation grades 1. Strong recommendation: Benefits clearly outweigh the risks and burdens (or vice versa) for most, if not all, patients 2. Weak recommendation: Benefits and risks closely balanced and/or uncertain **Evidence grades** A. High-quality evidence: Consistent evidence from randomized trials, or overwhelming evidence of some other form B. Moderate-quality evidence: Evidence from randomized trials with important limitations, or very strong evidence of some other form C. Low-quality evidence: Evidence from observational studies, unsystematic clinical observations, or from randomized trials with serious flaws For a complete description of our grading system, please see the UpToDate editorial policy which can be found by clicking "About UpToDate" and then selecting "Policies".

Grade 1C recommendation

A Grade 1C recommendation is a strong recommendation; however, some of the key evidence supporting the recommendation is of low quality. While we currently believe the recommendation applies to most patients, the recommendation may change when higher quality evidence becomes available.
Explanation:
A Grade 1 recommendation is a strong recommendation. It means that we believe that if you follow the recommendation, you will be doing more good than harm for most, if not all of your patients.
Grade C means the evidence comes from observational studies, unsystematic clinical experience, or from randomized, controlled trials with serious flaws. Any estimate of effect is uncertain.

Recommendation grades 1. Strong recommendation: Benefits clearly outweigh the risks and burdens (or vice versa) for most, if not all, patients 2. Weak recommendation: Benefits and risks closely balanced and/or uncertain **Evidence grades** A. High-quality evidence: Consistent evidence from randomized trials, or overwhelming evidence of some other form B. Moderate-quality evidence: Evidence from randomized trials with important limitations, or very strong evidence of some other form C. Low-quality evidence: Evidence from observational studies, unsystematic clinical observations, or from randomized trials with serious flaws For a complete description of our grading system, please see the UpToDate editorial policy which can be found by clicking "About UpToDate" and then selecting "Policies".