



## COMITÉ DE DIRECTION

D. Armengaud, A. Arsan, Y. Aujard, F.-M. Caron, A. Chantepie, P. Cochat, G. Cros, D. Gendrel, J.-P. Girardet, J. Haddad, D. Matthys, C. Turberg-Romain, J. Sarles, R. Tabin, M. Tardieu, P. Tounian.

## RÉDACTION

### Directeur de la rédaction

J. SARLES, hôpital d'enfants de la Timone, 13005 Marseille. Tél. : 04 91 38 80 60.  
e-mail : jacques.sarles@ap-hm.fr ; arcped@ap-hm.fr

### Rédacteurs en chef

J.-P. Girardet, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.  
e-mail : jean-philippe.girardet@trs.aphp.fr  
Brigitte Chabrol, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille.  
e-mail : brigitte.chabrol@ap-hm.fr  
C. Turberg-Romain, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex. Tél. : 01 71 16 51 39.  
e-mail : c.romain@elsevier.fr

### Responsables de rubriques

#### Éditoriaux :

L. Vallée, CHRU, hôpital R.-Salengro, clinique de pédiatrie, 59037 Lille cedex.

#### Mémoires originaux :

J.-P. Girardet, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.

#### Lettres à la rédaction :

G. Leverger, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.

#### Faits cliniques :

U. Simeoni, hôpital de la Conception, 149, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 05.

#### Mises au point :

B. Chabrol, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille.

#### Infos médicaments :

E. Autret Leca, hôpital Bretonneau, 37044 Tours cedex 01.

#### Imagerie du mois :

H. Ducou-le-Pointe, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.

#### Recommandations :

O. Romain, hôpital Antoine-Béclère, 153, rue de la porte de Trivaux, 92141 Clamart cedex.

M. Tardieu, hôpital Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex.

#### Numéro de Néonatalogie :

Y. Aujard, Service de néonatalogie, hôpital Robert-Debré, université Denis-Diderot, 48, bd Sérurier, 75019 Paris.

**Agenda** : Isabelle Petit, hôpital d'enfants de la Timone, 13005 Marseille. Tél. : 04 91 42 08 54.

e-mail : isabelle.petit@ap-hm.fr ; arcped@ap-hm.fr

**Pédiatrie au quotidien** : C. Turberg-Romain, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex.

Tél. : 01 71 16 51 39.

- Actualités pharmaceutiques : O. Romain.

- Lu pour le praticien : D. Rosenberg.

## COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

D. Armengaud, P. Canoui, R. Carjabal, R. Cimaz, O. Goulet, A. Granier, J. Lavaud, J. Messer, D. Rodriguez, O. Romain, D. Rosenberg, J. Santiago, M. Voyer.

### Suppléments, hors séries, numéros congrès

M. Dehan, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex.

---

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2010 (volume 17) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 386 euros. Voir tarifs complets sur la page d'abonnement insérée dans ce numéro.

Adresser commande et paiement à Elsevier Masson SAS, Service Abonnements, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex : paiement par chèque, carte de crédit (CB, MasterCard, EuroCard ou Visa : indiquer le n°, la date d'expiration de la carte, le cryptogramme et signer) ou par virement : La Banque postale, Centre de Paris, n° RIB 20041 00001 1904540H020 95. Les abonnements sont mis en service dans un délai de 4 semaines après réception du paiement. Ils partent du premier numéro de l'année. Les numéros de l'année et les volumes antérieurs doivent être commandés à l'éditeur. Les réclamations pour les numéros non reçus doivent parvenir dans un délai maximal de 6 mois après la parution. Expédition par voie aérienne incluse.

Responsable de production éditoriale - Valérie Martin. Tél. : (33) 01 71 16 50 28. Fax : (33) 01 71 16 51 67.

E-mail : v.martin@elsevier.com

Secrétaire général de rédaction - Willie van Berkum.

Régie publicitaire - Benoît Sibaud. Tél. : (33) 01 71 16 51 37. Fax : (33) 01 71 16 51 51. E-mail : b.sibaud@elsevier.com

Site web : www.compharma.fr

Abonnements - Tél. : (33) 01 71 16 55 99. Fax : (33) 01 71 16 55 77. E-mail : infos@elsevier-masson.fr

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Stéphanie van Duin

Les modalités d'abonnement, les recommandations aux auteurs, les sommaires de chaque numéro ainsi que les résumés des articles publiés dans cette revue sont disponibles sur le site internet de la Société française de pédiatrie : [www.SFPediatrie.com](http://www.SFPediatrie.com) et sur le site d'Elsevier Masson SAS : <http://www.em-consulte.com>

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.  
 Société par actions simplifiée au capital de 675 376 €  
 RCS Nanterre B 542 037 031  
 Siège social : 62, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux  
 Actionnaire : Elsevier Holding France

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

### Photocopies

Les simples photocopies d'articles isolés sont autorisées pour un usage privé, dans la mesure où les lois nationales relatives au copyright le permettent. L'autorisation de l'éditeur et le paiement de redevances sont obligatoires pour toutes les autres photocopies, y compris les copies multiples ou systématiques, les copies effectuées à des fins promotionnelles ou de publicité, la revente ou toute autre forme de distribution de documents. Des tarifs spéciaux sont disponibles pour les institutions d'enseignement qui souhaitent faire des photocopies à des fins non commerciales d'enseignement. Les personnes peuvent obtenir les autorisations nécessaires et payer les redevances correspondantes auprès du Centre français d'exploitation du droit de la copie (20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris, France).











### Supports dérivés

Les abonnés sont autorisés à effectuer des copies des tables des matières, ou à établir des listes d'articles comprenant des extraits pour un usage interne à l'intérieur de leurs institutions. L'autorisation de l'éditeur est requise pour toute revente ou divulgation en dehors de l'institution. L'autorisation de l'éditeur est requise pour tous autres travaux dérivés, y compris les compilations et les traductions.

### Saisie électronique

L'autorisation de l'éditeur est requise pour saisir de façon électronique tout élément contenu dans la présente publication, y compris tout ou partie d'un article. Prière de prendre contact avec l'éditeur. À l'exception de ce qui est indiqué ci-dessus, aucune partie de cette publication ne peut être reproduite, saisie dans un système de sauvegarde, ou transmise sous quelque forme que ce soit, électronique, mécanique, par photocopie, enregistrement ou autre, sans l'autorisation préalable de l'éditeur.

La responsabilité de l'éditeur ne saurait en aucune façon être engagée pour tout préjudice et/ou dommage aux personnes et aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation de tous produits, méthodes, instructions ou idées contenus dans la présente publication. En raison de l'évolution rapide des sciences médicales, l'éditeur recommande qu'une vérification extérieure intervienne pour les diagnostics et la posologie. Bien que toutes les publicités insérées dans cette revue soient supposées être en conformité avec les standards éthiques et médicaux, l'insertion de publicités dans ce journal ne constitue aucune garantie ou reconnaissance de qualité ou de la valeur d'un produit ou des déclarations faites par le producteur de celui-ci à propos de ce produit.

Les compléments électroniques disponibles pour votre revue ( <a href="http://www.em-consulte.com/revue/arcped">http://www.em-consulte.com/revue/arcped</a> ) sont identifiés par les pictogrammes ci-dessous			
	Podcast		Informations au patient
	Vidéo/Animation		Documents légaux
	Autoévaluation interactive		Cas clinique
	Arbre décisionnel interactif		Iconographie supplémentaire
	Informations supplémentaires		Autoévaluation

Les instructions aux auteurs sont publiées dans le premier numéro de l'année. Vous pouvez aussi accéder à ces instructions en vous rendant sur le site <http://www.em-consulte.com>

Programme du Congrès des Sociétés de Pédiatrie  
Paris, du 16 au 19 juin 2010**TR 1 – Maladies auto-immunes en endocrinologie pédiatrique**

- Auto-immunité endocrine et poly-endocrine : bases moléculaires et méthodes de détection\*  
S. Caillat-Zucman
- 595 Pathologie auto-immune thyroïdienne  
J. Léger  
Diabète de type 1 : actualités de l'immuno-intervention\*  
M. Nicolino
- 597 Poly-endocrinopathies auto-immunes de type 1  
E. Proust-Lemoine, P. Saugier-Veber, H. Lefebvre, D. Lefranc, L. Prin, J. Weill, J.-C. Carel, J.-L. Wemeau

**TR 2 – Environnement et pathologie respiratoire de l'enfant**

- 599 Les leçons des cohortes néonatales sur l'impact de la pollution sur l'asthme et les allergies  
J. Just  
Polluants intérieurs : quels rôles démontrés ?\*  
F. De Blay
- 600 Nanoparticules et santé  
J.-C. Dubus, E. Bosdure, M. David, N. Stremmer-Lebel

**TR 3 – Stridor de l'enfant**

- 602 Stridor or not stridor  
M. Mondain, C. Blanchet  
Est-ce un stridor laryngé essentiel ?\*  
S. Ayari-Khalfallah  
Que peut-il se cacher derrière un stridor ?\*  
R. Marianowski  
Ce stridor est-il grave ? Si oui, que faut-il faire ?\*  
R. Nicollas

**TR 4 – Actualités en rhumatologie pédiatrique**

- 604 Démarche pratique devant une fièvre récurrente chez l'enfant : du symptôme à l'étiologie  
P. Pillet, J. Clet, C. Runel, B. Camas, O. Richer
- 607 Arthrite juvénile idiopathique. Actualités en imagerie  
M. Paniel, A.-L. Jurquet, R. Pasquali, K. Returnaz  
Still de l'enfant, avancées récentes\*  
P. Quartier Dit Maire
- 609 Traitement des maladies auto-inflammatoires : quelles avancées ?  
I. Koné-Paut, I. Marie, V. Maghraoui, T.-A. Tran

**TR 5 – Recherche « in silico » en pédiatrie**

- Modélisation et pharmacologie en cancérologie\*  
D. Barbolosi
- 611 Modèles numériques pour la simulation et la prédiction de la fonction cardiaque  
T. Mansi, M. Sermesant, H. Delingette, X. Pennec, N. Ayache, Y. Boudjemline  
Bio-informatique et génétique\*  
J. Andrieux

**TR 6 – Les problèmes orthopédiques par surmenage sportif chez l'enfant et l'adolescent**

- 613 Les problèmes orthopédiques par surmenage sportif chez l'enfant et l'adolescent. Introduction  
F. Launay
- 614 Pathologie ostéocartilagineuse liée au surmenage sportif  
P. Gicquel
- 616 Pathologies du cartilage de croissance liées au sport  
B. Dohin  
Pathologie ligamentaire\*  
F. Accadbled  
Synthèse\*  
F. Launay

**TR 7 – Maladies hémorragiques constitutionnelles**

- 618 Épidémiologie des maladies hémorragiques constitutionnelles : apport de la cohorte nationale  
H. Chambost, F. Suzan, pour le Réseau FranceCoag  
Particularités des formes modérées et mineures d'hémophilie\*  
R. d'Oiron
- 620 Apports de la génétique dans la prise en charge de l'hémophilie  
C. Vinciguerra, M. Frétigny, C. Négrier  
Approches thérapeutiques innovantes\*  
C. Négrier

**TR 8 – Le syndrome néphrotique**

- 622 Épidémiologie du syndrome néphrotique de l'enfant  
G. Deschênes, A. Leclerc  
Traitement des syndromes néphrotiques : corticothérapie et lévamisole\*  
P. Niaudet  
Traitement immunosuppresseur\*  
V. Baudouin  
Stratégie vaccinale\*  
T. Ulinski

**TR 9 – Aide à la parentalité**

- 624 Unité parents-bébés de Gennevilliers : partenariat PMI-pédopsychiatrie  
C. Bauby, A.-M. Dandres, C. Lejeune  
Projet PMI 62 : « Être maman ou papa pour la première fois »\*  
N. Coulon, J.-F. Klein  
Portail internet « Interventions précoces »\*  
B. Lefeuvre

**TR 10 – Adénopathies cervicales**

- Angle ORL\*  
T. Van den Abbeele  
Angle infectieux\*  
B. Quinet  
626 Diagnostic des adénopathies de l'enfant : angle hématologique  
J. Donadieu

**TR 11 – Le lupus**

- 628 Les néphropathies lupiques de l'enfant  
M. Fischbach  
630 Atteintes neuropsychiatriques du lupus : diagnostic et pièges  
M. Tardieu  
632 Le lupus systémique de l'enfant : quel traitement en 2010 ?  
B. Bader-Meunier  
634 Lupus systémique à l'adolescence, évolution à l'âge adulte  
A. Mathian, Z. Amoura

**TR12 – Les risques de la chirurgie et leur prévention chez les grands handicapés moteurs**

- Problème du diagnostic pré-opératoire\*  
B. Chabrol  
636 Grands handicapés moteurs : quels gestes chirurgicaux et quelles complications ?  
Ch. Glorion, Z. Péjin, C. Cadilhac, Th. Odent, V. Topouchian  
Prise en charge péri-opératoire respiratoire\*  
B. Estournet-Mathiaud  
638 Préparation pré-opératoire des grands handicapés moteurs : bilans et gestes thérapeutiques  
E. Viehweger, C. Boulay, C. Halbert, L. Zürcher, G. Bolini, B. Chabrol, J.-L. Jouve  
640 Importance du relais entre l'hospitalisation en chirurgie et le domicile chez les grands handicapés moteurs  
V. Gautheron, P. Edouard, B. Bayle, M.-C. d'Anjou, D. Tardieu, S. Chabrier, J. Cottalorda, B. Dohin

**TR13 – La transition adolescent-adulte**

- Syndrome de Turner : les recommandations et la réalité\*  
J.-C. Carel, S. Christin-Maitre  
Hyperplasie congénitale des surrénales\*  
C. Bouvattier, L. Duranteau

- Diabète de type 1\*  
C. Levy-Marchal, J.-F. Gautier  
Obésité sévère\*  
M. Tauber, P. Ritz

**TR14 – Poumon et pneumocoque**

- Les pneumopathies à pneumocoques non compliquées : facteurs de risque et traitement\*  
E. Bosdure  
Pleurésies purulentes : les enseignements d'une étude multicentrique prospective\*  
M. Le Bourgeois  
Vaccination et morbidité respiratoire : état des lieux et perspectives\*  
R. Cohen

**TR 15 – Et si c'était un syndrome de Münchausen par procuration ?**

- 642 Syndrome de Münchausen par procuration : l'avis du pédopsychiatre  
M.-F. Le Heuzey  
644 Syndrome de Münchausen par procuration (SMPP)  
D. Annequin  
Le syndrome de Münchausen par procuration, vignettes cliniques\*  
B. Tourniaire

**TR16 – L'annonce du handicap chez le jeune enfant**

- 645 L'annonce du handicap chez le jeune enfant : rôle du neuropédiatre en ville  
J. Langue, E. Martin-Lebrun  
647 La consultation d'annonce de l'autisme : un acte thérapeutique à part entière  
B. Assouline  
649 Annonce du handicap : témoignage d'un parent  
A. Munchenbach

**TR17 – Carence martiale et anomalies génétiques du métabolisme du fer**

- Prévalence de la carence martiale\*  
I. Hininger  
Fer et érythropoïèse\*  
C. Beaumont  
Anomalies génétiques liées à des anomalies du métabolisme du fer\*  
B. Grandchamp  
Approche diagnostique des anémies par déficit en fer\*  
P. Aguilar-Martinez

**TR18 – Le rachis cervical mal formé (ou déformé)**

- O. Klein  
E. Schmitt  
L. Mainard-Simard  
R. Vialle

\* Non parvenu

**TR 19 – Aux franges de l'épilepsie**

- 650 Épilepsie et autisme : une association complexe  
C. Amiet, I. Gourfinkel-An, A. Consoli, D. Périsset, D. Cohen
- 652 Épilepsie précoce : les facteurs de vulnérabilité à un trouble psychologique  
C. Jousset
- 654 L'enfant derrière l'épilepsie : hésitations cliniques et thérapeutiques  
F. Dantoine, M.-A. Castaing, C. Dumont, C. Laroche, C. Thuillier

**TR 20 – Les nouveaux traitements de l'obésité de l'enfant**

- 656 Résultats des traitements curatifs et préventifs actuels de l'obésité de l'enfant  
P. Tounian  
Indications et limites de la chirurgie bariatrique de l'adolescent\*  
A. Basdevant
- 658 Chirurgie plastique et obésité de l'enfant  
J. Buis, E. Galliani, M.-P. Vazquez, A. Picard

**TR 21 – Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Recommandations de l'Afssaps**

- 660 Douleur post-opératoire  
C. Lejus
- 662 Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Recommandations Afssaps de bonne pratique (RBP)  
D. Annequin
- 665 La douleur neuropathique. Résumé des recommandations de l'Afssaps de juillet 2009  
E. Fournier-Charrière

**TR22 – Suivi de l'ancien prématuré**

- Suivi respiratoire\*  
C. Delacourt
- 667 Le suivi neurosensoriel du grand prématuré  
V. Zupan-Simunek  
Croissance\*  
J.-C. Rozé
- 669 Suivi de l'ancien prématuré : les risques à l'âge adulte  
U. Simeoni, F. Boubred, C. Buffat, I. Grandvillumin, I. Ligi

**TR 23 – Comment réfléchir devant une acidose métabolique ?**

- 669 Comment réfléchir devant une acidose métabolique  
G. Deschênes, L. de Parscau, C. Ichai
- 673 Les acidoses d'origine rénale  
L. de Parscau
- 676 Les acidoses métaboliques d'origine... métabolique  
F. Feillet, C. Bonnemaïn

- 678 Prise en charge des acidoses métaboliques aiguës hors erreurs innées  
P. Durand

**TR 24 – Le temps du psychiatre, le temps du pédiatre : synergie ? complémentarité ? opposition ?**

- 680 Psychiatrie de liaison : il est urgent de prendre son temps psychiquement  
C. Jousset
- 682 Urgences et pédopsychiatrie  
J. Chambry
- 684 Le patient partenaire de son traitement : à propos des traitements médicamenteux  
J.-F. Roche, B. Olliac

**TR 25 – Actualités en épilepsie de l'enfant**

- 686 Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge  
S. Auvin, B. Desnoux, V. Bellavoine, P. Gressens, O. Boespflug-Tanguy
- 688 Place des nouveaux traitements antiépileptiques chez l'enfant en 2010  
D. Ville
- 691 Scolarité et épilepsie  
N. Villeneuve, V. Laguitton

**TR26 – Les chylothorax congénitaux idiopathiques**

- 693 Désordres constitutionnels lymphatiques du poumon  
L. Donato, C. Scheib-Brolly
- 695 Prise en charge prénatale des chylothorax  
R. Favre  
Chylothorax congénital : traitement médical. Expérience des néonatalogistes français\*  
B. Escande
- 697 Place de la chirurgie dans les chylothorax congénitaux et malformatifs  
F. Becmeur, R. Le Nue, A. Schneider, C. Gomes-Ferreira, I. Lacreuse, C. Scheib-Brohly

**TR27 – Le plan maladies rares**

- L'émergence des maladies rares comme un problème de santé publique\*  
S. Aymé
- 699 Du Téléthon au plan maladies rares : le rôle de l'AFM  
L. Tiennent Herment
- 700 Le plan maladies rares : bilan et perspectives  
G. Tchernia, G. Le Hénauff, O. Kremp-Roussey  
Le point de vue des parties prenantes : Alliance Maladies Rares\*  
P. Morin  
Le point de vue des parties prenantes : un représentant de Centre de référence\*  
D. Lacombe

\* Non parvenu

### TR 28 – La médecine d’aujourd’hui à la croisée de trois chemins – approches techniques, éthiques, esthétiques

- 702 Éthique, esthétique et dignité humaine  
C. Valentin  
Les lieux de l’éthique et de l’esthétique\*  
C. Navarro  
Le Kalos Kagathos : un idéal périmé en médecine ?\*  
J.-M. Zucker

### TR 29 – Les accidents de la vie courante : de l’épidémiologie à la prévention ?

- 704 Épidémiologie des accidents de la vie courante chez l’enfant  
B. Thélot  
704 Les nouveaux accidents domestiques  
I. Claudet  
709 Accidents de la vie courante : prévention active ou passive ?  
V. Hue, I. Pruvost, F. Dubos, A. Martinot

### TR 30 – Alimentation de l’enfant et prévention

- Prévention de l’obésité infantile : intervention prénatale\*  
S. Parat  
711 Nutrition précoce et devenir neurologique du prématuré  
A. Lapillonne  
713 Déterminants précoces du comportement alimentaire  
S. Issanchou, S. Nicklaus

### TR 31 – Tumeurs des parties molles de l’appareil locomoteur

- 715 Masses des tissus mous : biopsie ou chirurgie ?  
H. Ducou le Pointe  
717 Tumeurs des parties molles de l’appareil locomoteur : que faire de la biopsie et de la pièce opératoire ?  
Rôle respectif du préleveur et du pathologiste  
D. Ranchère-Vince  
L’exérèse d’une tumeur maligne\*  
J.-L. Jouve  
719 Traitements médicamenteux des tumeurs des parties molles de l’appareil locomoteur de l’enfant  
D. Orbach, D. Levy, S. Héritier, C. Normand

### TR 32 – L’attachement du nourrisson

- 721 La théorie de l’attachement dans un contexte pédiatrique  
S. Tereno  
723 L’enfant hospitalisé et la théorie de l’attachement  
R. Dugravier  
Les enjeux d’apprentissage scolaires et l’attachement\*  
A.-S. Mintz

### TR 33 – Maladies rares – le rôle des pédiatres non universitaires

- 725 La drépanocytose dans les services pédiatriques de proximité en Île-de-France  
A. Leblanc, A. May

- 727 Un centre de ressources et de compétence pour la mucoviscidose en hôpital général : l’expérience de Versailles  
P. Foucaud, A. Bonnel, C. Ajzenman, A. Le Monnier, S. Le Jalle, B. Borel  
Place de la pédiatrie libérale spécialisée : exemple la cardiologie pédiatrique en ville\*  
F.-M. Caron  
729 Plan maladies rares et société savante : problématique en immunologie et hématologie pédiatrique  
J. Donadieu

### TR 34 – Actualités en neuro-imagerie

- 731 IRM-spectroscopie  
N. Girard  
Imagerie fonctionnelle cérébrale\*  
C. Chiron  
733 Imagerie cérébrale anténatale et suivi post-natal  
C. Garel

### TR 35 – Ces médicaments largement prescrits, souvent inutiles... et parfois délétères

- 735 Les fluidifiants bronchiques : vers une contre-indication chez le nourrisson  
N. Mourdi, J.-C. Dubus, F. Bavoux, M. Boyer-Gervoise, M.-J. Jean-Pastor, M. Chalumeau  
737 Les prokinétiques chez l’enfant  
F. Gottrand  
739 Reflux gastro-œsophagien (RGO) et inhibiteurs de la pompe à proton (IPP) chez l’enfant : panacée ou abus ?  
O. Mouterde, M. Bellaïche, C. Dumant, E. Mallet  
Les compléments alimentaires (vitamines, oméga 3, probiotiques, etc.)\*  
D. Turck

### TR 36 – L’adolescent hospitalisé

- 741 Hospitalisation d’adolescents en pédiatrie : aménagements et compétences requis  
C. Stheneur et les membres de la Com’ado de la SFP  
743 Quels soins de suite pour quels adolescents ?  
A. Tonelli  
744 Pédiatres, psychiatres d’enfants et d’adolescents : pourquoi travailler ensemble ?  
P. Huerre

### TR37 – Transfert *in utero* des cardiopathies congénitales de diagnostic anténatal

- Quelles cardiopathies fœtales doivent être transférées *in utero* ?\*  
D. Bonnet  
746 Pédiatre de maternité et prise en charge périnatale des cardiopathies de diagnostic anténatal  
S. Parat, A. Giuseppi

\* Non parvenu

Quelle prise en charge obstétricale pour les cardiopathies transférées *in utero* ?\*  
J.-M. Jouannic

### TR 38 – Les stomies digestives

- 748 Les stomies digestives (gastrostomies et jéjunostomies) : mise en place par endoscopie  
L. Michaud
- 750 Alimentation entérale sur gastrostomie : indications et méthodes  
C. Lambe, V. Colomb
- 752 Pose de gastrostomie en pratique pédiatrique : comparaison de 2 techniques  
H. Steyaert, J.-F. Lecompte, V. Triolo
- 754 La gastrostomie : des soins adaptés au service du quotidien  
S. Beucher, M. Cavayé

### TR39 – La dent de l'enfant

Développement et minéralisation des dents chez l'enfant : physiologie\*

- C. Gaucher
- 756 Les anomalies de l'éruption dentaire  
F. Vaysse, E. Noirrit, I. Bailleul-Forestier, A. Bah, D. Bandon
- Carie dentaire : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge\*  
C. Chaussain
- 758 Anomalies de minéralisation de l'émail : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge  
M. Molla, C. Naulin-Ifi, A. Berdal
- Les anomalies de la minéralisation de la dentine : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge\*  
D. Ginisty

### TR 40 – Nouveaux antibiotiques ou nouvelles indications ?

Émergence des  $\beta$ -lactamases à spectre élargi chez *E. coli* dans les infections communautaires en pédiatrie\*

- E. Bingen
- 760 Utilisation des carbapénèmes en pédiatrie  
X. Durrmeyer, R. Cohen
- Colimycine en pédiatrie\*  
R. Cohen
- 762 Le linezolid en pédiatrie  
F. Moulin, B. Hériveaux, C. Vallet

### TR41 – Quoi de neuf dans les infections ostéo-articulaires de l'enfant ?

La place de l'infectiologue\*

- M. Lorrot
- 764 Infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : place du traitement chirurgical  
Th. Odent, Z. Péjin, C. Cadilhac, A. Ferroni, Ch. Glorion

- 766 Infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : place du microbiologiste  
A. Ferroni, Z. Péjin, T. Odent, C. Cadilhac, P. Berche, C. Glorion

### TR 42 – Nutrition du prématuré

- 768 Nutrition du prématuré et développement neurologique  
O. Baud
- 770 La nutrition du prématuré : respecter son métabolisme protidique et glucidique  
D. Mitanchez, V. Champion, I. Girard, S. Dahan, I. Demontgolfier
- 722 Analyse chimique automatisée du lait maternel  
V. Rigourd
- 774 Nutrition du prématuré après la sortie : lait, vitamines, fer, diversification  
J. Rigo, F. Habibi, T. Senterre, C. Pieltain, V. de Halleux

### TR43 – Technique alternative à la chirurgie ouverte en pédiatrie

- Prise en charge *in utero* des hernies de coupole diaphragmatique\*  
J. Deprest
- Cardiologie interventionnelle et malformations cardiaques\*  
Y. Boudjemline
- Innovations thérapeutiques en neurochirurgie\*  
M. Zerah

### TR 44 – La prévention bucco-dentaire chez l'enfant

- 776 Prévention bucco-dentaire chez l'enfant : les moyens dont on dispose  
F. Courson, R. Assathiany, S. Vital
- 776 Connaissance et application par les pédiatres ambulatoires des recommandations de l'Afssaps sur la prescription de fluor  
R. Assathiany, C. Salinier, S. Opsahl-Vital, F. Courson
- 780 Le fluor topique ou systémique ? Existe-t-il réellement une controverse ?  
J.-P. Fortier

### TR 45 – Les fentes labio-palatines

- 781 Prise en charge chirurgicale des fentes labio-palatines : anatomie, calendriers et techniques des différents centres de compétence français  
I. James
- 783 Allaitement des enfants porteurs d'une fente labio-palatine  
I. Loras-Duclaux
- 785 Les Centres de Référence et de Compétence. Le principe du réseau de soins  
E. Galliani, C. Bach, B. Vi-Fane, S. Soupre, I. Pavlov, C. Trichet-Zbinden, M.-F. Delerive-Taieb, J.-B. Leca, A. Picard, M.-P. Vazquez

\* Non parvenu



- 787 Fentes faciales – la séquence de Pierre Robin : choix parmi plusieurs protocoles de traitement  
A.-S. de Buys Roessingh, G. Herzog, C. Zbinden-Trichet, J. Hohlfeld
- 789 Orthodontie des enfants porteurs de fentes labio-palatines : calendriers et greffes osseuses précoces  
A. Majourau-Bouriez
- 790 Fentes labio-palatines : guidance orthophonique au sein de l'équipe pluridisciplinaire  
C. Trichet-Zbinden, A. de Buys Roessingh, G. Herzog, H. Martinez, P. Oger, M.-F. Delerive-Taieb, V. Soupre, A. Picard, M.-P. Vazquez, E. Galliani, J. Hohlfeld
- 792 Particularité de l'otite séro-muqueuse dans les fentes vélopalatines  
F. Sevin
- 794 Les fentes labio-palatines : suivi psychologique et investissement de l'enfant dans sa famille  
J. Despars, C. Muller-Nix, J. Hohlfeld
- 796 Associations des parents et fentes labio-palatines  
I. Terzi-Meurant

#### TR 46 – Les maladies métaboliques à révélation psychiatrique

- 798 Maladies métaboliques : le point de vue du psychiatre  
M.-F. Le Heuzey  
Manifestation neuropsychiatrique des porphyries\*  
H. Puy  
Délires et autres présentations psychiatriques : les maladies neurologiques lysosomales\*  
F. Sedel
- 800 Troubles du comportement : les maladies métaboliques par intoxication  
F. Labarthe, H. Blasco, F. Maillot
- 802 Faut-il faire un bilan métabolique dans l'autisme ?  
M. Schiff, R. Delorme, J.-F. Benoist, H. Ogier de Baulny

#### TR 47 – L'hôpital ami des bébés

- 804 L'IHAB... pour la qualité des soins en maternité  
M.-C. Marchand, C. Laurent, K. Lofgren  
Et si on commençait demain ?... Oui, mais par quoi... ?\*  
N. Sargiacomo  
À propos des données scientifiques de l'IHAB\*  
G. Gremmo-Feger
- 806 L'hôpital ami des bébés : la parole est aux usagers  
O. Anot

#### TR 48 – Vitamine D chez l'enfant

- Variants naturels du récepteur de la vitamine D et effet sur la croissance et l'acquisition de la masse osseuse\*  
F. Jehan
- 808 Les besoins en vitamine D des enfants français  
M. Vidailhet, M. Garabédian

- 810 La vitamine D dont on pensait avoir tout dit : sa carence existe encore et elle n'a pas que des effets osseux  
E. Mallet

#### TR 49 – L'*Helicobacter pylori*

- 812 Particularités de la maladie ulcéreuse chez l'enfant  
N. Kalach, P. Bontems, J. Raymond
- 814 Diagnostic de l'infection à *Helicobacter pylori* chez l'enfant  
C. Burucoa
- 816 *Helicobacter pylori* en France : états des lieux des résistances chez l'enfant et chez l'adulte  
J. Raymond, N. Kalach, D. Lamarque, C. Burucoa  
Cancer de l'estomac et infection à *Helicobacter pylori*\*  
J.-C. Delchier

#### TR 50 – Prise en charge des anomalies de la paroi abdominale

- Description clinique et examen\*  
L. Riss
- 818 Anomalies de fermeture de la paroi abdominale. Prise en charge postopératoire néonatale et devenir à court terme  
D. Mitanchez, V. Champion, E. Walter-Nicolet
- 820 Traitement chirurgical de l'omphalocèle et du laparoschisis : éléments pronostiques  
C. Grapin-Dagorno, M.-E. Noche, J. Boubnova
- 822 Laparoschisis : énigmes, progrès et défis  
F. Auber

#### TR 51 – Les malpositions du pied du petit enfant

- 824 Les malpositions du pied du petit enfant : description clinique et examen  
C. Bronfen, L. Riss, C. Le Roux, S. Abu Amara
- 826 Les malpositions du pied du petit enfant : diagnostic différentiel et pièges  
S. Abu Amara, J. Lechevallier
- 827 Les malpositions du pied du petit enfant : le rôle du kinésithérapeute  
C. Le Roux, L. Riss, C. Bronfen, S. Abu Amara
- 829 L'appareillage à disposition dans les malpositions du pied chez le petit enfant  
L. Riss, C. Bronfen, C. Le Roux, S. Abu Amara

#### TR 52 – Place de la cystographie rétrograde en urologie pédiatrique

- 831 Cystographie rétrograde et ses alternatives  
H. Ducou le Pointe
- 833 Devant quelles anomalies détectées en période prénatale je demande une cystographie ?  
J.-L. Lemelle, M. Schmitt  
Place de la cystographie et de l'antibioprophylaxie devant une infection urinaire fébrile : quelles sont les indications actuelles  
G. Roussey-Kesler

\* Non parvenu

- 836 Faut-il diaboliser la cystographie ? Un point de vue de l'urologie pédiatrique  
D. Demède, P. Mouriquand  
Discussion autour de cas cliniques\*  
Y. Aigrain

### TR 53 – Traitements antiparasitaires (hors paludisme)

Traitements des diarrhées parasitaires\*  
D. Gendrel

- 838 Le traitement des leishmanioses  
P. Minodier, A.-L. Jurquet, G. Noël, M. Uters, R. Laporte, J.-M. Garnier
- 840 Traitements antihelminthiques chez l'enfant  
P. Imbert, F. Moulin  
Ivermectine\*  
D. Richard-Lenoble

### TR 54 – Enfant et ambulatoire

- 842 Les anesthésistes face à l'enfant ambulatoire : résultats d'une enquête de l'Association des anesthésistes réanimateurs pédiatres d'expression française (ADARPEF)  
Y. Nivoche, M.-M. Lucas, D. Souhayl, R. Léculée, E. Wodey, P. Courrèges
- 844 Chirurgie ambulatoire de l'enfant de moins de 18 ans : recommandations CNCE/ADARPEF  
R. Léculée, P. Courrèges
- 846 Organisation d'une activité d'IRM sous anesthésie générale en ambulatoire en pédiatrie  
E. Desoutter
- 848 Handicap et prise en charge ambulatoire  
E. Martin-Lebrun

### TR55 – La fertilité, les pédiatres sont concernés – représentations actuelles du désir d'enfant

Réflexions éthiques autour de la fertilité\*  
P. Jouannet  
Le fœtus et sa famille réflexions en 2010\*  
R. Bessis  
Adolescence, sexualité et désir d'enfant\*  
D. Marcelli

### TR 56 – Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence – l'expérience de Courlygon

- 850 Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : objectifs des messages de santé  
J. Stagnara, B. Racle, J. Vermont, B. Kassai, J. Jacquel, A. Duquesne, A. Bourrillon
- 852 Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : méthodes d'élaboration des messages  
J. Stagnara, B. Racle, J. Vermont, B. Kassai, J. Jacquel, A. Duquesne, A. Bourrillon

- 854 Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : diffusion téléphonique des messages  
J. Stagnara, B. Racle, J. Vermont, B. Kassai, J. Jacquel, A. Duquesne, A. Bourrillon
- 856 Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : suivi d'intervention  
J. Stagnara, B. Racle, J. Vermont, B. Kassai, J. Jacquel, A. Duquesne, A. Bourrillon

### TR 57 – Toxicité digestive des médicaments

- AINS et muqueuse digestive\*  
E. Autret-Leca
- 858 Flore digestive et antibiothérapie  
M. Abély
- 861 Effets néfastes des médicaments sur la motricité et l'absorption intestinale  
M. Scaillon, V. Guinard  
Peut-on encore utiliser les suppositoires en 2010 ?\*  
F. Briou, F. Baboux

### TR 58 – Nouveau-né et anesthésiste

- Les morphiniques chez le nouveau-né\*  
R. Carbajal
- 862 Hémostase chez le nouveau-né : ce que le clinicien a besoin de savoir  
C. Lejus, S. Pajot, C. Le Roux, M. Surbled
- 864 Hémostase chez le nouveau-né : ce que le biologiste peut répondre  
D. Lasne  
Hémostase chez le nouveau-né – discussion : quel rapport/coût bénéfice ?\*  
C. Lejus, D. Lasne

### TR 59 – Le pédiatre et l'adolescent déscolarisé

- 866 Approche épidémiologique de l'absentéisme scolaire. L'absentéisme scolaire, une question de définition  
A. Zemmouri
- 868 Adolescents déscolarisés : quelques situations cliniques  
S. Lemerle Gruson
- 870 Le pédiatre et l'adolescent déscolarisé : analyse diagnostique  
N. Catheline
- 872 Abandon d'école ! Des solutions pédagogiques !  
C. Rondet

### TR 60 – Les brûlures de A à Z

- 874 Organisation des soins aux brûlés  
A. Le Touze
- 875 Brûlure chez l'enfant : évaluation en surface et profondeur. Soins primaires : pansements  
A.-S. de Buys Roessingh, J. Hohlfield
- 877 La prise en charge nutritionnelle de l'enfant brûlé  
M. O. Ranson, P. Coti-Bertrand, J. Hohlfield, A. de Buys Roessingh

\* Non parvenu

- 879 Prise en charge de la douleur chez les enfants brûlés  
P. Richard, C. Bach, I. Constant
- 881 La brûlure de A à Z : principes chirurgicaux  
E. Conti, C. Bach, M.-P. Vazquez, D. Voulliaume
- 883 La rééducation pédiatrique du brûlé grave  
M. Guillot
- 884 Les brûlures de A à Z : la chirurgie secondaire  
V. Duquennoy-Martinot, P. Guerreschi, G. Poirat, Maillet, V. de Broucker, L. Gottrand, R. Besson, P. Pellerin
- 886 Les brûlures de l'enfant de A à Z : prévention, législation et maltraitance  
J. Hohlfeld
- 888 Les brûlures de A à Z : psychologie, impact sur l'enfant et sa famille  
J. Despars, J. Hohlfeld, C. Muller-Nix

#### TR61 – La fertilité : les pédiatres sont concernés – préservation et restauration de la fertilité

- Préservation de la fertilité chez le garçon\*  
N. Rives
- Préservation de la fertilité chez la fille\*  
C. Poirot
- Prise en charge des hypogonadismes chez le garçon\*  
J.-C. Carel
- 890 Traitement de l'hypogonadisme de la fille après traitement pour cancer  
C. Pienkowski, A. Cartault, F. Lamiche- Lorenzini

#### TR 62 – L'obésité infantile : données actuelles

- Obésité et protéines : les études récentes\*  
D. Turck
- 892 La méthode Papillote pour soigner les enfants trop gros  
V. Boggio
- 894 Le sport pour les enfants en surpoids : comment conseiller efficacement ?  
S. Quinart, F. Mougin-Guillaume, M.-L. Simon-Rigaud, A.-M. Bertrand, V. Nègre
- 896 L'obésité infantile : « quelques nouvelles du front »  
S. Treppoz

#### TR 63 – La médecine scolaire en 2010

- 898 Mieux connaître les besoins de santé des enfants pour revivifier la médecine scolaire  
A. Tursz
- 900 La santé scolaire en 2010 : ce qui a été fait et prospective  
M.-C. Romano
- 902 Une action de terrain au collège : diminution de l'incontinence urinaire  
M. Lenoir

#### TR 64 – Nouveaux vaccins en 2010

- Vaccins méningococciques conjugués\*  
E. Grimprel

- Vaccins pneumococciques conjugués de seconde génération\*  
R. Cohen
- 904 Vaccin vivant atténué par voie nasale contre la grippe  
C. Weil-Olivier
- 906 Les vaccins pandémiques  
D. Floret

#### TR65 – Nutrition infantile en 2010 : actualités en enjeux

- Des recommandations à la pratique\*  
P. Tounian
- Formation médicale initiale et continue : qui, quand, comment ?\*  
D. Turck
- Doit-on et peut-on améliorer la prise en charge en nutrition infantile ?\*  
J.-P. Chouraqui

#### TR 66 – La photoprotection

- 908 Photoprotection et pédiatres : résultats d'une enquête de pratiques  
R. Assathiany, F. Fay-Chatelard, A. Beauchet, M. Navel, E. Mahé
- 910 Vivre avec le soleil, à l'école  
P. Cesarini
- 912 Nævus de l'enfant : marqueur d'exposition solaire et outil de mesure des campagnes de prévention solaire  
E. Mahé, M.-F de Maleyssie, F. Fay-Chatelard, A. Beauchet
- 914 Pourquoi et comment protéger les enfants du soleil ?  
E. Puzenat

#### TR 67 – Nouveau-né et bloc opératoire

- Les nouveaux monitorages peropératoires du nouveau né : indications, limites, rapport qualité/prix\*  
B. Marciniak
- 916 L'anesthésie locorégionale (ALR) chez nouveau né : ce qu'attend le chirurgien pédiatre  
R. Besson, E. Aubry, C. Pilat, V. Wittemeyer, B. Marciniak, P. Courrèges
- 918 Anesthésie régionale chez le nouveau-né : qu'en attend l'anesthésiste et que peut-il proposer ?  
J.-X. Mazoit, P. Roulleau, C. Baujard
- 920 Nouveau-né et allergie au latex  
M.-M. Lucas-Polomeni

#### TR 68 – La fertilité : les pédiatres sont concernés – fertilité après traitement d'un cancer dans l'enfance

- Déterminants de la fertilité chez la femme\*  
S. Christin-Maitre

\* Non parvenu

- 922 Fertilité et fécondité après chimiothérapie pour cancer dans l'enfance  
C. Berger, S. Thouvenin, O. Richard, J.-L. Stephan
- 924 Fertilité et grossesse après radiothérapie dans l'enfance  
V. Bernier, H. Sudour
- 926 Descendance des patients guéris d'un cancer  
C. Dufour, O. Oberlin, F. De Vathaire

### TR 69 – Les outils de médiation de l'information sur la sexualité vis-à-vis de l'adolescent

Une évaluation du fascicule de INPES « Questions d'Ado » amour et sexualité\*

C. Salinier

L'information orale : les groupes\*

S. Eyraud

- 928 Sexualité de l'adolescent : l'écoute, l'information au téléphone et sur Internet  
B. Cadéac d'Arbaud  
Synthèse et conclusions\*  
D. Marcelli

### TR 70 – Déterminants psycho-sociaux des maladies de l'enfant

- 930 Mises au couvent pour cause de mauvaise santé (morale) : le sort des filles de Justice (XIX<sup>e</sup>-XX<sup>e</sup> siècle)  
F. Tétard
- 932 La désinformation : « Ce que tu vois, entends et ressens, n'existe pas ! »  
R. Neuburger
- 934 Enfant malade, familles en souffrance  
Y. Petiton

### TR 71 – Vaccination de l'enfant malade

Vaccination de l'enfant malade\*

M.-A. Dommergues

Vraies et fausses contre-indications des vaccins\*

N. Guerin

Comment explorer un effet indésirable potentiel\*

R. Cohen

### TR 72 – Les soins palliatifs en pédiatrie

Soins palliatifs pédiatriques à domicile : quelles anticipations ?\*

M. Schell

- 936 Limitation et arrêt des thérapeutiques actives en néonatalogie  
M. Vidal, A. Jacquot, R. Mesnage, C. Milési, A. Lemaitre, S. Cabirou, V. Perotin, J.-C. Picaud, G. Cambonie
- 938 L'enfant en fin de vie : aspects pratiques et éthiques  
A. Garbi, P. Le Coz

### TR 73 – La violence des jeunes

Violence faite aux adolescents\*

D. Versini

De la crise à l'urgence : mieux comprendre les adolescents victimes ou acteurs de violence\*

P. Metello

- 940 Violences subies et violences agies : rencontres pédiatriques avec des adolescents dans la tourmente  
G. Picherot, C. Stheneur, J. Cheymol, M. Caquard, E. Caldagues, L. Dreno

### TR 74 – Vaccination de l'enfant malade

- 942 Vaccination du prématuré

J. Gaudelus, F. Minier, C. Roumegoux, C. Belasco, S. Bolie, S. Lefevre-Akriche, E. Lachassinne

Le palivizumab en 2010 : pour quels enfants et avec quelle différence ?\*

J.-B. Gouyon

Prévention des infections nosocomiales en néonatalogie\*  
V. Biran

### TR 75 – La fertilité : les pédiatres sont concernés – quand et comment informer sur la fertilité en cas de maladie chronique ?

- 945 Grossesses chez les jeunes filles séropositives au VIH suivies depuis l'enfance

C. Dollfus, N. Trocme, M.-D. Tabone, G. Vaudre, C. Courpottin, G. Leverger

Être atteint de mucoviscidose et devenir parent\*

S. Epelboin

Perspectives pour les patients présentant une ambiguïté sexuelle évaluation à long terme\*

C. Bouvattier

Le point de vue d'une association de patients\*

D. Dubois

### TR 76 – Erreurs innées du métabolisme et anesthésie-réanimation

- 947 Démarche diagnostique et thérapeutique d'une maladie métabolique en anesthésie-réanimation

P. de Lonlay, V. Valayannopoulos, J.-B. Arnoux, A. Servais, B. Charron, O. Jacqmarcq, C. Ottolenghi, P. Hubert

- 949 Maladie métabolique connue : bilan pré-opératoire et stratégie anesthésique

I. Grosu, J.-L. Scholtes, F. Veyckemans

L'enfant hypotonique en consultation pré-anesthésique\*

C. Ecoffey

### TR 77 – Nutrition infantile et situation de précarité en France

- 951 Prévalence et consommation alimentaire des enfants pauvres en France

J. Ghisolfi

Les conséquences cliniques de l'insécurité alimentaire de l'enfant en situation de précarité\*

D. Turk

\* Non parvenu

- 953 Prise en charge de l'insécurité alimentaire des enfants pauvres en France  
B. Cavalli

### TR 78 – Vaccination : des recommandations à la pratique

- 955 Couverture vaccinale de l'enfant  
J. Gaudelus  
Quelques difficultés d'application en pratique courante\*  
E. Grimprel
- 948 Vaccinations du nouveau-né et de son entourage  
O. Romain

### TR 79 – Iatrogénie pédiatrique en pratique courante

- Introduction : rappels\*  
J.-M. Treluyer
- 960 Effets secondaires des traitements sur le rein néonatal  
G. Deschênes  
IPP\*  
M. Bellaïche
- 962 Effets secondaires des biothérapies chez l'enfant  
B. Bader-Meunier

### TR 80 – La co-parentalité aux risques du divorce

- 964 Les enfants malades du divorce  
G. Poussin, T. Barumandzadeh, R. Barumandzadeh, E. Martin-Lebrun
- 966 Le juge aux affaires familiales face au syndrome d'aliénation parentale  
M. Lacroix
- 968 Les enjeux de la médiation familiale : la co-parentalité dans les séparations  
A. Porcedda-Selleron

### TR 81 – Gestion de la fin de vie en réanimation pédiatrique

- 970 Fin de vie en réanimation pédiatrique : point de vue du réanimateur  
R. Cremer
- 972 La fin de vie en réanimation néonatale : aspects pédopsychiatriques  
M.-M. Bourrat, C. Jousset, L. Caeymaex  
Point de vue du soignant\*  
M. Charmot

### TR 82 – Le syndrome du bébé secoué

- 974 Syndrome du bébé secoué : démarche diagnostique  
H. Hass
- 976 Syndrome du bébé secoué : les nouvelles préconisations au décours de l'audition publique  
A. Laurent-Vannier, E. Briand-Huchet, J. Cook
- 978 Syndrome du bébé secoué : le signalement et après ?  
B. Azéma

### TR 83 – Les traitements précoces en orthodontie : pourquoi, quand, comment ?

- 980 Prognathie mandibulaire et pathologies apparentées  
J.-L. Raymond, W. Bacon
- 982 La levée de l'obstacle ventilatoire : rôle de l'orthodontiste  
J. Cohen-Levy, T. Seailles
- 984 L'éducation fonctionnelle chez le jeune enfant : les dysmorphoses liées aux problèmes fonctionnels  
D. Rollet
- 985 Latérodéviation mandibulaires et asymétrie faciale  
E. Lejoyeux

### TR 84 – Réanimation

- 987 Le contrôle glycémique en réanimation pédiatrique  
Y. Asencio, F. Voillet, O. Paut
- 989 Pneumopathies acquises sous ventilation mécanique : quelle stratégie de prévention ?  
A. Botte, F. Leclerc
- 991 Encéphalites aiguës en réanimation pédiatrique : place des bolus de corticoïdes  
M. Tardieu, K. Deiva

### TR 85 – Consultation de cardiologie au quotidien

- 993 Exploration d'un souffle cardiaque chez l'enfant : apport de l'examen clinique et de l'ECG  
A. Chantepie, R. Bonnefoy, J. Poinso, M.-C. Vaillant
- 995 Syncope vagale chez l'enfant  
G. Teyssier, H. Patural, J.-C. Barthelemy
- Malaises et syncopes : les canalopathies\*  
P. Chevalier
- Douleurs thoraciques : la part du fonctionnel et de l'organique\*  
F. Godart
- Suivi et pronostic cardiologique après maladie de Kawasaki\*  
S. Di Filippo

\* Non parvenu

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Thyroïde, Maladies auto-immunes,  
Maladies de Hashimoto, Maladie de Basedow

## Pathologie auto-immune thyroïdienne

### Pediatric thyroid autoimmunity

J. Léger

Service d'Endocrinologie Pédiatrique, Centre de Référence des Maladies Endocriniennes  
de la Croissance, APHP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France

La pathologie auto-immune thyroïdienne comprend essentiellement 2 affections : la thyroïdite chronique auto-immune (maladie de Hashimoto), et la maladie de Basedow. Ces 2 maladies surviennent moins fréquemment en pédiatrie que chez l'adulte. La fonction thyroïdienne est normale ou insuffisante dans la thyroïdite de Hashimoto. La maladie de Basedow s'accompagne toujours d'hyperthyroïdie.

D'autres affections beaucoup plus rares, sont en relation avec des polyendocrinopathies auto-immunes. Elles associent alors plusieurs maladies des glandes endocrines réunies par une étiologie commune. Enfin, chez l'enfant 2 maladies monogéniques sont décrites et s'observent exceptionnellement : le syndrome APECED lié à des anomalies du gène AIRE (*auto-immune regulator gene*) et le syndrome IPEX (*immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X linked syndrome*).

### 1. Physiopathologie

Des facteurs génétiques, endogènes et/ou environnementaux vont susciter une réponse immunitaire amenant à une infiltration de la thyroïde par des lymphocytes majoritairement de type T [1]. Dans la thyroïdite de Hashimoto, la stimulation de l'immunité cellulaire active les réactions à l'origine d'une cytotoxicité cellulaire, via les cellules T effectrices. La réponse immunitaire est dirigée contre un ou plusieurs des antigènes des thyrocytes. Les anticorps anti-thyréopéroxydase (TPO) sont présents dans plus de 90 % des cas. Ils exercent un rôle important en inhibant la TPO (enzyme importante de l'hormonosynthèse thyroïdienne) et en suscitant la lyse des thyrocytes dont l'importance et l'intensité conduisent à l'hypothyroïdie. Le rôle pathogène des anticorps anti-thyroglobuline (Tg) est moins connu. Des anticorps anti-récepteur TSH avec activité bloquante, peuvent aussi être parfois présents. Dans la maladie de Basedow, l'infiltration de lymphocytes T stimule la production des lymphocytes B, la production de cytokines et l'activation des anticorps anti-récepteur de la TSH (anticorps stimulants) qui induit l'hyperthyroïdie [1].

Une susceptibilité génétique est retrouvée selon des modalités très probablement polygéniques et multifactorielles, ainsi qu'une forte composante familiale. Comme dans toutes les pathologies thyroïdiennes, la prédominance féminine est encore mal expliquée.

Des études de liaison ont identifié l'implication de plusieurs loci du génome comme le gène CTLA4 (cytotoxic T lymphocyte antigen 4), le gène PTPN22 (*lymphoid tyrosine phosphatase*) et les gènes du complexe majeur d'histocompatibilité. Ces 2 affections peuvent aussi survenir sur un terrain prédisposant, comme la trisomie 21, le syndrome de Di Georges, le syndrome de Turner. Elles peuvent s'associer à d'autres pathologies auto-immunes qu'elles soient endocriniennes (diabète de type 1, polyendocrinopathies auto-immunes associées le plus souvent à une insuffisance surrénale, hypoparathyroïdie) ou extra-endocriniennes (maladie cœliaque, candidose, maladie de Biermer). Certains facteurs environnementaux ont été clairement rapportés comme favorisant : l'apport en iode, le stress, l'exposition aux radiations ionisantes.

### 2. Thyroïdite de Hashimoto

Elle est définie par la présence d'anticorps antithyroïdiens. La glande thyroïde est infiltrée par de la fibrose et est le plus souvent modérément augmentée de volume. Les données de l'échographie sont caractéristiques avec un tissu thyroïdien hypo-échogène, hétérogène et présence de nodules. L'insuffisance thyroïdienne n'est pas constante et est la conséquence de la destruction de la glande par le processus auto-immun. Elle nécessite alors un traitement substitutif par la Thyroxine. Alors que le goitre diffus est fréquent chez l'adolescent avec une incidence estimée à 2 %, il n'est en relation avec une thyroïdite chronique auto-immune que dans environ 60 % des cas. Il est donc probable qu'en l'absence de symptomatologie clinique importante, le diagnostic de thyroïdite reste méconnu longtemps. Comme chez l'adulte, la récupération d'une fonction thyroïdienne normale reste possible surtout dans les formes d'hypothyroïdie compensée. À l'inverse, une hypothyroïdie peut apparaître au cours de l'évolution. Enfin, pour un petit nombre de patients, la disparition des anticorps antithyroïdiens au cours de l'évolution laissent penser à l'arrêt progressif du processus auto-immun [2,3].

La thyroïdite chronique auto-immune doit donc être systématiquement recherchée chez l'adolescent devant l'apparition d'un goitre même modéré et/ou devant un ralentissement de la vitesse de croissance ou un retard pubertaire. Elle doit également faire l'objet d'une recherche annuelle systématique chez tout enfant suivi pour une autre pathologie auto-immune. Le suivi à long terme de ces patients avec réévaluation de la fonction thyroïdienne est nécessaire car les modifications sont fréquentes

\* Auteur correspondant.  
e-mail : juliane.leger@rdb.aphp.fr

et la guérison est possible. Cette réévaluation est particulièrement importante chez la jeune femme devant tout souhait de grossesse ainsi qu'au début de toute grossesse où une forte augmentation des besoins en thyroxine a été mise en évidence dès le 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse. En effet, l'hypothyroïdie maternelle au début de la gestation a des conséquences graves sur le développement et la maturation cérébrale du fœtus dont la fonction thyroïdienne ne devient effective qu'au début de la seconde moitié de la grossesse [4].

### 3. La maladie de Basedow

La maladie de Basedow est une maladie rare chez l'enfant et survient plus volontiers à l'adolescence où l'incidence de la maladie est estimée aux environs de 1/5000 enfants. Elle est définie par une hyperthyroïdie biologique et la présence d'anticorps anti-récepteur TSH. Les signes cliniques d'hyperthyroïdie sont particulièrement marqués avec de manière quasi constante goitre et tachycardie. Une accélération de la vitesse de croissance et une avance de maturation osseuse peuvent être observées et sont fonction de la durée de la symptomatologie. Le traitement médical par les antithyroïdiens de synthèse par le carbimazole (Néomercazole®) est toujours utilisé initialement. Ce traitement est utilisé à doses d'attaque, permettant une normalisation rapide du taux des hormones thyroïdiennes, puis après 2-4 semaines de traitement à doses d'entretien [5]. C'est un traitement long et les rechutes sont fréquentes.

L'objectif du traitement médical est de maintenir le patient en euthyroïdie de manière prolongée, ce qui permet aussi la diminution du processus auto-immun et donc le titre d'anticorps anti-récepteur TSH jusqu'à sa disparition, favorisant ainsi la rémission de la maladie. Si le taux de rémission chez l'adulte est supérieur à 50 %, il est actuellement estimé autour de 30 % chez l'enfant [6,7]. La survenue d'une rechute après arrêt du traitement médical survient dans la majorité des cas assez rapidement (dans les 6 mois pour 70 % des cas).

Le traitement par l'iode radioactif ou moins souvent la thyroïdectomie subtotale sont les deux alternatives thérapeutiques. Le

recours à ce traitement radical n'est justifié précocement qu'en cas de non-compliance ou d'intolérance au traitement.

L'étude que nous avons réalisée récemment a permis de montrer l'importance d'une 1<sup>re</sup> cure prolongée par les antithyroïdiens de synthèse pour réduire le risque de rechute de l'hyperthyroïdie chez l'enfant [7]. Le jeune âge des patients, l'origine ethnique non caucasienne et la sévérité de la présentation clinique initiale appréciée sur les concentrations sériques de T4I et les titres élevés d'anticorps anti-R-TSH, sont des facteurs prédictifs d'un risque plus élevé de rechute après une première cure médicale [6,7]. L'identification de ces facteurs de risque devrait permettre d'optimiser la prise en charge de ces patients et de justifier le recours au traitement radical après une cure médicale prolongée d'au moins 3-4 ans. L'adhérence au traitement est donc une étape importante à favoriser tout au long de l'évolution.

### Références

1. Weetmann AP. Cellular immune responses in autoimmune thyroid disease. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2004;61:405-13.
2. Marinovic D, Léger J, Garel C, et al. Thyroïdite chronique auto-immune chez l'enfant. *Arch Pediatr* 2000;7:1284-92.
3. De Vries L, Bulvik S, Phillip M. Chronic autoimmune thyroiditis in children and adolescents: at presentation and during long-term follow-up. *Arch Dis Child* 2009;94:33-7.
4. Haddow JE, Palomaki GE, Allan WC, et al. Maternal thyroid deficiency during pregnancy and subsequent neuropsychological development of the child. *N Eng J Med* 1999;341:549-55.
5. Kaguelidou F, Carel JC, Léger J. Grave's disease in childhood. Advances in the management with antithyroid drug therapy. *Horm Res* 2009;71:310-7.
6. Glaser NS, Styne DM; Predicting the likelihood of remission in children with Graves' disease: a prospective, multicenter study. *Pediatrics* 2008;121:e481-8.
7. Kaguelidou F, Alberti C, Castanet M, et al. Predictors of autoimmune hyperthyroidism relapse in children after discontinuation of antithyroid drug treatment. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:3817-26.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies auto-immunes,  
Polyendocrinopathies

# Polyendocrinopathies auto-immunes de type 1

## Autoimmune polyendocrine syndrome type 1

E. Proust-Lemoine\*, P. Saugier-veber, H. Lefebvre, D. Lefranc, L. Prin, J. Weill,  
J.-C. Carel, J.-L. Wemeau

Laboratoire d'Immunologie, EA2686, CHU de Lille, France  
Endocrinologie, Polyclinique Aquilera, Biarritz, France

Le syndrome APECED (*Autoimmune Polyendocrinopathy Candidiasis Ectodermal Dystrophy*, OMIM 240300) ou polyendocrinopathie auto-immune de type 1 (PEA 1) est une pathologie rare, décrite plus fréquemment en Finlande, en Sardaigne et chez les juifs iraniens (prévalences respectives de 1/25 000, 1/14 400 et 1/9000). C'est une pathologie d'origine génétique, de transmission autosomique récessive, liée aux mutations du gène AIRE (*AutoImmune REgulator*) [1].

### 1. Aspects génétiques

Le gène AIRE impliqué dans la PEA1 a été localisé en 21q22.3 [1]. Il comprend 14 exons, et code pour la protéine AIRE1 de 57,7 kDa, principalement localisée au niveau nucléaire où elle joue un rôle de facteur de transcription [2,3]. Une soixantaine de mutations du gène AIRE ont été décrites à ce jour. La mutation c.769C > T (p.Arg257Stop) demeure la plus fréquente chez les patients finlandais [2,3]. Dans les populations norvégiennes, nord-américaines, anglaises, irlandaises et dans le Nord-Ouest de la France, la mutation c.967\_979del13 (p.Cys322fs) est la plus répandue.

### 2. Aspects immunologiques

Le gène AIRE est exprimé dans le thymus (cellules épithéliales médullaires), les ganglions et la rate (cellules stromales), le foie foetal et le sang périphérique (monocytes, cellules dendritiques). AIRE joue un rôle primordial dans l'établissement de la tolérance immune centrale, permettant via son rôle transcriptionnel, l'expression d'environ 1500 gènes codant pour des protéines du soi tissu-spécifiques dites « ectopiques » par les cellules épithéliales médullaires thymiques, et modulant leur présentation aux thymocytes [4]. Les populations lymphocytaires T clonales autoréactives sont ainsi délétées, ce qui prévient leur migration en périphérie [5]. Chez les souris Aire<sup>-/-</sup>, cette sélection négative n'a pas lieu, les clones lymphocytaires T autoréactifs migrent en périphérie [5] et sont à l'origine de pathologies auto-immunes tissu-spécifiques. Dans les cellules stromales spléniques et ganglionnaires, AIRE commande l'expression d'environ 150 autres gènes, permettant la délétion de lymphocytes T auto-réactifs ayant échappé à la sélection négative thymique et jouant ainsi un rôle dans la tolérance immune périphérique [6].

### 3. Critères diagnostiques classiques et présentation clinique

La PEA1 débute en général dans l'enfance, associant une candidose cutanéomuqueuse chronique, une polyendocrinopathie auto-immune (hypoparathyroïdie, insuffisance surrénalienne, hypogonadisme périphérique, diabète de type 1, hypothyroïdie, hypophysite...), des pathologies auto-immunes non endocriniennes (gastrite atrophique, malabsorption, hépatite chronique, vitiligo, alopecie, bronchiolite [7], néphrite interstitielle, ...) et des anomalies ectodermiques (hypoplasie de l'émail dentaire, kérato-conjonctivite, dystrophie unguéale,...). Les 3 éléments les plus fréquents de la pathologie sont la candidose, l'hypoparathyroïdie et l'insuffisance surrénalienne, qui constituent le syndrome de Whitaker. Les critères diagnostiques classiques reposent sur l'association de 2 de ces 3 manifestations dites « majeures », ou la présence d'un seul de ces éléments chez un membre de la fratrie d'un sujet atteint. Dans le sérum de ces patients sont mis en évidence de nombreux auto-anticorps tissu-spécifiques, mais également des anticorps anti-interféron, quasi spécifiques de la maladie [8].

### 4. Pronostic

La présentation clinique du syndrome APECED est variable d'un patient à l'autre, tant au niveau du type de manifestations, que de leur nombre, pouvant aller de 1 à 10. Certains patients développent des formes atypiques, ou pauci-symptomatiques, qui ne rentrent pas dans les critères diagnostiques classiques de la pathologie et dont le diagnostic peut être méconnu. D'autres présentent des atteintes graves, menaçant le pronostic vital, tels le carcinome à cellules squameuses de la sphère orale ou œsophagienne (conséquence de la candidose muqueuse chronique), un sepsis sévère, l'hépatite fulminante, l'insuffisance rénale chronique sur néphrite interstitielle, l'atteinte bronchique [7,9]. Dans ces atteintes auto-immunes sévères, un recours aux immunosuppresseurs, voire à la transplantation hépatique ou rénale, peut s'avérer nécessaire.

### 5. Aspects thérapeutiques

#### Les traitements hormonaux substitutifs

Les atteintes endocriniennes bénéficient de la substitution hormonale habituelle. La compensation du déficit parathyroïdien

\* Auteur correspondant.  
e-mail : proustmanue@yahoo.fr



peut s'avérer difficile, du fait d'une variabilité importante de la calcémie, des risques d'hypercalciurie liés au traitement par vitamine D, d'une hypomagnésémie ou d'une malabsorption associées (devant être spécifiquement prises en charge). L'administration de PTH recombinante s'est avérée efficace [10].

### 5.1. Les traitements à visée anti-infectieuse

Les infections candidosiques requièrent dans un premier temps des anti-fongiques locaux (nystatine, amphotéricine B), mais y sont parfois résistantes. Dans ce cas, un traitement général par fluconazole sera proposé. De plus, la recherche systématique d'une candidose sous-jacente et son traitement avant la mise en route d'une thérapie immuno-suppressive apparaissent nécessaires, afin d'éviter la survenue de candidoses systémiques potentiellement létales. Enfin, une vaccination anti-pneumococcique annuelle est recommandée en cas d'atrophie splénique [10].

### 5.2. Les traitements immunosuppresseurs

Certaines atteintes auto-immunes nécessitent une approche thérapeutique agressive, car elles engagent le pronostic vital. Ainsi, la ciclosporine ou l'azathioprine en cas d'hépatite auto-immune, et le méthotrexate en cas de malabsorption sévère, associés ou non à une corticothérapie ont été utilisés, avec de bons résultats. Les immunosuppresseurs ont également été utilisés exceptionnellement en cas de transplantation, rénale ou hépatique. Dans ces quelques études le recul est faible. Et si la pathologie pour laquelle l'immunosuppresseur a été instauré s'est en général améliorée, les résultats sur les pathologies auto-immunes associées demeurent discordants. Des thérapies ciblées anti-lymphocytes B ou T sont actuellement à l'étude dans le modèle murin Aire-/- [10].

## 6. Perspectives

Du fait de son origine monogénique, l'étude de la PEA 1 a beaucoup contribué à la compréhension des phénomènes de tolérance immune centrale thymique et périphérique, à la définition des sites antigéniques potentiels des tissus périphériques, et à la caractérisation de nouveaux auto-anticorps. La gravité de la maladie

justifie sa meilleure reconnaissance, la meilleure définition de ses caractéristiques phénotypiques, génotypiques et de son évolutivité dans le cadre d'évaluations multicentriques.

Dans ce contexte, une étude nationale, acceptée dans le cadre d'un PHRC, a été débutée en 2009 afin de mieux appréhender cette pathologie mal connue en France, d'améliorer sa reconnaissance, notamment dans ses formes atypiques ou pauci-symptomatiques.

## Références

1. Aaltonen J, Björnsdóttir P, Sandkuijl L, et al. An autosomal locus causing autoimmune disease: autoimmune polyglandular disease type I assigned to chromosome 21. *Nat Genet* 1994;8:83-7.
2. Finnish-German APECED Consortium. An autoimmune disease, APECED, caused by mutations in a novel gene featuring two PHD-type zinc-finger domains. *Nat Genet* 1997;17:399-403.
3. Nagamine K, Peterson P, Scott HS, et al. Positional cloning of the APECED gene. *Nat Genet* 1997;17:393-8.
4. Anderson MS, Venanzi ES, Klein L, et al. Projection of an immunological self shadow within the thymus by the Aire protein. *Science* 2002;298:1395-401.
5. Liston A, Lesage S, Wilson J, et al. Aire regulates negative selection of organ-specific T cells. *Nat Immunol* 2003;4:350-4.
6. Gardner JM, Devoss JJ, Friedman RS, et al. Deletional tolerance mediated by extrathymic Aire-expressing cells. *Science* 2008;321:843-7.
7. Alimohammadi M, Dubois N, Sköldberg F, et al. Pulmonary autoimmunity as a feature of autoimmune polyendocrine syndrome type 1 and identification of KCNRG as a bronchial autoantigen. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2009;106:4396-401.
8. Meloni A, Furcas M, Cetani F, et al. Autoantibodies against type I interferons as an additional diagnostic criterion for autoimmune polyendocrine syndrome type I. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:4389-97.
9. Perheentupa J. Autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:2843-50.
10. Husebye ES, Perheentupa J, Rautemaa R, et al. Clinical manifestations and management of patients with autoimmune polyendocrine syndrome type I. *J Intern Med* 2009;265:514-29.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Pollution, Allergies, Asthme

## Les leçons des cohortes néonatales sur l'impact de la pollution sur l'asthme et les allergies

Impact of pollution on asthma onset and allergies: findings  
from recent birth cohort studies

J. Just

*Centre de l'Asthme et des Allergies. Groupe Hospitalier Trousseau-La Roche-Guyon, APHP,  
Université Paris 6, France*

L'impact de la pollution atmosphérique sur les exacerbations des maladies chroniques respiratoires, notamment l'asthme, n'est pas contesté.

En effet les études épidémiologiques montrent que les marqueurs de morbidité de l'asthme (consultations, hospitalisation, prise de médicaments de secours, fonction respiratoire, marqueurs d'inflammation) sont en relation avec les pics de pollution ou l'augmentation des médicaments de secours de l'asthme.

Cependant le rôle de la pollution sur la genèse de l'asthme était contesté par de nombreux auteurs qui mettaient en avant l'amélioration de la pollution de type industriel, ou encore la prévalence de l'asthme et des allergies inversement corrélée au niveau de pollution constatée entre l'Allemagne de l'Est et de l'Ouest après la chute du mur.

Ces conclusions hâtives ne tenaient pas compte de la complexité de la relation pollution et genèse de l'asthme : type de polluants impliqués, mesure de la pollution dans le temps et les lieux d'habitation, durée d'exposition, symptômes respiratoires évalués notamment chez les jeunes enfants où le diagnostic d'asthme est difficile.

Le rôle de la pollution atmosphérique sur la genèse de l'asthme a posé plusieurs problèmes méthodologiques : i) calcul de

l'exposition personnelle à la pollution de fond ; ii) appréciation de l'exposition à la pollution sur une longue période ; iii) phénotypes cliniques, fonctionnels, inflammatoires des problèmes respiratoires et/ou allergiques comme impact de la pollution sur la santé respiratoire. La mise en place d'études longitudinales de cohortes (notamment néonatales) ont permis de mettre en place des outils pour répondre à ces questions, notamment : i) le géocodage personnalisé du domicile d'habitation bien corrélé à la pollution mesurée liée au trafic routier ; ii) ou encore les questionnaires standardisés pour l'évaluation des phénotypes d'asthme chez l'enfant d'âge préscolaire.

Ces outils utilisés dans les études de cohortes ont permis les conclusions suivantes : il existe une association significative entre l'exposition de longue durée à la pollution, notamment dans les premières années de vie (voire in utéro), et les phénotypes d'asthmes, d'infections respiratoires et de sensibilisation allergénique. Cet effet semble majoré chez la fille et les non allergiques, chez les sujets génétiquement déficitaires en enzyme détoxifiant des radicaux libres de l'oxygène comme le GST. Cette relation entre cas d'asthme incident et pollution semble également être retrouvée pour des polluants de l'air intérieur comme les composés organiques volatils.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jocelyne.just@trs.aphp.fr

# Nanoparticules et santé

## Nanoparticles and health

J.-C. Dubus\*, E. Bosdure, M. David, N. Stremler-Lebel

Unité de Pneumologie et Médecine Infantile, CNRS URMITE 6236, CHU Timone-Enfants,  
Marseille, France

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Nanoparticules

Le développement des nanotechnologies, actuellement considérées comme l'étape technologique la plus avancée de la miniaturisation, est souvent cité comme l'une des évolutions clés du XXI<sup>e</sup> siècle [1,2]. Les nanotechnologies mettent à profit les effets résultant de structures toujours plus petites. En effet, du fait de leur taille nanométrique et des lois de la physique quantique, les nanomatériaux ont des comportements inédits par rapport aux matériaux de même composition chimique mais de plus grande taille. En raison d'une augmentation de la proportion des atomes présents à leur surface, peuvent être constatées une augmentation brusque de la surface massique ou volumique du matériau, ou encore des modifications des propriétés et du comportement du matériau par rapport au matériau original. De façon concrète les nanomatériaux peuvent par exemple permettre de rendre des tissus résistants à la saleté, d'améliorer le goût des aliments, d'indiquer par une réaction colorimétrique qu'un produit est périmé, ou encore de cibler les effets de certains médicaments en traversant les membranes cellulaires... De nombreux produits de grande consommation (cosmétique, peintures, textiles, pneumatiques, matériels prothétiques, etc.) font déjà appel à ces technologies ou contiennent des nanomatériaux, et de nouvelles applications apparaissent presque tous les jours.

### 1. Les nanoparticules : qu'est-ce que c'est ?

Par définition, les nanomatériaux sont constitués de nano-objets de dimension comprise entre 1 et 100 nm (c'est-à-dire 0,001 à 0,1 µm). On distingue les nanofeuillets (une seule dimension de l'objet d'ordre nanométrique : graphite par exemple), les nanotubes ou nanofils (2 dimensions de l'objet d'ordre nanométrique : nanotubes de carbone ou NCT par exemple), et enfin les nanoparticules proprement dites (3 dimensions de l'objet d'ordre nanométrique) [3]. Les nanoparticules ont plusieurs sources d'émission possibles : une origine naturelle (incendie de forêt, éruption de volcan...), une origine anthropogénique non intentionnelle (production lors de processus de combustion ou de processus thermique comme le soudage ou les émissions Diesel, etc., et on parle alors de particules ou poussières ou aérosols ultrafins), enfin une origine anthropogénique intentionnelle (nanoparticules produites dans

les usines ou les laboratoires de recherche). Les nanoparticules peuvent être de nature minérale (graphite, hématite, silicasol...), métallique (dioxyde de titane, dioxyde de silice...) ou organique (NCT, polystyrène, nylon...).

Par analogie avec les effets néfastes des particules ultrafines de la pollution atmosphérique sur la santé et connaissant les caractéristiques intrinsèques des nanoparticules, les effets de ces nanoparticules sur la santé sont particulièrement redoutés, avec la crainte d'observer des conséquences amplifiées en raison même de la nanodimension. Certains facteurs comme la taille des nanoparticules, leur forme (en particulier fibreuse), l'importance de la surface de contact, le revêtement de cette surface, la capacité d'adsorption à la surface d'autres substances, la nature chimique (notamment cristalline et/ou métallique) des nanoparticules, leur propriété d'agrégation ou d'agglomération seraient autant de déterminants des effets toxiques des nanoparticules sur la santé humaine.

### 2. Cinétique des nanoparticules dans l'organisme humain

Les nanoparticules peuvent pénétrer dans le corps humain par inhalation, ingestion ou voie percutanée. C'est l'appareil respiratoire qui constitue la principale voie d'entrée. Le mécanisme principal de dépôt des nanoparticules dans les voies aériennes est alors la diffusion thermique, et, à l'inverse des particules micrométriques, le site de dépôt est d'autant plus proximal que le diamètre nanoparticulaire est petit. À concentration égale, la rétention pulmonaire des nanoparticules est plus élevée que celle des particules de même nature chimique mais de taille plus grande.

Le devenir des nanoparticules sera fonction de la nanoparticule considérée. L'« effet taille » rend compte des phénomènes d'internalisation dans les cellules et de migration dans le cytoplasme et le noyau, ou de transfert direct à travers les membranes basales des epithelia et endothelia. Cette capacité de pénétration des tissus (translocation) des nanoparticules semble importante. Le passage systémique via les alvéoles pulmonaires est ainsi bien démontré, au moins dans des modèles animaux. Un passage dans le système nerveux central a également été décrit chez l'animal après pénétration de nanoparticules soit par les voies aériennes, soit par la peau ou encore le nerf olfactif [4]. Chez l'homme la translocation des nanoparticules dans le système sanguin est

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean-christophe.dubus@ap-hm.fr

plus contestée, avec des études peu nombreuses et contradictoires, uniquement réalisées avec des nanoparticules de carbone. Ailleurs, l'« effet forme » explique une phagocytose inefficace des fibres par les macrophages, la libération de composants toxiques dans le milieu extracellulaire, et les perturbations de division cellulaire. Enfin, certaines nanoparticules pourront avoir un « effet de biopersistance » sans modification dans la cellule.

### 3. Effets des nanoparticules sur la santé

Ces effets sont difficiles à évaluer de façon objective en raison du grand nombre de nanoparticules existantes et du faible panel de nanoparticules réellement testées, mais aussi en raison de la discordance entre les concentrations utilisées *in vitro* et celles, très largement inférieures, rencontrées dans la vraie vie.

C'est au final la combinaison de l'effet taille, de l'effet chimique, de l'effet forme, et de l'effet biopersistance de la nanoparticule qui entraînera une réponse cellulaire anormale et/ou une réponse tissulaire pathologique [1-5]. Les études montrent au niveau cellulaire une perte de fonction, ou une hyperactivité, ou une perturbation du cycle cellulaire. Au niveau tissulaire, l'effet peut être observé localement ou à distance (effet systémique), soit de façon immédiate avec mise en évidence d'un stress oxydatif, d'un effet pro-inflammatoire et pro-thrombotique, soit de façon retardée avec possible développement de fibrose ou de cancer par endommagement de l'ADN. Actuellement, chez l'homme, seuls des cas d'épanchements pleuraux, de fibrose pulmonaire et de granulomes ont été rapportés chez 7 ouvrières chinoises exposées pendant 5 à 13 mois à des nanoparticules de polyacrylate (pulvérisation de peinture qui était ensuite chauffée pour séchage), mais sans qu'une analyse quantitative ou qualitative de l'exposition à ces nanoparticules ait pu être réalisée [6]. Cependant, des nanoparticules étaient visualisées en microscopie électronique au niveau des cytoplasmes et caryoplasmes des cellules épithéliales et mésothéliales pulmonaires de ces patientes, ainsi que dans leur liquide pleural.

### 4. Conclusion

Les effets biologiques néfastes pour l'appareil respiratoire des nanoparticules sont bien démontrés dans des études expérimentales *in vitro* et *in vivo*. Il s'agit possiblement d'inflammation, de fibrose et d'endommagement de l'ADN. Une meilleure connaissance des nanoparticules et de leurs caractéristiques s'avère nécessaire pour déterminer au mieux leur ratio bénéfique/risque. Ceci est d'autant plus vrai que les applications des nanoparticules explosent, y compris dans le domaine médical pour le diagnostic et le traitement du cancer ou de l'athérosclérose, la régulation d'activité enzymatique, ou le développement de nouveaux médicaments [7,8].

### Références

1. Stern ST, McNeil SE. Nanotechnology safety concerns revisited. *Toxicol Sci* 2008;101:4-21.
2. Warheit DB, Sayes CM, Reed KL, et al. Health effects related to nanoparticle exposures: environmental, health and safety considerations for assessing hazards and risks. *Pharmacol Ther* 2008;120:35-42.
3. Andujar P, Lanone S, Brochard P, et al. Effets respiratoires des nanoparticules manufacturées. *Rev Mal Respir* 2009;26:625-37.
4. Oberdörster G, Elder A, Rinderknecht A. Nanoparticles and the brain: cause for concern? *J Nanosci Nanotechnol* 2009;9:4996-5007.
5. Chang C. The immune effects of naturally occurring and synthetic nanoparticles. *J Autoimmun* 2009 [Epub ahead of print].
6. Song Y, Li X, Du X. Exposure to nanoparticles is related to pleural effusion, pulmonary fibrosis and granuloma. *Eur Respir J* 2009;34:559-67.
7. Saravanakumar G, Kim K, Park JH, et al. Current status of nanoparticle-based imaging agents for early diagnosis of cancer and atherosclerosis. *J Biomed Nanotechnol* 2009;5:20-35.
8. Suk JS, Lai SK, Wang YY, et al. The penetration of fresh undiluted sputum expectorated by cystic fibrosis patients by non-adhesive polymer nanoparticles. *Biomaterials* 2009;30:2591-7.



## Stridor or not stridor

### Stridor or not stridor

M. Mondain\*, C. Blanchet

Service ORL, CHU Montpellier, France

Disponible en ligne sur



Mots clés : Stridor, Laryngomalacie

L'existence d'un bruit respiratoire anormalement bruyant fait suspecter un rétrécissement des voies aériennes. Les anglosaxons [1,2] utilisent le terme de stridor uniquement pour désigner un bruit inspiratoire (évoquant un obstacle extrathoracique ou laryngé) ou expiratoire (évoquant un obstacle intrathoracique), produit par le passage de l'air dans un rétrécissement de la filière respiratoire. Dans la littérature francophone, le terme de stridor est utilisé pour désigner le signe clinique (le bruit), mais il est utilisé à tort parfois pour désigner une dyspnée laryngée. De plus, il peut être aussi utilisé comme raccourci pour désigner la cause la plus fréquente de stridor chez le nouveau-né et le jeune nourrisson, à savoir le stridor laryngé essentiel ou laryngomalacie, ce qui peut entraîner des confusions. Le cornage est aussi un bruit respiratoire anormal moins timbré, moins aigu, évoquant un rétrécissement sous-glottique : la distinction entre les 2 signes est parfois difficile. Pour schématiser, on peut rencontrer les bruits respiratoires anormaux suivants [3-5] :

- un stridor inspiratoire évoque un obstacle laryngé (aigu pour un obstacle glotto-sus-glottique – légèrement plus grave pour un obstacle sous-glottique) ;
- un bruit aigu inspiratoire associé à une phase expiratoire grave et prolongée suggère une obstruction trachéale. Un stridor aux 2 temps évoque aussi un obstacle trachéal.

Tous les autres bruits ne sont pas d'origine laryngée :

- un sifflement expiratoire indique une atteinte des petites bronches ;
- le ronflement est un bruit produit par la vibration du voile ou des parties molles pharyngées liée à un écoulement d'air accéléré au travers d'une filière nasale ou rhinopharyngée rétrécie : il est souvent plus grave, inspiratoire, et généralement présent lors du sommeil. Le ronflement est parfois confondu avec le bruit de cochon, bruit vélaire correspondant au passage de l'air au contact d'un voile du palais malformé ou hypotonique, bruit moins grave observé durant le sommeil ou l'éveil.
- le bruit d'encombrement pharyngé ou trachéobronchique est différent : l'enfant gargouille avec un bruit aux deux temps (bruit de drapeau flottant au vent, aspiration de liquide et d'air dans une paille).
- le wheezing est un bruit très aigu expiratoire d'origine trachéale basse ou bronchique.

Ce rappel de sémiologie peut paraître superflu, mais en pratique, la confusion est fréquente, alors que l'oreille permet d'avoir une orientation clinique, et qu'il est souhaitable que les différents praticiens utilisent le même langage. Bien sûr cette approche sonore est complétée par l'interrogatoire cherchant une anomalie du cri ou de la voix, une dyspnée, un tirage, des difficultés alimentaires, des fausses routes trachéales ou nasales lors de la tétée, un retard staturo-pondéral, et par un examen ORL systématique qui va déterminer deux éléments : le siège et le mécanisme du rétrécissement de la filière respiratoire, et l'anatomie de la structure mise en vibration. Il faut rappeler que la corrélation entre l'intensité du bruit et le pourcentage d'obstruction des voies aériennes est faible, dépendant entre autres de la nature de la sténose et surtout du débit aérien (épuisement de l'enfant, âge de l'enfant). Certains auteurs ont développé des analyses informatiques du stridor pour améliorer la valeur diagnostique du bruit perçu : ces travaux sont restés dans le domaine de la recherche clinique [6].

Le stridor laryngé essentiel est lié avant tout chez le petit nourrisson à une configuration anatomique particulière (larynx supra-glottique haut, avec une muqueuse des replis ary-épiglottiques relativement excédentaires parfois œdématisés par un reflux gastro-œsophagien se laissant aspirer vers la lumière glottique) favorisant un rétrécissement de la filière respiratoire supra-glottique à l'inspiration : il entraîne un stridor et plus rarement un tirage et des difficultés alimentaires. C'est la cause la plus fréquente de stridor de l'enfant, qui évolue favorablement avec la croissance. L'utilisation du même terme pour la sémiologie et la pathologie entraîne parfois des confusions. Les américains emploient le terme de laryngomalacie, mais cette dénomination induit en erreur car elle suggère une mollesse des cartilages laryngés.

Au total, cet article voudrait insister sur l'importance sémiologique de l'écoute des bruits respiratoires anormaux, afin de ne pas utiliser le terme de stridor à tort, et rappeler l'importance de l'interrogatoire dans la démarche diagnostique face à un stridor.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : m-mondain@chu-montpellier.fr

## Références

1. Graham JM, Scadding GK, Bull PD. Pediatric ENT. Springer Ed, 2007, pp508.
2. Wetmore RF, Muntz H, McGill TJ, et al. Pediatric Otolaryngology. Thieme Ed, 2000, pp 1042.
3. Garabedian EN, Bobin S, Monteil JP, et al. ORL de l'enfant. Collection Pédiatrie. Medecine-sciences Flammarion Ed, Paris, 2006, pp 446.
4. Narcy P Andrieu-Guitrancourt J, Beauvillain de Montreuil C, et al. Le larynx de l'enfant. Arnette Ed, Paris, 1979, pp 319.
5. Narcy P, Ployet MJ, Andrieu-Guitrancourt J, et al. ORL pédiatrique. Doin Ed, Paris, 1991, pp 838.
6. Leiberman A, Cohen A, Tal A. Digital signal processing of stridor and snoring in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1986;12:173-85.

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fièvre, Maladies auto-inflammatoires

## Démarche pratique devant une fièvre récurrente chez l'enfant : du symptôme à l'étiologie

Practical step in recurrent fever in children: from symptoms to etiology

P. Pillet\*, J. Clet, C. Runel, B. Camas, O. Richer

*Service de pédiatrie médicale, Hôpital des enfants, Bordeaux, France*

La fièvre est un symptôme commun en pédiatrie. Lorsqu'elle se répète, le champ étiologique est vaste, allant des infections récidivantes communautaires aux pathologies auto-inflammatoires.

### 1. Définition

Une fièvre récurrente correspond à une succession d'accès fébriles spontanément résolutifs dont le caractère est stéréotypé lors de chaque épisode, de durée limitée, séparés d'intervalles libres se reproduisant pendant des mois ou années. Le rythme des épisodes dans le temps permettra de définir son caractère récurrent ou périodique.

### 2. Reconnaître une fièvre récurrente et l'analyser

La difficulté devant un enfant qui souffre d'une fièvre qui revient « trop souvent » est de distinguer les infections banales de la petite enfance d'une pathologie sous-jacente plus lourde. L'anamnèse, l'interrogatoire de l'entourage et l'examen du carnet de santé sont essentiels pour rattacher les épisodes entre eux à une seule et même entité. Une fois repérée, il conviendra de préciser la date d'apparition, le nombre depuis la naissance, les signes qui l'accompagnent et le retentissement sur l'état général afin d'individualiser les premiers éléments d'orientation. La courbe thermique peut s'avérer un élément d'orientation précieux. Parfois, elle sera réalisée lors d'une hospitalisation discutée selon la gravité du tableau et les examens complémentaires nécessaires. Son objectif sera clairement défini, s'opèrera lors d'un accès fébrile et permettra d'observer la réalité des symptômes décrits et de dépister ceux qui seraient passés inaperçus.

Écarter les pathologies n'entrant pas dans le cadre des maladies auto-inflammatoires. Lorsque le tableau est récent, il convient d'écarter certaines infections d'organes ou une infection à germe plus spécifique dont la traduction clinique peut s'exprimer de manière intermittente. Certaines étiologies néoplasiques, en particulier le lymphome anaplasique, peuvent constituer des pièges diagnostiques. La répétition d'infections clairement documentées

doit amener à rechercher un déficit immunitaire notamment une neutropénie cyclique. D'autres pathologies inflammatoires ou auto-immunes, une fièvre simulée ou une fièvre médicamenteuse dont la prise est intermittente seront aussi envisagées.

### 3. Affirmer le caractère auto-inflammatoire de la fièvre récurrente

Les maladies auto-inflammatoires forment un ensemble de syndromes comportant des épisodes fébriles récurrents, sans cause évidente, survenant souvent tôt dans la vie (début pédiatrique dans 90 %), accompagnés de symptômes systémiques plus ou moins constants ou spécifiques. Elles sont liées à une dérégulation de l'immunité innée (première réponse immunitaire non spécifique contre les agressions endogènes ou exogènes) située principalement au niveau des monocytes et polynucléaires neutrophiles et se traduisant par une stimulation excessive de ces derniers. Par définition, un malade atteint ne produit ni d'auto-anticorps, ni de lymphocytes activés par un antigène spécifique. En pratique, il n'existe pas de test pour retenir le diagnostic de maladie auto-inflammatoire. Néanmoins, un syndrome inflammatoire biologique souvent majeur est quasi constant. La discordance entre l'importance de celui-ci et l'absence d'autres orientations est évocatrice, a fortiori si l'inflammation tend à régresser spontanément et que le tableau est ancien.

### 4. Orienter le diagnostic vers une fièvre récurrente héréditaire (FRH) (tableau I)

Le terme d'auto-inflammation a initialement été créé pour définir le groupe des FRH monogéniques. Ce groupe tend à s'agrandir et s'élargir à d'autres maladies multifactorielles dont la composante génétique porte sur le domaine de l'immunité innée. Les principales entités définies à ce jour regroupent les formes monogéniques pour lesquelles une analyse génétique moléculaire est possible : FMF (*Familial Mediterranean Fever*), TRAPS (*TNF Receptor Associated Periodic Syndrome*), MKD (*Mevalonate Kinase Deficiency*), CAPS (*Cryopyrin Associated Periodic Syndrome*), PAPA (*Pyogenic sterile Arthritis, Pyoderma*), syndrome de Blau, le syndrome de Majeed qui est une forme de CRMO (*Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis*), DIRA syndrome (*Deficiency of Interleukin-1-Receptor Antagonist*) et

\* Auteur correspondant.  
e-mail : pascal.pillet@chu-bordeaux.fr

les formes multifactorielles : Maladie de Behçet, maladie de Crohn. D'autres ont une composante génétique probable non identifiée : maladie de Still, PFAPA (*Periodic Fever Aphthous Stomatitis Pharyngitis Adenitis*). D'autres enfants atteints d'une réelle fièvre auto-inflammatoire pour laquelle la génétique est non contributive n'entrent dans aucun cadre syndromique connu. La plus anciennement connue est la FMF, la plus fréquente et la plus bénigne est de loin le PFAPA, syndrome décrit en 1987 par Marshall. La prévalence est encore difficile à estimer. Les éléments d'orientation étiologiques s'articulent principalement autour des antécédents familiaux et ethniques, des caractéristiques de la fièvre (début précoce ou non, durée, tolérance) et des signes cliniques associés qui varient d'une entité à l'autre et peuvent revêtir une spécificité étiologique (manifestations cutanées, abdominales, ostéo-articulaires et musculaires, séreuses, ganglionnaires, neurologiques etc.). Les crises les plus courtes sont vues dans l'urticaire au froid familial (quelques heures), les plus longues dans le TRAPS (> 1 semaine). L'âge de début des symptômes est un élément important. Dès la naissance, c'est un critère majeur du CINCA (syndrome chronique, infantile, neurologique, cutané et articulaire). Dans les 2 autres CAPS et le MKD, les accès fébriles se manifestent en général dès la première année de vie. C'est dans le TRAPS que le début est le plus tardif. La périodicité est une des caractéristiques du PFAPA. Parfois la fièvre est modeste ou occultée par une symptomatologie plus invalidante. Le diagnostic de certitude repose sur des critères cliniques parfois, mais les arguments les plus spécifiques sont les tests génétiques lorsqu'ils existent. Leur demande doit être réfléchie et ordonnée par la démarche clinique préalable. En cas d'origine méditerranéenne et en présence d'une « vraie » fièvre récurrente et d'au moins 4 à 6 épisodes de fièvres inexpliquées, il est licite de rechercher une

mutation dans le gène MEFV (FMF). En l'absence d'ascendance méditerranéenne, la FMF est exceptionnelle. La démarche (fig. 1) doit s'efforcer de recueillir des informations précises sur la nature des crises. Très peu de tests fonctionnels sont disponibles. L'augmentation des immunoglobulines D (IgD) sériques faisait partie du diagnostic du syndrome hyper IgD devenu depuis MKD. Plus spécifique est le dosage de l'acidurie mévalonique réalisé en période fébrile qui, si elle est élevée, sera complété de l'activité mévalonate kinase dans les lymphocytes. En dehors du MKD, le diagnostic spécifique repose sur la recherche de mutations dans le gène responsable de la maladie. Dans d'autres circonstances notamment dans le PFAPA, le diagnostic repose sur des critères cliniques discutés.

## 5. Conclusion

La démarche diagnostique devant une fièvre récurrente est complexe. Devant ce symptôme recouvrant de nombreuses étiologies, notre démarche doit rester avant tout clinique. Notre rôle est de dépister les fièvres récurrentes héréditaires, sans pour autant tomber dans l'excès d'explorations anarchiques, chères et invasives. La meilleure compréhension des maladies auto-inflammatoires permettra probablement d'améliorer nos outils diagnostiques.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

**Tableau I**  
Caractéristiques générales des principales maladies auto-inflammatoires

	FMF	TRAPS	MAPS	CAPS	PAPA	Majeed	BLAU	PFAPA
Transmission	AR	AD	AR	AD	AD	AR	AD	?
Début	Enfance Adolescence	3-20 ans	< 1 an	Variable selon le phénotype	enfance	1 <sup>re</sup> enfance	< 4 ans	< 5 ans
Orientation	Ethnie Sérites Érysipèle	Œdème périorbitaire Érythème centrifuge Conjonctivite	Adénopathies Diarrhée Douleurs abdo	Urticaire précoce	Pyoderma Acné Arthrite à PNN	Pustulose Ostéomyélite Dysérythropoïèse	Panniculite Uvéite Synovite	Périodicité ++ Pharyngites Angines Adénites cervicales
Durée crises	2-3 j	1-40 j	3-7 j	1-2j - 21 j				3-5 jours
Gène	16p13.3 MEFV	12p13 TNFRSF1A	12q24 MVK	1q44 CIAS	15q24-25.1 PSTPIP1	18q11-31 LPIN2	16q12.1-13 Nod2Card15	?
Protéine	Pyrine/ marenostrine	55 KD TNF R	MV Kinase	Cryopyrine	PSTPIP1	Lipin		



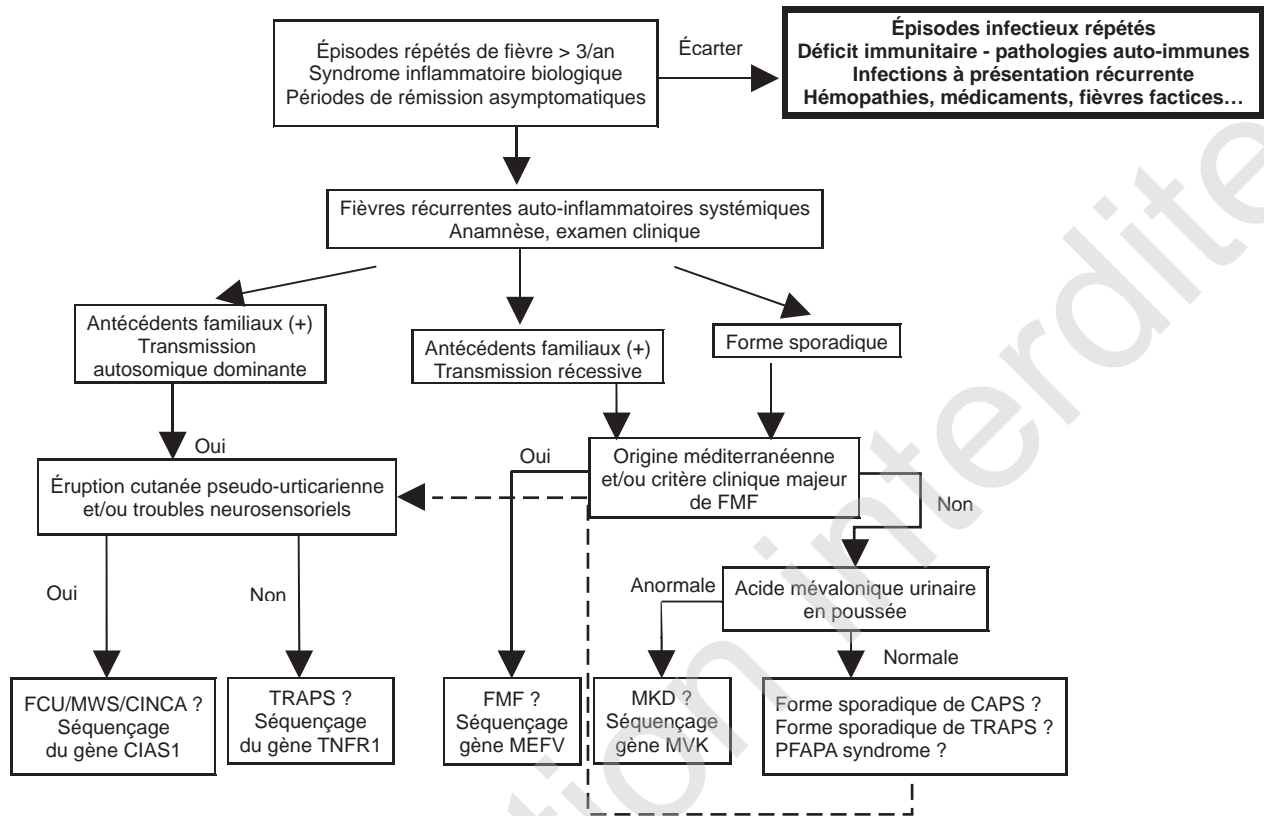


Figure 1. Démarche devant une fièvre récurrente de l'enfant.

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Arthrite juvénile idiopathique

## Arthrite juvénile idiopathique. Actualités en imagerie

### Trends in imaging of juvenile idiopathic arthritis

M. Panuel<sup>\*</sup>, A.-L. Jurquet, R. Pasquali, K. Retornaz

Service d'Imagerie Médicale, Hôpital Nord CHU, Marseille, France

Les entités cliniques définissant l'arthrite juvénile idiopathique requièrent aussi bien au stade du diagnostic qu'à celui du suivi un recours à l'imagerie. Au stade initial, il s'agit le plus souvent d'argumenter un diagnostic différentiel que la forme soit localisée ou diffuse alors qu'ensuite le problème sera celui de juger de l'évolution de la maladie, de l'efficacité thérapeutique, voire de dépister des complications [1]. Si l'exploration radiologique traditionnelle conserve des indications surtout à la phase diagnostique, l'IRM et l'échographie constituent une alternative plus efficace et moins « invasive » [2].

Les clichés simples sont le plus souvent normaux au moment du diagnostic, révélant tout au plus un épanchement articulaire ; les signes classiques d'ostéopénie, d'avance de maturation osseuse, de pincement articulaire, de géodes juxta-articulaires, de déformations, voire d'ankylose sont le fait des formes avancées.

Dans la littérature récente, plusieurs travaux ont souligné l'intérêt de l'échographie haute fréquence pour évaluer l'activité des atteintes articulaires inflammatoires aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant [3,4] ; ainsi, l'échographie aurait une sensibilité plus grande que la clinique pour apprécier un épanchement articulaire ou un épaississement synovial sur les articulations comme le genou ou la cheville, mais aussi sur le poignet et les articulations métacarpo-phalangiennes [5]. L'apport du Doppler en mode Energie, en raison de sa reproductibilité relative, n'est pas formel.

Dans sa mise au point datant de juillet 2009, l'HAS s'interroge sur la place de l'IRM : « La place de l'imagerie par résonance magnétique articulaire chez l'enfant est en cours d'évaluation » (Protocole National de Diagnostic et de Soins – ALD 31 Arthrite juvénile idiopathique HAS juillet 2009). Un élément de réponse est indiscutablement apporté par Miller et al. qui dans une revue systématique de la littérature objectivent un niveau de preuve de grade B pour la précision diagnostique de l'IRM dans l'appréciation de la synoviale (épanchement, hyperhémie, épaisseur), du cartilage (réduction de hauteur) et de la réponse au traitement des atteintes périphériques (disparition du rehaussement après gadolinium). En revanche, la validité de l'IRM dans l'étude de l'atteinte précoce des petites articulations, dans le suivi du traitement, dans la détection d'atteintes infra-cliniques et l'établissement de scores IRM est encore à définir [6].

De plus, l'intérêt de l'IRM a été souligné dans des conditions particulières. À titre d'exemple, l'atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire présente dans 3 nouveaux cas sur 4 d'arthrite juvénile idiopathique même en l'absence de signes cliniques, est facilement objectivée par IRM [7]. L'IRM est particulièrement plus efficace pour l'exploration de la hanche que l'association scores d'évaluation cliniques et données biologiques [8]. Elle est aussi un élément d'orientation diagnostique à la phase initiale sur une atteinte mono ou oligo-articulaire (fig. 1). Son caractère pronostique sur une atteinte mono-articulaire du genou a également été souligné : l'absence d'anomalie IRM, en fait l'absence de rehaussement synovial même discret après injection intraveineuse de sels de gadolinium, sur le genou controlatéral asymptomatique permet de prévoir une atteinte qui restera limitée à une seule articulation [9].

Il apparaît actuellement que le caractère inadéquat des scores radiologiques doit conduire à l'utilisation de nouveaux outils d'évaluation incluant les données de l'IRM et/ou de l'échographie [10]. Concernant l'IRM, il faut cependant intégrer les données de coût, disponibilité et nécessité de sédation chez le tout-petit.



**Figure 1.** Arthrite juvénile idiopathique, forme oligo-articulaire touchant la cheville et l'arrière-pied chez une fillette de 7 ans.

IRM initiale, coupe sagittale en pondération T1 avec gadolinium et suppression du signal de la graisse : rehaussement marqué de la synoviale de plusieurs articulations (flèches), épanchement modéré de la cheville.

<sup>\*</sup> Auteur correspondant.  
e-mail : michel.panuel@ap-hm.fr

## Références

1. Quartier P. Maladie de Still (forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique). *Arch Pédiatr* 2008;15:865-6.
2. Johnson K, Gardner-Medwin J. Childhood arthritis: classification and radiology. *Clin Radiol* 2002;57:47-58.
3. Naredo E, Bonilla G, Gamero F et al. Assessment of inflammatory activity in rheumatoid arthritis: a comparative study of clinical evaluation with grey scale and power Doppler ultrasonography. *Ann Rheum Dis* 2005;64:375-81.
4. Magni-Manzoni S, Epis O, Ravelli A, et al. Comparison of clinical versus ultrasound- determined synovitis in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2009;61:1497-504.
5. Karmazyn B, Bowyer SL, Schmidt KM, et al. US findings of metacarpophalangeal joints in children with idiopathic juvenile arthritis. *Pediatr Radiol* 2007;37:475-82.
6. Miller E, Uleryk E, Doria AS. Evidence-based outcomes of studies addressing diagnostic accuracy of MRI of juvenile idiopathic arthritis. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192:1209-18.
7. Weiss PF, Arabshahi B, Johnson A, et al. High prevalence of temporomandibular joint arthritis at disease onset in children with juvenile idiopathic arthritis, as detected by magnetic resonance imaging but not by ultrasound. *Arthritis Rheum* 2008;58:1189-96.
8. Nistala K, Babar J, Johnson K, et al. Clinical assessment and core outcome variables are poor predictors of hip arthritis diagnosed by MRI in juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology* 2007;46:699-702.
9. Gardner-Medwin JM, Killeen OG, Ryder CA, et al. Magnetic resonance imaging identifies features in clinically unaffected knees predicting extension of arthritis in children with monoarthritis. *J Rheumatol* 2006;33:2337-43.
10. Doria AS, Babyn PS, Feldman B. A critical appraisal of radiographic scoring systems for assessment of juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Radiol* 2006;36:759-72.

## Traitement des maladies auto-inflammatoires : quelles avancées ?

### Treatment of autoinflammatory diseases: which projections?

I. Koné-Paut\*, I. Marie, V. Maghraoui, T.-A. Tran

Centre de référence des maladies auto-inflammatoires. Service de pédiatrie générale,  
Rhumatologie pédiatrique. AP-HP, CHU de Bicêtre, France

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies auto-inflammatoires

Les maladies auto-inflammatoires héréditaires (MAI) sont des maladies rares, débutant tôt dans la vie, parfois en période néonatale, et se manifestant par des fièvres récurrentes inexpliquées associées, de façon variable en intensité et en fréquence, à des atteintes d'organes (peau, yeux, muqueuses, séreuses et articulations), de nature inflammatoire, les tissus atteints étant infiltrés de polynucléaires neutrophiles. Depuis la découverte du gène de la fièvre méditerranéenne familiale, maladie prototype, en 1997, 6 nouvelles MAI monogéniques ont été identifiées. Le concept de MAI couvre au plan physiopathologique des maladies liées à des mutations de gènes intéressant des acteurs de l'immunité innée : des récepteurs cellulaires (*NOD-like* et *Toll-like receptors*) à des stimuli endogènes et exogènes, des cytokines et leurs récepteurs, et toute protéine intervenant dans leur régulation [1]. Quel que soit leur mécanisme moléculaire des MAI se caractérisent par une dérégulation de la sécrétion d'interleukine 1 $\beta$ . L'IL-1  $\beta$  est une cytokine pro-inflammatoire très puissante qui induit la fièvre, la sensibilité à la douleur et la fatigue. En dehors de ces effets centraux et du fait de l'ubiquité de ses récepteurs, elle a d'autres cibles que sont notamment le tissu osseux (résorption) et le foie où elle induit la sécrétion de protéines de phase aiguë (CRP, SAA) [2]. La réponse des MAI aux traitements par anti IL-1 les distinguent des maladies auto-immunes qui sont plus dépendantes du TNF $\alpha$ . Certaines maladies rares ou non et ayant ou non un profil de fièvre récurrente sont venues récemment allonger la liste des MAI car elles répondent aux traitements anti IL-1. C'est le cas notamment de la maladie de STILL (forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique), de la péricardite récurrente idiopathique, de la goutte et du diabète de type II. Les syndromes CAPS (*Cryopyrin Associated Periodic Syndrome*) ont été les premiers à bénéficier concrètement d'une avancée thérapeutique par traitements anti-IL-1 avec obtention prochaine d'une AMM pour 2 de ces biothérapies en France.

### 1. Traitement des syndromes CAPS

Les syndromes CAPS constituent un spectre clinique de gravité croissante : urticaire familiale au froid (FCAS), syndrome de Muckle et Wells (SMW) et syndrome CINCA/NOMID. Ils sont très rares en France avec une prévalence estimée d'environ 150 patients. Les

\* Auteur correspondant.

e-mail : isabelle.kone-paut@bct.aphp.fr

Le centre de référence national: <http://asso.orpha.net/CEREMAI/>

patients sont symptomatiques dès la naissance pour le SMW et le CINCA et présentent une urticaire fixe, peu prurigineuse, associée à une conjonctivite. Les signes constitutionnels sont sévères à type de fatigue intense, de céphalées, de douleurs articulaires et musculaires avec œdèmes des extrémités. Les signes sont plus importants en fin de journée s'accompagnant de pics de fièvre avec frissons intenses pouvant durer plusieurs heures. Le déclenchement par le froid est très net chez les patients avec FCAS. Au cours des SMW et CINCA, une surdité de perception survient dans 60 % des cas au cours de la deuxième décennie et une amylose secondaire dans 25 % des cas. Dans les formes les plus sévères les signes neurologiques sont plus prononcés avec méningite chronique, hypertension intracrânienne et œdème papillaire. Les CAPS impactent sévèrement la qualité des patients dont les symptômes limitent toute activité sociale et professionnelle. Les premiers traitements appliqués aux patients avec CAPS, essentiellement symptomatiques n'apportaient aucun bénéfice. L'anakinra (Kineret<sup>®</sup>), analogue d'un antagoniste naturel de l'IL-1 a été le premier utilisé en injections sous cutanées quotidiennes chez des patients atteints de CAPS et a permis de faire disparaître très rapidement les symptômes cliniques et biologiques. Depuis, 2 études contrôlées ont prouvé l'efficacité d'une protéine chimérique (Arcalyst<sup>®</sup>) en injection hebdomadaire et d'un anticorps monoclonal (Ilaris<sup>®</sup>) en injection toutes les 8 semaines, et permis l'obtention d'un agrément pour indication orpheline aux US et en Europe [3,4]. Ces études ont également démontré une très nette amélioration de la qualité de vie de ces patients, mesurée par 4 échelles d'évaluation classiques. Le suivi des patients traités permettra de préciser si ces traitements permettent une régression des complications installées, voire la prévention de leur apparition du fait d'un traitement précoce. L'efficacité neurologique de ces traitements reste aussi à démontrer par des études ciblées.

### 2. Autres MAI et traitements anti-IL-1

Même si l'exemple des CAPS, syndromes directement liés à l'interleukine-1, est peut être unique en termes d'efficacité de réponse clinique et biologique, il est possible de proposer des traitements anti-IL-1 à des patients atteints d'autres MAI pour lesquelles il n'existe pas traitement efficace. Les déficits en mévalonate kinase (MKD) sont de bons candidats dans la mesure où les traitements proposés (AINS et corticoïdes) pour traiter les crises ne donnent de bons résultats que dans 25 % des cas. Dans les données du registre

hollandais, 80 % des patients MKD ayant reçu une biothérapie anti-IL-1 (ou anti-TNF) ont répondu de manière satisfaisante [5]. La revue de la littérature sur le traitement des patients atteints de formes sévères de syndrome de déficit en TNFR (TRAPS), montre un effet des anti-IL-1 dans 65 % des cas et aussi des anti-TNF (étanercept exclusivement) dans 65 % des cas [6]. Le traitement de référence de la fièvre méditerranéenne familiale (FMF) reste la colchicine, qui administrée quotidiennement et à doses suffisantes (0,5 à 2 mg/j), est efficace chez plus de 90 % des patients. Les anti-IL-1, en traitement de la crise ou en traitement continu, ont été utilisés avec succès chez des patients résistants ou intolérants à la colchicine. D'autres MAI, moins rares et multifactorielles comme la maladie de STILL (forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique) peuvent être contrôlées efficacement par les traitements anti-IL-1 [7]. L'efficacité spectaculaire de ceux-ci chez des patients corticodépendants les place en situation de biothérapie de première intention. Toutefois, la réponse au traitement est inconstante (concerne environ 1 patient sur 2) probablement parce que d'autres cytokines que l'IL-1 sont impliquées dans le phénotype. Il apparaît que ce sont les patients les moins articulaires qui répondent le mieux au traitement anti-IL-1 [8].

### 3. Centres de référence pour les maladies auto-inflammatoires, quelles avancées ?

La création de centres de référence pour la prise en charge des maladies rares a également bénéficié aux maladies auto-inflammatoires. Cette organisation a permis aux patients d'accéder plus rapidement au diagnostic de leur maladie et aussi de bénéficier des nouvelles avancées thérapeutiques grâce à leur recrutement dans des essais thérapeutiques ciblés. Un effort particulier est donné à la formation continue des professionnels et des patients ainsi qu'à l'éducation thérapeutique. Le réseau français a pu être constitué grâce à la labellisation de 18 centres de compétences. La coordination et la participation à 2 réseaux européens (EUROTRAPS

et EUROFEVER) nous ont semblé indispensables pour améliorer la connaissance de l'épidémiologie et de l'histoire naturelle de ces maladies dont certaines sont extrêmement rares (prévalence < 1/106) [9]. Enfin, un contact étroit avec les associations de patients permet aujourd'hui de mieux répondre à leurs besoins.

### Références

1. Touitou I, Koné-Paut I. Auto-inflammatory diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22:811-29.
2. Dinarello CA. Immunological and inflammatory functions of the interleukin-1 family. *Annu Rev Immunol* 2009;27:519-50.
3. Hoffman HM, Throne ML, Amar NJ, et al. Efficacy and safety of rilonacept (interleukin-1 Trap) in patients with cryopyrin associated periodic syndrome: results from two sequential placebo-controlled studies. *Arthritis Rheum* 2008;58:2443-52.
4. Lachmann HJ, Koné-Paut I, Kuemmerle-Deschner JB, et al. Use of canakinumab in the cryopyrin-associated periodic syndrome. *N Engl J Med* 2009;360:2416-25.
5. Van der Hilst JC, Bodar EJ, Barron KS, et al; International HIDS Study Group. Long-term follow-up, clinical features, and quality of life in a series of 103 patients with hyperimmunoglobulinemia D syndrome. *Medicine (Baltimore)* 2008;87:301-10.
6. Pascual V, Allantaz F, Arce E, et al. Role of interleukin-1 (IL-1) in the pathogenesis of systemic onset juvenile idiopathic arthritis and clinical response to IL-1 blockade. *J Exp Med* 2005;201:1479-86.
7. Gattorno M, Piccini A, Lasigliè D, et al. The pattern of response to anti-interleukin-1 treatment distinguishes two subsets of patients with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2008;58:1505-15.
8. Gattorno M, Pelagatti MA, Meini A, et al. Persistent efficacy of anakinra in patients with tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. *Arthritis Rheum* 2008; 58:1516-20.
9. Touitou I, Hentgen V, Koné-Paut I, et al. Web resources for rare auto-inflammatory diseases: towards a common patients registry. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:665-9.

# Modèles numériques pour la simulation et la prédiction de la fonction cardiaque

## In-silico models for the simulation and prediction of the cardiac function

T. Mansi\*, M. Sermesant, H. Delingette, X. Pennec, N. Ayache, Y. Boudjemline

INRIA Sophia Antipolis – Méditerranée, Projet de recherche Asclepios, France

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Cœur (modélisation)

De nombreuses recherches ont été réalisées ces dernières décennies pour établir une modélisation du cœur afin d'en étudier les mécanismes biologiques à toutes les échelles, des interactions moléculaires à l'organe, en passant par les différentes cellules cardiaques. Des modèles mathématiques complexes ont été mis au point à partir d'expériences *in vitro* ou d'observations post mortem [1]. Aujourd'hui, la recherche se focalise sur des problèmes cliniques concrets. L'objectif est une médecine personnalisée, où un modèle numérique du cœur ajusté à la fonction cardiaque d'un patient simule des paramètres difficilement quantifiables en routine clinique, permet de tester sur ordinateur différentes thérapies et prédit la croissance de l'organe au cours du temps. Cet article introduit ces nouvelles techniques et présente les derniers résultats obtenus [2,3].

### 1. Modèles mathématiques du cœur d'un patient

Simuler sur ordinateur le cœur d'un patient nécessite de modéliser son anatomie et sa fonction, i.e. l'électrophysiologie, la biomécanique et l'hémodynamique.

#### 1.1. Anatomie

Le myocarde biventriculaire du patient est représenté par un maillage tridimensionnel obtenu par des algorithmes de traitements d'images cardiaques (IRM, scanner, échocardiographie 3D) [2,4]. Les fibres musculaires sont aussi définies. Comme leur acquisition chez le patient reste aujourd'hui difficile, nous utilisons un modèle statistique construit à partir d'IRM de diffusion de 9 cœurs canins excisés [5]. En effet, des comparaisons statistiques avec un cœur humain post mortem ont montré une certaine consistance inter espèce de la direction des fibres.

#### 1.2. Électrophysiologie

Des modèles mathématiques ont été proposés pour simuler les interactions ioniques qui génèrent l'activité électrique du cœur, la propagation de la vague électrique ou bien le temps de passage de celle-ci en chaque point du myocarde ([1,4] et références connexes). Les modèles ioniques sont très réalistes mais très coûteux et difficilement ajustables avec des données cliniques.

En revanche, les autres modèles sont plus simples et contrôlés par peu de paramètres, comme la vitesse anisotrope de conduction électrique. Ils ont donc pu être ajustés avec succès sur des patients candidats à une resynchronisation cardiaque (RC), à partir de leur ECG et de cartographies électriques [3,4].

#### 1.3. Biomécanique

La biomécanique du cœur est modélisée en utilisant la méthode des éléments finis [4]. Lorsque la vague électrique atteint un élément du maillage, celui-ci se contracte sous l'effet d'une force active rapide qui disparaît progressivement dès que la cellule se repolarise. Pour augmenter le réalisme des déformations simulées, les propriétés intrinsèques du myocarde sont modélisées par des lois empiriques définies à travers d'expériences rhéologiques *in vitro* ([1,4] et références connexes). Cependant, le très grand nombre de degrés de liberté de ces modèles rend leur personnalisation difficile. Une première stratégie consiste à n'ajuster que la raideur et l'élasticité du tissu virtuel, les autres paramètres étant fixés à leur valeur expérimentale. Cet ajustement se fait encore manuellement [2,3], mais des approches automatiques sont en cours de développement.

#### 1.4. Hémodynamique

Les phases de contraction, éjection, relaxation et remplissage sont simulées en alternant périodiquement les conditions limites du modèle. La pression artérielle et l'effet Windkessel sont simulés ([2] et références connexes). La pression auriculaire et les régurgitations mesurées sont directement appliquées comme contraintes. Une fois personnalisé, le modèle numérique du cœur permet de calculer de nombreux paramètres difficilement mesurables, comme les pressions ventriculaires ou la déformation tridimensionnelle du myocarde, et ainsi aider au diagnostic (*fig. 1 gauche*).

### 2. Simulations de thérapies personnalisées sur ordinateur

Un cœur numérique ajusté à la physiologie d'un patient permet de simuler sur ordinateur différentes thérapies et prédire leurs conséquences post-opératoires. Cette approche est d'autant plus utile qu'elle permet de valider le pouvoir prédictif de ces modèles en comparant, *a posteriori*, la fonction cardiaque prédite avec celle réellement obtenue chez le patient. Par exemple, différentes

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Tommaso.Mansi@sophia.inria.fr

stratégies chirurgicales de pose de valves pulmonaires ont été virtuellement testées sur un patient souffrant de tétralogie de Fallot (*fig. 1 droite*) [2]. Dans ces simulations, la résection des lésions semblait plus efficace. De même, des prédictions encourageantes de RC ont été récemment obtenues [3]. Dans cette étude, la simulation après resynchronisation virtuelle était semblable à la fonction cardiaque post-opératoire réelle du patient étudié, le modèle étant ajusté sur des données pré-opératoires.

### 3. Modélisation de la croissance du cœur

Simuler le battement cardiaque n'est cependant pas suffisant pour évaluer les effets à long terme d'une pathologie ou d'une thérapie. De récents travaux cherchent donc à mathématiser la croissance du myocarde, mais la complexité des phénomènes biologiques mis en jeu rend la tâche ardue. Des lois ont été proposées mais elles ne décrivent qu'un unique aspect de la croissance, comme l'épaississement du muscle [6]. Ce problème peut toutefois être approché par des analyses statistiques longitudinales ou transverses, en corrélant avec des données cliniques la variabilité des formes tridimensionnelles du myocarde telle qu'elle est observée dans une population de patients. Ainsi, en considérant la surface corporelle de 18 patients souffrant de tétralogie de Fallot, nous avons obtenu un modèle statistique génératif de croissance du ventricule droit (VD) [7]. Ce modèle a su prédire la surface corporelle de 2 nouveaux patients à partir de la forme de leur VD et des variabilités anatomiques réalistes ont été statistiquement associées à la sévérité de la pathologie (*fig. 1 centre*). Validés sur plus de patients, ces modèles pourraient fournir une estimation statistique de l'évolution du cœur d'un patient et ainsi assister la décision et la planification thérapeutique.

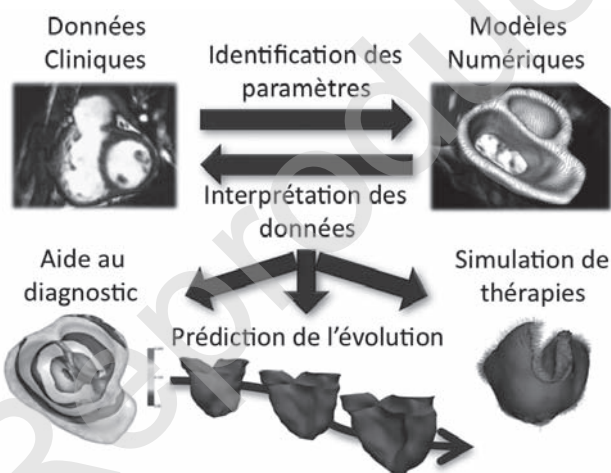


Figure 1. Personnaliser des modèles numériques du cœur permettra d'aider au diagnostic, de prédire l'évolution de la fonction cardiaque et de tester, sur ordinateur, différentes thérapies.

### 4. Conclusions

Les modèles numériques du cœur humain peuvent supporter la médecine personnalisée du futur, où la meilleure thérapie serait appliquée au meilleur moment pour chaque patient. Des difficultés restent cependant à surmonter. Les modèles doivent être adaptés aux questions cliniques étudiées. De même, des méthodes automatiques de personnalisation doivent être développées pour augmenter la robustesse de la simulation et permettre des validations cliniques rigoureuses, indispensables pour la démocratisation de ces outils. Malgré l'ampleur des défis, les derniers résultats publiés encouragent à aller dans cette direction, suscitant de nouvelles collaborations multidisciplinaires.

### 5. Remerciements

Ces travaux ont été partiellement financés par le projet européen Health-e-Child (IST-2004-027749).

### Références

- Hunter PJ, Borg TK. Integration from proteins to organs: the Physiome project. *Nat Rev Mol Cell Biol* 2003;4:237-43.
- Mansi T, André B, Lynch M, et al. Virtual pulmonary valve replacement interventions with a personalised cardiac electromechanical model. In: *Recent Advances in the 3D Physiological Human*. Ed Springer, London 2009.
- Sermesant M, Billet F, Chabiniok R, et al. Personalised electro-mechanical model of the heart for the prediction of the acute effects of cardiac resynchronisation therapy. In *Proceedings of functional imaging and modeling of the heart (FIMH'09)*. LNCS 2009;5528:239-48.
- Sermesant M, Peyrat JM, Chinchapatnam P, et al. Toward patient-specific myocardial models of the heart. *Heart Fail Clin* 2008;4:289-301.
- Peyrat JM, Sermesant M, Pennec X, et al. A computational framework for the statistical analysis of cardiac diffusion tensors: application to a small database of canine hearts. *IEEE Trans Med Imaging* 2007;26:1500-14.
- Kroon W, Delhaas T, Arts T, et al. Constitutive modeling of cardiac tissue growth. In *FIMH 2007*:340-9.
- Mansi T, Durrleman S, Bernhardt B, et al. A statistical model of right ventricle in tetralogy of Fallot for prediction of remodelling and therapy planning. In *Proc. Medical Image Computing and Computer Assisted Intervention (MICCAI'09)*, volume 5761 of *Lecture Notes in Computer Science*, p214-21, September 2009. Springer, London, UK.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Sport, Orthopédie

## Les problèmes orthopédiques par surmenage sportif chez l'enfant et l'adolescent. Introduction

Orthopaedics issues by sport overuse in children and adolescents. Introduction

F. Launay

*Service de chirurgie orthopédique. Hôpital Timoné Enfants. Marseille, France*

**D**ire qu'un enfant grandit avec l'âge est une lapalissade, mais il n'est pas un adulte en miniature. En effet, la croissance des différents segments n'est pas identique et ne se fait pas de façon homogène et simultanée. Ainsi, les membres terminent leur croissance avant que le tronc n'ait achevé la sienne.

Le squelette pédiatrique a également ses propres particularités. Si on prend l'exemple d'un os long, l'os pédiatrique a des épiphyses qui sont d'autant plus cartilagineuses que l'enfant est petit, des cartilages de croissance qui permettent la croissance de l'os en longueur et un périoste qui permet la croissance de l'os en épaisseur.

Il s'agit de structures anatomiques complexes qui évoluent avec le temps et qui sont soumises à des contraintes mécaniques permanentes et physiologiques. L'activité physique et sportive fait partie de ces contraintes physiologiques. Cependant, on a pu voir apparaître depuis plusieurs années des pratiques sportives de plus en plus intenses non seulement en termes de contenu, mais aussi en termes de durée chez des enfants de plus en plus jeunes poussés par les entraîneurs et par leurs parents.

Les forces exercées au niveau des épiphyses, des cartilages de croissance et des structures capsulo-ligamentaires deviennent

alors supraphysiologiques. Les lésions engendrées par ces contraintes sont le plus souvent réversibles lors de la diminution voire de l'arrêt des activités sportives, mais peuvent parfois être irréversibles et nécessiter un geste chirurgical.

Ainsi le cartilage articulaire et l'os sous-jacent pourront être le siège de nécrose avasculaire localisée aboutissant à une ostéochondrite. La capsule articulaire et les ligaments pourront être rompus malgré l'idée encore répandue que l'entorse n'existe pas chez l'enfant car les ligaments seraient plus solides et plus résistants que l'os et surtout le cartilage de croissance. Enfin, le cartilage de croissance pourra aussi subir ces contraintes et être le siège de ponts déphysisodèse ou d'arrachement.

Il est maintenant évident que le sport chez l'enfant est bénéfique tant sur le plan physique et psychologique et qu'il a un rôle de socialisation indéniable, mais il ne faut pas oublier que la surcharge sportive peut être génératrice de douleurs, de raideurs, d'instabilité voire de troubles de croissance.

### Références

Les références complètes sont disponibles sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : franck.launay@ap-hm.fr



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Sport, Ostéochondrites

## Pathologie ostéocartilagineuse liée au surmenage sportif

### Osteochondral overuse injury in children

P. Gicquel

*Service de chirurgie infantile, hôpital de Hautepierre, Strasbourg, France*

L'augmentation et l'intensification de la pratique sportive chez l'enfant et l'adolescent a engendré une nouvelle pathologie sportive micro-traumatique. Celle-ci est liée à une sollicitation excessive répétée, osseuse ou ostéo-cartilagineuse plus rarement des tissus mous, entraînant localement une nécrose avasculaire. À côté de ces lésions micro-traumatiques surviennent bien sûr également des traumatismes vrais aigus avec par exemple fractures ostéochondrales lors d'une luxation fémoropatellaire, mais il s'agit en général d'un traumatisme unique important non spécifique de l'enfant sportif et nous n'en parlerons pas ici.

Ces lésions d'hypersollicitation sont généralement favorisées par des facteurs anatomiques (tendons courts, troubles statiques) et par un mécanisme vulnérant particulier (geste sportif répété). Il est difficile d'être exhaustif et nous nous limiterons volontairement à la description de quelques cas particuliers.

Le diagnostic repose principalement sur l'examen clinique (douleur précise, d'horaire mécanique), le contexte sportif (sports à risque). La radiographie standard confirme le diagnostic et d'autres examens comme l'IRM seront plus souvent utiles au pronostic ou à la décision thérapeutique qu'au diagnostic.

## 1. Le pied

### 1.1. Ostéochondrite du talus [1]

Elle concerne le dôme talien et survient chez un enfant de plus de 10 ans. La localisation est le plus souvent postéro-interne.

L'anamnèse et l'examen clinique retrouvent des douleurs mécaniques tibio-tarsiennes plutôt médiales, parfois associées à un épanchement articulaire. Les douleurs peuvent être augmentées lors de mouvements en varus ou valgus de la cheville. La sensation de blocages ou de corps étrangers intra articulaires est parfois présente faisant suspecter alors une libération intra-articulaire d'un fragment ostéochondral.

Les activités en cause sont principalement les sports en salle (handball, volley, basket) du fait de la dureté du revêtement et de la fréquence des sauts avec réception cheville en varus ou valgus. La visualisation radiographique est parfois difficile et il faudra demander des clichés de trois-quarts, voire une IRM.

Le traitement dépend du stade évolutif et débutera par l'association repos sportif et décharge avec immobilisation plâtrée éventuelle. En cas d'échec et de lésion stable, un forage transchondral volontiers sous arthroscopie sera proposé [2]. En cas de lésion instable, un avivement et une fixation du fragment ou une ablation de corps étranger voire une greffe ostéochondrale (mosaicplasty) seront indiqués.

### 1.2. Ostéochondrite de l'os naviculaire ou maladie de Köhler-Mouchet [1]

Elle touche l'enfant de 4 à 8 ans. La composante sportive est moins nette mais il s'agit d'enfants généralement hyperactifs. L'enfant se plaint de douleurs à la marche, au bord interne du pied, un hyper-appui médial étant parfois retrouvé. La radiographie fait le diagnostic retrouvant un os naviculaire dense et aplati.

La prise en charge associe classiquement une immobilisation plâtrée de 3 à 6 semaines à une décharge et l'évolution est généralement favorable.

### 1.3. Ostéochondrite de la tête du 2<sup>e</sup> voire du 3<sup>e</sup> métatarsien ou maladie de Freiberg [1]

Elle prédomine chez la fille, et est d'évolution souvent défavorable. La douleur est élective, au moins au début, sur la tête du métatarsien concerné. À un stade plus évolué, la mobilisation métatarso-phalangienne est également douloureuse. Il s'agit d'une pathologie des gymnastes ou des danseuses (impulsions et pointes), la morphologie du pied (pied rond) étant également favorisante. Le diagnostic radiographique ne pose pas de problème contrairement à la prise en charge thérapeutique.

Le traitement implique l'arrêt sportif strict, prolongé, le port d'orthèses à appui rétro-capital ou avec zone d'évidement en regard de la tête du métatarsien concerné. À un stade plus avancé, une ostéotomie métatarsienne de relèvement ou une ablation de corps étrangers intra-articulaires peut être nécessaire.

### 1.4. Ostéochondrite des sésamoïdes ou maladie de Renander [1]

Elle est rare et est liée à l'atteinte d'un sésamoïde le plus souvent latéral de la 1<sup>re</sup> articulation métatarso-phalangienne chez un enfant après 8 ans.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Philippe.Gicquel@chru-strasbourg.fr

La douleur est élective à la pression du sésamoïde concerné. La gymnastique, la danse ou les sports de combats ou de sprint sont généralement en cause. La radiographie faisant appel à des incidences spéciales montrera un aspect dense ou fragmenté du sésamoïde.

Le traitement implique l'arrêt sportif strict prolongé ou le changement de discipline, le port d'orthèses avec zone d'évidement en regard de la tête du 1<sup>er</sup> métatarsien.

## 2. Le genou

### 2.1. Ostéochondrite des condyles fémoraux

L'ostéochondrite des condyles fémoraux survient généralement après 10 ans. Les éléments du diagnostic et la prise en charge ont été parfaitement analysés lors du symposium de la SOFCOT 2005 consacré aux ostéochondrites disséquantes des condyles fémoraux [3] et nous les résumons ici.

Le condyle médial est concerné dans 70 % des cas. L'atteinte latérale étant souvent associée à un ménisque discoïde. Si la pratique sportive quelle qu'elle soit est fréquemment retrouvée, le caractère favorisant d'un morphotype en varus ou en valgus n'a pu être démontré.

En dehors des 6 % de découverte fortuite chez l'enfant, elle se déclare habituellement par des douleurs mécaniques banales. Les signes d'accompagnement (hydarthrose, accrochage ou blocage) sont rares.

La radiographie permet de porter le diagnostic, mais son interprétation quant au stade évolutif est délicate. L'IRM doit être envisagée, lorsque l'évolution clinique ou/et radiographique n'est pas favorable ou quand il est nécessaire d'avoir une approche anatomique de la lésion, essentiellement pour la décision thérapeutique.

La prise en charge consistera tout d'abord en un arrêt sportif. En cas d'absence de cicatrisation radiographique et d'absence de signe de revascularisation à l'IRM, un forage transchondral au mieux sous arthroscopie sera proposé si le fragment est stable. Une fixation associée est justifiée s'il est instable [2]. Le pronostic est meilleur si la plaque de croissance est encore ouverte.

### 2.2. Ostéochondrite patellaire

L'atteinte patellaire est rare et les circonstances du diagnostic rejoignent celles des atteintes condyliennes avec une symptomatologie fémoro-patellaire prédominante. Le traitement est calqué sur le schéma précédent.

## 3. Le coude : ostéochondrite du capitellum

Si le siège habituel des ostéochondrites au coude est le condyle huméral, la trochlée, la tête radiale, l'olécrane ou le processus coronoïde peuvent aussi être impliqués.

La symptomatologie douloureuse est bien sûr mécanique, avec parfois un épanchement articulaire ou des blocages témoignant parfois de la libération articulaire du fragment.

Les sports concernés sont le tennis, la gymnastique et les sports de lancers où le coude est soumis à une contrainte en valgus avec une compression de la colonne osseuse latérale [4].

Le pronostic n'est pas très favorable en raison de sa survenue sur une épiphyse mature et donc à faible potentiel de récupération.

Le diagnostic radiographique est parfois difficile et l'IRM sera fréquemment demandée. Le traitement est variable et dépend à la fois de la lésion elle-même (stable ou instable) et du patient (fermeture ou non du cartilage de croissance).

Le traitement reste difficile et dépend du stade évolutif. Le repos sportif est indispensable et bien souvent l'arrêt définitif ou l'allègement significatif du sport en cause sera indiqué. En cas de non cicatrisation et de lésion stable, un forage transchondral par arthroscopie est proposé. En cas de libération du fragment, une ablation de corps étranger avec avivement du fond de la niche de l'ostéochondrite est proposée [3,5].

## Références

1. Journeau P. Pathologies micro-traumatiques du pied de l'enfant. In : Moulies D, Tanguy A. Le pied de l'enfant. Montpellier : Sauramps Medical 2001 pp 241-9.
2. Gicquel P. Arthroscopie chez l'enfant. Enc Méd Chir, Elsevier 2007, 44-006.
3. Lefort G, Moyen B, Beaufile P, et al. L'ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot 2006;92:2597-141.
4. Brown R, Blazina ME, Kerlan RK, et al. Osteochondritis of the capitellum. J Sports Med 1974;2:27-46.
5. Micheli LJ, Luke AC, Mintzer CM, et al. Elbow arthroscopy in the pediatric and adolescent population. Arthroscopy 2001;17:694-9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Sport, Cartilage de croissance

## Pathologies du cartilage de croissance liées au sport

Sport overuse injuries of growth plate and apophysis in children

B. Dohin

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Nord, Saint-Étienne, Université Claude-Monnet, France

Le développement des activités de loisir, la surenchère sportive et, paradoxalement, la sédentarité ont augmenté l'incidence des pathologies de surcharge mécanique au niveau des structures cartilagineuses de l'appareil locomoteur de l'enfant. Les cartilages de croissance, les cartilages apophysaires d'insertions tendineuses et les épiphyses des os longs sont dorénavant fréquemment le siège de phénomènes inflammatoires ou nécrotiques dont l'évolution est parfois péjorative jusqu'à laisser des séquelles définitives. Ces pathologies sont des motifs de consultation de plus en plus fréquents qui posent parfois des problèmes thérapeutiques bien au-delà des mesures simples de repos.

### 1. Un mécanisme physiopathologique commun

Ces pathologies ont en commun leur mécanisme initiateur : la sur-sollicitation mécanique. Cependant, la traduction pathologique est variable en fonction de la structure concernée. Il est parfois essentiel de différencier ces pathologies d'origine mécanique d'authentiques pathologies acquises non mécaniques et spécifiques de l'enfant : ostéochondrites et dysfonctionnements du cartilage de croissance. La surcharge mécanique peut être liée à une activité excessive (plus de 2 h de sport par jour et par semaine), mais le seuil de déclenchement est très variable d'un individu à l'autre et est aussi influencé par l'entraînement, les actions préventives, mais également la sédentarité et son corollaire d'amyotrophie et de rétractions tendineuses. À côté des effets locaux de la suractivité, l'entraînement excessif peut être à l'origine de troubles endocriniens susceptibles d'induire des troubles de croissance et hormonaux chez l'enfant pré-pubère.

### 2. Un symptôme dominant

Le principal motif de consultation est la douleur. C'est un symptôme d'alerte, l'activité ludique ou sportive ne devrait pas être douloureuse chez l'enfant. Ce signe est rarement pris en compte par les entraîneurs et parfois nié par les enfants trop inquiets de se voir interdire leur activité favorite ou de se voir menacés par leur mentor. Le caractère mécanique au début, puis inflammatoire, plus tard dans l'évolution, est essentiel. L'examen clinique retrouve

une douleur à la palpation ou au mouvement pour les atteintes apophysaires ou épiphysaires. Seuls les troubles de croissance sont indolores, mais le contexte est fortement évocateur.

La radiographie est un examen essentiel, plus pour le diagnostic différentiel que pour le diagnostic positif. Les images d'hypertrophie, de fragmentation ou de réaction périostée voire d'arrachement ne sont pas spécifiques. Le scanner et l'IRM sont des examens de choix à la recherche de complications ou d'une évolution péjorative : calcifications hétérotopiques, dissection osseuse et/ou cartilagineuse, fragment articulaire libre, altérations articulaires.

### 3. Localisations les plus fréquentes

L'épaule est mise en jeu dans la natation et les sports de raquette ou de lancer (« *little league shoulder* » des anglo-saxons). C'est principalement l'apophysite d'insertion des muscles de la coiffe des rotateurs. Le coude est également concerné par les mêmes sports : le syndrome du compartiment postérieur ou latéral est une sur-sollicitation des insertions tendineuses au niveau de l'épicondyle ou de l'olécrane (« *little league elbow* » des anglo-saxons). Les activités de gymnastique entraînent plutôt, par excès de charge sur les membres supérieurs, une ostéochondrose du condyle externe qui est une nécrose intra-épiphysaire du condyle latéral qui, sans repos strict, peut conduire à des troubles de croissance de l'épiphyse avec déformation. Cette même activité peut être à l'origine d'une ostéochondrite disséquante du condyle latéral avec un risque évolutif marqué par la libération d'un fragment articulaire et une altération définitive de la surface articulaire. Dans les mêmes circonstances le poignet peut être le siège d'une atteinte du cartilage de conjugaison distal du radius qui peut être responsable d'une épiphysiodèse avec désorientation ou d'une dysharmonie de croissance des 2 os de l'avant-bras avec phénomène d'hyperpression sur le carpe (semi-lunaire en particulier). Au niveau du bassin, les insertions musculaires des adducteurs, des ischio-jambiers, du sartorius ou du rectus femoris peuvent être le siège de lésions de sur-sollicitation (sprint, football). La pubalgie est une atteinte de la symphyse immature (football). Au niveau du genou, l'ostéochondrite disséquante ne peut être reconnue comme formellement secondaire à une sur-sollicitation. Par contre, certains troubles d'ossification des condyles fémoraux (polyostéochondrose) sont parfois d'aspect inquiétant. Au niveau de la rotule, l'insertion du tendon rotulien à sa pointe est une localisation fréquente et symptomatique, l'ostéochondrite disséquante de la

\* Auteur correspondant.  
e-mail : bruno.dohin@chu-st-etienne.fr

rotule est plus rare. L'atteinte de la tubérosité tibiale est fréquente et parfois très symptomatique. Au minimum, elle peut entraîner une hypertrophie locale, parfois elle est le siège de calcifications hétérotopiques voire d'arrachements. Au pied, l'ostéochondrite du dôme astragalien est secondaire à un traumatisme indirect. L'insertion calcanéenne du triceps sural est souvent le siège de douleur, sur-sollicitation ou surcharge chez un enfant sédentaire peuvent être indifféremment en cause. L'ostéochondrite du scaphoïde tarsien ne peut être à proprement considérée comme une pathologie de surcharge, cependant chez l'adolescent l'insertion du jambier postérieur sur cet os peut être en cause (danse ou gymnastique). Enfin l'atteinte des os sésamoïdes du 1<sup>er</sup> orteil réalise une véritable ostéochondrite chez le sprinter, le gymnaste ou le danseur.

Le rachis peut être l'objet d'une sur-sollicitation, chez le gymnaste notamment, avec d'authentiques apophysites d'insertion au niveau du ligament vertébral antérieur du rachis lombaire.

Lorsque le niveau d'entraînement est excessif et prolongé, en l'absence de complication locale, peut se développer une atteinte générale de la croissance sous forme d'un retard pubertaire avec petite taille persistante, voire de troubles hormonaux. Ce tableau n'est pas rare chez les jeunes sportifs de haut niveau en particulier chez les gymnastes.

Des fractures ou arrachements apophysaires peuvent survenir sur les insertions violemment sollicitées de manière régulière : épine

iliaque antéro-supérieure (sartorius) ou épine iliaque antéro-inférieure (rectus femoris) chez le sprinter, ischion (ischio-jambiers) ou tubérosité tibiale antérieure (quadriceps) chez le footballeur, arrachement apophysaire pré-vertébral chez le gymnaste.

#### 4. Traitement

La majorité de ces situations pathologiques répondent au repos strict (parfois par plâtre ou attelle) et au traitement anti-inflammatoire local (glaçage). Le recours à la chirurgie est réservé aux formes évoluées se compliquant de calcifications hétérotopiques (ablation de fragments), de corps étrangers articulaires ou de dissections ostéochondrales de surfaces articulaires nécessitant alors une autogreffe.

#### 5. Remerciements

Pr Pierre Journeau, Service d'Orthopédie Pédiatrique, CHU Brabois, Nancy.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies hémorragiques constitutionnelles, Réseau

## Épidémiologie des maladies hémorragiques constitutionnelles : apport de la cohorte nationale

Epidemiology of hereditary bleeding disorders: input of FranceCoag Network

H. Chambost<sup>1\*</sup>, F. Suzan<sup>2</sup>, pour le Réseau FranceCoag<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Centre de Référence Hémophilie, Hôpital d'Enfants la Timone, Université de la Méditerranée, CHU Marseille, France

<sup>2</sup> Centre coordinateur du Réseau FranceCoag, Département des maladies chroniques et des traumatismes, Institut de veille sanitaire, Saint-Maurice, France

<sup>3</sup> <http://www.francecoag.org>

L'hémophilie, la maladie de Willebrand et les autres déficits hémorragiques en protéine de coagulation dans leurs formes sévères, sont des maladies rares qui seront désignées par la suite DHPC pour déficits héréditaires en protéine coagulante. Le Réseau FranceCoag (RFC) est un dispositif national reposant sur un suivi prospectif de cohorte de patients porteurs d'un DHPC. Mis en place par les pouvoirs publics en 2003 en amont du Plan National Maladies Rares 2003-2007, RFC est coordonné par l'Institut de Veille Sanitaire (InVS) depuis janvier 2004. Il fait suite à un dispositif de pharmaco-surveillance intitulé Suivi thérapeutique National des Hémophiles (SNH) qui avait été développé à la demande du ministère de la Santé en 1994, dans un objectif principal de veille sanitaire [1]. Son organisation repose sur les centres de traitement de l'hémophilie (CTH). Le comité de pilotage inclut des représentants des CTH, des centres de référence, de diverses institutions sanitaires et de l'Association Française des Hémophiles. Des informations détaillées sur le projet sont accessibles sur le site *webfc* à l'adresse <http://www.francecoag.org>.

### 1. Objectifs et moyens du Réseau FranceCoag

Les 4 objectifs principaux couvrent les domaines suivants : i) connaissance épidémiologique ; ii) veille sanitaire ; iii) recherche de facteurs de risque d'apparition d'anticorps inhibiteurs ; iv) évaluation des pratiques de prophylaxie.

Pour répondre aux objectifs 3 et 4 dédiés à la population des jeunes enfants atteints d'une forme d'hémophilie A (HA) ou B (HB) sévère, la sous-cohorte spécifique « Pups » a été constituée. Ce groupe vise un enregistrement exhaustif des hémophiles sévères nés depuis 2000.

### 2. Critères d'inclusion et modalités de suivi

Les critères d'inclusion dans la cohorte sont les suivants :  
– HA ou HB avec taux de facteur VIII (FVIII) ou FIX < 30 % ;

- maladie de Willebrand (MW) de type 3, de type 1 avec VWF:Ag < 30 % ou de type 2 avec VWF:RCO < 30 % ou FVIII:C < 20 % (pour le type 2N) ;
- afibrinogénémie (fibrinogène < 0,1 g/l) ;
- autres déficits rares en facteur de coagulation (FII, FV, FVII, FV + FVIII, FXI, FXIII) avec taux de facteur < 10 %.

Le suivi n'est pas contraint par un calendrier figé, mais on recommande de renseigner des visites dans le cadre de la pratique habituelle de soins, soit à un rythme annuel pour les formes sévères d'hémophilie, et plus espacé (tous les 2 ou 3 ans en moyenne) pour les autres déficits. Dans le cas particulier de la sous-cohorte Pups, des visites trimestrielles correspondent au rythme habituel de dépistage d'anticorps inhibiteur. Les données collectées concernent la description de la pathologie, les hémorragies graves engageant le pronostic vital et d'autres événements médicaux marquants (interventions chirurgicales et gestes invasifs, survenue d'inhibiteur, infections...) ainsi que le type et les modalités du traitement substitutif (régimes de prophylaxie et d'induction de tolérance immune).

### 3. Résultats et commentaires

Au 20 novembre 2009, soit au terme de 7 années de fonctionnement, 6622 patients au total avaient été inclus dans la cohorte. Parmi eux, 155 étaient décédés et 134 sans nouvelles depuis le SNH n'avaient pas été ré-inclus dans RFC. Au-delà de cet effectif de patients, la cohorte RFC représente un suivi de 31 587,6 personnes-années (médiane : 3,9 ans ; extrêmes : 0,0-15,9).

Parmi les 6467 patients vivants aux dernières nouvelles, les pathologies se répartissaient ainsi : HA ( $n = 4214$  ; 65,2 %), HB ( $n = 928$  ; 14,3 %), MW ( $n = 1008$  ; 15,6 %), autres déficits rares ( $n = 317$  ; 4,9 %). Le détail des formes d'hémophilie selon la sévérité est représenté dans la *figure 1*. Parmi les déficits rares, ceux en FVII et FXI sont nettement prédominants, alors que d'autres, tels le déficit en prothrombine (FII) sont réellement exceptionnels. Lors de cette analyse, 1963 patients étaient âgés de moins de 18 ans (30,4 % de la cohorte ; cf. répartition de cette population pédiatrique *tableau I*).

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [herve.chambost@ap-hm.fr](mailto:herve.chambost@ap-hm.fr)

Les décès enregistrés, survenus à un âge médian de 52,2 ans, ont pour causes principales : l'hépatite C ( $n = 36$ ), le SIDA ( $n = 16$ ), les saignements non liés au VHC ( $n = 25$ ) et les maladies cancéreuses non liées à VIH/VHC ( $n = 24$ ).

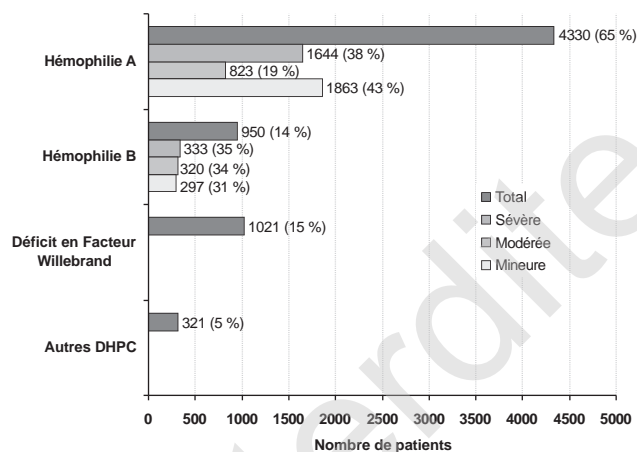
On confirme que la séropositivité pour VIH ou VHC ne concerne plus la population pédiatrique, ce qui est lié au recul de plus de 20 ans par rapport à la période des contaminations virales liées aux fractions coagulantes. En revanche, les hémorragies intracrâniennes (HIC) qui représentent une part importante des hémorragies graves, concernent particulièrement l'enfant. L'incidence d'HIC précédemment calculée à 370/105 patients-années chez les hémophiles de la cohorte était concordante avec les séries de la littérature. On confirmait aussi la fréquence particulièrement élevée chez le nouveau-né et le nourrisson avec un tiers des cas déclarés avant 2 ans, dont la moitié au cours du premier mois de vie [2,3]. La cohorte permet de rapporter, pour chaque année de 1992 à 2007, la naissance de 30 à 50 enfants atteints d'hémophilie sévère (médiane = 38). Dans la sous-cohorte Pups, 283 enfants suivis pour HA sont nés entre 2000 et 2008, ce qui rapporté aux 3576 millions de garçons nés en France sur cette période représente une prévalence de 0,8/104, concordante avec les données de la littérature [4].

**Tableau I**  
Répartition des pathologies chez les enfants (âge < 18 ans)

Afibrinogénémie	13	0,7 %
Déficit FII	1	0,05 %
Déficit FV	12	0,6 %
Déficit FVII	30	1,5 %
Déficit FVIII	1290	65,7 %
Déficit FIX	292	14,9 %
Déficit FX	3	0,15 %
Déficit FXI	26	1,3 %
Déficit FXIII	12	0,6 %
Déficit FV + VIII	3	0,15 %
Déficit Willebrand	281	14,3 %
<b>Total</b>	<b>1963</b>	<b>100 %</b>

Les analyses spécifiques en cours dans la sous-cohorte Pups visant les deux objectifs spécifiques de recherche (inhibiteurs et prophylaxie) permettent de citer quelques données préliminaires :

– parmi 337 enfants atteints d'HA, 94 ont présenté un inhibiteur (> 0,6 UB), dont 51 à titre élevé. L'incidence cumulée des inhibiteurs à 50 jours de traitement dans cette population était de 31,6 % (95 % IC [26,4-37,4]). L'analyse des facteurs de risque est en cours dans un modèle multivarié qui intègre des caractéristiques génétiques (remaniement ou mutation du gène du FVIII, ethnologie, antécédents familiaux d'inhibiteur) et des facteurs environnementaux (types de traitement, modalités d'administration, ...);



**Figure 1.** Répartition des affections dans la cohorte FranceCoag.

– en ce qui concerne la prophylaxie de longue durée, 2 caractéristiques fortes sont observées, à savoir : i) une expansion rapide de cette pratique, quelles que soient les tranches d'âge ; ii) un net rajeunissement de la population des enfants atteints d'HA sévère au moment de la mise sous prophylaxie : âge moyen à 1,9 ans pour ceux nés entre 2003 et 2006 contre 4,9 ans pour ceux nés entre 1990 et 1998 [4].

Au total, grâce à une excellente participation des patients et des centres français, des données épidémiologiques de plus en plus exhaustives concernant la population atteinte de maladies hémorragiques constitutionnelles rares en France pourront être produits grâce à RFC. Des études spécifiques appuyées sur ce registre, notamment dans le domaine de l'identification de facteurs de risque d'inhibiteurs et de l'évaluation de la mise en œuvre de la prophylaxie devraient également apporter des résultats originaux pour la population des jeunes enfants atteints d'hémophilie sévère.

## Références

- Calvez T, Biour M, Costagliola D, et al. The French haemophilia cohort: rationale and organization of a long-term national pharmacovigilance system. *Haemophilia* 2001;7:82-8.
- Ljung R, Chambost H, Stain AM, et al. Haemophilia in the first years of life. *Haemophilia* 2008;14:188-95.
- Stieltjes N, Calvez T, Demiguel V, et al. Intracranial haemorrhages in French haemophilia patients (1991-2001): clinical presentation, management and prognosis factors for death. *Haemophilia* 2005;11:452-8.
- Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Michael Soucie J, et al. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia* 2010;16:20-32.
- Meunier S, Trossaert M, Berger C, et al; pour le Groupe Prophylaxie CoMETH. Prophylaxie de longue durée chez les enfants hémophiles A et B sévères en prévention de l'arthropathie hémophilique. *Arch Pediatr* 2009;16:1571-8.

## Apports de la génétique dans la prise en charge de l'hémophilie

### Contribution of genetic analysis in management of hemophilia patients

C. Vinciguerra\*, M. Frétigny, C. Négrier

*Service d'hématologie biologique, secteur de biologie moléculaire des pathologies de l'hémostase/EA4174 Université Lyon 1, Hôpital E.-Herriot, Lyon, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Hémophilie

Les hémophilies A et B sont dues à des anomalies génétiques localisées respectivement dans les gènes du facteur VIII (F8) et du facteur IX (F9), tous deux situés sur le chromosome X. Le séquençage de ces gènes a été réalisé dans les années 1983/1984 et a permis dans un premier temps de réaliser des études familiales basées sur l'analyse génétique indirecte (analyse de polymorphismes situés à l'intérieur ou à proximité de ces gènes). Le développement des techniques de biologie moléculaire a permis dans les années 1990/2000 de caractériser l'anomalie génétique directement responsable de l'hémophilie (analyse directe). Pour autant, le taux de détection de ces anomalies génétiques n'est pas de 100 % malgré la multitude de techniques mises en œuvre actuellement. Des mécanismes mutationnels restent encore inconnus et donc impossibles à détecter dans 3 à 5 % des hémophilies sévères [1] et dans environ 20 % des hémophilies modérées et mineures [2].

L'étude génétique des patients hémophiles est réalisée pour deux raisons :

- la détection des conductrices d'hémophilie et leur prise en charge ;
- le recueil d'informations pouvant améliorer la prise en charge du patient hémophile.

### 1. Détection des conductrices d'hémophilie et leur prise en charge

La recherche de l'anomalie génétique responsable de l'hémophilie dans une famille est le seul moyen fiable de connaître le statut de conductrice d'une femme apparentée à un patient hémophile. En effet, on sait depuis longtemps que le taux de facteur VIII ou IX est variable chez les femmes conductrices d'hémophilie [3]. On peut retrouver des taux abaissés de facteur, suggérant une telle conduction, mais il n'est pas rare de trouver des dosages normaux chez des conductrices. On peut améliorer cela dans l'hémophilie A en réalisant le rapport activité coagulante FVIII/fraction antigénique du facteur Willebrand, l'utilisation de ce rapport permettant de s'affranchir des augmentations simultanées de ces 2 facteurs lors des syndromes inflammatoires ou de la grossesse. Mais un résultat phénotypique normal ne permet pas d'exclure une conduction d'hémophilie. Il faut donc réaliser l'enquête génétique, en caractérisant

l'anomalie génétique responsable dans un premier temps chez un patient hémophile de la famille, puis en recherchant cette anomalie génétique chez toutes les femmes potentiellement conductrices.

La détermination de ce statut de conductrice va permettre de proposer un diagnostic prénatal aux couples concernés. Étant donné la législation en cours, ce diagnostic prénatal ne sera réalisable que dans les familles touchées par une forme sévère d'hémophilie, la sévérité pouvant être déterminée biologiquement (taux de facteur VIII ou IX inférieur à 1 %) ou cliniquement. Dans tous les cas, la connaissance de ce statut de conductrice permettra une prise en charge adaptée de la grossesse et de l'accouchement, aussi bien au niveau de la mère (notamment en cas de taux abaissé en facteur VIII ou IX), que pour l'enfant.

### 2. Le recueil d'informations pouvant améliorer la prise en charge du patient hémophile

La recherche de l'anomalie génétique n'apporte pas d'élément au diagnostic proprement dit de l'hémophilie, qui est réalisé grâce au dosage des facteurs de la coagulation. De ce fait, pendant longtemps, on a considéré que l'étude génétique n'avait que peu d'intérêt pour le patient hémophile. Depuis plusieurs années, la connaissance des anomalies génétiques des gènes F8 et F9 a permis d'établir quelques corrélations avec des données cliniques. Dans un premier temps, le type d'anomalie génétique s'est avéré un facteur prédisposant à l'apparition d'inhibiteurs, anticorps dirigés contre le facteur VIII ou IX et compliquant la prise en charge thérapeutique du patient. Chez les patients hémophiles sévères, les grandes délétions sont très clairement associées à un risque important de développer un inhibiteur [4], aussi bien dans l'hémophilie A que dans l'hémophilie B. Rappelons que la présence d'anticorps anti-FIX peut entraîner, en plus d'une inefficacité thérapeutique des concentrés de facteur IX, un phénomène allergique pouvant se compliquer d'un syndrome néphrotique. Dans les hémophilies A modérées et mineures, il apparaît maintenant clairement que certaines mutations faux-sens sont des facteurs favorisant l'apparition des inhibiteurs, comme par exemple les substitutions Arg2150His (p.Arg2169His dans la nouvelle nomenclature) et Arg593Cys (p.Arg612Cys) [5]. Il faut rappeler que l'apparition de tels anticorps est moins fréquente dans les cas d'hémophilies A modérées et mineures que dans les hémophilies A sévères, mais la prévalence de 5 à 10 % doit être prise en compte. Des études récentes montrent également que les patients ayant

\* Auteur correspondant.  
e-mail : christine.vinciguerra@chu-lyon.fr

une mutation à haut risque de développement d'inhibiteur (délétion de grande taille par exemple) réagissent moins bien aux protocoles d'induction de tolérance immunitaire réalisés pour éradiquer l'inhibiteur [6,7].

Récemment, quelques études montrent une corrélation entre le génotype du patient hémophile A modéré ou mineur et la réponse à la desmopressine, médicament permettant d'augmenter le taux de facteur VIII et de Willebrand chez les sujets répondeurs. En effet, les mutations présentes dans la région promotrice et l'absence d'anomalie génétique détectable sont corrélées à une mauvaise réponse thérapeutique à la desmopressine [8,9].

En conclusion, le génotypage fait partie maintenant intégrante de la prise en charge du patient hémophile et de sa famille. Pour toutes les raisons énoncées, il doit être réalisé le plus rapidement possible après le diagnostic de la maladie. Une recommandation de génotypage systématique pour tous les patients hémophiles, quel que soit le degré de sévérité a d'ailleurs été publiée en 2006 par nos collègues anglais (*United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organization*) [10].

## Références

1. El-Maarri O, Herbiniaux U, Graw J, et al. Analysis of mRNA in hemophilia A patients with undetectable mutations reveals normal splicing in the factor VIII gene. *J Thromb Haemost* 2005;3:332-9.
2. Castaman G, Mancuso ME, Giacomelli SH, et al. Molecular and phenotypic determinants of the response to desmopressin in adult patients with mild hemophilia A. *J Thromb Haemost* 2009;7:1824-31.
3. Plug I, Mauser-Bunschoten EP, Bröcker-Vriends AH, et al. Bleeding in carriers of hemophilia. *Blood* 2006;108:52-6.
4. Oldenburg J, Pavlova A. Genetic risk factors for inhibitors to factors VIII and IX. *Haemophilia* 2006;12 Suppl 6:15-22.
5. Hay CR. Factor VIII inhibitors in mild and moderate-severity hemophilia A. *Haemophilia* 1998; 4:558-63.
6. Coppola A, Margaglione M, Santagostino E, et al; for the AICE PROFIT Study Group. Factor VIII gene (F8) mutations as predictors of outcome in immune tolerance induction (ITI) of hemophilia A patients with high-responding inhibitors. *J Thromb Haemost* 2009;7:1809-15.
7. Salviato R, Belvini D, Radossi P, et al. F8 gene mutation profile and ITT response in a cohort of Italian haemophilia A patients with inhibitors. *Haemophilia* 2007;13:361-72.
8. Castaman G, Mancuso ME, Giacomelli SH, et al. Molecular and phenotypic determinants of response to desmopressin in adult patients with mild hemophilia A. *J Thromb Haemost* 2009;7:1824-31.
9. Riccardi F, Rivolta GF, Franchini M, et al. Characterization of a novel mutation in the F8 promoter region associated with mild hemophilia A and resistance to DDAVP therapy. *J Thromb Haemost* 2009;7:1234-5.
10. Hay CR, Brown S, Collins PW, et al. The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. *Br J Haematol* 2006;133:591-605.



Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome néphrotique

## Épidémiologie du syndrome néphrotique de l'enfant

### Epidemiology of the idiopathic nephrotic syndrome

G. Deschênes\*, A. Leclerc

*Service de néphrologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France*

L'épidémiologie du syndrome néphrotique de l'enfant est un sujet mal connu et rarement étudié. Le *tableau 1* résume les principaux résultats des études référencées dans la littérature. Les principales conclusions qui peuvent être tirées de ces travaux sont : i) l'universalité de la maladie qui touche toutes les ethnies sur tous les continents ; ii) l'universalité de l'incidence annuelle entre 2 et 3,7 pour 100 000 enfants/an quand elle est mesurée à l'échelle d'une région ; iii) la concentration des cas dans certains centres urbains comme Cleveland, Benghazi et Birmingham ; iv) la stabilité épidémiologique de la maladie dans le temps au cours de la seconde moitié du xx<sup>e</sup> siècle ; v) la variabilité

inattendue du sex-ratio selon la localisation géographique entre 1 (pas de prépondérance masculine) et 3,8 (majorité écrasante de garçons).

La variabilité ethnique de l'incidence dans une même zone géographique et un même environnement a été rapportée dans plusieurs études : i) l'incidence du syndrome néphrotique corticosensible chez les malades asiatiques est 7,2 fois plus importante que chez les caucasiens dans le Leicestershire (UK), 4,7 fois à Birmingham (UK) et 4,6 fois dans le Yorkshire (UK) ; ii) cette incidence est 1,5 fois plus élevée chez les malades africains que chez les malades caucasiens dans l'Erie County (USA) et 1,3 fois dans le Leicestershire

**Tableau 1**  
Principales caractéristiques des études épidémiologiques sur le syndrome néphrotique

Auteur	Lieu	Années	Âge (années)	Diagnostic	Incidence annuelle (n/an/100 000 enfants)	M/F
Rothenberg	Ohio, USA	1949-1953	< 10	Clinique	2,3	1,1
Rothenberg	Cleveland, USA	1949-1953	< 10	Clinique	6,9	nd
Stickler	Buffalo, USA	1940-1956	< 10	Clinique	2,1	1,9
Kabuki	Kuweit city	1981-1985	< 10	Corticosensibilité	7,2	1,8
Schlesinger	Erie County, USA	1946-1961	< 16	Clinique	2,0	3,0
Elzouki	Benghazi, LY	1968-1982	< 15	Corticosensibilité	11,6	1,3
Feehaly	Leicestershire, UK	1973-1982	< 15	Corticosensibilité	2,3	1,7
McKinney	Yorkshire, UK	1987-1998	< 16	Corticosensibilité	2,3	1,7
Sharples	Birmingham, UK	1979-1983	< 16	Corticosensibilité	5,3	1,8
Kim	New Orleans, USA	1994-2003	< 18	Corticosensibilité + histologie	2,3	1,0
Chuan	Singapour	1969-1973	< 19	Corticosensibilité	3,2	3,8
Filler	Ontario, CA	1985-1993	< 19	Corticosensibilité + histologie	3,3	1,5
Filler	Ontario, CA	1985-1993	< 19	Corticosensibilité + histologie	3,7	

\* Auteur correspondant.  
e-mail : georges.deschenes@rdb.aphp.fr

(UK) ; iii) un écart entre la fréquence ethnique de la maladie et le poids des ethnies dans la population de référence a été noté à Buffalo (avec un excès de malades africains par rapport aux malades caucasiens) et à Singapour (avec un excès de malades chinois par rapport aux malades malaisiens et indo-pakistanaï). Ces éléments épidémiologiques, ajoutés à l'existence de cas familiaux (3 % dans l'étude libyenne et 6 % dans une étude saoudienne) suggèrent l'existence d'un déterminisme génétique polygénique de la maladie en l'absence claire d'hérédité monogénique de type mendélien dans la très grande majorité des cas. Le déséquilibre du sex-ratio dans certaines populations évoque l'implication d'un ou plusieurs gènes portés par le chromosome X.

La distribution des âges de début est commune dans toutes les études. La très grande majorité des cas surviennent entre 1 an et 10 ans avec une incidence 4 ou 5 fois supérieure dans la tranche d'âge 1-4 ans par rapport à la tranche d'âge 10-15 ans. En fait, selon une étude non publiée faite en Indre-et-Loire, l'incidence de la maladie est égale dans les tranches d'âge 1-15 ans et 15-75 ans (Pr Hubert Nivet, communication personnelle) ce qui revient à dire que la moitié des malades commence la maladie avant 15 ans et l'autre moitié après 15 ans sans limite supérieure d'âge.

Cet élément est indiscutablement à rapprocher de l'épidémiologie des primo-infections virales universelles en fonction de l'âge : i) le pic d'incidence de l'infection par l'EBV se situe entre 2 et 7 ans ; ii) la prévalence d'une immunisation anti-CMV est de 15 à 18 % chez les enfants en âge préscolaire gardés au domicile et de 26 à 55 % pour ceux gardés en collectivité ; iii) le pic de séoprévalence des Adénovirus de type 1 se situe vers 4 ans, celui des Adénovirus de type 2 vers 3 ans avec une progression rapide entre 1 et 3 ans, celui des Adénovirus de type 4 vers 5 ans et celui des Adénovirus de type 5 entre 3 et 6 ans ; iv) 45 % des enfants japonais présentent des anticorps anti-HHV7 entre 1 et 2 ans, puis ce taux augmente

progressivement pour atteindre 60 % des enfants séropositifs pour HHV7 vers l'âge de 11-13 ans.

Cette simultanéité suggère que des primo-infections virales pourraient être les agents environnementaux qui déclenchent la maladie lorsqu'un fond génétique spécifique est présent.

Un dernier point épidémiologique concerne les facteurs qui permettent de prédire une corticodépendance et une évolution prolongée dès la première poussée. L'étude koweïtienne a montré que les malades de la tranche d'âge 1-3 ans avaient une maladie plus active (sur le nombre de rechutes) et plus prolongée (30 % des malades ont une évolution au-delà de 20 ans) que le groupe des malades de la tranche d'âge 7-9 ans. Ce résultat vient confirmer celui d'une ancienne étude anglaise rapportée par Trompeter et al. La durée de traitement initial par stéroïdes avant d'obtenir la rémission de la protéinurie est un marqueur de la corticodépendance ainsi que l'occurrence des infections virales préalablement ou simultanément à la première poussée et aux rechutes (cf. supra).

En conclusion, les données épidémiologiques apportent des informations qui permettent de suggérer que le syndrome néphrotique de l'enfant est un modèle de maladie de l'interaction gène-environnement. Le développement récent d'une étude épidémiologique prospective dans la région francilienne et des rapports de la première manifestation de syndrome néphrotique avec les infections virales a pour but d'apporter de nouvelles informations sur cette question.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Parentalité

## Unité parents-bébés de Gennevilliers : partenariat PMI-pédopsychiatrie

Gennevilliers parents-babies unit: PMI-pedopsychiatrist  
partnership

C. Bauby<sup>1</sup>, A.-M. Dandres<sup>2</sup>, C. Lejeune<sup>3,\*</sup>

<sup>1</sup> PMI, Gennevilliers, France

<sup>2</sup> PMI, Hauts de Seine, France

<sup>3</sup> Service de néonatalogie, Hôpital Louis Mourier de Colombes (AP-HP et Université Paris Diderot) et Réseau Périnatal de Santé Nord 92, France

Gennevilliers, Hauts-de-Seine, a 42 000 habitants. La ville avait une population défavorisée, ouvrière et immigrée, un chômage élevé. Du fait des mutations économiques, la ville s'oriente vers des activités de services. Après les constructions des années 1960-1970, la rénovation de l'habitat vétuste et insalubre a débuté dès les années 1980 et se poursuit. Dans ce contexte, la nécessité du partenariat entre les différents services s'occupant d'enfants et d'adolescents est ancienne.

### 1. Historique

Le partenariat PMI-pédopsychiatrie a débuté dès les années 70. Les professionnels de PMI, confrontés à des situations familiales et sociales très difficiles ont pris contact avec les professionnels de pédopsychiatrie. Cette collaboration avait différentes formes : psychologues du CMP dans les centres de PMI, réunions de réflexion, « Maison ouverte »... Ce travail commun a créé des synergies autour des enfants en difficulté psychologique et de leur famille, avec des orientations pour des enfants de plus en plus jeunes. De même, le service de PMI a tissé des liens avec l'hôpital de Colombes (maternité, pédiatrie, néonatalogie) et a participé à la construction du réseau périnatal du nord des Hauts-de-Seine créé en 1989 [1].

### 2. Contexte

Au début des années 1990, les mères, les jeunes parents en situation de précarité sociale étaient nombreux ainsi que les difficultés liées aux addictions et à l'absence de couverture sociale limitant l'accès aux droits et aux soins [2]. Le taux de prématurité était supérieur aux chiffres nationaux. Une enquête faite sur toutes les naissances de 1997 à Gennevilliers a montré les liens entre précarité, mauvais suivi de la grossesse et pathologie périnatale [3]. Parallèlement, une démarche de réflexion menée sous l'égide du réseau périnatal concernant la possibilité de prises en charge communes PMI et pédopsychiatrie se mettait en place. Les services de PMI et de pédopsychiatrie de Gennevilliers ont été intéressés par ce projet qui s'inscrivait dans la continuité de celui du réseau périnatal.

Des études montraient que parmi les grossesses peu ou mal suivies, un enfant sur dix n'habitait plus chez ses parents à l'âge de 9 mois, que les enfants hospitalisés pour mauvais traitement étaient majoritairement des enfants de moins de 1 an et que les dépressions du post-partum pouvaient toucher jusqu'à 15 % des mères avec le risque de conséquences graves pour les enfants.

*En 1994, une psychologue aidée d'une puéricultrice, avait reçu un bébé de 2 mois présentant des signes inquiétants : fuite du regard, évitement actif, hypotonie. La mère, une jeune femme maghrébine était dans une situation sociale et familiale extrêmement précaire. En participant par sa présence aux entretiens, la puéricultrice a assuré une fonction d'étayage qui a permis à cette maman de prendre sa place de mère.*

Ces expériences ont facilité l'émergence de notre projet d'unité d'accueil commune aux 2 services, qui a commencé à recevoir des familles en janvier 1998.

### 3. Objectifs

Le travail clinique auprès des mères pendant la grossesse et en post-partum montre que la période périnatale est un moment propice au travail thérapeutique [4]. Les professionnels de PMI, peuvent dépister très précocement les risques de troubles de relations mère-enfant ou parents-enfant mais ces professionnels ne peuvent prendre en charge seuls la souffrance psychique des enfants et des familles. Notre pluridisciplinarité est source d'une dynamique en raison de la complémentarité de nos approches. Notre équipe est constituée par un médecin psychiatre, un médecin de PMI, une psychologue, une puéricultrice, une éducatrice spécialisée, une infirmière psychiatrique et une secrétaire. Le travail s'articule autour d'un groupe d'accueil parents-enfants avec les professionnels chaque mardi matin suivi d'un post-groupe de réflexion. La ligne de conduite constante est de soutenir l'enfant dans son développement et le(s) parent(s) dans son (leur) rôle, sa (leur) fonction parentale. Un ou des entretiens en binôme PMI-pédopsychiatrie précède(nt) l'accueil au groupe et d'autres entretiens peuvent avoir lieu en fonction des besoins. Visites à domicile, réunions de synthèse avec les partenaires, réunions institutionnelles, supervisions cliniques et participation aux staffs mensuels de parentalité de la maternité Beaujon complètent notre travail.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : claude.lejeune@lmr.aphp.fr

## 4. Indications

L'unité parents-bébés s'adresse à des familles en difficulté pendant la grossesse, la période périnatale et jusqu'à l'âge de 3 ans. Les demandes émanent des services de PMI, maternités, services de pédiatrie et néonatalogie, services sociaux et pédiatres libéraux. Les situations les plus fréquentes sont : le repérage pré et postnatal des familles fragilisées dans leur parentalité en raison d'antécédents obstétricaux, psychiatriques, personnels, familiaux ou de problèmes sociaux ; la prise en charge des dépressions post-natales ; la prévention et le traitement des dysfonctionnements des interactions parents-bébés ; les troubles du sommeil et de l'alimentation ; les enfants en danger ou en risque de danger ; les enfants présentant un retard de développement, des troubles du comportement, ou des signes évocateurs de troubles envahissants du développement.

*Cas clinique : Famille M, 3 enfants âgés de 5 mois, 20 mois et 3 ans. Le papa a une maladie neurologique chronique évolutive. Les 2 parents ont eu une enfance très précaire. Les enfants sont suivis au centre de PMI. En juin 2007, la maman dit : « Je ne ressens rien pour Nolan. Je m'en occupe, je lui donne à manger, je le change, mais c'est comme si je n'avais pas de sentiment pour lui ». Elle pleure. Cette maman est débordée par les grossesses rapprochées, la maladie de son mari et son travail. L'aînée des enfants, assez calme, peut être boudeuse et opposante. La seconde est très agitée et ne peut se concentrer. Le dernier est un bébé calme qui deviendra difficile au moment de la marche : cris et hurlements au moindre refus. La maman est demandeuse d'aide, le papa veut s'« en sortir tout seul ». Après 2 années de prise en charge, la famille va mieux. Madame donne des repères et des limites à ses enfants, elle peut tenir ses décisions. Elle a demandé l'intervention d'un éducateur car elle ne voulait pas se laisser déborder par les problèmes. Elle exprimait sa crainte de devenir maltraitante. Cette prise en charge a permis un bon développement des enfants même si des soins au CMP restent nécessaires pour 2 enfants.*

## 5. Résultats

En 2007, nous avons répertorié les femmes enceintes et les enfants de moins de 6 mois au début de la prise en charge. Sur 60 familles reçues, 5 enfants avaient été placés temporairement ou définitivement, 45 avaient évolué plutôt bien, bien ou très bien. Nous n'avions aucune nouvelle pour 9 familles.

Malgré la diversité des situations, la collaboration PMI-pédopsychiatrie, partenariat permanent, permet la mise en place d'une modalité thérapeutique qui s'adresse à des familles pour lesquelles le soin psychique est indispensable et souvent impensable. Nous essayons de favoriser les compétences parentales en aidant les mères et les pères à exprimer sans culpabilité leurs difficultés afin qu'ils prennent confiance en leurs capacités de parents. L'unité vise à favoriser l'élaboration des liens entre les parents et les enfants en offrant un cadre contenant, un étayage, un holding. La double appartenance de cette unité aux services de PMI et de pédopsychiatrie permet une approche moins stigmatisante pour les familles et donne le temps à celles-ci de cheminer vers un soin psychique spécifique que nous accompagnons si besoin.

## 6. Conclusion

Cette expérience de partenariat donne de bons résultats pour les familles et les enfants. Le travail en équipe pluridisciplinaire est exigeant mais permet une ouverture d'esprit dans le travail. Il nécessite réflexion et remise en cause permanente.

Une des mamans qui a quitté l'unité nous a dit : « Pour moi, c'est comme si je sortais de la maternité, c'est comme une nouvelle naissance... ».

## Références

1. Lejeune C, Montamat S, Guiton C. Etablissement d'un réseau médico-social, ville hôpital, périnatal. *Gyn Intern* 1997;6:97-8.
2. Lejeune C, Fontaine A, Crenn-Hebert C, et al. Recherche-action sur la prise en charge médico-sociale des femmes enceintes sans couverture sociale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998;27:772-81.
3. Lejeune C, Fontaine A, Bankolé A, et al. Étude prospective médico-sociale de toutes les naissances domiciliées à Gennevilliers en 1997. 5<sup>es</sup> Journées Francophones de Recherche en Néonatalogie, Rouen 16-18 décembre 1999.
4. Bydlowsky M, Candilis-Huisman D. Psychopathologie néonatale – 1<sup>re</sup> journée d'étude, Université Paris-VII-Denis-Diderot, 1997, PUF 1998.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adénopathies cervicales

## Diagnostic des adénopathies de l'enfant : angle hématologique

Lymphadenopathy work-up in childhood:  
hematologist point of view

J. Donadieu

Service d'hémo-oncologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Trousseau, Paris

La palpation de ganglions souvent petits et fermes, en particulier de la région cervicale est extrêmement fréquente et banale chez l'enfant. On considère qu'un ganglion superficiel palpable est pathologique lorsque son diamètre dépasse 1 cm, à l'exception des ganglions inguinaux pour lesquels ce seuil peut être porté à 1,5 cm. La démarche diagnostique devant des adénopathies isolées ou multiples chez un enfant repose sur un interrogatoire rigoureux, un examen clinique systématique et quelques examens biologiques. Une adénopathie peut être secondaire à une infection, une maladie maligne ou évoluer dans un contexte de maladie du système immunitaire. *Dans tous les cas, la prescription d'un traitement corticoïde avant d'avoir un diagnostic de certitude est une erreur.*

### 1. Démarche diagnostique

#### 1.1. L'enquête clinique

Elle doit être soigneuse et exhaustive. Lors de l'interrogatoire, les circonstances du diagnostic et la date de début seront recueillies. Les conditions de vie, en particulier, les vaccinations, la présence d'animaux et les traitements suivis seront notés.

L'examen clinique affirme que la ou les tuméfactions observées correspondent effectivement à une adénomégalie et précise ses caractéristiques : péri-adénite, adhérence aux plans profonds ou superficiels, consistance et dimensions, état cutané en regard, locorégional à distance, caractère douloureux. L'examen général visera à rechercher une fièvre, une perte de poids, l'existence d'une hépatosplénomégalie, d'un syndrome anémique ou hémorragique et d'adénopathies dans d'autres territoires que le territoire initial. L'examen bucco-dentaire, pharyngé et otologique recherche une porte d'entrée infectieuse.

#### 1.2. Examens paracliniques d'orientation

Le contexte clinique permet assez rapidement d'orienter les examens complémentaires. S'il existe un doute sur l'origine ganglionnaire de la tuméfaction sous-cutanée, une échographie permet de retrouver une formation d'autre origine, comme un « hématome du muscle sterno-cléido-mastoidien », un kyste, une fistule congénitale. L'hémogramme avec une formule leucocytaire, une vitesse de sédimentation sont les examens complémentaires

minimaux à réaliser, après analyse de la situation clinique pour orienter la démarche diagnostique. La poursuite des examens complémentaires dépend des premières constatations avec au moins trois tableaux très différents : adénopathies restant de petites tailles (< 2 cm), plutôt chroniques et sans aucun signe général – très évocateur d'une infection virale – ; adénopathie de taille importante, aiguë, douloureuse, évocatrice d'une infection bactérienne locale ; et adénopathie chronique, non douloureuse, franchement augmentée de taille (> 4 cm) très évocatrice d'une maladie maligne, en particulier un lymphome hodgkinien. Après une phase d'analyse clinique et biologique, qui peut nécessiter des consultations itératives sur plusieurs semaines, les examens complémentaires suivants, selon le contexte, sont recommandés : sérologies virales ou parasitaires (EBV, CMV, toxoplasmose, maladies des griffes du chat), cytoponction (à visée cytologique et bactériologique), radiographie de thorax, échographie abdominale, myélogramme. La biopsie ganglionnaire reste l'examen final de cette démarche diagnostique, si un diagnostic étiologique ne peut être approché par une autre méthode. Pour être utile, cet examen doit permettre au moins une étude bactériologique et une étude immunohistologique, ce qui implique une concertation préalable avec l'équipe anatomo-pathologique qui recevra ce prélèvement.

### 2. Principales étiologies

#### 2.1. Causes bactériennes

Le staphylocoque doré ou le streptocoque sont responsables d'adénopathies aiguës, douloureuses, fébriles. Elles sont en rapport avec une porte d'entrée locale, soit cutanée, soit stomatologique. La ponction de la masse ramène du pus franc et l'analyse bactériologique du prélèvement permet d'identifier le germe en cause.

Le caractère récidivant ou la présence d'un germe plus exceptionnel doit faire discuter un déficit des phagocytes comme la granulomatose septique.

La tuberculose est responsable d'adénopathies, d'allure chronique, isolées. Initialement fermes, leur évolution, en l'absence de diagnostic précoce et de traitement est marquée par une abcédation, puis une fistulisation à la peau, réalisant l'écrouelle tuberculeuse. Les éléments diagnostiques sont l'IDR positive, l'adénogramme montrant des cellules géantes ou ramenant un liquide puriforme aseptique, l'aspect histologique (après coloration de Ziehl) et la culture du ganglion sur Lowenstein. Chez les patients infectés par

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean.donadieu@trs.aphp.fr

le VIH, les adénites à *M. Kansasii* et *M. avium intracellulare* sont rapportées.

La maladie des griffes du chat, dont l'agent est *Rochalimea henselae* peut entraîner une adénopathie secondaire à une griffure ou une morsure de chat, plus rarement à une piqûre végétale. Cette adénopathie apparaît dans un délai moyen de 1 à 2 semaines, elle est unilatérale, le siège préférentiel est axillaire. Son évolution se fait spontanément vers la guérison en plusieurs semaines. La suppuration est rare. Les autres adénites par inoculation bactérienne sont beaucoup plus rares : pasteurellose, tularémie, sodoku...

### 2.2. Adénopathies d'origine virale

La plupart des infections virales sont responsables de poly-adénopathies, mais 2 infections sont particulièrement en cause dans des adénopathies de grande taille.

La mononucléose infectieuse peut être responsable d'adénopathie de grande taille. On l'évoquera devant une pharyngite avec un piqueté purpurique du voile du palais, associé à un syndrome infectieux et une asthénie. Il existe parfois une splénomégalie modérée, l'éruption cutanée maculo-papuleuse induite par les bêta-lactamines est évocatrice. L'hémogramme montre un syndrome mononucléosique. Le diagnostic est confirmé par la sérologie EBV.

L'infection VIH est également en cause. Le contexte familial ou l'anamnèse sont souvent évocateurs, néanmoins une poly-adénopathie traînante doit faire rechercher des facteurs de risque et faire pratiquer une sérologie VIH. Dans un contexte fébrile, elles peuvent être inaugurales et traduire une primo-infection.

### 2.3. Adénopathies d'origine parasitaire

Il s'agit principalement de la toxoplasmose. Les adénopathies cervicales isolées sont souvent révélatrices, le syndrome mononucléosique est habituel et la sérologie confirme le diagnostic avec présence d'anticorps anti-IgM. D'autres parasitoses peuvent être évoquées en zone tropicale : trypanosomiase, sporotrychose, leishmaniose, etc.

## 3. Les adénopathies d'origine tumorale

### 3.1. Leucémies aiguës

Mode de révélation fréquent, les éléments d'orientation sont les signes cliniques associés, syndrome tumoral et purpura, l'existence d'une fièvre et les données de l'hémogramme. Le diagnostic est confirmé par le myélogramme.

### 3.2. Lymphomes malins non hodgkiniens

Satellites d'un lymphome ORL (amygdale, cavum, maxillaire) ou médiastinal. Le diagnostic est évoqué par l'adénogramme

montrant une population blastique et confirmé par la biopsie ganglionnaire ou le myélogramme lorsqu'il existe un envahissement médullaire.

### 3.3. Maladie de Hodgkin

Chez l'enfant, l'âge médian est 10 ans. Les éléments d'orientation sont l'existence d'adénopathies fermes, souvent volumineuses et indolentes, associées dans 1/3 des cas à une masse médiastinale ou une splénomégalie. La biopsie exérèse d'une adénopathie permet seule d'affirmer le diagnostic en montrant la présence de cellules de Sternberg.

## 4. Les adénopathies d'autres origines

Au cours du lupus, de la maladie de Still, de la maladie de Kawazaki des adénomégalies sont observées. La sarcoïdose est une cause rarissime d'adénopathies superficielles parfois volumineuses. L'histiocytose langerhansienne peut s'accompagner de poly-adénopathies. On retrouve des adénopathies dans plusieurs déficits immunitaires, en particulier les déficits immunitaires communs variables, mais aussi les déficits de l'apoptose (fas ligand, par exemple).

### 4.1. Les adénopathies au cours de dermatoses

Des adénopathies superficielles sont fréquemment retrouvées chez l'enfant porteur d'eczéma cutané extensif ou de prurigo. Ces adénopathies dermatopathiques sont riches en cellules de Langerhans et si le contexte n'est pas précisé, peuvent faire évoquer une histiocytose langerhansienne, à tort.

### 4.2. Les adénopathies iatrogènes

Locorégionales : après vaccination, en particulier après le B.C.G., il peut s'agir d'une bécégite ganglionnaire dont l'évolution vers la fistulisation n'est pas exceptionnelle.

Généralisées : après traitement par phénytoïne, carbamazépine ou allopurinol.

### 4.3. Adénopathies de causes rares

La maladie de maladie de Whipple, de Castelman, de Rosai et Dorfman seront des diagnostics anatomopathologiques.

## 5. Pour en savoir plus

Landman-Parker J. Diagnostic des adénopathies superficielles de l'enfant. EMC pédiatrie 4-082-J-10.

# Les néphropathies lupiques de l'enfant

## Lupus nephropathy in children

M. Fischbach

Service de Pédiatrie 1, CHU Hautepierre, Strasbourg, France

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Lupus érythémateux,  
Glomérulonéphrites

Les manifestations cliniques du lupus érythémateux sont habituellement plus sévères chez l'enfant que chez l'adulte. Les signes cutanés et articulaires sont les plus fréquents à la phase initiale de la maladie. L'atteinte rénale est plus fréquente chez l'enfant (30 à 80 %) que chez l'adulte, souvent d'emblée sévère, pesant sur le pronostic. L'identification de l'atteinte rénale est parfois aisée devant une séméiologie clinique évocatrice, mais il convient de noter des formes cliniquement silencieuses, uniquement révélées par biopsie rénale. Il est essentiel de dépister toute séméiologie rénale, pouvant conduire à la discussion de la ponction biopsie rénale guidant la thérapeutique d'un enfant atteint de lupus [1-4].

### 1. Physiopathologie

La genèse des lésions histologiques rénales reste discutée, mais semble impliquer 3 types de mécanismes principaux : les dépôts

intra-rénaux (par complexes immuns circulants), l'atteinte rénale par auto-anticorps, enfin des micro-thromboses vasculaires du syndrome des antiphospholipides. Leur intrication met en place des lésions rénales polymorphes.

### 2. Classification des néphropathies lupiques

À partir de la classification de l'OMS de 1974, la Société Internationale de Néphrologie [4] propose 6 classes de glomérulonéphrite lupique (tableau I).

À ces lésions s'ajoute parfois une micro-angiopathie thrombotique [5]. L'examen en immunofluorescence permet de montrer la présence de dépôts C1q, caractéristiques de la glomérulonéphrite lupique. Un certain nombre de patients passe d'une classe histologique à une autre, soit spontanément, soit sous l'influence du traitement, d'où l'importance d'un contrôle histologique en cas de

**Tableau I**  
Classification histologique des lésions de néphropathie lupique [5]

*Classe I : glomérulonéphrite mésangiale minimale*

Glomérules normaux en microscopie optique, mais présence de dépôts mésangiaux en immunofluorescence

*Classe II : glomérulonéphrite mésangiopathique*

Hypercellularité mésangiale en microscopie optique avec dépôts mésangiaux

*Classe III : glomérulonéphrite focale*

Atteinte focale active ou inactive touchant < 50 p. 100 de tous les glomérules

– A : active

– A/C : active et sclérosante

– C : sclérosante

*Classe IV : glomérulonéphrite diffuse*

Atteinte touchant  $\geq$  50 p. 100 des glomérules

Classe IV-S : atteinte diffuse segmentaire :  $\geq$  50 p. 100 des glomérules atteints ont une atteinte segmentaire

Classe IV-G :  $\geq$  50 p. 100 des glomérules atteints ont une atteinte globale

Chacune de ces 2 classes peut être active (IV-S [A] ou IV-G [A], active et sclérosante (IV-S [A/C], IV-G [A/C]) ou inactive sclérosante (IV-S [C], IV-G [C])

*Classe V : glomérulonéphrite extramembraneuse*

Cette glomérulonéphrite de classe V peut être associée à une glomérulonéphrite de classe II, III ou IV

*Classe VI : glomérulonéphrite chronique avec lésions scléreuses étendues*

Atteinte scléreuse dans  $\geq$  90 p. 100 des glomérules sans signe d'activité

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Michel.Fischbach@chru-strasbourg.fr

mauvaise réponse au traitement, mais aussi en cas de suspicion d'atteinte rénale non-reliée au lupus, par exemple recherche de toxicité médicamenteuse tubulo-interstitielle.

### 3. Présentation clinique

Le premier symptôme est souvent une hématurie microscopique et/ou une protéinurie avec ou sans syndrome néphrotique. La mesure de la pression artérielle est essentielle dans le cadre du suivi rénal, mais aussi de la tolérance médicamenteuse (corticoïdes, ciclosporine). L'analyse des urines avec recherche d'hématurie et dosage des protéines urinaires mérite d'être régulière, mensuelle au début. Elle peut être réalisée à titre de dépistage par les bandelettes urinaires, à confirmer par une étude cytologique urinaire quantitative (normale  $\leq 10$  hématies/ $\text{mm}^3$ ) et un dosage de la protéinurie sur 24 h (normale  $\leq 150$  mg) ou l'étude du rapport protéine/créatinine (Normale chez l'enfant de plus de 2 ans :  $\leq 23$  mg/mmol) [1]. L'atteinte glomérulaire rénale peut également être dépistée par la surveillance de la micro-albuminurie.

Parfois la présentation clinique est évocatrice d'une souffrance rénale aiguë rapidement évolutive : œdème, prise de poids, oligo-anurie avec urine bouillon sale (hématurie macroscopique et protéinurie massive), hypertension artérielle, et insuffisance rénale. Ce tableau doit non seulement faire évoquer une atteinte histologique sévère, mais aussi un syndrome des antiphospholipides à évoquer tout spécifiquement en cas d'anémie hémolytique mécanique (schizocytose, thrombopénie et signes neurologiques). Le suivi de la fonction rénale repose sur le dosage de la créatininémie, de préférence réalisé par technique enzymatique pour éviter les interférences colorimétriques (hémolyse, atteinte hépatique), avec calcul de la clairance glomérulaire par la formule de Schwartz. Néanmoins chez l'enfant atteint de lupus, douloureux et sous corticoïdes, la créatininémie peut être diminuée par réduction de la masse musculaire. La mesure du débit de filtration glomérulaire à partir du dosage plasmatique de la cystatine C se révèle plus fiable, indépendant de la masse musculaire.

### 4. Traitement

La prise en charge thérapeutique des néphropathies prolifératives par combinaison de corticoïdes et d'immunosuppresseurs a transformé le pronostic de l'atteinte rénale au prix d'une toxicité aiguë (aplasie, surinfection), d'une toxicité chronique (stérilité, aménorrhée, néoplasie), et chez l'enfant en croissance des effets délétères de la corticothérapie, tout particulièrement sur la croissance staturale, mais aussi de répercussions esthétiques, pondérales, osseuses, et viscérales (cataracte, diabète). Chez l'enfant atteint de maladie chronique, l'éducation thérapeutique est fondamentale pour favoriser la compliance et la tolérance médicamenteuse (suivi psychologique, suivi diététique).

Les néphropathies de classe I, II et celles de classe III avec moins de 20 % de glomérules atteints, ne justifient pas de traitement spécifique rénal. Mais elles nécessitent une surveillance rénale régulière pour identifier une séméiologie rénale nouvelle : poussée lupique et/ou toxicité médicamenteuse (à évoquer tout particulièrement en cas d'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens). Les atteintes de classe III avec plus de 40 % de glomérules pathologiques et les formes de classe IV, justifient l'association d'une corticothérapie à forte dose en perfusion, suivie d'un relais per os et de médicaments cytotoxiques, ciclophosphamide [2,6,7]. Les bolus de ciclophosphamide étaient délivrés mensuellement (500 à 1000 mg/ $\text{m}^2$  par perfusion ; posologie adaptée à la leuconéutropénie induite), mais la tendance actuelle est d'appliquer à l'enfant les résultats du protocole Euro-lupus réalisé chez l'adulte : diminution de la posologie de ciclophosphamide et réduction de l'intervalle entre les perfusions, sans oublier la place du ciclophosphamide oral en cures courtes [8]. En relais du traitement d'induction la corticothérapie orale à faible dose est associée le plus souvent au mycophénolate plutôt qu'à l'azathioprine. En cas de forme résistante au traitement ou pour éviter la toxicité de fortes doses cumulatives de ciclophosphamide, le Rutiximab® est proposé.

Il conviendra de discuter la place d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou d'un sartan, en cas de protéinurie. La maîtrise de l'hypertension artérielle est essentielle. La présence d'un syndrome des antiphospholipides doit être recherchée et traitée par des anti-agrégants ou un traitement anticoagulant, en fonction de la situation clinique.

Le pronostic de l'atteinte lupique rénale s'est considérablement amélioré, justifiant la démarche de réduction de toxicité.

### Références

1. Ranchin B. Atteinte rénale du lupus systémique de l'enfant : quand et comment les dépister ? Arch Pediatr 2004;11:507-8.
2. Lehman T. Systemic lupus erythematosus in children. www.uptodate.com.
3. Bader-Meunier B. Lupus érythémateux systémique. In : Prieur AM éd. Maladies systémiques et articulaires en rhumatologie pédiatrique 2<sup>e</sup> édition. Paris : Médecine-Sciences Flammarion 2009 p.119-29.
4. Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, et al. The classification of glomerulonephritis lupus erythematosus revisited. J Am Soc Nephrol 2004;15:241-50.
5. Daugas E, Nochy D, Huong LT, et al. Antiphospholipid syndrome nephropathy in systemic lupus erythematosus. J Am Soc Nephrol 2002;13:42-52.
6. Fakhouri F, Lesavre P. Traitements actuels des néphropathies lupiques. Rev Rhum 2007;74:759-64.
7. Falk RJ, Schur PH, Appel GB. Therapy of resistant or relapsing diffuse or focal proliferative lupus nephritis. www.uptodate.com.
8. McKinley A, Park E, Spetie D, et al. Oral cyclophosphamide for lupus glomerulonephritis: an underused therapeutic option. Clin J Am Soc Nephrol 2009;4:1754-60.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Lupus érythémateux,  
Neuropsychiatrie

## Atteintes neuropsychiatriques du lupus : diagnostic et pièges

Neurocognitive impairment: diagnosis and pitfalls

M. Tardieu

*Service de neurologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Bicêtre, France*

Les atteintes cérébrales au cours d'un lupus chez l'enfant de moins de 16 ans sont observées dans 59 % des cas, selon une revue récente [1,2]. Leur diagnostic nécessite un raisonnement totalement différent à la phase initiale lorsque le diagnostic du lupus n'est pas encore connu et lors d'une phase ultérieure de l'évolution, le lupus étant connu et en règle grave. La discussion diagnostique concerne des grands enfants puisque dans l'étude française, regroupant 155 patients, l'âge médian est de 12 ans avec 85 % des enfants de plus de 8 ans (l'enfant le plus jeune ayant 1,5 an) [3,4]. La physiopathologie de ces atteintes cérébrales n'est probablement pas univoque, allant de la conséquence de vascularites (et de la thrombose en regard), à l'action d'auto-anticorps dont les antiphospholipides, à celle des médiateurs de l'inflammation cytokiniques et dérivant de l'acide arachidonique et peut-être à celle des lymphocytes NK et CD8.

### 1. Le diagnostic d'atteintes cérébrales à la phase initiale de la maladie

Des signes neurologiques peuvent faire partie des signes initiaux, cela a été le cas pour 18 % des enfants de la série française [3,4]. Ils sont cependant exceptionnellement isolés. Du point de vue du neurologue, il s'agit alors du diagnostic différentiel d'une vascularite cérébrale ouvrant des diagnostics aussi divers qu'une angéite isolée du système nerveux central, un lupus, une maladie de Behcet, etc. Leurs signes cliniques neurologiques regroupent des céphalées, des difficultés comportementales et de l'humeur associées à des pertes de capacités cognitives. Ils sont proches d'une étiologie à l'autre. La première difficulté est d'éviter une banalisation de signes relativement discrets, souvent mis sur le compte de l'état de « maladie ». Les céphalées ont l'aspect de céphalées de tension assez constantes au cours de la journée, peu battantes. Leur association aux autres signes cognitifs et comportementaux, s'ils sont discrets, peut amener à un diagnostic de symptômes dépressifs réactionnels, alors même que ces signes sont part de la maladie causale. Les signes neurologiques peuvent être, au contraire, patents du fait de petites nécroses corticales induisant des paralysies ou surtout des crises convulsives, mais cela est moins fréquent. Enfin, une chorée est exceptionnelle. Elle n'est observée que dans les atteintes infectieuses (en particulier

streptococciques) et le lupus mais très rarement dans les autres vascularites cérébrales.

L'évaluation d'une possible vascularite cérébrale nécessite une imagerie par résonance magnétique. Celle-ci peut être normale : elle n'est globalement ni sensible, ni spécifique. L'atteinte prédomine dans la substance blanche avec un signal évoquant une inflammation, c'est souvent le cas lors d'un lupus. L'imagerie cérébrale est alors proche de celle d'une encéphalomyélite aiguë disséminée à la première poussée ou d'une SEP par la suite. Cependant, au cours d'une vascularite l'atteinte associée du cortex est plus fréquente que lors d'encéphalomyélite, les lésions sont de plus petites tailles avec des signes en imagerie de diffusion évoquant des nécroses parenchymateuses. Elles sont aussi plus rarement infra-tentorielles (sauf dans la maladie de Behcet) mais peuvent s'associer à des myélites bien que cela soit plus rare que dans les encéphalomyélites. En revanche l'angio-IRM est peu contributive à l'établissement du diagnostic car elle ne visualise bien que les gros et moyens vaisseaux tandis que la « vascularite » touche les petits vaisseaux distaux. Dans certains cas très complexes une biopsie d'une lésion peut aider à affirmer la vascularite et à prendre la décision d'un traitement immunosuppresseur.

Seule la recherche systématique d'atteintes extra-cérébrales (peau, rein, poumons, foie, rétine) et les examens biologiques dans le sang (anticorps antiphospholipides, anticardiolipines, anti nucléaires, antithyropéroxydase (TPO), antimuscle lisse, anticytoplasme des polynucléaires, VS et étude du complément) et plus rarement dans le LCR (une méningite et une hyperprotéinorachie modérées sont fréquentes mais peu discriminatives) permettent une orientation diagnostique [5]. L'expérience d'un service de neurologie spécialisé est qu'un diagnostic de lupus est peu fréquent lorsque les signes neurologiques sont isolés et par comparaison à d'autres maladies auto-immunes (aucun des 155 patients français n'ont été référés par un neuropédiatre).

### 2. Le diagnostic des signes neurologiques au cours de l'évolution de la maladie

La première difficulté est, comme cela a été décrit ci-dessus, de ne pas banaliser des symptômes assez discrets associant céphalées, fatigue, baisse des performances scolaires, syndrome dépressif alors qu'ils sont signes d'évolution défavorable de la maladie. Une autre situation clinique difficile est un syndrome psychotique aigu avec agitation et propos délirants : l'intensité des signes et

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marc.tardieu@bct.aphp.fr

le peu de formation des personnels soignants en dehors de la pédopsychiatrie et de la neuropédiatrie, induisent des difficultés pratiques de prise en charge. Tous les autres symptômes, qu'ils soient convulsifs, paralytiques, ou mouvements anormaux, sont d'évaluation plus facile.

Le diagnostic différentiel est toujours complexe entre évolution de la maladie (et une évaluation du mécanisme en cause), conséquences des traitements en particulier stéroïdiens, retentissement sur le cerveau de l'atteinte d'autres organes, spécialement le rein par l'intermédiaire d'une hypertension artérielle, voire infections opportunistes en cas d'immunosuppression prolongée. Aucune règle simple ne peut être proposée du fait du caractère très multifactoriel qui nécessite une analyse individuelle de la situation évaluant les atteintes associées, et la durée et l'intensité du traitement corticoïdes et des immunosuppresseurs. L'impression clinique au cours du lupus est qu'il s'agit plus souvent d'une atteinte spécifique réclamant une intensification du traitement, reposant sur la cyclophosphamide, le Manthéra®,

voire sur des plasmaphèreses et des anticoagulations, dans certaines situations.

## Références

1. Levy DM, Ardoin SP, Schanberg LE. Neurocognitive impairment in children and adolescents with systemic lupus erythematosus. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2009;5:106-14.
2. Descloux E, Durieu I, Cochat P, et al. Influence of age at disease onset in the outcome of paediatric systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:779-84.
3. Bader-Meunier B, Quartier P, Deschênes G, et al. Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant. *Arch Pediatr* 2003;10:47-57.
4. Bader-Meunier B, Armengaud JB, Haddad E, et al. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study. *J Pediatr* 2005;146:648-53.
5. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, et al. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric lupus erythematosus: a longitudinal study. *J Pediatr* 2008;152:550-6.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Lupus érythémateux

## Le lupus systémique de l'enfant : quel traitement en 2010 ?

Childhood onset systemic lupus erythematosus:  
how does it must be treated in 2010?

B. Bader-Meunier

*Service d'immunologie, hématologie, rhumatologie pédiatriques,  
Centre national de référence « Arthrites juvéniles », AP-HP, Hôpital-Necker, Paris, France*

Le lupus systémique de l'enfant est une pathologie souvent sévère, notamment en raison de la grande fréquence d'une atteinte rénale grave. La mise en évidence de nombreuses propriétés bénéfiques de l'hydroxychloroquine et l'utilisation de mycophénolate mofétyl ont récemment modifié sa prise en charge.

### 1. Traitements généraux

L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) a longtemps été réservée aux manifestations peu sévères du lupus érythémateux disséminé (LED) : atteinte cutanée, notamment le lupus discoïde, aux manifestations articulaires et aux signes généraux non contrôlés par les anti-inflammatoires non stéroïdiens. Plus récemment, la mise en évidence de nombreux effets bénéfiques de l'hydroxychloroquine a incité certaines équipes à proposer systématiquement ce traitement à tout patient porteur de lupus érythémateux systémique (LES) : prévention des rechutes, effet bénéfique sur la survie, activité antithrombotique, limitation de l'ostéoporose, amélioration du bilan lipidique, effet protecteur sur survenue d'insuffisance rénale. Un dosage plasmatique bas est seul facteur prédictif de survenue de rechute chez l'adulte. Une dose d'attaque est proposée en début de traitement (6 à 7 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup>), à poursuivre jusqu'à régression complète des manifestations, c'est-à-dire en moyenne 2 à 3 mois, suivie par une dose d'entretien (5 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup>) qui permet de prévenir les récurrences et les poussées générales de la maladie. Le principal effet secondaire est la survenue d'une rétinopathie, rare pour des doses quotidiennes ne dépassant pas 6,5 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup>.

L'aspirine et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont indiqués dans les formes mineures avec atteinte cutanée et/ou articulaire. Ils sont contre-indiqués en cas de thrombopénie et doivent être arrêtés 8 à 10 j avant une biopsie rénale ou autre geste invasif. Les fortes doses prédisposent aux accidents d'hépatite cytolytique et surtout d'insuffisance rénale. Ils doivent donc être utilisés avec une extrême prudence chez les patients ayant une atteinte rénale lupique. Quelques cas de méningite aseptique ont été rapportés chez des adultes lupiques recevant des AINS, surtout avec l'ibuprofène, et plus rarement avec le diclofénac.

La corticothérapie est souvent nécessaire chez l'enfant. Elle ne doit être utilisée qu'après échec des AINS et du Plaquenil® dans les formes peu sévères à la plus petite dose efficace, et précocement à fortes doses dans les formes graves. La posologie est de 5 à 15 mg/j de prednison ou prednisolone (sans dépasser 0,5 mg/kg chez les jeunes enfants) dans les formes peu sévères et de 1 à 2 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup>, voire en bolus intraveineux de méthylprednisolone dans les formes sévères (rénales, neurologique, hématologique, pulmonaire), mais il n'existe aucune étude contrôlée à ce sujet. Nous n'aborderons pas les multiples effets secondaires classiques de la corticothérapie. Sa décroissance doit être très progressive, à adapter en fonction essentiellement d'éléments cliniques et des effets secondaires. La persistance d'anomalies isolées immunologiques à des valeurs stables (anticorps anti-DNA, hypocomplémentémie) ne doit pas inciter à une modification thérapeutique ; de même la VS est un mauvais reflet de l'évolutivité de la maladie. La corticothérapie discontinue est à déconseiller.

Les immunosuppresseurs ont une place importante dans la prise en charge des atteintes sévères. Le cyclophosphamide (Endoxan®) a été considéré longtemps comme le traitement d'attaque de référence de la néphropathie lupique sévère de classe IV et de classe III en association avec les corticoïdes. Cependant, ce traitement tend à être remplacé par le mycophénolate mofétyl (MMF), inhibiteur réversible de l'inosine monophosphate déshydrogénase qui inhibe sélectivement l'activité des lymphocytes dans un premier épisode de néphropathie lupique III-IV en l'absence de facteurs de mauvais pronostic, sans insuffisance rénale chez l'adulte, du fait d'une efficacité comparable et d'une moindre toxicité. Le traitement de la néphropathie lupique sera plus spécifiquement abordé dans un autre article de la revue. Chez les patients traités pour néphropathie lupique, le MMF a également une bonne efficacité pour le traitement des atteintes cutanées et articulaires sévères. Il faut souligner que ces données ne sont validées que chez les sujets traités pour néphropathie lupique, et que le traitement par cyclophosphamide reste empiriquement proposé pour traiter les neurologiques non thrombotiques ou pulmonaires sévères notamment. À long terme la toxicité gonadique est la principale complication, et une congélation de sperme doit être proposée à partir de l'adolescence. Chez l'enfant, il n'existe aucune donnée de pharmacocinétique concernant le MMF, et les doses utilisées sont généralement extrapolées des doses utilisées en transplantation d'organe (1200 mg/m<sup>2</sup>/j). Il existe une corrélation entre l'activité de la maladie et l'aire sous

\* Auteur correspondant.  
e-mail : brigitte.bader-meunier@nck.aphp.fr

la courbe de MMF, qui doit donc être utilisée pour adapter les posologies.

**L'azathioprine** (Imurel®) (2 à 3 mg/kg/j per os) est utilisé depuis longtemps comme traitement de seconde ligne comme thérapeutique d'épargne cortisonique dans les atteintes non rénales, et comme traitement d'entretien en association avec la corticothérapie dans les néphrites de classe III ou IV ou les atteintes sévères d'autres organes. La place respective du MMF et de l'azathioprine dans ces indications reste à définir.

**Les autres immunosuppresseurs** ont une place plus limitée. Le méthotrexate à faible dose (5 à 15 mg/sem) est surtout indiqué dans les atteintes articulaires et cutanées réfractaires à l'hydroxychloroquine et aux AINS ; il permettrait également une épargne cortisonique. La ciclosporine n'est quasiment pas utilisée.

Les anticorps monoclonaux sont en cours d'évaluation dans le LES. L'efficacité d'un traitement par anticorps monoclonal anti-CD20 (rituximab) dans des LED réfractaires aux thérapeutiques usuelles a été mise en évidence chez un petit nombre d'enfants ; les principales indications étaient les lupus réfractaires rénaux, mais quelques cas d'atteintes sévères réfractaires neurologiques, hémato-logiques, cutanées et articulaires ont également été traités avec succès. Cependant l'efficacité de ce traitement dans le lupus rénal ou extra rénal du LES de l'adulte n'a pas été confirmé dans 2 essais randomisés récents. Sa place dans le LES réfractaire n'est donc pas encore bien définie. Dans l'avenir, d'autres anticorps monoclonaux pourraient être utilisés : belimumab (anticorps monoclonal/Blys), MEDI-545 (anticorps monoclonal anti-interferon- $\alpha$ ).

**L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques** proposée par quelques équipes à des adultes et des enfants ayant un LES sévère, semble n'avoir quasiment plus de place. Une splénectomie peut être nécessaire en cas de thrombopénie sévère résistant aux traitements usuels. En cas d'insuffisance rénale terminale, une greffe rénale peut être proposée ; les récurrences de la maladie lupique sur greffon sont rares. Des échanges plasmatiques se discutent dans les formes fulminantes non contrôlées par les corticoïdes à fortes doses et les immunosuppresseurs.

## 2. Mesures thérapeutiques générales et préventives

Les mesures de photoprotection sont essentielles. La vaccination antipneumococcique recommandée. Toute vaccination avec un micro-organisme vivant est contre-indiquée en période

d'immunosuppression. Le problème de la contraception doit être systématiquement abordé avec les adolescentes. Les œstroprogestatifs ont longtemps été considérés comme contre-indiqués du fait, d'une part des risques de poussée lupique imputable aux oestrogènes, et d'autre part de l'induction d'anomalies lipidiques et de l'hémostase augmentant le risque d'athérome et de thrombose. Les progestatifs purs (Lutéran®, Androcur®), dont l'efficacité et la bonne tolérance sont établies, peuvent être proposés. Deux essais randomisés publiés en 2005 concluaient que des œstroprogestatifs pouvaient finalement être prescrits sans risque, mais les résultats de cette étude ne peuvent pas être généralisés car les femmes traitées avaient un LES stable, sans facteur de thrombophilie, sans antécédent de thromboses, avec une évaluation à seulement 1 an. L'emploi éventuel des œstroprogestatifs ne peut donc être envisagé qu'après une évaluation individuelle précise. Les mesures préventives contre la survenue d'athérome et d'ostéoporose précoce liée au LES sont importantes. La prescription d'hormone de croissance doit être discutée en cas de retard statural cortico-induit. La prévention des récurrences de thromboses chez des patients porteurs d'anticorps anti-phospholipides (APL) associé à un épisode thrombotique repose sur l'administration extrêmement prolongée d'antivitamine K à longue durée d'action, avec INR visé égal à 2,5 dans les formes veineuses et 3 dans les formes artérielles. L'aspirine est souvent proposée empiriquement comme prévention primaire en présence d'APL durables.

## 3. Conclusion

Le LES systémique de l'enfant est une pathologie complexe, souvent sévère relevant d'une prise en charge spécialisée. La nécessité d'un suivi régulier prolongé doit faire l'objet d'explications répétées, y compris quand le LES est quiescent car des rechutes sévères peuvent survenir après des années d'évolution.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Lupus érythémateux

## Lupus systémique à l'adolescence, évolution à l'âge adulte

Systemic lupus erythematosus: from adolescence to adulthood

A. Mathian<sup>1,2,\*</sup>, Z. Amoura<sup>1,2</sup>

*<sup>1</sup> Service de médecine interne 2, centre de référence national pour les lupus et le syndrome des antiphospholipides, CHU Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris, France  
<sup>2</sup> Université Pierre-et-Marie-Curie, UPMC Université Paris 6, Paris, France*

Le pronostic des patients atteints d'un Lupus Systémique (LS) s'est considérablement amélioré au cours des 4 dernières décennies. Réputée « maladie fréquemment mortelle » dans les dictionnaires médicaux des années 1960, le lupus a changé de visage.

### 1. Lupus systémique : évolution à long terme

Au cours de la décennie 1970 à 1979, la mortalité liée au lupus était 5 fois plus élevée que celle d'un groupe issu de la population générale de même âge et de même sexe. Ce taux de mortalité standardisé est descendu à 2 pendant la décennie 1990 à 2001 et continue à baisser depuis. Ainsi, en 1990, le pronostic de survie à 10 ans d'un patient atteint d'un LS, toutes formes cliniques confondues, était de 92 %.

L'association corticoïdes-immunosuppresseurs a transformé le pronostic à court terme des glomérulonéphrites lupiques. Le taux de mortalité standardisé lié aux atteintes rénales lupiques qui était de 19 pour la décennie 1970 à 1980 est passé à 4 entre 1990 et 2001. L'amélioration du pronostic est également et principalement liée à la baisse des infections létales. Le taux de mortalité standardisé lié aux infections au cours du lupus était de 31 dans les années 1970 et a chuté à 6 dans les années 1990. Le développement des antibiotiques a joué un rôle indéniable dans cette amélioration, mais d'autres facteurs plus spécifiques du lupus ont été pris en compte. Les stratégies d'utilisation des immunosuppresseurs ont été améliorées. Ces dernières sont fondées maintenant, dans les formes les plus sévères de la maladie, soit sur une administration du cyclophosphamide (CYC) intraveineux selon un mode supposé moins toxique, soit sur l'utilisation d'immunosuppresseurs induisant moins de complications infectieuses sévères que le CYC, comme l'acide mycophénolique (MMF) ou l'azathioprine (AZA).

Le gain d'efficacité thérapeutique a modifié le cours évolutif de la maladie lupique. Simple succession de phases actives (poussées), dont certaines pouvaient être fatales, le LS est devenu une maladie chronique. La recherche des traitements de fond susceptibles de prévenir à moyen et long terme les poussées sans avoir d'effets indésirables majeurs est devenue légitime. L'hydroxychloroquine, initialement cantonnée au traitement des formes cutanées et/ou articulaires de lupus, bon marché, est maintenant le véritable

traitement de fond de la maladie lupique et doit être poursuivi en cas de grossesse.

La diminution des effets indésirables des médicaments, notamment métaboliques et cardiovasculaires, doit être une préoccupation majeure sur le long terme. Depuis les années 1970, la mortalité cardiovasculaire est la seule qui augmente régulièrement au cours du lupus. Elle est liée non seulement à la corticothérapie prolongée, mais aussi au lupus lui-même sans que le rôle des anticorps antiphospholipides soit clairement démontré. La prévention de l'athérosclérose doit être une préoccupation précoce et durable : réduction des facteurs de risques classiques, limitation des doses de corticoïdes, large emploi de l'HCQ et de l'aspirine en attendant de disposer de données sur l'utilisation des statines.

Comme pour toutes les maladies chroniques, l'adhérence au traitement sur le long terme doit être un objectif thérapeutique essentiel. Dans une étude récente, le pourcentage de patients lupiques ayant une bonne observance (définie pour chaque médicament par une prise supérieure à 80 %) était estimé à 61 % pour la prednisonne et à 49 % pour l'HCQ. Le dosage de l'hydroxychloroquinémie permet de mesurer objectivement la compliance et d'éviter ainsi une surenchère thérapeutique inutile et délétère devant une maladie lupique présumée réfractaire.

L'éducation du patient (et de sa famille dans les formes pédiatriques) est trop souvent négligée alors qu'à l'instar de ce qui est fait dans d'autres maladies chroniques, le patient devrait être inscrit dans de véritables programmes thérapeutiques.

### 2. Grossesse et contraception

La grossesse est un domaine où la prise en charge du lupus a le plus nettement progressé : elle est maintenant largement autorisée au cours du LS, même chez les patientes avec antécédents de néphropathie lupique, à condition de respecter certaines conditions. Trois facteurs essentiels sont à l'origine des progrès effectués dans la prise en charge de la grossesse au cours du LS : l'autonomisation et la prise en compte du syndrome des antiphospholipides, la surveillance rapprochée et pluridisciplinaire de la grossesse et, enfin, le maintien des traitements du lupus et leur adaptation rapide le cas échéant.

Si la fertilité des patientes lupiques est superposable à celle de la population générale, certaines stérilités peuvent être associées au LS par le biais d'une ovarite auto-immune ou par un possible effet anti-implantatoire des anticorps antiphospholipides (aPL).

\* Auteur correspondant.  
e-mail : alexis.mathian@psl.aphp.fr

Cependant, dans la majorité des cas, l'existence d'une stérilité peut être attribuable à l'utilisation prolongée du CYC. L'effet protecteur possible des analogues de la LHRH est à mettre en balance avec leur puissant effet ostéoporotique. En revanche, l'option thérapeutique d'utiliser le MMF, médicament immunosuppresseur n'induisant pas d'insuffisance gonadique, à la place du CYC dans le traitement de la néphropathie lupique est un progrès thérapeutique majeur. Ce traitement doit cependant être arrêté avant la conception en raison de son effet tératogène.

Les traitements pendant la grossesse reposent sur l'utilisation, actuellement bien codifiée, d'anciens traitements comme l'aspirine, les héparines de bas poids moléculaire, l'HCO<sub>3</sub>, les corticoïdes et dans de très rares cas l'AZA.

Une grande part de la morbidité maternelle et fœtale paraît liée à l'activité du lupus, aux séquelles et complications du LS (comme l'hypertension artérielle et l'insuffisance rénale), aux traitements et à l'existence associée d'un syndrome des antiphospholipides. Ainsi, la grossesse peut être envisagée de façon plus sereine lorsque le LS est stable depuis un an. La consultation préconceptionnelle est à la base de la prise en charge : elle permet d'identifier les rares contre-indications, les facteurs de mauvais pronostic, d'instaurer ou d'arrêter certains médicaments, d'informer du déroulement de la grossesse et des éléments d'alarme et de programmer la surveillance multidisciplinaire (interniste, néphrologue et gynécologue-obstétricien). La présence chez la mère d'anticorps anti-SSA peut induire dans 1 à 2 % des cas un bloc auriculoventriculaire congénital dont le dépistage sera effectué par l'échographie-doppler obstétricale.

Après l'exclusion des avortements précoces et des interruptions thérapeutiques de grossesse, le taux de naissances vivantes est

à 96 %, proche de celui de la population générale, et en cas de syndrome des antiphospholipides, le taux de grossesses lupiques menées à terme, qui était d'environ 10 % en l'absence de traitement, se situe maintenant entre 63 et 100 %. Cela se fait au prix d'un taux de prématurité encore élevé avec un taux de morbidité et de mortalité néonatale proche de celui de la population générale. La grossesse devant être programmée, une contraception efficace est indispensable et doit être évoquée dès la première consultation. Les œstrogénostatifs restent contre-indiqués même si des études récentes suggèrent qu'à l'avenir ces contraceptifs pourront peut-être être utilisés chez la patiente lupique. On préférera pour l'instant les pilules progestatives telles que l'acétate de chlormadinone (Lutéran®), l'acétate de cyprotérone (Androcur®), l'acétate de nomegestrol (Lutenyl®) et le desogestrel (Cerazette®).

### 3. Conclusion

La vie des patient(e)s lupiques a été transformée grâce aux améliorations de la prise en charge. Ces progrès permettent maintenant d'envisager l'avenir beaucoup plus sereinement quand le LS est diagnostiqué à l'adolescence. Le relais entre pédiatres et médecins d'adultes doit être l'occasion d'une consultation commune au cours de laquelle seront précisés les objectifs anciens et nouveaux.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Handicaps moteurs

## Grands handicapés moteurs : quels gestes chirurgicaux et quelles complications ?

Which procedure and which after effect in severely  
handicapped children?

Ch. Glorion\*, Z. Péjin, C. Cadilhac, Th. Odent, V. Topouchian

Service d'orthopédie et traumatologie pédiatrique, Hôpital des Enfants Malades, AP-HP, Paris, France

La chirurgie orthopédique chez le grand handicapé moteur a 2 objectifs principaux : améliorer le confort de vie du patient, mais également de son entourage familial et institutionnel. La grande dépendance de ces patients demande une attention de tous les instants pour leur installation, pour leur hygiène, pour leur alimentation, pour leur instruction et leur distraction. Le grand principe est d'avoir un dos équilibré au-dessus d'un bassin équilibré avec des hanches mobiles. Ces patients vivent assis et c'est cette position qui doit être l'objectif fonctionnel, avec les appareillages les plus simples possibles. La position couchée pourra être adaptée grâce à des aides ou des appareillages également.

Les interventions chirurgicales les plus habituelles sont donc au niveau des hanches et du rachis. Les déséquilibres musculaires liés à la spasticité quasi constante de ces patients aboutissent à des attitudes vicieuses de hanche qui vont déséquilibrer le bassin et ainsi le socle du rachis n'est plus horizontal. L'obliquité du bassin constituée va générer ou aggraver une déformation rachidienne, avec souvent des déséquilibres sagittaux majeurs.

La prise en charge orthopédique et l'appareillage ont des limites, surtout pour la tolérance et les contraintes imposées à l'entourage.

### 1. Les interventions chirurgicales orthopédiques

Dans l'ordre, c'est la chirurgie des hanches qui est faite le plus habituellement en premier. Elle consiste en des ténotomies pour essayer de rétablir un bon équilibre musculaire et des ostéotomies fémorales et pelviennes lorsque des vices architecturaux, le plus souvent secondaires, se sont constitués. Une chirurgie de réduction chirurgicale de la hanche est parfois nécessaire si le recentrage de la tête fémorale est impossible avec les ténotomies.

Le tableau habituel est la subluxation ou la luxation progressive de la tête fémorale avec une rétraction des adducteurs du côté luxé et parfois des abducteurs au niveau de la hanche opposée. La partie supérieure du fémur est en coxa valga et trop antéversée car ces patients n'ont jamais marché. La déformation du cotyle qui devient dysplasique est la dernière conséquence de cela.

Les interventions consistent d'abord en des ténotomies qui permettent de savoir s'il est possible de réduire la tête fémorale sans aborder la hanche, puis en des ostéotomies fémorales de varisation, de dérotation et de raccourcissement le plus souvent (fig. 1). Il est nécessaire d'utiliser des immobilisations post-opératoires par plâtre pelvi-pédieux le plus souvent.

Lorsque la réduction de la hanche est impossible ou que la luxation est trop ancienne et mal tolérée à cause de douleurs ou d'une entrave à l'hygiène du périnée, il faut parfois faire des arthroplasties totales ou à l'extrême une résection tête et col.

La chirurgie du rachis est également fréquente pour ces patients qui développent des scolioses neurologiques qui sont dues aux déséquilibres musculaires du tronc ou à la constitution d'un bassin oblique ou parfois des deux. Le maintien par corset devient souvent difficile à tolérer pour ces patients dont les déformations

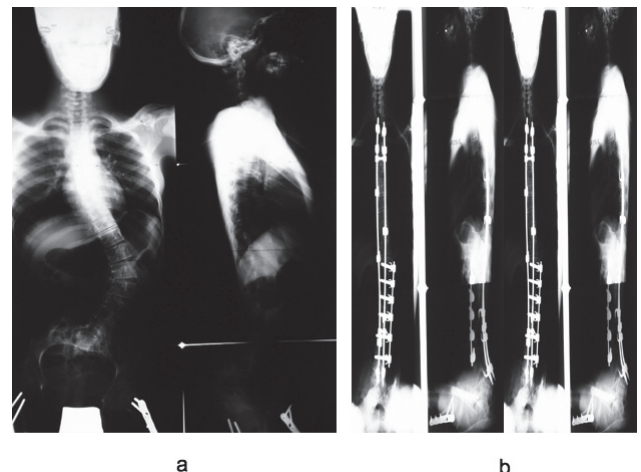


Figure 1. Scoliose paralytique chez un garçon de 14 ans tétraplégique spastique

(a). Les conditions d'équilibre en position assise ne sont plus réunies. Il a eu au préalable une chirurgie de ténotomie et d'ostéotomie au niveau de hanches. Une arthroplastie circonférentielle (b) a été faite en 2 temps opératoires après une préparation par traction avec un halo céphalique. Le résultat est bon car la position assise au fauteuil est bien équilibrée, le dos est bien aligné, la position assise au bord du lit est possible et stable.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : christophe.glorion@nck.aphp.fr

deviennent raides et déséquilibrantes. Cette chirurgie assez lourde qui demande parfois 2 temps opératoires, améliore de façon très significative leur confort et celui de leur entourage. D'abord par la possibilité de se dispenser d'un corset s'il était nécessaire et par la correction d'attitude vicieuse rachidienne souvent gênante : scoliose déséquilibrante dans le plan frontal, cyphose plutôt gênante en position assise, lordose gênante en position assise et couchée. Le plus souvent c'est une combinaison des 3 qu'il faut corriger. Pour faire cette chirurgie, il faut prendre en compte des éléments plus généraux et en particulier : la déglutition, un état comitial, une hypersialorrhée, l'existence de troubles respiratoires comme des pauses et des troubles cardiaques, un reflux gastro-œsophagien, un état nutritionnel médiocre, un état bucco-dentaire médiocre. Tous ces problèmes doivent avoir été anticipés car ils risquent de décompenser l'état déjà fragile de ces patients après ces opérations assez longues, hémorragiques, réclamant une installation en décubitus ventral prolongé pour le temps postérieur. En fonction de la maturité squelettique et de la raideur de la déformation 1 ou 2 temps opératoires sont nécessaires et une préparation par traction avec halo est parfois nécessaire (fig. 1). Si la déformation est réductible et l'enfant mature (Risser 1, cartilage en Y fermé, réglée), une voie postérieure seule sera suffisante. Si la déformation est raide et, ou l'enfant immature, il faudra commencer par une opération par voie antérieure de libération et de stérilisation des zones de croissance. Pour préparer les patients sur le plan rachidien et sur le plan général (respiratoire, cardiaque, nutritionnel), une traction préopératoire par halo permet de réduire progressivement la déformation et maintenir les enfants ainsi pendant quelques semaines.

## 2. Les complications de la chirurgie orthopédique du grand handicapé moteur

Quelles que soient les opérations, les risques de complication sont assez importants chez ces patients souvent fragiles et vivants en institution.

Les principales complications de la chirurgie de la hanche sont : les infections post-opératoires, les défauts de consolidation, la récurrence de l'attitude vicieuse ou de la luxation. Les complications de décubitus et liées au plâtre sont assez fréquentes.

Les complications post-opératoires de la chirurgie du rachis sont principalement celles de patients dépendants, pris en charge en réanimation : infections respiratoires, infections sur cathéter, difficulté à la reprise de la nutrition par troubles de déglutition, problèmes cutanés.

La complication la plus fréquente de la chirurgie rachidienne est l'infection du site opératoire, car pour ces patients, le risque est de 10 %, chiffre très important. Le traitement repose sur la reprise chirurgicale précoce qui permet dans la majorité des cas de guérir l'infection sans récurrence et surtout sans retentissement sur la qualité du résultat de correction et de fusion.

Les complications infectieuses tardives sont plus rares, mais plus difficiles à traiter, car il faut souvent enlever le matériel d'ostéosynthèse pour guérir l'infection et donc il faut que la consolidation soit acquise.

L'absence de consolidation est possible car les déformations sont raides et importantes, mais devenue plus rare. La décision de reprise dépendra de la tolérance.

La prévention des complications de la chirurgie orthopédique des grands handicapés moteurs repose sur une bonne évaluation pré-opératoire des problèmes posés par ses patients : troubles de déglutition, reflux gastro-œsophagien, mauvais état nutritionnel, comitialité, spasticité.

La préparation a donc une importance capitale. Sur le plan général, on peut améliorer l'état nutritionnel par une alimentation entérale qui pourra demander la mise en place d'une gastrostomie. La préparation du tube digestif est importante pour éviter les stases stercorales au moment des opérations, car on sait qu'elles augmentent les risques infectieux.

Sur le plan orthopédique il est parfois utile de faire une traction préopératoire pour rééquilibrer le rachis et étirer les rétractions musculaires. L'amélioration de l'état respiratoire accompagne régulièrement cette traction, mettant les patients dans de meilleures conditions pour affronter la chirurgie et la réanimation post-opératoire qui nécessite une ventilation parfois un peu prolongée.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Handicaps moteurs, Chirurgie orthopédique

## Préparation pré-opératoire des grands handicapés moteurs : bilans et gestes thérapeutiques

Preoperative workup in severely handicapped children: evaluation and therapeutic approaches

E. Viehweger\*, C. Boulay, C. Halbert, L. Zürcher, G. Bollini, B. Chabrol, J.-L. Jouve

*Service orthopédie pédiatrique, Hôpital Timone Enfants, Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille, France*

Les soins adaptés accessibles des enfants grands handicapés moteurs doivent être une de nos priorités lors de la prise en charge chirurgicale. L'amélioration de l'accessibilité par l'identification des structures dans le cadre de réseaux, associant des structures publiques et privées, et le renforcement du dispositif de formations spécifiques sont des démarches essentielles. Deux groupes de patients nécessitent une attention particulière: les paralytiques cérébraux polyhandicapés (PCP) et le groupe des patients atteints de maladies neuromusculaires (MNM) sévères. La prise en charge globale de ces patients a été nettement améliorée durant les 2 dernières décennies. Alors que cette prise en charge est bien organisée pour les MNM, il reste encore du chemin à

parcourir pour les PCP et des équipes pluridisciplinaires se mettent actuellement en place.

Ces enfants sont particulièrement exposés à la survenue de déformations orthopédiques progressives des membres et du rachis, compromettant dans un premier temps le confort et la qualité de vie quotidienne, avec des problèmes d'installation, d'habillement, puis de douleurs, d'accentuation de troubles alimentaires et respiratoires. Des analyses rétrospectives ont montré que ces patients ont un risque anesthésique plus élevé et présentent plus de complications post-opératoires.

Trois points sont importants lors de la prise en charge opératoire (fig. 1) : l'organisation de la prise en charge globale adaptée, l'état

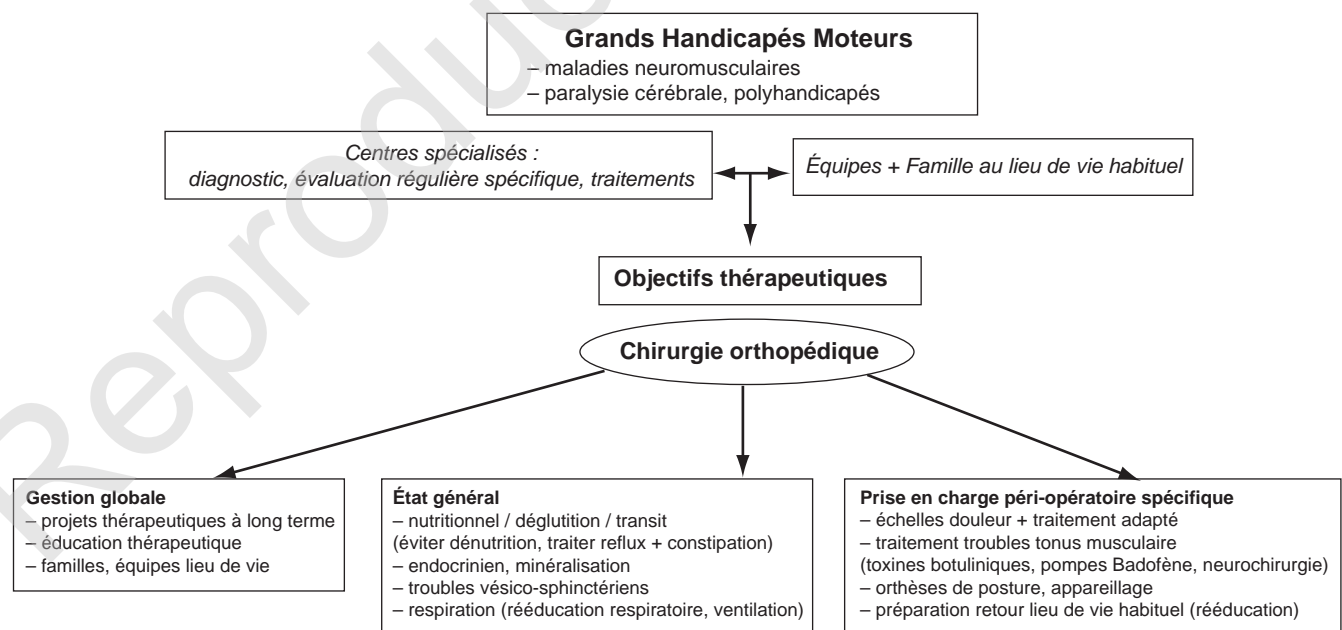


Figure 1. Bilans et gestes thérapeutiques de la préparation pré-opératoire en chirurgie orthopédique.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : elke.viehweger@mail.ap-hm.fr

général doit être pris en compte et une gestion péri-opératoire spécifique.

L'organisation de la prise en charge globale devra se faire au sein de centres de référence avec la création d'équipes soignantes et médicales spécialisées. Des programmes d'informations compréhensibles concernant les prises en charge modernes se basant sur des échelles d'évaluation spécifique validées [1,2] et des programmes d'éducation thérapeutiques des familles et des équipes des lieux de vie habituels peuvent être instaurés.

L'ensemble des thérapeutes devra assurer une évaluation régulière de l'état général des patients dès le plus jeune âge, et une préparation pré-opératoire à long terme. Ceci permettra de dépister des déformations orthopédiques comme par exemple des luxations de hanche susceptibles d'être opérées tôt. Il est alors possible d'assurer une bonne installation des patients pour prévenir la survenue d'une dégradation majeure de leur état orthopédique qui entraînera des douleurs difficilement gérables. Ces douleurs mènent ensuite vers un cercle vicieux d'auto-aggravation, avec accentuation des troubles du tonus musculaire, des déformations rachidiennes et diminution du contact vers le monde extérieur.

L'état général est un indicateur majeur du taux de complications post-opératoires. Ces taux très élevés, jusqu'à 40 à 50 % selon les séries, comprennent principalement des complications respiratoires majeures, des infections du foyer opératoire, et des troubles digestifs [3], ces complications prévenues de façon insuffisante ou tardive, ou prises en charge de façon inadéquates pouvant mener lors de chirurgies majeures jusqu'au décès des patients pendant la phase post-opératoire.

Bien avant la date de l'intervention chirurgicale orthopédique le patient doit régulièrement être évalué sur le plan respiratoire avec une éventuelle prise en charge par ventilation spécifique péri-opératoire. Par ailleurs le patient doit être pris en charge sur le plan digestif et endocrinien. Une adaptation des techniques d'anesthésie et d'analgesie post-opératoire (ex. : cathéter d'analgesies péridurales) [4] sont à envisager pour éviter une trop forte sédation des patients, ce qui accentue le risque d'encombrement bronchique et de surinfection pulmonaire post-opératoire.

La dénutrition chronique de ces patients ne doit pas être une fatalité. Des bilans spécifiques réguliers sont nécessaires [5-8] et des interventions pour traiter des reflux gastriques ou pour assurer une alimentation suffisante peuvent être proposées (pose de sonde gastrique d'alimentation péri-opératoire, gastrostomie), assurant une situation d'anabolisme (taux d'albumine et pré-albumine corrects, réserves en ferritine suffisantes, bonne hydratation) lors de l'intervention chirurgicale.

Un transit intestinal régulier doit être assuré pour éviter une décharge bactérienne post-opératoire à point de départ intestinal. Cette prise en charge nécessite l'implication des équipes d'endocrinologie, de gastro-entérologie et de nutrition spécialisée.

Le troisième point essentiel est la prise en charge péri-opératoire spécifique. Le polyhandicap implique souvent un état de souffrance chronique, avec des douleurs itératives fréquentes, accompagné d'un état de stress. Ces douleurs ont une répercussion spécifique

sur la spasticité et la communication et peuvent rendre la prise en charge chirurgicale du patient plus difficile. La douleur pré-existante peut être évaluée à l'aide d'échelles spécifiques (ex : Echelle de San Salvador [9], *Non-communicating Children's Pain Checklist* [10]), puis modérée et/ou traitée, soit par un traitement antalgique, soit par la prise en charge des troubles du tonus musculaire associés (ex. : traitement de spasticité par médicaments per os, toxines botuliniques intramusculaires, pompes à Baclofène, ou techniques neurochirurgicales).

Le matériel d'ostéosynthèse de chirurgie orthopédique récent permet de diminuer les durées d'immobilisation post-opératoire, le temps d'alitement et ainsi le risque de complications post-opératoires. Il faut par contre prévoir au préalable des orthèses et appareillages spécifiques.

Les bilans et gestes thérapeutiques spécifiques doivent être proposés dans le cadre de la préparation pré-opératoire. Le suivi pluridisciplinaire nécessite l'organisation de consultations spécifiques pour les malades neuromusculaires et les PC polyhandicapés au sein de centres de références.

Cette prise en charge globale permet de créer un climat de confiance avec les familles, de rassurer sur les compétences, de définir des objectifs communs et de guider et consulter la famille lors de la prise en charge en chirurgie orthopédique des grands handicapés moteurs.

## Références

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9:177-89.
2. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010;14:45-66.
3. Sponseller PD, LaPorte DM, Hungerford MW, et al. Deep wound infections after neuromuscular scoliosis surgery: a multicenter study of risk factors and treatment outcomes. *Spine* 2000;25:2461-6.
4. Nolan J, Chalkiadis GA, Low J, et al. Anaesthesia and pain management in cerebral palsy. *Anaesthesia* 2000;55:32-41.
5. Kuperminc MN, Stevenson RD. Growth and nutrition disorders in children with cerebral palsy. *Dev Disabil Res Rev* 2008;14:137-46.
6. Marrimpoey P, Beitia-Pochulu C, Fallourd M, et al. Evaluation du statut nutritionnel de personnes polyhandicapées adultes vivant en institution. *Nutr Clin Métab* 2006;20:10-6.
7. Sullivan PB, Lambert B, Rose M, et al. Prevalence and severity of feeding and nutritional problems in children with neurological impairment: Oxford Feeding Study. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:674-80.
8. Thommessen M, Kase BF, Riis G, et al. The impact of feeding problems on growth and energy intake in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 1991;45:479-87.
9. Collignon P, Giusiano B. Validation of a pain evaluation scale for patients with severe cerebral palsy. *Eur J Pain* 2001;5:433-42.
10. Breau LM, Finley GA, McGrath PJ, et al. Validation of the non-communicating children's pain checklist-postoperative version. *Anesthesiology* 2002;96:528-35.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Handicaps moteurs,  
Soins post-opératoires

## Importance du relais entre l'hospitalisation en chirurgie et le domicile chez les grands handicapés moteur

Importance of relay between hospitalization in surgery  
department and return to home in severely handicapped children

V. Gautheron\*, P. Edouard, B. Bayle, M.-C. d'Anjou, D. Tardieu, S. Chabrier,  
J. Cottalorda, B. Dohin

*Service de médecine physique et de réadaptation, Hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne.  
Laboratoire de Physiologie de l'Exercice, EA 4338, IFR 25, Université Jean-Monnet, Saint-Étienne*

Le traitement chirurgical fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique pour corriger les déformations orthopédiques survenant au cours de la croissance des jeunes paralysés cérébraux ou atteints de maladies neuromusculaires, de myéloméningocèles, etc. [1-3]. Il vient en complément de la rééducation, du traitement éventuel de la spasticité ou de l'appareillage [1-3]. L'aggravation progressive des déformations entraîne très souvent des troubles fonctionnels majeurs et aussi des douleurs [1,3,4]. La décision chirurgicale doit être le fruit d'une réflexion pluridisciplinaire entre les divers thérapeutes autour du patient et de sa famille [3]. Ainsi, elle s'inscrit dans le cadre d'un projet individualisé visant à diminuer la douleur, améliorer si possible la fonction et toujours la qualité de vie du patient [1,3,4]. La lourdeur de cette chirurgie tient aux risques post-opératoires chez des sujets fragiles [1-3] et à son retentissement sur les adaptations matérielles et humaines nécessaires à l'organisation de son retour à la vie ordinaire [5]. C'est dans ce contexte qu'une prise en charge en structure de soins de suite et de réadaptation (SSR) pédiatrique est le plus souvent conseillée.

### 1. Surveillance médicale des complications post-opératoires

Bien que les risques soient identiques à ceux d'une chirurgie classique (hémorragie, infection, pathologie thrombo-embolique, douleur...) [3], la fatigabilité et les capacités d'adaptation diminuées des grands handicapés moteurs rendent les suites opératoires de la chirurgie plus complexes que chez des sujets valides [5]. Ces risques (dénutrition, douleur, dépression etc.) doivent absolument être évalués avant l'intervention. Une surveillance médicale post-opératoire est ensuite indispensable. L'adaptation des traitements antalgiques et le nursing sont primordiaux dans les premiers jours suivant l'intervention [3]. Cette surveillance a pour objectif : i) le contrôle de la douleur par des traitements médicamenteux ou physiques adaptés ; ii) le dépistage d'une anémie post-opératoire venant fragiliser le patient et aggraver la

fatigabilité ; iii) la surveillance cutanée à la recherche d'un retard à la cicatrisation ou d'une escarre ; iv) le suivi des paramètres cliniques et biologiques inflammatoires et infectieux ; v) la surveillance des risques thrombo-emboliques.

D'autres paramètres spécifiques des grands handicapés moteurs devront être surveillés en post-opératoire, tels que la spasticité, le transit intestinal (risque important de constipation), la reprise de l'alimentation (nausées, vomissement) avec le risque de dénutrition aggravant les risques cutanés. De plus, cette chirurgie, lourde sur le plan médical, a aussi un retentissement psychique sur le patient et sa famille. Le « traumatisme » de l'acte chirurgical pouvant être vécu comme une agression, le patient étant en rupture interne (acte chirurgical) et externe (en dehors de son milieu habituel), les perturbations post-opératoires émotionnelles sont fréquentes et ne doivent pas être négligées [5].

### 2. Prise en charge rééducative post- opératoire et adaptation des appareillages

L'acte chirurgical a aussi ses limites et ne peut se suffire à lui-même. Il doit être suivi par une rééducation post-opératoire spécialisée, progressive et bien codifiée pour tirer le meilleur bénéfice du résultat de l'intervention [1]. Cette rééducation va permettre le contrôle de la douleur et de l'œdème, la reprise de la station assise puis de la verticalisation, l'entretien des amplitudes articulaires, et éventuellement la récupération, voire l'amélioration des possibilités fonctionnelles antérieures, comme la marche ou la préhension. L'adaptation des appareillages (attelle de posture, attelles de fonction, coques, siège moulé...) à la nouvelle morphologie du patient est indispensable pour optimiser le traitement chirurgical et permettre une diminution des douleurs et une amélioration de la fonction ; ces appareillages devant aussi être adaptés aux caractéristiques de l'environnement humain et matériel.

### 3. Préparation du retour au lieu de vie habituel

Le retour dans le lieu de vie habituel doit être préparé soigneusement, en amont de la sortie, par la rencontre de la famille, les permissives thérapeutiques et au besoin par une visite à domicile. Les

\* Auteur correspondant.  
e-mail : vincent.gautheron@chu-st-etienne.fr

professionnels habituels du terrain, libéraux ou médico-sociaux, doivent impérativement être impliqués dans le projet. Tous les aspects doivent être pris en compte : humains (soins médicaux et de rééducations), matériels (appareillage, aides techniques et accessibilité). Les aspects psychologiques du retour au lieu de vie habituel ne doivent pas être négligés, par la préparation de l'entourage (parents, fratrie et personnel soignant). La scolarité et/ou l'accueil en établissement médico-social doivent être également accompagnés pour éviter toute rupture dans la fluidité du retour à la vie habituelle.

#### 4. Conclusion

L'objectif de la prise en charge chirurgicale des grands handicapés moteurs est de restaurer un état orthopédique permettant une vie la plus confortable possible (amélioration des possibilités dans les actes de vie quotidienne, amélioration des installations, diminution des douleurs) [1,4]. La prise en charge post-opératoire par les structures de moyens séjours (MPR, SSR) a un intérêt particulier dans les suites opératoires, tant sur le plan de la

surveillance médicale des complications post-opératoires que de la réhabilitation et la préparation d'un retour à domicile adapté. La qualité du résultat chirurgical dépend aussi de cet accompagnement post-opératoire par la rééducation et les conditions d'installation de ces jeunes patients dépendants [1].

#### Références

1. Lebarbier P. Place de la chirurgie dans la prise en charge de l'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Arch Pediatr* 2006;13:615-7.
2. Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet* 2004;363:1619-31.
3. Lebarbier P, Ursei M. Chirurgie multi-sites chez le paralysé cérébral marchant ou à potentiel de marche. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie 2009:44-533
4. Parkinson K, Gibson L, Dickinson H, et al. Pain in children with cerebral palsy: a cross-sectional multicentre European study. *Acta Paediatr* 2009 [Epub ahead of print].
5. Reynell JK. Post-operative disturbances observed in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1965;7:360-76.



Et si c'était un syndrome de Münchausen par procuration ?

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome de Münchausen par procuration

## Syndrome de Münchausen par procuration : l'avis du pédopsychiatre

Munchausen by proxy: child's psychiatrist point of view

M.-F. Le Heuzey

AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France

Après la description du syndrome de Münchausen par Asher en 1951, le syndrome de Münchausen par procuration a été décrit par Meadow en 1977 pour désigner la production ou la feinte intentionnelle de signes ou de symptômes physiques ou psychologiques chez une autre personne dont un individu a la charge dans le but de jouer indirectement le rôle de malade. En pédiatrie, c'est généralement une mère qui allègue ou crée des symptômes chez son enfant, pour jouer indirectement le rôle de malade et mettre en échec le corps médical.

Les diagnostics différentiels paraissent au départ bien définis, et ne sont pas des syndromes de Münchausen par procuration [1] : les symptômes allégués ou créés pour obtenir des bénéfices, comme dans les procédures de divorce ; les maltraitements physiques non reconnus, la malnutrition et le nanisme psychosocial et le syndrome de Cosette ; les maltraitements psychologiques ; le syndrome de la mascarade ; le vagabondage médical ; les mères schizo-phrènes ; les parents qui exagèrent le handicap ou la maladie réelle de leur enfant pour en tirer des bénéfices financiers.

Mais au fil du temps le concept s'est avéré plus complexe et a fait l'objet de discussions dans la restriction ou l'élargissement, a donné lieu à des erreurs diagnostiques et a suscité des débats passionnés tant dans l'exagération que dans le déni [2,3].

Dans les classifications internationales des troubles mentaux, les syndromes de Münchausen se placent dans le cadre des troubles factices. Ainsi un trouble factice se définit dans le DSM IV TR [4] par 3 critères :

- la production ou feinte intentionnelle de signes ou de symptômes physiques ou psychologiques ;
- la motivation du comportement est de jouer le rôle de malade ;
- en l'absence de motifs extérieurs à ce comportement.

Le syndrome de Münchausen par procuration est quant à lui relégué dans le cadre flou du trouble factice non spécifié. Mais la révision de la classification vers le DSM V [5] pourrait faire disparaître la catégorie individualisée des troubles factices pour les intégrer dans les troubles somatoformes. La distinction entre troubles factices, troubles somatoformes et simulation paraît donc de plus en plus difficile.

Dans le Münchausen par procuration, les limites paraissent encore plus floues. S'agit-il de maltraitance vraie ? De maltraitance virtuelle ? De harcèlement ? De recherche de bénéfices secondaires ?

Ou même l'enfant peut induire lui-même ses symptômes comme un adulte. Sur 48 cas de troubles factices répertoriés par Libow [6], 42 étaient réalisés par le jeune de façon indépendante : fièvre, diabète, purpura, infections principalement. Certains cas sont à la limite : c'est l'enfant qui falsifie les symptômes mais sous le « coaching » de la mère. Dans une consultation de pédopsychiatrie de liaison Ehrlich et al. [7] dénombrent 12 cas sur 1684 patients (9 filles) : allégation pour 8 et production pour 4. Dans 5 cas un diagnostic psychiatrique associé a été porté, en particulier un trouble de la personnalité.

### 1. Le syndrome de Münchausen par procuration à forme psychiatrique est mal connu [8]

Lorsque le symptôme allégué est comportemental ou psychiatrique, le tableau est moins connu. Cette forme est sous diagnostiquée ; et les pédopsychiatres semblent faire moins de signalement dans ce cas. La symptomatologie est souvent celle de l'autisme ou de l'enfant hyperactif, étayée par des recherches sur Internet.

Le handicap vécu par l'enfant peut être lourd : être hospitalisé en service de psychiatrie infantile, ou vivre avec des autistes quand on ne souffre pas de pathologie psychiatrique, ne peut pas laisser indemne ; sans parler du risque qu'un médecin zélé ne prescrive un neuroleptique.

### 2. Que sait-on des mères dans le syndrome de Münchausen par procuration ?

On dit classiquement qu'elle est très attentive, dévouée, très présente dans les soins, encourageant les médecins aux explorations et aux investigations ; demandant qu'on trouve la maladie de son enfant, mais paraissant peu inquiète et peu préoccupée par les douleurs subies. Elle est mère au foyer, ou exerce une profession en relation avec l'enfance : infirmière, éducatrice de jeunes enfants, travailleuse sociale. Elle n'est pas atteinte d'un trouble psychiatrique spécifiquement identifié, mais présente un insatiable appétit de contacts médicaux. Comme le décrit Schreier [9], la motivation de ces femmes paraît être un besoin pervers de se mettre dans une relation ambivalente de dépendance et d'hostilité avec les médecins. Les antécédents de mauvais traitements dans l'enfance ou de troubles somatoformes, le vécu actuel

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : marie-france.leheuzey@rdb.aphp.fr

d'isolement social, voire de mauvais traitements conjugaux, sont fréquents. Dans certains cas on retrouve la notion de mort inexplicée d'un enfant dans la famille. Avec l'enfant les mères oscillent entre sollicitude et agressivité froide.

Ashead et Buglass [10] ont exploré la représentation de l'attachement qu'exprimaient des mères responsables de troubles factices chez leur enfant : Sur 67 mères interrogées (âge moyen de 28 ans), 31 avaient été victimes de traumatismes dans l'enfance et 19 à l'âge adulte (violence domestique et sexuelle), 36 avaient des antécédents de maladies ou d'accidents durant l'enfance, 36 avaient vécu un deuil, et 36 avaient suivi durant l'enfance ou à l'âge adulte un traitement psychiatrique. Mais pour seulement 12 femmes un diagnostic psychiatrique a pu être porté : 8 dépressions et 4 troubles de la personnalité. Leur représentation de l'attachement est de type « secure » pour seulement 12 d'entre elles, alors que 40 sont encore dans une problématique de deuil et de traumatisme non résolu, et les dernières ont une représentation de l'attachement de type désorganisé ou incohérent.

Les pères sont absents soit physiquement soit dans l'éducation, et ils n'assurent pas leur rôle de protection.

### 3. Évolution

L'évolution selon les prises en charge est aussi mal connue compte tenu de la difficulté à faire des groupes contrôle [11]. Le travail de Berg et Jones [12] montre que dans certaines conditions la réunification familiale est possible, sous réserve d'un intense suivi familial. En effet, les risques de nouveau trouble induit est possible sur l'enfant lui-même (17 % des cas) ou sur un frère ou une sœur : (40 à 50 % des cas).

Au total, le syndrome de Münchausen par procuration est, je pense, connu des pédiatres. « Il faut y penser ». Il ne faut pas occulter les formes psychiatriques qui, moins létales, sont néanmoins très maltraitantes. Mais il ne me paraît pas justifié d'élargir trop

le concept : tous les malmenages parentaux, tous les comportements d'agression ou de négligence des parents envers leurs enfants ne sont pas des Münchausen.

### Références

1. Le Heuzey MF, Mouren MC. Syndrome de Münchausen par procuration. *Arch Pediatr* 2008;15:85-8.
2. Pankratz L. Persistent problems with the Munchausen Syndrome by Proxy label. *J Am Acad Psychiatry Law* 2006;34:90-5.
3. Ayoub CC, Alexander R, Beck D, et al; APSAC Taskforce on Münchausen by Proxy, Definitions Working Group. Position paper: definitional issues in Munchausen by proxy. *Child Maltreat* 2002;7:105-11
4. American Psychiatric Association. DSM-IV-TR Critères diagnostiques (Washington DC 2000). Traduction française JD Guelfi et al. Masson Paris 2004, pp384.
5. Hamilton JC, Fedman MD, Janata JW. The A, B, C's of factitious disorder: a response to Turner. *Medscape J Med* 2009;11:27-40.
6. Libow JA. Child and adolescent illness falsification. *Pediatrics* 2000;105:336-42.
7. Ehrlich S, Pfeiffer E, Salbach H, et al. Factitious disorder in children and adolescents: a retrospective study. *Psychosomatics* 2008;49:392-8.
8. Schreier HA. Factitious disorder by proxy in which the presenting problem is behavioral or psychiatric. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2000;39:668-70.
9. Schreier HA. Munchausen by proxy defined. *Pediatrics* 2002;110:985-8.
10. Adshead G, Buglass K. Attachment representations in mothers with abnormal illness behaviour by proxy. *Br J Psychiatry* 2005;187:328-33.
11. Schreier H, Ricci LR. Follow-up of a case of Munchausen by proxy syndrome. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2002;41:1395-6.
12. Berg B, Jones DP. Outcome of psychiatric intervention in factitious illness by proxy (Munchausen's syndrome by proxy). *Arch Dis Child* 1999;81:465-72.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome de Münchausen  
par procuration

## Syndrome de Münchausen par procuration (SMPP)

Munchausen syndrome by proxy

D. Annequin

Unité fonctionnelle de lutte contre la douleur, AP-HP, Hôpital d'enfants Armand-trousseau,  
Paris, France

Cette réflexion est issue de notre expérience de consultation « douleur » enfant (80 % de migraine et céphalées). Ce recrutement nous amène très régulièrement à nous poser la question du diagnostic de suspicion de SMPP (approximativement 0,5 à 1 % de nos consultants, soit sur plus de 6000 patients). Ces dossiers particulièrement lourds et difficiles nous laissent majoritairement insatisfaits dans leur prise en charge. Le SMPP est une forme de maltraitance à forme médicale souvent hospitalière [1] elle recouvre plusieurs tableaux :

- une forme « légère » où l'allégation par un parent de symptômes chez un enfant va entraîner une suite continue de bilans, de consultations, de soins médicaux ou chirurgicaux. On observe ainsi des tableaux de maladies multiples, longues, comportant de nombreux bilans, des éléments bizarres voire extravagants, les traitements étant soit inefficaces, soit mal tolérés, des complications inhabituelles émaillent l'évolution clinique [2] ;
- la forme « lourde » où la mère (dans la majorité des cas) va activement administrer des médicaments, des substances toxiques, voire provoquer des lésions cutanées, des infections, des asphyxies...

La mère (souvent issue ou proche des professionnels de santé) établit des relations privilégiées avec les équipes soignantes, elle est très présente au chevet de son enfant, elle accepte favorablement, voire elle incite, toutes investigations médicales complémentaires même les plus pénibles pour l'enfant [2]. Ces mères apparaissent souvent comme des modèles de dévouement, d'abnégation au profit de la maladie de leur enfant. Aux États-Unis, le titre de « Mother of the Year » en 1988 avait été remis par Nancy Reagan à une mère reconnue secondairement impliquée dans un SMPP. La fréquence du SMPP est probablement sous-estimée, puisque la première difficulté diagnostique est d'y penser [3]. Une enquête néo-zélandaise en 1999, auprès de 148 pédiatres, a identifié 18 cas de SMPP âgés de moins de 16 ans dans les 12 derniers mois, soit une incidence de 2/10 000. Cinquante-cinq pour cent de ces enfants étaient par ailleurs porteurs d'une pathologie chronique. Soixante pour cent des pédiatres confrontés à ces cas ont rencontré des difficultés professionnelles et personnelles [4]. La gravité est réelle, en 1987 une étude de 117 cas a montré une mortalité de 9 % [5]. En France, le SMPP semble mal connu, ce diagnostic suscite volontiers le scepticisme médical [3]. Inversement d'authentiques cas de fractures multiples liées à une ostéogenèse imparfaite ont été indument diagnostiqués SMPP [6,7].

\* Auteur correspondant.  
e-mail : daniel.annequin@trs.aphp.fr

Plusieurs cas de SMPP en Grande-Bretagne et aux États-Unis ont divisé l'opinion publique et les autorités médicales. Le Pr Roy Meadow, auteur de l'article princeps sur le SMPP de 1977 [8] a été dans un premier temps révoqué en 2005 de l'ordre des médecins britanniques pour son témoignage lors du procès de Sally Clark, accusée d'avoir étouffé 2 de ses enfants. Il a été par la suite réintégré en 2006 [9]. Le cas de Kathy Bush aux USA a également donné lieu à un procès et des débats très médiatisés [10].

Dans la pratique quotidienne, de nombreuses questions se posent :

- comment repérer les enfants en danger ? Comment éviter les « faux positifs », les « faux négatifs » ?
- quand et comment hospitaliser ces enfants ?
- quand et comment effectuer un signalement ?
- comment et qui assure le suivi de ces enfants, de ces familles ?
- la complexité de ce type de dossier nécessite-t-elle la création de structure référente spécialisée ?
- comment former les médecins, les magistrats, les policiers, les travailleurs sociaux ?

### Références

1. Stirling J Jr; American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect. Beyond Munchausen syndrome by proxy: identification and treatment of child abuse in a medical setting. *Pediatrics* 2007;119:1026-30.
2. Dauver S, Dayan J, Houzel D. Syndrome de Munchausen par procuration et fausses allégations d'abus sexuels dans un contexte de séparation parentale conflictuelle: vers un nouveau concept ? *Neuropsychiatrie de l'enfance et de l'adolescence* 2003;51:433-8.
3. Nathanson M. Syndrome de Münchausen par procuration. *Arch Pediatr* 2001;8:426s-8s.
4. Denny SJ, Grant CC, Pinnock R. Epidemiology of Munchausen syndrome by proxy in New Zealand. *J Paediatr Child Health* 2001;37:240-3.
5. Rosenberg DA. Web of deceit: a literature review of Munchausen syndrome by proxy. *Child Abuse Negl* 1987;11:547-63.
6. Kruse RW, Harcke HT, Minch CM. Osteogenesis imperfecta (OI), may be mistaken for child abuse. *Pediatr Emerg Care* 1997;13:244-5.
7. Clavert JM, Gicquel P, Giacomelli MC. Fragilité osseuse du nourrisson et maltraitance. *Arch Pediatr* 2006;13:730-2.
8. Meadow R. Munchausen syndrome by proxy. The hinterland of child abuse. *Lancet* 1977;13:343-5.
9. Horton R. In defence of Roy Meadow. *Lancet* 2005;366:3-5.
10. Schreier H. On the importance of motivation in Munchausen by Proxy: the case of Kathy Bush. *Child Abuse Negl* 2002;26:537-49.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Annonce du handicap

## L'annonce du handicap chez le jeune enfant : rôle du neuropédiatre en ville

Announcement of handicap in children: role of the paediatric-  
neurologist in town medicine

J. Langue<sup>1,\*</sup>, E. Martin-Lebrun<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Pédiatrie libérale et consultations de neuropédiatrie à hôpital Femme Mère Enfant, Lyon, France  
<sup>2</sup> Pédiatrie libérale, psychothérapie, Réseau de santé Anaïs, Meylan, France

Le rôle du neuropédiatre de ville est-il singulier [1] ? L'approche de l'enfant porteur de handicap repose sur des principes identiques quelle que soit la qualification du praticien [2] : neuropédiatre, pédiatre ou médecin généraliste et quel que soit le lieu de la consultation : cabinet de ville ou hospitalier, maison du département ou école. Elle met en relation 3 interlocuteurs : l'enfant, ses parents et le médecin. Contrairement aux consultations pluridisciplinaires mises en place dans les établissements [3], les services spécialisés ou les réseaux, elle ne fait pas intervenir plusieurs professionnels de façon conjointe. Ainsi les questions posées au pédiatre de ville, pédiatre généraliste ou neuropédiatre, au médecin généraliste, au pédiatre hospitalier en service de pédiatrie générale et au médecin d'enfants en santé publique sont-elles proches. L'accompagnement de l'enfant en situation de handicap les place face à plusieurs temps successifs [4].

La découverte et la reconnaissance du handicap sont particulièrement éprouvantes au cabinet, compte tenu de la solitude du praticien, de ses doutes et d'une culpabilité ressentie lorsqu'un diagnostic est normalement retardé ou porté par un autre médecin ou un professionnel paramédical. Ce temps de découverte est aussi un moment d'annonce : le praticien peut faire part de ses doutes, différer l'annonce du handicap à un moment ultérieur ou le confier à une équipe plus spécialisée mais il ne peut se taire ou esquiver. Les 2 étapes précédentes scellent le début de l'accompagnement de l'enfant en situation de handicap, de ses parents et de sa fratrie. Le médecin et la famille ne maîtrisent pas toujours leurs échanges à venir : les moments précédents peuvent être insupportables et suivis d'une rupture inévitable.

L'accompagnement du pédiatre va se poursuivre jusqu'à l'adolescence et l'âge adulte. Il comporte des échanges susceptibles de conforter et de développer le projet de vie de l'enfant en situation de handicap, dans le respect des projets de ses parents et de ses frères et sœurs. Accompagnement psychologique mais aussi médical et institutionnel soulignant l'importance de la surveillance somatique et des relations avec les autres professionnels, les institutions et les services spécialisés.

### 1. Annoncer la déficience

Il est de plus en plus reconnu qu'il n'y a pas « une annonce » mais de multiples prises de conscience des difficultés de l'enfant. Il y a pourtant un moment où la réalité de la permanence des troubles et son retentissement sur ce que sera sa vie s'inscrit dans la réalité psychique de ses parents et/ou de lui-même. La formulation des doutes ou du diagnostic doit se faire dans un contexte le plus favorable possible, au cabinet, en prenant le temps nécessaire pour s'adapter à la phase de sidération psychique que suscite la révélation. Il faut leur laisser le temps de « digérer » ce qui est dit de leur enfant, exprimer leurs émotions souvent violentes du fait de la souffrance engendrée par l'atteinte de son intégrité physique ou psychique.

Cette période est éminemment sensible car chacun est envahi par un flot d'émotions surgies de son passé, perturbant les modes habituels de communication. Celle-ci ne passe plus par « l'entendable » et le raisonnable mais par des bribes de phrases sans que l'on puisse savoir laquelle sera perçue comme positive et laquelle sera rejetée comme négative. Il faut que le médecin agisse avec beaucoup de tact et de délicatesse, qu'il donne les explications les plus claires et les plus complètes possibles lorsqu'elles lui sont demandées, mais qu'il ne projette pas trop vite le handicap dans le futur. Il faut laisser le temps aux parents de reprendre à leur compte la réalité de leur enfant qui leur ait dévoilée sous un jour « technique », leur donner la possibilité de l'investir en tant qu'« enfant porteur d'une différence », de l'intégrer à leur propre histoire transgénérationnelle et de se projeter avec lui dans un futur « inimaginable » et à construire. Il faut se méfier d'explications faciles comme « il faut faire le deuil de l'enfant imaginaire », « vous pouvez avoir le désir de le voir mourir » assénées par un professionnel non formé au travail d'écoute et d'accompagnement psychologique. Cela peut être perçu par certains parents comme une blessure supplémentaire portée à une fonction parentale déjà mise à mal : quel parent serai-je capable d'être pour cet enfant-là ? Il faut que le pédiatre ait pour objectif d'aider les parents à élaborer un projet de vie.

Esquissé lors de chaque consultation, car rien ne peut advenir dans un même temps, ce fil conducteur prendra toute sa force au fil du temps. De la même façon, le professionnel doit avoir à l'esprit la nécessité de soutenir l'investissement de l'enfant par ses

\* Auteur correspondant.  
e-mail : langue.jacques@free.fr



parents en l'évoquant régulièrement comme une personne à part entière dans la relation qu'ils vont créer ensemble : le prendre, le mettre dans les bras de ses parents, montrer sa permanence « c'est le même enfant, ce qui a changé c'est ce que vous en savait », et faire confiance aux compétences de chacun pour que l'alchimie de l'amour opère.

Enfin, le pédiatre est également là pour évoquer la qualité des relations de la famille avec leur entourage familial et avec leurs amis et connaissances car le handicap comme la souffrance isole, rendant encore plus difficile l'accompagnement de l'enfant différent. Parfois dire/entendre le handicap est tellement difficile que la rupture avec celui qui l'a annoncé est inéluctable. D'autre fois, la relation prend toute sa dimension à cet instant précis où la vie d'une famille bascule de l'avant vers l'après. Elle naît de la confiance réciproque entre des parents avec leur enfant en situation de handicap et le pédiatre qu'ils ont choisi de consulter. Il est là, simplement présent, aussi démuné que les parents devant la réalité qui s'impose mais porteur d'un savoir sur ce que peut être le devenir. Il peut avoir à supporter la violence des propos des parents qui lui reprochent ses limites, parfois de l'enfant lorsqu'il demande « pourquoi tu ne me soignes pas ? Pourquoi j'ai ce syndrome ? Pourquoi moi ? »

Cette relation qui se noue autour de moments chargés émotionnellement s'inscrit dans le temps avec les instants de bonheur et

les moments de souffrance. Il est important qu'il ait lui-même d'autres appuis de façon à proposer un étayage solide autour de l'enfant et de sa famille, auprès de pédiatres hospitaliers, d'autres médecins spécialistes, des rééducateurs ou d'autres intervenants qui participent à la vie de la famille. La qualité des échanges permet de ne pas se sentir trop envahi par les interactions affectives que la rencontre avec le handicap génère, ni trop seul dans des prises de décisions toujours difficiles.

## Références

1. Langue J. Réseaux ville-hôpital en pédiatrie. *Le Pédiatre* 2005;209:9-12.
2. Langue J. Le rôle des pédiatres libéraux dans l'organisation des soins à domicile Pourquoi se former et comment participer ? In : Dommergues JP, Lenoir G, eds. *Prise en charge des soins à domicile dans les maladies chroniques de l'enfant*. Paris : Doin, 1997, pp 43-5.
3. Dialogues : actes du colloque du 5 mars 2004 de l'Association des Professionnels de la Périnatalité de la Région Rhône-Alpes. *L'annonce du handicap en périnatalité*. APPRA ed, Lyon, 2004 (Charvet imprimeurs).
4. Martin-Lebrun E. Le pédiatre ambulatoire au cœur de la prise en charge de l'enfant porteur d'une maladie chronique (éditorial). *Le Pédiatre* 2005;208:1-2.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Autisme, Annonce du handicap

## La consultation d'annonce de l'autisme : un acte thérapeutique à part entière

Autism announcement at consultation is a therapeutic step

B. Assouline

CADIPA - Centre Ressources Autisme Rhône Alpes, Centre Hospitalier de Saint-Egrève, Grenoble, France

La consultation d'annonce du diagnostic de l'autisme, dans le cadre d'un bilan d'évaluation diagnostique pluridisciplinaire au sein d'un Centre Ressource Autisme (CRA), peut être appréhendée en tant que moment thérapeutique à part entière dans le parcours de soin d'un enfant présentant des troubles envahissants du développement. En s'appuyant sur un nouvel équilibre, savoir médical/savoir des parents, nous verrons comment ce travail d'évaluation est un temps structurant de la prise en charge globale d'un enfant autiste.

La question du diagnostic en psychiatrie infanto-juvénile reste un sujet sensible. Le poids des traditions nous oriente vers une forme d'évitement de la pratique diagnostique considérant que la catégorisation nosographique prive le sujet de sa liberté d'évolution et que la réponse thérapeutique peut s'affranchir du travail de diagnostic. Notre activité au sein d'un CRA nous engage à penser que l'évaluation d'un enfant autiste n'enferme pas ce dernier dans le carcan de sa maladie, mais bien au contraire ouvre les portes du possible à penser et à faire.

### 1. Présentation

Le Centre Alpin de Diagnostic Précoce pour l'Autisme (CADIPA) est 1 des 3 unités géographiques du CRA Rhône Alpes. Son activité se décline selon les recommandations de la circulaire ministérielle du 27 avril 1995 avec comme missions, le diagnostic et l'évaluation, la formation, la recherche, le réseau et l'information [1]. La pratique du diagnostic est guidée par des recommandations publiées par la Fédération Française de Psychiatrie sous l'égide de l'Haute Autorité en Santé [2,3].

Très majoritairement issus d'une formation et d'une expérience clinique psychodynamique, les professionnels qui travaillent dans ce centre ont eu à se former aux nouvelles approches de l'autisme. L'autisme est actuellement défini comme un trouble neurodéveloppemental apparaissant avant l'âge de 3 ans et caractérisé par la présence de troubles de la communication, troubles des interactions sociales et des comportements à caractère répétitif. Il a donc fallu se construire une expérience sur la pratique de l'annonce du diagnostic de l'autisme. Ces modifications de pratique nous

amènent à réfléchir sur l'aspect éthique de l'annonce, aidés par les travaux de Danon-Grilliat [4] et sur leurs répercussions au niveau de la réponse thérapeutique.

### 2. Analyse

La mise en route d'une activité d'évaluation dans le champ de l'autisme ne va pas de soi. En effet, de nombreux praticiens associent encore la pose du diagnostic comme une pratique à risque pour l'évolution de l'enfant. En revanche, les parents, malgré la gravité du handicap, se disent très majoritairement soulagés par cette annonce.

Lorsqu'une famille fait une demande de bilan au CADIPA, soit adressée par un professionnel, soit de sa propre initiative, elle est tout d'abord reçue dans le cadre d'une consultation de dépistage par le médecin pédopsychiatre. Dès lors que nous mettons les parents dans une position d'observateurs actifs, nous sommes le plus souvent frappés par la pertinence des familles à repérer les dysfonctionnements de leur enfant.

Ce premier recueil d'observations est déjà un acte thérapeutique dans le sens où les parents vont être d'emblée soutenus dans leurs propres analyses à travers un entretien semi-directif qui va retracer l'anamnèse de l'enfant. Il s'agit pour nous de mettre au travail dès les premiers instants les capacités d'association psychique des parents très malmenées et meurtries par l'émergence lente des processus autistiques chez leur enfant.

Quel que soit le motif de demande de bilan, l'écoute empathique associée à une recherche ciblée de certains fonctionnements cognitifs et signes cliniques permet aux familles d'établir rapidement un lien de confiance et d'être replacées dans leurs positions de parents partenaires des soins.

Il s'agit alors d'éviter un écueil massif qui consiste à favoriser le clivage avec les équipes de soins qui ne voient pas toujours très clairement les bénéfices de l'évaluation et qui s'inquiètent d'un éventuel effet délétère du diagnostic. C'est pour cette raison que dès la première consultation, nous proposons aux familles de tisser des liens avec les soignants de terrain.

Un des premiers objectifs de cette consultation est de rassurer les parents sur leurs compétences mises à mal par les troubles relationnels de leur enfant. Les difficultés qu'ils éprouvent sont bien réelles et ne sont pas liées à un simple problème d'éducation.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : bassouline@ch-saint-egrève.fr

La consultation initiale de dépistage se conclut sur une préannonce avec repérage du trépied autistique et déclenche, avec l'accord des parents, l'indication d'un bilan plus approfondi. Il est alors proposé aux parents de préparer ce bilan en se remémorant le développement de leur enfant à l'aide des photos et vidéos familiales. Même si ce travail en amont du bilan confirme les intuitions parentales et donc révèle les angoisses liées à la formalisation du handicap, nous n'observons jamais de refus de bilan de la part des familles. Si le bilan est confirmé dans son indication, l'enfant et sa famille vont cheminer le long d'un parcours médical associant différentes disciplines (neuropédiatrie, génétique, imagerie..) et rencontrer des professionnels de plusieurs champs (psychologues, orthophonistes..). Là encore, nous sommes étonnés de constater la compliance et l'adhésion des familles.

Il nous paraît donc que le travail engagé au cours de la première consultation perdure tout au long du bilan, amenant les familles à une prise de conscience moins attaquante et douloureuse des troubles du développement de l'enfant.

La consultation d'annonce arrive en fin de parcours d'évaluation auquel l'enfant et ses parents ont participé. Un soin particulier est apporté aux conditions matérielles : bureau calme, temps suffisant, proposition de faire la consultation uniquement avec les parents de jeunes enfants dans un premier temps...

Le praticien en charge de cette annonce veille à faire de ce temps un moment inscrit dans le parcours de soin en tissant des liens solides entre le savoir parental et les observations recueillies. Un grand nombre de parents ont une très bonne compréhension intuitive de leur enfant, mais n'arrivent pas à transmettre explicitement leurs difficultés. Ce travail de mise à jour des fonctionnements spécifiques de l'enfant autiste grâce aux connaissances médicales appliquées à cette situation singulière de leur enfant permet très souvent aux parents de passer d'une situation de sidération anxieuse en début d'annonce à une situation de remise en fonction des compétences parentales s'appuyant sur des propositions de prises en charge spécifiques dans le cadre d'un projet global. La pratique du diagnostic (du grec *diagnostikos* : apte à reconnaître) amène progressivement les parents à reconstruire un ensemble cohérent pour la compréhension des troubles du comportement présentés par l'enfant autiste.

Enfin, l'analyse des questionnaires de satisfaction distribués aux parents montrent que ces derniers sont très satisfaits, voire satisfaits de la procédure globale d'évaluation comme le repère Poirier et Goupil [5] dans leur étude. Ces travaux nous encouragent à continuer nos recherches sur cette voie, dans le souci d'améliorer encore les effets de l'annonce.

### 3. Conclusion

Si la pratique du diagnostic de l'autisme n'était pas réalisée de manière systématique en France, la mise en place des CRA sur le territoire national a impulsé une forte dynamique de repérage de cette population. Les effets de ces travaux sont évalués plutôt positivement par les familles. Il reste encore du chemin à parcourir pour les implanter sereinement auprès des praticiens de la psychiatrie infanto-juvénile.

### Références

1. Bursztejn C. Les centres de ressources pour l'autisme : place dans le dispositif de soins. In: Danon-Grilliat A, ed. *Le diagnostic en psychiatrie: questions éthiques*. Masson, Paris, 2006 pp 81-6.
2. Baghdadli A. *Recommandations pour la pratique professionnelle du diagnostic de l'autisme*. Haute Autorité de Santé. Fédération française de psychiatrie, Paris, 2005.
3. Haute Autorité de Santé, Fédération Française de Psychiatrie. *Dépistage et diagnostic de l'autisme : recommandations pour les professionnels de première ligne sur le dépistage et le diagnostic de l'autisme infantile et des autres troubles envahissants du développement (TED)*: DGAS-DGS, 2008: 6 p.
4. Danon-Grilliat A. *Questionnements éthiques autour de l'annonce du diagnostic d'autisme en France*. In: Danon-Grilliat A, ed. *Le diagnostic en psychiatrie: questions éthiques*. Masson, Paris, 2006: pp 65-80.
5. Poirier A, Goupil G. *Processus diagnostique des personnes présentant un trouble envahissant du développement au Québec : expérience des parents*. *J Dev Disab* 2008;14:19-29.

## Annnonce du handicap : témoignage d'un parent

### Handicap announcement: a parent's testimony

A. Munchenbach

Co-créatrice avec le Dr E. Martin Lebrun du réseau de santé Anaïs

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Annonce du handicap

Ma fille Anaïs est atteinte du syndrome de Williams et Beuren, c'est une maladie génétique rare, caractérisée par un problème cardiaque (rétrécissement aortique au minimum), un retard psychomoteur, et un visage de lutin. Anaïs est aujourd'hui âgée de 20 ans. À l'époque de sa naissance, la détection de ce syndrome était souvent faite par les cardiologues. L'annonce du handicap d'Anaïs m'a été faite alors qu'elle avait 3 ans, par la cardiologue de l'hôpital. Je dois préciser que depuis sa naissance je trouvais et décrivais ma fille comme « différente ». Pour moi, cette « différence » n'était pas synonyme de handicap, en tout cas pas consciemment. Je dois aussi préciser que le père d'Anaïs m'avait quittée auparavant, et que j'ai été seule à entendre cette annonce.

La cardiologue, à l'issue de l'examen d'Anaïs (qui avait lieu tous les ans depuis sa naissance), a confié Anaïs à une infirmière et m'a dit : « Il faut que nous parlions ». Puis elle m'a expliqué, mal à l'aise, moi sidérée. Je ne me souviens pas de tout, une chose est restée cependant très présente : son insistance à me dire que dans les filles qu'elle connaissait atteintes de ce syndrome, une au moins s'était faite violer vers l'âge de 16-18 ans. Anaïs avait 3 ans !

L'annonce est forcément un moment violent, difficile pour celui qui annonce, insupportable pour le parent qui reçoit. J'ai souvent pensé à la façon dont cette cardiologue m'avait annoncé le handicap d'Anaïs, je lui en ai voulu longtemps de m'avoir parlé de cet aspect de viol, violent pour une mère d'une enfant de 3 ans. Néanmoins, quel que soit le discours, l'annonce est par essence si violente, que les mots, la façon de dire sont peut-être secondaires. J'irai même plus loin : N'est-il pas préférable d'être excessif. L'annonceur devient alors une personne contre qui se révolter, et la révolte me paraît indispensable. La révolte précède l'action, les actes quotidiens permettant de faire ce qu'il y a de mieux pour son enfant.

Peut-on annoncer avec empathie ? Non, définitivement non. Cette situation de parent d'un enfant handicapé est toute personnelle, chacun réagit de façon différente. Et il n'est pas question d'atténuer l'annonce, je pense le choc indispensable et inéluctable. Si le choc n'existe pas au moment de l'annonce, il se fera plus tard. Et personne ne peut se mettre à la place des parents, personne ne peut prétendre cela, c'est impossible.

Après cette annonce, le ou les parents ne doivent pas rester sans soutien, sans ressource. Ils doivent être entourés, pouvoir être soutenus. La difficulté réside dans le fait que ce soutien indispensable est très différent d'un parent à l'autre. Certains parents deviennent militants dans des associations, d'autres parents ont besoin d'échanger dans des groupes de parole, d'autres ont besoin de faire du cocooning auprès de leur enfant, d'autres rentrent dans l'action ou la super-activité, super-rééducation par exemple. L'équilibre est difficile à gérer au cours du temps. Il n'y a pas de bonne attitude ou de mauvaise, il y a l'attitude que le parent peut avoir. Je crois intimement à la compétence du parent qui connaît mieux que quiconque son enfant, qui apportera des informations indispensables au corps médical. Ceci est peut être encore plus vrai pour ces handicaps peu connus, pour lesquels on avance au jour le jour, parfois à tâtons.

L'après-annonce est ce moment crucial, dans lequel il est indispensable de valoriser les parents dans leur rôle de parents, de les encourager, de valoriser l'enfant. Cela amènera les parents et l'enfant à devenir des vrais partenaires, acteurs du projet de vie de l'enfant. Et cet aspect est fondamental pour le bien-être des parents et pour l'évolution de l'enfant. Valorisez les parents dans leur connaissance de l'enfant, faites en des partenaires pas des contraintes. Amenez-les de façon positive à réfléchir au meilleur choix, sachez qu'ils sont totalement conscients de ce qui se passe. Leur façon de l'exprimer n'est peut-être pas toujours explicite. Et déchargez les parents quand ils en ont besoin de façon à ce qu'ils ne s'épuisent pas.

Je voudrais terminer sur un point lié à l'annonce du handicap, que j'appelle la « ré-annonce » du handicap. C'est un piège dans lequel tombent beaucoup de personnes du domaine médical, paramédical, ou éducatif. « Vous n'avez pas compris le handicap de votre enfant, vous le niez ». Ceci est insupportable, c'est une négation du rôle de parent. Chaque parent sait pertinemment, douloureusement le handicap de son enfant. Il en est totalement conscient, et c'est lui qui connaît le mieux son enfant. Et il désire le mieux pour son enfant, comme tout parent ! Ces paroles que j'ai entendues sont d'une violence inouïe. J'avais la chance d'avoir l'énergie pour me révolter et ne pas laisser faire, laisser dire. Combien de parents n'ont pas cette énergie, reçoivent un deuxième ou un énième choc, et renoncent à mettre en place ce qu'ils pensent de positif pour leur enfant.

En synthèse, l'annonce est un choc violent inéluctable, indispensable. Tout l'enjeu est ensuite d'encourager et valoriser les parents dans leur rôle et leur compétence.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : anne.munchenbach@schneider-electric.com



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Épilepsie, Autisme

## Épilepsie et autisme : une association complexe

### Epilepsy and autism: a complex issue

C. Amiet\*, I. Gourfinkel-An, A. Consoli, D. Périsset, D. Cohen

*Service de psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Université Paris 6, Laboratoire Psychologie et Neurosciences Cognitives, CNRS UMR 8189, France*

Décrite depuis longtemps, l'association entre autisme et épilepsie est maintenant clairement établie. Chez les sujets autistes, la prévalence de l'épilepsie est évaluée, selon les études, entre 5 et 40 % [1]. Ces taux sont nettement supérieurs à ceux observés dans la population générale qui sont proches de 0,5 à 1 %.

Certains facteurs de risque de l'épilepsie dans l'autisme ont été identifiés ; nous les développerons. La signification physiopathologique de cette association reste peu claire mais interroge : S'agit-il d'un lien comorbide sous tendu par une origine commune ? L'autisme est-il induit par l'épilepsie ? Ou bien est-ce une association fortuite ? Enfin, nous évoquerons quelques implications thérapeutiques de cette association.

### 1. Autisme et épilepsie : les facteurs de risque

La variabilité des taux de prévalence de l'épilepsie dans l'autisme est attribuée à la large hétérogénéité des populations étudiées et certains facteurs de risque ont été identifiés : le sous-type de trouble envahissant du développement, l'âge, l'existence de comorbidités associées, le sexe, et le retard mental.

La prévalence de l'épilepsie varie selon le sous-type de trouble envahissant. La prévalence la plus faible (4 %) est observée chez les sujets présentant un syndrome d'Asperger (4 %) et les prévalences les plus élevées sont observées dans le trouble désintégratif de l'enfance (77 %) et le syndrome de Rett (90 %) [2].

La distribution en fonction de l'âge du développement d'une épilepsie est décrite selon une forme bimodale. Celle-ci comporte 2 pics : l'un dans la petite enfance – avant l'âge de 5 ans –, l'autre au cours de l'adolescence – après l'âge de 10 ans – [3].

Les sujets présentant un autisme dit « complexe » avec un trouble neurologique associé, comme une insuffisance motrice cérébrale, une microcéphalie ou un trouble neurodéveloppemental avec des signes dysmorphiques ont un risque plus élevé de présenter une épilepsie [1]. Certains troubles associés à l'autisme ont eux-mêmes une prévalence de l'épilepsie particulièrement élevée (par exemple, la sclérose tubéreuse de Bourneville).

Le risque de développer une épilepsie est significativement plus élevé chez les femmes autistes. Le ratio homme/femme est de 2/1

chez les sujets autistes avec une épilepsie alors qu'il est de 3,5/1 chez les sujets autistes sans épilepsie [4].

Dans l'autisme comme dans la population générale, le retard mental est un facteur de risque de l'épilepsie clairement identifié. Récemment, une méta-analyse de 10 études a mis en évidence une prévalence réunie de l'épilepsie de 21,5 % chez les sujets autistes ayant un retard mental comparée à une prévalence de 8 % chez les sujets autistes sans retard mental. Également, cette étude montre que la prévalence de l'épilepsie est d'autant plus élevée que le retard mental est important [4].

### 2. Autisme et épilepsie : quelle signification physiopathologique ?

Divers types de crises et de syndromes épileptiques ont été décrits en association avec l'autisme. Des anomalies épileptiques sont fréquemment observées sur les EEG des sujets autistes bien qu'en l'absence de crise, pouvant suggérer un seuil épileptique bas. La relation entre autisme et épilepsie est complexe et la signification physiopathologique de leur association reste peu claire.

Casanova et al. [5] suggèrent que l'altération de l'organisation interne des microcolonnes dans le cortex des sujets autistes pourrait être associée à un défaut dans l'inhibition locale des circuits de projection. Un défaut dans ces fibres GABA-ergiques pourrait être corrélé à l'augmentation de la prévalence des convulsions dans l'autisme. Il est probable également que l'autisme et l'épilepsie partagent des causes génétiques et neurodéveloppementales, au moins en ce qui concerne l'autisme syndromique.

L'épilepsie elle-même pourrait induire le développement des symptômes autistiques [6]. Deux exemples illustrent ce point : (a) quand le point de départ de l'épilepsie est localisé dans une aire cérébrale particulière, le plus souvent en temporo-frontal, une régression autistique survient, avec une amélioration substantielle après traitement médicamenteux ou même chirurgical [7] ; (b) plusieurs encéphalopathies épileptiques sont associées à un retard intellectuel et/ou des traits autistiques, probablement par un impact développemental spécifique (par exemple, le Syndrome de West) [8].

Enfin dans certains cas, considérant la fréquence élevée de l'épilepsie dans la population générale, une association fortuite entre l'autisme et l'épilepsie ne peut être écartée.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : claire.amiet@psl.aphp.fr

### 3. Autisme et épilepsie : quelles implications thérapeutiques ?

Chez les sujets autistes, l'épilepsie associée, comme chez tout sujet avec une épilepsie, peut évoluer au cours du développement. Ainsi, si certaines épilepsies de l'enfance « guérissent » à l'adolescence, d'autres se poursuivent durant cette période et à l'âge adulte et certaines épilepsies débutent à l'adolescence. À l'adolescence, certains sujets autistes présentent des troubles sévères du comportement tels que violence, agitation ou comportements auto-agressifs. Les raisons de ces changements comportementaux restent souvent inconnues. Une origine épileptique est toujours à rechercher. Ainsi, au sein d'une population de 29 adolescents autistes, présentant tous un retard mental, hospitalisés pour de graves comportements perturbateurs dans une unité de soins intensifs psychiatrique, 15 patients étaient épileptiques. Pour 6 d'entre eux, la cause principale des troubles du comportement a été attribuée à une épilepsie non contrôlée et chez 3 patients, l'épilepsie n'était pas connue à l'admission (observation non publiée). Une prise en charge multidisciplinaire est donc primordiale et la répétition des investigations neurologiques (examen neurologique, EEG) en fonction de l'évolution du sujet est particulièrement pertinente [9].

Le traitement de l'épilepsie chez le sujet autiste reste guidé par les mêmes principes que l'épilepsie chez tout sujet. Le traitement antiépileptique est choisi en fonction du type de crise avec l'objectif d'un contrôle maximum des crises pour des effets secondaires minimum. En particulier, des effets secondaires psychiatriques sont décrits pour certains traitements épileptiques – détérioration cognitive, majoration de comportements agressifs – et peuvent avoir un retentissement particulièrement délétère chez le sujet autiste. Inversement, certains traitements psychotropes prescrits chez ces sujets peuvent induire des crises convulsives.

### 4. Conclusion

Les relations entre autisme et épilepsie sont complexes mais leur compréhension pourrait permettre une meilleure connaissance des mécanismes physiopathologiques de l'autisme. Des recherches approfondies dans ce domaine devraient être encouragées. Sur le plan thérapeutique, cette association implique une prise en charge multidisciplinaire qu'il convient de développer.

### Références

1. Canitano R. Epilepsy in autism spectrum disorders. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 2007;16:61-6.
2. Tuchman R, Rapin I. Epilepsy in autism. *Lancet Neurol* 2002;1:352-8.
3. Volkmar FR, Nelson DS. Seizure disorders in autism. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1990;29:127-9.
4. Amiet C, Gourfinkel-An I, Bouzamondo A, et al. Epilepsy in autism is associated with intellectual disability and gender: evidence from a meta-analysis. *Biol Psychiatry* 2008;64:577-82.
5. Casanova MF, Buxhoeveden D, Gomez J. Disruption in the inhibitory architecture of the cell minicolumn: implications for autism. *Neuroscientist*. 2003;9:496-507.
6. Jambaqué I, Mottron L, Ponsot G, et al. Autism and visual agnosia in a child with right occipital lobectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:555-60.
7. Nass R, Gross A, Wisoff J, et al. Outcome of multiple subpial transections for autistic epileptiform regression. *Pediatr Neurol* 1999;21:464-70.
8. Saemundsen E, Ludvigsson P, Hilmarsdottir I, et al. Autism spectrum disorders in children with seizures in the first year of life - a population-based study. *Epilepsia*. 2007;48:1724-30.
9. Fédération Française de Psychiatrie. Recommandations pour la pratique professionnelle du diagnostic de l'autisme. Juin 2005.

## Épilepsie précoce : les facteurs de vulnérabilité à un trouble psychologique

Early epilepsy: factors of vulnerability to psychological disorders

C. Joussemme

Université Paris-XI et AP-HP, Fondation Vallée, Gentilly, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Épilepsie

L'épilepsie est une maladie particulière car elle touche le cerveau, organe à la fois mystérieux et fondamental dans le fonctionnement du corps humain. Il est avant tout l'organe de l'humanité et son « attaque » par la maladie, chez un jeune enfant, provoque généralement des fantasmes très inquiétants chez ses parents, teintés de folie, de dégradation, voire de bestialité. La question de la possibilité du développement normal de l'intelligence est aussi souvent posée.

L'épilepsie est une maladie fréquente [1] particulièrement chez l'enfant. Pourtant, elle garde un statut social tout à fait particulier, négatif, dans l'inconscient culturel de notre vieille Europe, dépassant tous les vœux d'intégration des patients handicapés [2], si loin du « mal sacré » des Égyptiens. Ce statut complique le vécu parental, mais aussi celui de l'enfant, provoquant honte et secret. L'épilepsie fait aussi craindre des difficultés émotionnelles, car elle touche le cerveau, grand chef d'orchestre du contrôle et de la gestion de nos sentiments.

Plus l'enfant est jeune, plus son développement global (à la fois psychomoteur et affectif) reste marqué par l'épilepsie, ce d'autant qu'elle est sévère, lésionnelle, et provoque des crises fréquentes, entraînant de mauvaises réponses au traitement, ou qu'elle est liée à une étiologie particulièrement grave (syndrome de West, sclérose latérale de Bourneville, etc.).

### 1. Épilepsie et personnalité de l'enfant

Un enfant doit être considéré comme une personne en développement : c'est pourquoi le concept de mentalité épileptique [3] (personnalité marquée par la bradypsychie, une affectivité adhésive, une religiosité excessive, une instabilité motrice de tous les instants, des troubles de l'humeur, et une agressivité importante, entraînant éventuellement une sexualité emprunte de passage à l'acte, mais aussi un caractère hypocondriaque, et un égocentrisme), est aujourd'hui largement dépassé.

### 2. Épilepsie et quotient de développement intellectuel

Pendant de nombreuses années, on a pensé que les enfants épileptiques deviendraient forcément des adultes déficients. Cependant,

rapidement, dès les années 1970, on s'est aperçu que même si le quotient de développement des enfants épileptiques apparaissait globalement inférieur à la normale [4], il était clair que la nature des déficits dépendait grandement du type d'épilepsie précoce. En effet, ce sont surtout les épilepsies secondaires et lésionnelles chez le très jeune enfant, ou encore cryptogéniques, qui provoquent ce type de difficulté de mentalisation, compliquant l'accès à la fonction symbolique. Par ailleurs, selon les tests choisis et leurs modes de réalisation, les résultats diffèrent grandement.

### 3. Troubles psychologiques et épilepsie

Il en est de même pour les troubles psychiatriques ou psychologiques chez l'enfant épileptique.

Si de nombreuses études montrent que les enfants épileptiques ont un plus fort taux de troubles psychiatriques [2], il semble assez clair que ces troubles sont davantage liés à certains types d'épilepsie (épilepsie précoce, cryptogénique ou lésionnelle, épilepsie temporale) ou/et à des effets iatrogènes des anticonvulsivants.

La nature de ces troubles est extrêmement variée [5]. Ils ne sont sévères que dans moins de 10 % des cas. En revanche, l'incidence de la psychose chez les enfants épileptiques est importante. La plupart des études proposent des chiffres entre 5 et 10 %.

Le concept de démence épileptique, très en avant au début du <sup>xx</sup>e siècle, a secondairement été remis en cause par Misès et al [6]. Ils ont en effet distingué des formes démentielles vraies, où l'épilepsie provoque secondairement un déficit mental, et des formes marquées par une psychose précoce, qui peu à peu s'articule à l'épilepsie. Les enfants porteurs de ce type d'épilepsie, ont des difficultés relationnelles majeures, avec un fonctionnement globalement psychotique qui provoque secondairement des nivellements des capacités de penser. Ils peuvent évoluer vers des dysharmonies évolutives ou de vraies psychoses à expression déficitaire. On note alors souvent un balancement entre l'évolution de l'épilepsie, et l'évolution des troubles psychotiques.

### 4. Un abord multidimensionnel obligatoire

Un certain nombre de facteurs tout à fait multidimensionnels, préside à l'éclosion de troubles psychologiques de façon plus fréquente chez certains enfants épileptiques :

– les facteurs organiques, qui, s'ils n'entraînent pas un parallélisme complet entre l'expression clinique et le type de lésion,

\* Auteur correspondant.  
e-mail : catherine.joussemme@voila.fr

influencent tout de même la présence de certains troubles psychologiques ;

– l'âge de début des crises, qui, plus il est précoce, complique l'organisation de l'articulation entre réalité externe et réalité interne, ainsi que la prise de conscience des limites corporelles ;

– la fréquence des crises, qui, plus elle est importante peut, chez l'enfant jeune, lui interdire d'accéder à un sentiment constant d'existence de lui-même ;

– les facteurs médicamenteux, qui peuvent entraîner, avec des effets iatrogènes lourds, des distorsions de la perception du monde extérieur ;

– des facteurs psychologiques personnels, à la fois propres à l'enfant, mais aussi, à son environnement et aux interactions parents/enfants [2].

La place de la construction de l'image du corps chez l'enfant épileptique est sans doute essentielle à travailler dans ce contexte. Celle des interactions parents/enfants également, car plus elles sont marquées par la culpabilité, l'agressivité, le rejet de l'enfant, plus celui-ci risque de développer des troubles, notamment parce que l'image de lui-même qui lui est renvoyée lors des crises, est alors négative.

Au total, pour éviter la mise en place de troubles psychologiques plus ou moins graves chez l'enfant épileptique, véritable handicap

psychique secondaire à sa maladie, il est essentiel de pouvoir rapidement repérer si les interactions parents/enfants sont pathologiques, et, en prenant en compte de multiples facteurs, de suivre l'enfant, en évaluant la souffrance psychique de ses parents et de lui-même. Seule une prise en charge multidimensionnelle sera alors efficace (psychomotricité, entretiens familiaux, psychothérapie, etc.) articulée de façon cohérente avec le suivi pédiatrique.

## Références

1. Soulayrol R. L'enfant foudroyé. Comprendre l'enfant épileptique. Paris, Odile Jacob, 1999.
2. Graindorge (Jousselme) C. Comprendre l'enfant malade. Du traumatisme à la restauration psychique. Paris, Dunod 2005.
3. Minkowska F (1923). Recherches généalogiques et recherches touchant au caractère. Annales médico-psychologiques 1923;2:149-70.
4. Recours P. Psychopathologie de l'enfant épileptique. Thèse pour le doctorat en médecine. Marseille, 1975.
5. Loiseau, P. Les troubles psychiques inter-critiques des épileptiques. Rev Prat 1984;34:2749-55.
6. Misès R., Misès J, Beauchesne H. Le démemberment de la démence épileptique chez l'enfant. La psychiatrie de l'enfant 1968;11:181-267.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Épilepsie

## L'enfant derrière l'épilepsie : hésitations cliniques et thérapeutiques

A child behind an epilepsy: clinic and therapeutic wavering

F. Dantoine\*, M.A. Castaing, C. Dumont, C. Laroche, C. Thuillier

*Pôle Hospitalo-Universitaire de Pédopsychiatrie, CH Esquirol, 15, rue du Dr-Marcland, 87000 Limoges, France*

### 1. Difficultés cliniques, diagnostiques et thérapeutiques

Il nous arrive de voir, que l'on soit pédiatre ou pédopsychiatre, des enfants ou adolescents pour qui un diagnostic d'épilepsie est posé, mais dont l'évolution clinique de leurs troubles interroge malgré l'instauration de traitements corrects et bien suivis, et qui laisse perplexes les praticiens sur ce qui sous-tend le diagnostic posé initialement. De plus, on s'aperçoit qu'il existe souvent un contexte psychopathologique particulier, et qu'un abord psychiatrique peut s'avérer nécessaire. Il peut alors être pensé une meilleure collaboration entre pédiatres et pédopsychiatres pour une meilleure appréhension de la pathologie, et surtout de l'enfant dans sa globalité.

En effet, malgré la meilleure connaissance de cette pathologie, celle-ci reste encore très complexe tant dans sa compréhension que dans les différentes formes cliniques qu'elle prend, dans le contexte psychologique dans lequel elle s'inscrit, ou dans son évolution. Des approches cliniques autres que neurologiques restent alors importantes à considérer, d'autant que dans de nombreux cas, la symptomatologie n'est pas univoque et fait frontière à d'autres pathologies. En effet, il existe de nombreux liens entre épilepsie et troubles de l'humeur [1], hystérie [2] ou encore états modifiés de conscience. Ceci n'est pas étranger au fait qu'auparavant l'épilepsie appartenait au champ de la psychiatrie avant d'être du domaine de la neurologie, domaine d'explication rationnelle et bien codifié, suite à l'amélioration des connaissances scientifiques.

Ainsi, les visions neurologiques et psychiatriques peuvent-elles être complémentaires et non exclusives, et appeler à penser une meilleure collaboration.

Cette réflexion fait suite à un premier travail [3] qui nous a permis d'appréhender l'épilepsie sous l'angle de ses similitudes avec d'autres pathologies et de percevoir comment le fait de poser ce diagnostic pouvait par moments « simplifier » la compréhension de la symptomatologie.

### 2. Parcours d'enfants aux frontières symptomatiques d'une comitialité

Si l'on s'intéresse aux enfants et adolescents pour lesquels un diagnostic d'épilepsie est posé et où la symptomatologie sort du cadre clinique bien défini, on remarque 2 modalités différentes de collaboration entre pédiatres et pédopsychiatres :

Dans un premier cas il s'agit d'enfants soignés par les pédiatres pour une épilepsie, mais où l'évolution sous traitement ne correspond pas aux attentes. Malgré ce qui est proposé, il persiste des épisodes critiques dont l'expression clinique est plus ou moins modifiée par le traitement instauré. La famille comme le praticien sont souvent insatisfaits des résultats de ce traitement. Cela peut amener le pédiatre à faire appel au pédopsychiatre pour prendre en charge la dimension psychologique de la présentation clinique. Dans un second cas, il s'agit d'enfants suivis en pédopsychiatrie qui amènent le pédopsychiatre à se poser la question soit d'une origine épileptique des troubles, soit d'une intrication entre la symptomatologie psychiatrique observée et une symptomatologie comitiale, souvent atypique. Dans ces cas-là, il est essentiel d'avoir un avis pédiatrique, d'autant plus qu'il est souvent nécessaire de mettre en place un traitement dont il est difficile de dire parfois s'il est efficace en tant qu'anti-comitial, en tant que thymorégulateur (la plupart des anti-comitiaux sont aussi thymorégulateurs), en tant qu'anti-impulsif, voire en tant que placebo.

Ainsi il existe des enfants et adolescents pour lesquels le diagnostic reste flou, en dehors d'une sémiologie typique, surtout dans sa dimension évolutive, pour lesquels il est nécessaire d'avoir une collaboration entre pédiatres et pédopsychiatres.

### 3. Étude de cas – double lecture

Nous avons donc décidé de nous intéresser à ce groupe de patients qui sont à la frontière de différentes pathologies, et qui sont susceptibles d'interpeller des praticiens de différentes spécialités pour la même symptomatologie.

Nous avons réalisé une étude de cas, de manière rétrospective, d'adolescents rencontrés en consultation. La sélection de ces adolescents s'est faite de manière empirique mais ce sont justement des patients « partagés ». Ils ont en commun d'avoir été suivis à la fois par des pédiatres pour une symptomatologie évoquant une comitialité et par des pédopsychiatres pour une symptomatologie

\* Auteur correspondant.  
e-mail : dantoine.frederique@wanadoo.fr

psychiatrique, pédiatre ou pédopsychiatre étant vus indifféremment en premier.

À travers 5 cas cliniques, nous avons pu voir combien l'épilepsie pouvait se rapprocher dans sa présentation symptomatique d'autres modèles psychopathologiques, et combien la prise en charge de cette pathologie faisait appel à d'autres outils que la seule mise en place d'un traitement médicamenteux.

Ainsi, ce qui importe n'est pas tant de prendre en compte la pathologie comitiale en tant que telle, mais l'adolescent dans l'ensemble de sa présentation symptomatique, avec d'éventuels symptômes évoquant une comitativité. Ceci impose de se décentrer du diagnostic et de ne plus le considérer comme le centre du problème, mais comme une modalité d'expression d'un phénomène plus complexe qui s'exprime plus largement que par des manifestations simplement électriques ou organiques.

De ce fait il devient nécessaire d'abandonner le caractère sécurisant d'un diagnostic bien codifié et d'accepter une certaine part de mystère et d'inconnu à la compréhension de la symptomatologie. Car il est parfois bien pratique, tant pour la patient que pour sa famille ou le praticien de se réfugier derrière un diagnostic lorsque la symptomatologie est complexe et vient remettre en question les connaissances théoriques [3].

Dans cette perspective, bien que les modèles de compréhension actuels de cette pathologie soient organiques, il convient de concevoir la symptomatologie épileptique pas seulement comme l'expression d'une maladie, mais également dans sa dimension multifactorielle, comme un angle d'approche et comme une particularité d'un individu dans sa globalité [4,5].

Alors les outils apportés par les pédopsychiatres peuvent trouver leur place par la possibilité qu'ils offrent de considérer l'individu dans sa globalité, avec son histoire et son dynamisme psychique propre. Cela ne vient pas remplacer l'apport des thérapeutiques classiques qui gardent leurs caractères indispensables, mais ces outils viennent se positionner en réponse à une autre modalité explicative que celle donnée par les neurosciences.

Ainsi, il ne faut pas espérer pour chaque praticien (pédiatres et pédopsychiatres) pouvoir expliquer de manière exhaustive la pathologie épileptique ou la symptomatologie présentée, mais accepter de n'apporter qu'une lecture particulière (mais indispensable) de la symptomatologie, chaque lecture étant complémentaire et non exclusive.

C'est alors que le travail de collaboration entre pédiatre et pédopsychiatre prend toute son importance par la double lecture qu'il apporte et la multiplicité des outils de prise en charge qu'il propose.

Ainsi, dans les perspectives d'un travail de collaboration il est possible d'envisager, au moins pour les patients présentant un cortège symptomatique frontière à d'autres pathologies, une prise en charge conjointe systématique avec des consultations bi-spécialités.

#### 4. Conclusion

L'épilepsie reste une pathologie complexe, plus intriquée à d'autres pathologies qu'il n'y paraît et venant interpeller la psychopathologie sous-jacente. Il est alors important de la considérer sous d'autres angles que l'approche purement organique, ce qui permettra de mieux comprendre et traiter les patients se situant dans une symptomatologie atypique et parfois déroutante.

Cette lecture multiple peut se faire en améliorant la collaboration entre pédiatres et pédopsychiatres, pour prendre en compte le patient dans sa globalité et ne plus se retrancher derrière un diagnostic apportant de nombreuses certitudes et donc un savoir rationnel et maîtrisable mais qui met à distance les émotions et qui laisse peu de place aux remises en question que peut amener une prise en compte de la dimension psychopathologique de la symptomatologie.

#### Références

1. Aubry JM, Ferrero F. Les nouveaux stabilisateurs de l'humeur. *Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr* 2001;152:27-33.
2. Freud S, Laplanche J. « Dostoïevski et le parricide », 1928. In: *Résultats, idées, problèmes II*, 1921-1938.
3. Dumont C, Roche JF. Epilepsie-forme(s) : un diagnostic écran. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2009;404-11.
4. Bouchard R. *L'épilepsie essentielle de l'enfant*, Paris, PUF, 1975.
5. Naccache L. *Le nouvel inconscient*. Freud, Christophe Colomb des neurosciences. Odile Jacob, Paris, 2006, 465 p.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Obésité

## Résultats des traitements curatifs et préventifs actuels de l'obésité de l'enfant

Results of current childhood obesity treatment and prevention

P. Tounian

*Gastroentérologie et nutrition pédiatriques, AP-HP, Hôpital Armand-Trousseau, Paris, France*

L'obésité de l'enfant est une maladie constitutionnelle s'exprimant dans un environnement offrant une nourriture abondante et favorisant la sédentarité. Au sein du biotope obésogène de nos pays industrialisés, les enfants ayant une prédisposition génétique à prendre du poids de manière excessive deviennent presque tous obèses alors que les autres, heureusement majoritaires, n'ont pas ce risque, quelles que soient leurs habitudes alimentaires et quelles que soit leur activité physiques. C'est avec ce regard qu'il faut analyser les résultats des thérapies curatives et préventives actuelles et proposer de nouvelles perspectives.

### 1. Résultats des thérapies curatives

Deux méta-analyses récentes ont évalué les différents essais cliniques portant sur l'efficacité des traitements curatifs de l'obésité infantile [1,2]. Plus de 60 études ont été sélectionnées, la plupart évaluait les résultats d'une réduction des ingesta et d'une augmentation de l'activité physique seules, et quelques-unes incluaient des médicaments (orlistat, sibutramine, metformine). Une réduction significative globale de l'excès pondéral a été retrouvée, mais celle-ci était relativement modérée et le recul était souvent insuffisant. Cette méta-analyse fournit également 2 informations intéressantes. La première est l'intérêt restreint des médicaments testés chez l'adolescent, la sibutramine étant celui qui donne les meilleurs résultats, mais ses effets indésirables potentiels, notamment cardiovasculaires, en limitent considérablement l'utilisation en pédiatrie. La seconde est le rôle incontournable des parents, les interventions exclusivement ciblées sur les enfants s'avérant inefficaces, particulièrement avant 8 ans.

Bien que le devenir à long terme, et notamment à l'âge adulte, des enfants traités pour obésité soit une question cruciale, les données disponibles dans la littérature scientifique sont très limitées [3,4]. Dans un travail en cours de publication, nous avons montré que ni la précocité de la prise en charge de l'obésité, ni son efficacité durant l'enfance, ni la durée du suivi n'étaient associées à une évolution favorable à l'âge adulte. Les seuls facteurs prédictifs étaient indépendants de l'intervention thérapeutique précoce (l'IMC supérieur à 25 chez la mère et l'origine non européenne étaient des facteurs péjoratifs alors que le niveau socioéconomique des

parents et le niveau d'études atteint par le patient étaient des facteurs favorables). Ces données suggèrent que le retard dans la prise en charge de l'obésité durant l'enfance ou son échec n'influent pas sur le pronostic pondéral à l'âge adulte. De tels résultats étaient prévisibles car lutter contre un poids excessif génétiquement programmé demande des efforts permanents dont les effets disparaissent inexorablement dès que l'enfant relâche sa vigilance, mais peuvent réapparaître au moment où le patient décide de se reprendre. Un individu peut ainsi très bien laisser sa génétique s'exprimer durant l'enfance et décider en fin d'adolescence ou à l'âge adulte de maigrir, au gré de ses motivations.

### 2. Résultats des thérapies préventives

La prévention de l'obésité infantile repose principalement sur des programmes d'éducation à l'école et des messages sanitaires, notamment à la télévision. Seule la première de ces actions a été sérieusement évaluée. Les 3 méta-analyses les plus récentes confirment les limites de ces actions pour prévenir l'obésité infantile [5-7]. Quelques études d'intervention isolées relatent bien des résultats positifs, mais les bénéfices rapportés sont minces avec souvent des reculs insuffisants, voire des biais manifestes qui rendent erronée l'interprétation des données.

En plus de leur inefficacité, les méthodes actuelles de prévention de l'obésité infantile exposent à des effets collatéraux potentiels. En effet, les programmes d'éducation dispensés dans les écoles laissent croire que l'obésité est la conséquence de mauvaises habitudes alimentaires ou celle d'une sédentarité excessive. La transmission de telles idées ne peut qu'amplifier la discrimination et la stigmatisation des enfants obèses et entraîner un sentiment de culpabilité chez leurs parents en insinuant que le mal de leur enfant est dû à une éducation défaillante. De plus, en faisant croire que tous les enfants sont susceptibles d'être atteints par ce mal, ils pourraient induire des troubles du comportement alimentaire chez les nombreux enfants que la nature a épargnés d'un tel risque. Enfin, n'oublions pas le coût parfois important de ces actions, souvent supporté par l'argent des contribuables.

### 3. Perspectives thérapeutiques

**3.1. Appréhender différemment le traitement de l'obésité**  
La relative médiocrité des résultats thérapeutiques et l'absence de lien entre l'efficacité thérapeutique durant l'enfance et le

\* Auteur correspondant.  
e-mail : p.tounian@trs.aphp.fr

pronostic à l'âge adulte doivent conduire à plus de sérénité et de patience dans l'approche thérapeutique d'un enfant obèse. Le traitement de l'obésité chez l'enfant n'est pas une urgence. Il faut au contraire rassurer les familles et savoir attendre que la motivation de l'enfant soit suffisante pour qu'il puisse supporter les contraintes d'un régime amaigrissant. La prise en charge d'un enfant obèse doit aussi chercher à déculpabiliser les parents car la majorité d'entre eux se sentent coupables de la surcharge pondérale de leur enfant. Il est enfin indispensable de voir disparaître les mesures judiciaires prises envers des parents accusés de gaver volontairement leur enfant pour le rendre obèse. De telles erreurs judiciaires dramatiques ont été dénoncées par une étude récente qui a permis de rendre à leur famille plusieurs enfants grâce à la mise en évidence de l'origine génétique de leur obésité [8].

### 3.2. Développer la chirurgie bariatrique chez l'adolescent obèse

La chirurgie bariatrique est amenée à prendre une place importante dans l'arsenal thérapeutique proposé aux adolescents obèses au cours des prochaines années. Elle est pour l'instant réservée aux formes sévères avec co-morbidités, mais il est probable qu'elle s'étende prochainement aux obésités moins sévères. La chirurgie réparatrice devrait également se développer pour des indications comme les adipogynécomasties, les verges enfouies ou les tabliers abdominaux.

### 3.3. Préférer une prévention ciblée sur les enfants à risque

Dans la mesure où seuls les enfants constitutionnellement prédisposés risquent de devenir obèses, une prévention ciblée sur ces enfants semble plus opportune. La précocité de l'âge du rebond de l'IMC est actuellement le meilleur facteur prédictif connu pour identifier ces enfants à risque, puis mettre en place des mesures cherchant à limiter les quantités ingérées et accroître l'activité physique. L'efficacité d'une telle mesure reste cependant à démontrer [9].

### 3.4. Promouvoir la recherche de nouvelles thérapeutiques

La meilleure compréhension de la pathogenèse de l'obésité infantile permettra probablement la découverte de nouvelles molécules plus efficaces que celles actuellement disponibles pour traiter l'obésité. Les voies de recherche se portent surtout sur les systèmes de contrôle de la prise alimentaire, comme notamment le récepteur de type 4 aux mélanocortines [10].

### Références

1. McGovern L, Johnson JN, Paulo R, et al. Treatment of pediatric obesity: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:4600-5.
2. Oude Luttikhuis H, Baur L, Jansen H, et al. Interventions for treating obesity in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;1:CD001872.
3. Epstein LH, Valoski A, Wing RR, et al. Ten-year outcomes of behavioral family-based treatment for childhood obesity. *Health Psychol* 1994;13:373-83.
4. Togashi K, Masuda H, Rankinen T, et al. A 12-year follow-up study of treated obese children in Japan. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2002;26:770-7.
5. Kamath CC, Vickers KS, Ehrlich A, et al. Behavioral interventions to prevent childhood obesity: a systematic review and metaanalysis of randomized trial. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:4606-15.
6. Brown T, Summerbell C. Systematic review of school-based interventions that focus on changing dietary intake and physical activity levels to prevent childhood obesity: an update to the obesity guidance produced by the National Institute for Health and Clinical Excellence. *Obes Rev* 2009;10:110-41.
7. Harris KC, Kuramoto LK, Schulzer M, et al. Effect of school-based physical activity interventions on body mass index in children: a meta-analysis. *CMAJ* 2009;180:719-26.
8. Bochukova EG, Huang N, Keogh J, et al. Large, rare chromosomal deletions associated with severe early-onset obesity. *Nature* 2009, Dec 6 [Epub ahead of print].
9. Westwood M, Fayer D, Hartley S, et al. Childhood obesity: should primary school children be routinely screened? A systematic review and discussion of the evidence. *Arch Dis Child* 2007;92:416-22.
10. Wikberg JE, Mutulis F. Targeting melanocortin receptors: an approach to treat weight disorders and sexual dysfunction. *Nat Rev Drug Discov* 2008;7:307-23.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Obésité

## Chirurgie plastique et obésité de l'enfant

### Plastic surgery and childhood obesity

J. Buis\*, E. Galliani, M.-P. Vazquez, A. Picard

Service de chirurgie plastique et maxillofaciale pédiatrique. APHP. Hôpital Armand-Trousseau, Paris, France

**B**ien que la prévalence de l'obésité stagne chez l'enfant depuis une dizaine d'années dans les pays industrialisés, cette maladie concerne aujourd'hui de très nombreux adolescents. Parallèlement aux problèmes de santé dont elle est responsable, elle peut être à l'origine d'un trouble majeur de l'image corporelle qui survient dans une période déjà caractérisée par des problèmes de dysmorphophobies.

Dans ces conditions, les techniques de chirurgies plastiques esthétiques d'amélioration de la silhouette et donc de l'image corporelle développées chez les adultes peuvent avoir une place dans la prise en charge de l'obésité de l'adolescent, au côté des aspects nutritionnels et psychologiques. Ces techniques chirurgicales doivent être envisagées dans le cadre d'une démarche thérapeutique globale et multidisciplinaire. L'objectif serait double, améliorer rapidement l'image corporelle et peut-être modifier durablement par ce biais de contrôle, l'évolution de l'obésité.

Les gestes chirurgicaux plastiques sont actuellement surtout réalisés chez les garçons et peuvent être scindés en 2 groupes. Les gestes visant à diminuer principalement le volume et les gestes visant à diminuer principalement l'excès de la peau. Les volumes mammaires excessifs causés par les adiposomasties et les adiposognécomaties sont respectivement traités par les lipoaspirations et les mammectomies sous-cutanées. Lorsque l'excès de volume se situe au niveau de l'abdomen et qu'il n'est pas associé à un relâchement cutané important, compte tenu du potentiel de rétraction de la peau des sujets jeunes, le geste chirurgical adapté est la lipoaspiration. Lorsqu'un relâchement cutané est présent, on réalise une chirurgie plus globale d'amélioration de la forme et du volume de l'abdomen appelée abdominoplastie (ou dermolipectomie antérieure) qui associe une élimination de la peau excédentaire. Lorsque le volume graisseux est disposé de manière plus diffuse et sans relâchement cutané particulier, la technique à utiliser est la lipoaspiration et son utilité dans ce cadre est aujourd'hui l'objet de multiples interrogations. Les gestes visant à diminuer principalement l'excès de peau interviennent essentiellement après des pertes de poids importantes lorsque les capacités de rétraction de la peau ont été dépassées. Ce sont essentiellement les brachioplasties, cruroplasties, abdominoplasties, les dermolipectomies postérieures (fesses) et les dermolipectomies circulaires (ou bodylift) lorsque les excès cutanés sont à la fois antérieurs et postérieurs.

D'un point de vue technique, ces gestes ont déjà tous été décrits avec précision chez l'adulte [1-4]. Ils permettent d'obtenir des résultats satisfaisants d'un point de vue plastique, reproductibles chez le plus grand nombre et dans des conditions de sécurité optimales. Ces descriptions techniques sont parfaitement adaptées chez les adolescents obèses. Deux principes de base se dégagent cependant et sont communs à tous ces gestes. La maîtrise du saignement per opératoire par une importante infiltration de sérum adrénaliné de tous les volumes aspirés et de toutes les incisions cutanées. La maîtrise du temps opératoire et de la reproductibilité du résultat plastique par des dessins pré-opératoires optimaux.

Contrastant avec cet aspect technique aujourd'hui parfaitement maîtrisé, les indications de ces gestes dans le cadre de l'obésité sont cependant aujourd'hui l'objet d'une controverse importante. En effet, l'obésité étant considérée comme un facteur de risque important qui majore les risques de thrombophlébites post-opératoires (IMC supérieur à 30), elle contre-indique en théorie, en raison des risques majorés de complications cardio-pulmonaires, la réalisation des gestes de chirurgie plastique dont la lipoaspiration [5]. Ainsi, la plupart des obèses selon leur IMC sont classés ASA III voir IV (échelle de risque anesthésique allant de I à IV). Bien que la liposuction puisse selon certains auteurs, réduire le risque cardiovasculaire par la perte de poids, la diminution de la tension artérielle et un meilleur contrôle des niveaux d'insuline dans les diabètes de type II, elle n'est pas considérée actuellement comme un traitement de l'obésité et se trouve « interdite » chez la très grande majorité de ces patients.

Actuellement pour ces raisons, ces gestes de chirurgie plastique dont la lipoaspiration devrait être réservée à la prise en charge de zones localisées d'excès de volume persistant et/ou des excès cutanés chez les rares patients ayant réussi à perdre suffisamment de poids pour ne pas être recusés. Pour notre part, nous avons choisi de ne pas exiger de perte de poids minimale avant une telle chirurgie, d'abord parce que le bénéfice en termes de variation du risque anesthésique est probablement faible et surtout car la reprise pondérale après la chirurgie risquerait d'en gommer en partie les résultats. Dans la mesure où l'obésité de l'enfant est le plus souvent une maladie constitutionnelle et donc définitive, il faut modifier nos indications chirurgicales car les bénéfices pour les patients sont indéniables et les risques de mieux en mieux maîtrisés.

Cette modification est déjà en cours comme en témoignent les publications nombreuses, faisant état de lipoaspirations importantes (au-delà de 5 000 ml) (isolées ou associées à des

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jacquesbuis@hotmail.fr

dermolipectomies) et allant jusqu'à plus de 23 000 ml parfois réalisées en une séance chez les sujets obèses (dont les plus jeunes ont 14 ans). Les bénéfices à long terme sont cependant mal évalués dans ces séries et seraient dépendants des aspirations des patients avant l'intervention et de leur aptitude à modifier durablement leurs habitudes de vie [6-10].

Ces lipoaspirations de volumes importants ont été rendues possibles par des progrès récents réalisés dans de nombreux domaines : utilisation de fortes concentrations d'adrénaline (jusqu'à 10 mg/kg) et d'importants volumes d'infiltration (technique tumescence ou super humide) ; gestion des volumes hydro-électrolytiques per et post-opératoires ; meilleure maîtrise du risque thrombophlébitique (dosage des D-dimère entre autres). Les suites de ces importantes lipoaspirations ne semblent pas être marquées par des complications majeures (embolies graisseuses et thrombophlébites veineuses) plus importantes dès lors qu'elles sont réalisées dans un cadre adapté.

Dans le cadre plus particulier de nos patients adolescents obèses, face au taux d'échec important des traitements classiques visant à contrôler le poids et à l'importance des troubles de l'image corporelle, il apparaît essentiel de réfléchir à une nouvelle place de la chirurgie plastique dans l'arsenal des traitements dont nous disposons. L'objectif n'est pas, nous l'avons vu, de guérir, cela semble au-delà des possibilités actuelles, mais au moins de fournir une aide en améliorant autant que faire ce peut et dans des conditions de sécurité optimale, le bien-être de ces jeunes gens.

## Références

1. Pascal JF, Le Louarn C. Brachioplasty. *Aesthetic Plast Surg* 2005;29:423-9; discussion 430.
2. Le Louarn C, Pascal JF. The concentric medial thigh lift. *Aesthetic Plast Surg* 2004;28:20-3.
3. Pascal JF, Le Louarn C. Remodeling bodylift with high lateral tension. *Aesthetic Plast Surg* 2002;26:223-30.
4. Le Louarn C, Pascal JF. High superior tension abdominoplasty. *Aesthetic Plast Surg* 2000;24:375-81.
5. Iverson RE, Pao VS. MOC-PS(SM) CME article: liposuction. *Plast Reconstr Surg* 2008;121:1-11.
6. Commons GW, Halperin B, Chang CC. Large-volume liposuction: a review of 631 consecutive cases over 12 years. *Plast Reconstr Surg* 2001;108:1753-63; discussion 1764-7.
7. Alegría Perén P, Barba Gómez J, Guerrero-Santos J. Total corporal contouring with megaliposuction (120 consecutive cases). *Aesthetic Plast Surg* 1999;23:93-100.
8. Ali Eed MD. Mega-liposuction: analysis of 1520 patients. *Aesthetic Plast Surg* 1999;23:16-22.
9. Cárdenas-Camarena L, Tobar-Losada A, Lacouture AM. Large-volume circumferential liposuction with tumescent technique: a sure and viable procedure. *Plast Reconstr Surg* 1999;104:1887-99.
10. Dhami LD, Agarwal M. Safe total corporal contouring with large-volume liposuction for the obese patient. *Aesthetic Plast Surg* 2006;30:574-88.

## Douleur post-opératoire

### Postoperative pain in children

C. Lejus

Service d'anesthésie et de réanimation chirurgicale, Hôtel Dieu, Hôpital Mère-Enfant, Nantes.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Douleur

L'AFSSAPS a élaboré ces Recommandations de Bonne Pratique à partir des évaluations d'un groupe multidisciplinaire d'experts présidé par le Docteur Daniel ANNEQUIN, anesthésiste-réanimateur, psychiatre (Paris) et composé d'Elisabeth Fournier-Charrière, pédiatre, responsable du sous-groupe de travail : Douleur neuropathique (Paris) ; Corinne Lejus, anesthésiste-réanimateur, responsable du sous-groupe de travail : Douleur post-opératoire (Nantes) ; Christine Ricard, anesthésiste-réanimateur, responsable du sous-groupe de travail : Migraine (Montpellier) ; Nada Sabourdin, anesthésiste-réanimateur, responsable du sous-groupe de travail : Situations cliniques particulières (Paris) ; Barbara Tourniaire, pédiatre, responsable du sous-groupe de travail : Douleur liée aux soins (Paris).

La stratégie d'analgésie post-opératoire multimodale (incluant l'analgésie locorégionale et systémique) et les modalités de surveillance sont établies dès la consultation pré-anesthésique (Grade C). Les prévisions sur l'intensité de la douleur post-opératoire pouvant être mises en défaut, la surveillance de la qualité de l'analgésie à l'aide de scores adaptés à l'âge est indispensable (Grade C). Il faut privilégier l'analgésie locorégionale (Grade A).

### 1. Anesthésie loco-régionale (ALR)

#### 1.1. Choix de l'anesthésique local

Il est recommandé d'utiliser en première intention la ropivacaïne et la lévobupivacaïne (Grade B), en raison de la toxicité cardiaque de la bupivacaïne. Lorsqu'on utilise les techniques d'ALR en injection unique, il faut anticiper le « retour » de la douleur, avec une prescription adaptée, en particulier en chirurgie ambulatoire (Grade C).

#### 1.2. Adjuvants à l'ALR

La morphine par voie périmédullaire entraîne une analgésie de longue durée. Le risque de dépression respiratoire impose une surveillance respiratoire prolongée et interdit son utilisation en ambulatoire. La clonidine par voie périmédullaire prolonge l'action des anesthésiques locaux. L'effet sur l'allongement de la durée d'action des blocs périphériques reste controversé comme chez l'adulte.

#### 1.3. Indication des techniques d'ALR

Les blocs périphériques doivent être préférés aux blocs centraux, car associés à un meilleur rapport bénéfice-risque (Grade B) :

- chirurgie du canal péritonéo-vaginal : l'ALR améliore la qualité de l'analgésie, réduit la consommation d'antalgiques systémiques et favorise une sortie précoce ;
- circoncision : le bloc pénien demeure la technique de choix ;
- chirurgie orthopédique : les blocs périphériques doivent être privilégiés ;
- chirurgie du fémur : les blocs fémoral et iliofascial sont indiqués et sont faciles à mettre en œuvre.

#### 1.4. Infiltration cicatricielle

L'infiltration cicatricielle d'anesthésique local a montré son efficacité essentiellement après cure de hernie inguinale (Grade B). L'instillation continue est en cours d'évaluation chez l'enfant.

Des recommandations sur l'ALR chez l'enfant élaborées sous l'égide de l'ADARPEF<sup>1</sup> et de la SFAR<sup>2</sup> complètent ces recommandations.

### 2. Antalgiques utilisés en post-opératoire (tableau I)

#### 2.1. Paracétamol

Dès que la voie orale est utilisable, il n'y a pas lieu d'utiliser la voie IV. La voie rectale ne doit plus être utilisée compte tenu de sa biodisponibilité faible et imprévisible (Grade A). Compte tenu du long délai d'action maximal, l'administration doit être systématique, anticipée et non « à la demande » (Grade C).

#### 2.2. AINS

Les AINS réduisent la consommation de morphine et donc, l'incidence de ses effets indésirables. L'épargne morphinique est le plus souvent supérieure à celle obtenue avec le paracétamol. Pour des douleurs de moyenne à forte intensité, l'association AINS-paracétamol est recommandée dans le cadre d'une stratégie analgésique multimodale. Le kétoprofène est efficace dans de nombreux types de chirurgie (Grade A) et peut probablement être utilisé hors-AMM dès l'âge de 1 an (Grade C). La toxicité rénale

\* Auteur correspondant.  
e-mail : corinne.lejus@chu-nantes.fr

<sup>1</sup> ADARPEF : Association des Anesthésistes Réanimateurs Pédiatriques d'Expression Française.

<sup>2</sup> SFAR : Société Française des Anesthésistes Réanimateurs.

**Tableau I**  
**Posologie des principaux analgésiques utilisables pour le traitement de la douleur nociceptive chez l'enfant**

Médicament	Voie d'administration	Posologie
Paracétamol	Orale ou IV	15 mg/kg/6 h
Ibuprofène	Orale	10 mg/kg/8 h ou 7,5 mg/kg/6 h
Tramadol	Orale	1 à 2 mg/kg par prise, 3 à 4 fois par jour sans dépasser 8 mg/kg/j
Codéine	Orale	0,5 à 1 mg/kg, toutes les 4 à 6 heures sans dépasser 6 mg/kg/j
Kétoprofène	(AMM 15 ans) IV	1 mg/kg toutes les 6 à 8 h
Nalbuphine iv.	IV	0,2 mg/kg/4 h en bolus IV lent ou 1,2 mg/kg/24 h en IV continu
Morphine titration	IV titration	Dose de charge de 0,1 mg/kg puis bolus de 0,025 mg/kg/5 min selon score de douleur et signes de surdosage
	IV continue	Posologie initiale 0,5 mg/kg/24 h
	PCA	Augmentation par paliers de 33 % si insuffisant bolus : 0,020 mg/kg Période réfractaire : 6-8 min

est rare, néanmoins, toute prescription doit être précédée de la correction des états de déshydratation et d'hypovolémie. Le risque d'ulcérations gastriques est modéré si le traitement est court. L'acide niflumique par voie rectale n'est pas recommandé du fait d'une très faible biodisponibilité. Le diclofénac rectal est préféré en raison d'un profil pharmacocinétique plus favorable (Grade C). L'utilisation d'AINS n'est pas recommandée chez l'enfant atteint de varicelle.

### 2.3. Codéine

Un polymorphisme génétique peut diminuer l'efficacité de la codéine chez une proportion significative d'enfants. Il est recommandé de l'associer au paracétamol ou à l'ibuprofène (Grade B).

### 2.4. Nalbuphine

La nalbuphine peut être administrée en IV discontinue ou continue sans surveillance respiratoire particulière (Grade B). La voie rectale est une alternative possible en l'absence d'accès veineux mais est associée à une biodisponibilité très variable (Grade C). L'effet plafond limite l'efficacité et elle est insuffisante après chirurgie majeure (Grade C).

### 2.5. Tramadol

La place du tramadol n'est pas encore clairement définie mais pourrait s'avérer une alternative intéressante aux AINS et à la morphine. Son intérêt réside dans sa forme galénique orale (Grade C). Son

efficacité connaît une variabilité influencée par un polymorphisme génétique.

### 2.6. Morphine

En l'absence d'ALR, le recours à la morphine est recommandé (Grade A) après chirurgie associée à une douleur post-opératoire intense. L'administration IV est toujours précédée d'une titration en salle de réveil (Grade C). Dès qu'elle est possible, la voie orale est une excellente alternative à la voie IV ; elle n'impose pas de surveillance respiratoire supplémentaire (Grade B). La voie sous-cutanée, douloureuse, n'a pas sa place en pédiatrie (Grade C). Dès que le niveau de compréhension le permet, l'analgésie autocontrôlée est la technique de choix. Les modalités d'administration et de surveillance sont identiques à celles de l'adulte (Grade C). Il est préférable que la surveillance des enfants de moins de 6 mois soit conduite en unité de surveillance continue (Grade C). L'administration IV continue est utilisable en secteur d'hospitalisation, à condition que des procédures écrites établissent les modalités d'administration, de surveillance et la conduite à tenir en cas de surdosage suspecté ou avéré. Les effets indésirables peuvent être traités par de faibles doses de naloxone (Grade B).

### Références

L'argumentaire et les références complètes sont disponibles sur le site [www.afssaps.fr](http://www.afssaps.fr)



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Douleur

## Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Recommandations AFSSAPS de bonne pratique (RBP)

French guidelines for the pharmacological treatment of acute  
and chronic pain in children

D. Annequin

Unité Fonctionnelle de lutte contre la douleur Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, 75012 Paris,  
France

Dans le cadre du troisième plan national de lutte contre la douleur, l'AFSSAPS a réuni des experts de compétence (pédiatres, anesthésistes réanimateurs, médecins généralistes...), de mode d'exercice (hospitalier, libéral) divers. Ces experts\* ont analysé la littérature depuis 2000, la force des recommandations émises correspond au niveau de preuve scientifique de la littérature. L'argumentaire final de 167 pages s'appuie sur 327 références. Ces recommandations de bonne pratique (RBP) insistent particulièrement sur plusieurs points.

**La douleur provoquée** (soins, actes, chirurgie, explorations...) est fréquente chez l'enfant et doit donner lieu à une prise en charge efficace. Faute de couverture antalgique efficace, l'enfant peut être immobilisé de force, ce qui peut créer chez certains, un traumatisme psychique et générer des comportements phobiques, avec pour conséquence, retards et difficultés pour accéder aux soins. Avant l'âge de 4 mois, l'utilisation systématique des solutions sucrées (1 à 2 ml de glucosé 30 %) associée à la succion est recommandée pour diminuer la douleur des piqûres. L'application d'une **crème anesthésiante** pendant au moins 60 minutes est recommandée pour les effractions cutanées (prélèvement sanguin, ponction lombaire...).

**Le mélange oxygène - protoxyde d'azote (MEOPA)** est le produit de référence pour les actes et les soins douloureux chez l'enfant, car il possède une rapidité et réversibilité d'action sans pareil avec un excellent profil « bénéfique/risque » ; ses effets antalgiques et anxiolytiques se renforcent mutuellement. Toutefois, son efficacité ne permet pas de couvrir tous les actes et soins douloureux. Lorsque le MEOPA est inefficace, **la kétamine IV** à faible dose (0,5 mg/kg sans dépasser 2 mg/kg) apparaît le seul médicament utilisable par un médecin non anesthésiste mais possédant des compétences spécifiques.

**Pour la douleur post-opératoire**, l'analgésie locorégionale (blocs périphériques, infiltration cicatricielle...) doit être privilégiée. **Pour les médicaments**, le paracétamol mal absorbé par voie rectale doit être évité au profit de la voie orale. Le passage à un antalgique de niveau supérieur dans l'ordre 1, 2, 3 (selon les paliers

de l'OMS) n'est pas systématique : certaines douleurs chroniques non cancéreuses ne justifient pas l'accès au niveau 3, alors qu'une douleur aiguë nécessite dans certains cas (traumatologie) le choix d'emblée du niveau 3.

**Pour l'amygdalectomie**, la morphine doit être utilisée en salle de réveil. Au domicile, paracétamol et opioïdes faibles doivent être donnés de manière systématique et ce pendant plusieurs jours.

**La migraine est très fréquente chez l'enfant** (5 à 10 % des enfants présentent d'authentiques crises migraineuses). Le traitement de la crise doit être donné précocement. L'ibuprofène 10 mg/kg/dose est recommandé car son efficacité est supérieure à celle du paracétamol 15 mg/kg. En cas de vomissements, le diclofenac rectal ou le sumatriptan nasal (à partir de 12 ans) doivent être utilisés. On ne doit pas donner d'opioïdes (faibles et forts) en traitement de crise. En traitement de fond, aucun médicament ne peut être recommandé. En revanche l'apprentissage des méthodes psychocorporelles (relaxation, auto-hypnose...) peut être recommandé.

**L'importance des moyens non médicamenteux** a été largement soulignée : ils peuvent contribuer à soulager l'enfant car l'anxiété majeure sa douleur : information, préparation de l'enfant et de sa famille, détournement de l'attention, distraction... En outre, la qualité relationnelle entre patients et soignants contribue au succès des stratégies antalgiques. Enfin, une réflexion sur l'organisation des soins est fondamentale pour obtenir un contrôle optimal de la douleur : réduire la fréquence de certains examens systématiques ou de certaines pratiques (diminution des bilans sanguins ou des adhésifs par exemple), utiliser des moyens alternatifs non invasifs, anticiper la mise en place de protocoles. Les traitements non pharmacologiques sont souvent complémentaires et parfois plus efficaces que les stratégies médicamenteuses.

La rigueur méthodologique et l'ampleur de ce travail en font une référence opposable permettant d'infléchir positivement les pratiques antalgiques pédiatriques.

Pour télécharger les documents : [www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Recommandations-de-bonne-pratique](http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Recommandations-de-bonne-pratique)

1 ADARPEF : Association des Anesthésistes Réanimateurs Pédiatriques d'Expression Française.

2 SFAR : Société Française des Anesthésistes Réanimateurs.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [daniel.annequin@trs.aphp.fr](mailto:daniel.annequin@trs.aphp.fr)

*\*Le Dr Daniel Annequin a présidé ce groupe, le Pr Corinne Lejus, les Dr Barbara Tourniaire, Elisabeth Fournier-Charriere, Nada Sabourdin ont coordonné les sous-groupes de travail. Le Dr Nathalie Dumarçet (AFSSAPS) a assuré la coordination générale.*

*L'association PEDIADOL [www.pediadol.org](http://www.pediadol.org) a contribué à la facilitation logistique de ces recommandations.*

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Douleur

## La douleur neuropathique Résumé des recommandations de l'AFSSAPS de juillet 2009

Neuropathic pain in children

E. Fournier-Charrière

Groupe Pédadol, et Unité douleur et soins palliatifs de l'adulte et de l'enfant, CHU Bicêtre  
(AP-HP), 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

La douleur neuropathique est liée à une lésion ou un dysfonctionnement du système nerveux périphérique ou central. Par rapport aux douleurs d'origine nociceptive, elle a une sémiologie différente et des traitements spécifiques récemment recommandés par l'AFSSAPS.

### 1. Diagnostic

Elle est difficile à reconnaître chez le jeune enfant et souvent méconnue, elle peut facilement être jugée à tort disproportionnée, « psychogène » ou simulée, surtout en l'absence de lésion périphérique visible.

Les symptômes décrits par les grands enfants sont : sensation de brûlure (ou plus rarement de froid douloureux), picotements ou fourmillements ou démangeaisons étranges, inconfortables, désagréables, fulgurances (décharges électriques), hypoesthésie ou anesthésie dans le territoire de la douleur (compatible avec une systématisation neurologique), et de façon caractéristique, allodynie (douleur ressentie lors d'une stimulation non nociceptive comme l'effleurement, le toucher léger, le froid).

Selon l'étiologie, des signes dysautonomiques (rougeur ou cyanose, sueurs, œdèmes), peuvent être associés, et des signes moteurs. Les symptômes sont souvent bruyants et évoluent par crises inattendues, les enfants cherchent à protéger la zone douloureuse. Le questionnaire DN4, outil d'aide au diagnostic validé chez l'adulte, est utilisable dès que l'enfant peut en comprendre les termes.

Le contexte aide au diagnostic : lésion ou maladie connue ou suspectée du système nerveux, traumatique, toxique, tumorale, virale, dégénérative, ou intervention chirurgicale pouvant entraîner une lésion nerveuse.

Les causes de douleur neuropathique les plus fréquentes chez l'enfant sont les traumatismes (fracture), la chirurgie en particulier orthopédique invasive (rachis, ilizarof, cancer), les atteintes neurologiques du cancer (envahissement et compression, chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie, amputation), d'autres envahissements (lymphangiome), les atteintes nerveuses des affections neurologiques aiguës (zona, Guillain Barré) et chroniques (mala-

dies dégénératives, maladies lysosomales, cytopathies, maladies de surcharge, polyhandicap), enfin le névrome de cicatrice. Aucune étude épidémiologique n'est disponible chez l'enfant. Le syndrome régional douloureux complexe (algodystrophie) est exclu de cette revue compte tenu de ses spécificités.

Dans un contexte compatible avec une source de douleur neuropathique, il est conseillé de la rechercher systématiquement.

### 2. Recommandations thérapeutiques

L'analyse de la littérature retrouve des études réalisées chez l'adulte sur les douleurs de la neuropathie diabétique, la douleur post-zostérienne, la névralgie du trijumeau et le cancer. Ces données chez l'adulte sont suffisantes pour se faire une opinion selon les critères de l'EBM, et ont été reprises dans des méta-analyses, synthèses documentées d'experts et de sociétés savantes et de la Cochrane Library, qui permettent d'établir un « *number needed to treat* » (NNT) et un « *number needed to harm* » (NNH) et de formuler des recommandations [1-7]. Chez l'enfant, il n'existe aucune étude de niveau de preuve suffisant ; nous ne disposons que de rares cas cliniques et d'avis d'experts [8-10]. Les causes fréquentes chez l'adulte (neuropathie diabétique, douleur post-zostérienne, névralgie du trijumeau) n'existent pas chez l'enfant. Aussi ces recommandations, directement inspirées de celles de l'adulte, s'appliquent à l'enfant avec l'accord des experts.

### 3. Choix de la molécule

Chez l'adulte, les antidépresseurs tricycliques, la gabapentine, la morphine et le tramadol sont recommandées pour le traitement de la douleur neuropathique (Grade A), avec des NNT entre 2 et 4. Chez l'enfant, il est recommandé d'utiliser en première intention soit la gabapentine, soit l'amitriptyline et de réserver les morphiniques aux situations de douleur mixte (accord professionnel). Le choix de la molécule de première intention repose sur l'efficacité mais également sur les effets indésirables, ainsi que sur une action éventuelle sur les comorbidités (anxiété, dépression, troubles du sommeil). La monothérapie doit être la règle en première intention.

L'usage de l'amitriptyline, en gouttes permettant une adaptation posologique, est courant, et recommandé comme molécule de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : elisabeth.fournier-charriere@bct.aphp.fr

première ligne par les experts (0,3 à 1 mg.kg<sup>-1</sup>.j<sup>-1</sup> en une prise le soir). La gabapentine est recommandée aussi comme molécule de première ligne (10 à 30 mg/kg en 3 prises) (accord professionnel). C'est une molécule actuellement largement utilisée pour la douleur neuropathique de l'enfant. Son précurseur, la prégabaline, n'a pas encore d'AMM pédiatrique.

Les antidépresseurs tricycliques sont supérieurs ou équivalents aux anti-épileptiques de type gabapentine ou prégabaline en termes d'efficacité, mais la tolérance est inversement en faveur de la gabapentine ou de la prégabaline.

Les morphiniques puissants, en particulier la morphine, et le tramadol, contrairement aux idées reçues, sont efficaces sur la douleur neuropathique. Ils sont probablement aussi efficaces que les antidépresseurs tricycliques, mais leurs effets indésirables et la crainte du développement d'une dépendance les font réserver aux cas d'échec des traitements de première ligne, ou pour une durée présumée courte, ou en urgence. Ils sont prioritaires en cas de douleurs mixtes, en particulier dans le cancer, où ils sont alors souvent associés à une autre classe médicamenteuse.

#### 4. Conduite du traitement médicamenteux

Tant pour l'amitriptyline que pour la gabapentine, la posologie doit être augmentée très progressivement en fonction de l'efficacité et de la tolérance. Il est indispensable de commencer à dose faible, pour améliorer la tolérance et éviter des interruptions thérapeutiques inopportunes avant que l'efficacité ait pu être mise en évidence.

Il est conseillé d'aller jusqu'aux doses maximales tolérées avant de parler d'échec puis de continuer plusieurs mois (6 au minimum en général) (accord professionnel) avant de diminuer progressivement, en gardant si nécessaire la dose minimale efficace.

En cas d'échec complet, il est légitime d'utiliser une molécule d'une autre classe médicamenteuse. En cas d'échec partiel, il est légitime d'associer une molécule d'une autre classe médicamenteuse (accord professionnel).

#### 5. Autres médicaments

Le clonazépam, pourtant beaucoup prescrit, n'est pas recommandé, car les preuves d'efficacité manquent totalement ; cependant il reste utilisé en cas de fulgurances (accord professionnel). S'il existe une zone d'allodynie précise ou une zone gâchette, les anesthésiques locaux en topique (crème anesthésiante ou emplâtre de lidocaïne 5 %) sont recommandés (Grade A chez l'adulte, accord professionnel chez l'enfant, hors AMM).

Les autres anti-épileptiques, les anesthésiques locaux par voie systémique et les autres antidépresseurs ne peuvent être recommandés,

compte tenu du manque d'expérience chez l'enfant, malgré une efficacité partiellement documentée chez l'adulte (en particulier pour la doluxétine), sauf situation exceptionnelle d'échappement thérapeutique.

La kétamine à petite dose peut être associée dans des douleurs rebelles souvent d'origine mixte, en particulier dans le cancer et en fin de vie (accord professionnel).

#### 6. Prise en charge globale

La prescription fait partie d'un ensemble thérapeutique associant le plus souvent des méthodes non pharmacologiques (relaxation, hypnose) et bien sûr le traitement étiologique s'il est possible. L'effet raisonnablement attendu est une réduction progressive de la douleur. L'objectif est avant tout l'amélioration de la qualité de vie, du sommeil et de l'humeur, ainsi que le maintien des capacités cognitives, avec réinsertion familiale, scolaire, sociale.

#### Références

1. Attal N, Cruccu G, Haanpää M, et al. EFNS Guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. *Eur J Neurol* 2006;13:1153-69.
2. Société Française d'Étude et de Traitement de la Douleur. Les douleurs neuropathiques, diagnostic, évaluation, traitement. Recommandations, 2007. [www.reseaudouleurouest.com/pdf/.../CR\\_SFETD-04-10-07.pdf](http://www.reseaudouleurouest.com/pdf/.../CR_SFETD-04-10-07.pdf).
3. Moulin D, Clark AJ, Gilron I, et al. Canadian Pain Society. Pharmacological management of chronic neuropathic pain - consensus statement and guidelines from the Canadian Pain Society. *Pain Res Manag* 2007;12:13-21.
4. Dworkin RH, O'Connor AB, Backonja M, et al. Pharmacologic management of neuropathic pain: evidence-based recommendations. *Pain* 2007;132:237-51.
5. Finnerup NB, Otto M, McQuay HJ, et al. Algorithm for neuropathic pain treatment: an evidence based proposal. *Pain* 2005;118:289-305.
6. Colombo B, Annovazzi PO, Comi G. Medications for neuropathic pain: current trends. *Neurol Sci* 2006;27:S183-9.
7. Gilron I, Watson CP, Cahill CM, et al. Neuropathic pain: a practical guide for the clinician. *CMAJ* 2006;175:265-75.
8. Pichard-Léandri E. Douleurs neuropathiques chez l'enfant. 2. Propositions thérapeutiques. *Douleur et Analgésie* 2000;13:11-3.
9. Berde CB, Lebel AA, Olsson G. Neuropathic pain in children. In: *Pain in Infants, Children and Adolescents*. Schechter NL, Berde CB, Yaster M eds. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2nd ed, 2002:620-38.
10. Ingelmo PM, Fumagalli R. Neuropathic pain in children. *Minerva Anestesiol* 2004;70:393-8.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prématurité, Suivi neurologique, Réseaux

## Le suivi neuro-sensoriel du grand prématuré

### Neurodevelopmental follow-up of very preterm infants

V. Zupan-Simunek

Réseau ASNR, 20-22, boulevard Edouard-Herriot, 92350 Le Plessis-Robinson

Les résultats des suivis de cohortes de grands prématurés soulignent la fréquence des séquelles neurodéveloppementales. Quel peut être l'intérêt d'un suivi formalisé des prématurés en dehors d'une étude épidémiologique ? L'acte médical du suivi a en fait 3 dimensions :

- le **dépistage** : repérage de la normalité et des déviations à cette normalité. Le dépistage va concerner toutes les dimensions du développement ;
- l'**accompagnement développemental** : il s'agit d'apporter soutien et conseils aux parents afin de les guider dans le programme développemental de leur enfant qu'il soit normal ou non ;
- l'**orientation thérapeutique** en cas de troubles suspectés ou avérés. L'intérêt d'un tel suivi est alors potentiellement multiple bien que non démontré scientifiquement : effets bénéfiques en soi du suivi médical : les enquêtes de cohortes montrent que les enfants peu ou pas suivis ont plus de troubles du développement ; limitation de l'impact des séquelles : la reconnaissance tardive des troubles, leur prise en charge tardive ou inadaptée sont des facteurs aggravants qu'un suivi correct peut éviter ; aide à l'intégration sociale et scolaire ; sollicitation des aides et allocations spécialisées adaptées ; lien avec les équipes éducatives et les médecins scolaires.

### 1. Les points du suivi neurodéveloppemental et sensoriel

#### 1.1. Le suivi ophtalmologique

Il comporte l'examen pédiatrique du nouveau carnet de santé, avec une attention particulière au dépistage des strabismes et des amblyopies. La fréquence des troubles de réfraction (25 % à 50 %) justifie un suivi ophtalmologique systématique avec skiascopie (par exemple à 1, 3 et 5 ans). Un examen neuro-orthoptique peut également être proposé soit sur signe d'appel clinique, soit en dépistage chez les patients les plus à risque, notamment en cas de lésion neurologique ou de trouble neuromoteur.

#### 1.2. Le suivi ORL et auditif

Un dépistage systématique de la surdité (risque 1/100) est généralement fait en période néonatale ou juste au décours. Dans les premières années de vie, il faut rester vigilant sur l'audition car les hypoacusies de transmission sont fréquentes : jusqu'à 20 % en cas

d'antécédent de dysplasie bronchopulmonaire. Ces hypoacusies peuvent avoir un impact négatif chez des enfants déjà vulnérables dans leur développement. L'audition doit donc être régulièrement vérifiée en consultation avant et après l'acquisition du langage (jouets sonores calibrés - voix chuchotée). Une audiométrie est demandée en cas de doute ou de retard de langage.

Il faut également rechercher la présence d'une obstruction chronique des voies respiratoires hautes pendant le sommeil qui peut avoir un impact négatif sur le comportement et les facultés attentionnelles.

#### 1.3. Le suivi neuromoteur

Le dépistage s'appuie sur l'examen neuromoteur et sur le calendrier développemental. Il existe plusieurs « écoles » d'examen neuromoteur : Amiel-Tison, Grenier, Le Métayer. L'examen pédiatrique peut être complété en cas de doute par l'examen d'un rééducateur connaissant bien l'infirmité motrice cérébrale (kinésithérapeute ou psychomotricien). Au-delà des étapes du développement de la grande motricité il faut rester vigilant sur la qualité de cette motricité : des troubles neuromoteurs « mineurs » peuvent se manifester par les troubles de la marche ou de l'équilibre, un manque d'aisance dans les activités sportives, les jeux collectifs. Souvent d'un autre registre, il faut également dépister les troubles de la motricité fine et de la coordination.

#### 1.4. Le suivi du développement cognitif

C'est la partie la plus complexe à explorer et nécessitant le suivi le plus prolongé. Idéalement, il faudrait pouvoir suivre les enfants jusqu'au collège pour dépister et accompagner les troubles à révélation tardive comme les troubles des fonctions exécutives ou les difficultés d'apprentissage liées à un QI limite.

Il n'existe pas de profil neuropsychologique type de l'ancien prématuré et il n'existe pas de référentiel univoque pour le dépistage. Les pédiatres s'inspirent généralement dans la petite enfance des échelles développementales comme celle de Brunet-Lézine. Au-delà de 3 ans, l'évaluation du développement cognitif s'appuie généralement sur l'examen des compétences attendues par niveau de classe. On examine spécifiquement :

- l'adaptation de l'enfant à l'école : observations de l'enseignant et des parents, comportement face à la demande scolaire, résultats, examen des cahiers ;
- le langage : langage oral puis langage écrit à partir de la grande section de maternelle ;

\* Auteur correspondant.  
e-mail : vzupan@wanadoo.fr

– le graphisme et les praxies non graphiques : activités de la vie quotidienne, constructions en 2 et 3 dimensions. En complément de ces 2 domaines, une observation particulière est faite de la coordination oculomotrice, de l'exploration spatiale, de la qualité des poursuites oculaires ;

– le calcul ;

– les capacités attentionnelles ;

– les fonctions exécutives : planification, contrôle.

Il existe des outils standardisés utilisables en consultation pédiatrique : ERTL-4, ERTL-6, BREV, BSEDS... L'évaluation du développement cognitif peut aussi être guidée par des questionnaires spécifiques validés comme l'ASQ (Ages and Stages Questionnaire). L'examen pédiatrique approfondi permet de pointer un trouble du développement, parfois d'avoir une orientation neuropsychologique (par exemple avec la BREV) mais il ne permet pas de porter un diagnostic. En fonction des données cliniques, il faudra faire des bilans complémentaires pour authentifier une déficience mentale ou un trouble spécifique. Un diagnostic précis n'est pas nécessaire (et pas toujours possible) en début de prise en charge, mais il le devient si des soins de rééducation doivent se prolonger.

L'intérêt de tests psychométriques systématiques est à débattre. Ils ne dispensent pas le médecin qui suit l'enfant d'une démarche clinique neuropsychologique.

### 1.5. Le suivi du développement psycho-affectif et comportemental

Les troubles du comportement sont fréquents dans les premières années de vie et ont un impact familial important. Il doit donc leur être réservé une attention particulière et un accompagnement adapté, pédiatrique, éducatif, psychothérapeutique ou pédo-psychiatrique selon les cas. Les troubles d'apparition secondaire, lors de la confrontation à l'école, peuvent révéler un trouble du développement cognitif et doivent donc être investigués avec soin. Dans la littérature, les séquelles neuropsychologiques des prématurés englobent d'ailleurs l'ensemble des troubles, que leur expression soit cognitive ou comportementale.

Dans la première année de vie, il faut être vigilant sur la qualité des interactions parents-bébé, souvent perturbée par la prématurité. Il faut aussi savoir prendre le temps de repérer les signes de dépression maternelle.

## 2. Comment organiser ce suivi ?

Le suivi doit s'appuyer sur les acteurs de santé compétents disponibles. L'idéal est un suivi pédiatrique de proximité avec un pédiatre qui peut allier dépistage et accompagnement neurodéveloppemental.

Dans la majorité des régions, le suivi reste organisé par les centres hospitaliers, mais l'expérience montre qu'il est difficile d'offrir aux familles un accompagnement prolongé avec un dispositif purement hospitalier.

Quelques régions s'appuient sur les CAMSP quand ces derniers sont suffisamment nombreux. L'avantage est le continuum entre le dépistage et les soins. L'inconvénient est la nécessité de mettre en place un relais de suivi après 6 ans, ce qui n'est fait en pratique que lorsque des troubles ont été mis en évidence.

Enfin dans plusieurs régions se sont mis en place des réseaux ville-hôpital de suivi : les réseaux d'aval, le plus souvent intégrés aux réseaux périnataux. Les avantages des réseaux formalisés et financés sont multiples : cellule logistique pour l'organisation du suivi et la collecte des données, protocole de suivi défini, implication des acteurs de proximité. Les pédiatres de ville acteurs de réseau bénéficient d'une formation et le plus souvent de rémunérations spécifiques compensant le temps passé en consultation. Toutefois ces réseaux ont un coût notable pour la collectivité et leurs bénéfices en termes de santé publique restent à démontrer.

## 3. Conclusion

Un suivi neurosensoriel prolongé semble devoir être proposé aujourd'hui à tout grand prématuré. Ce suivi nécessite une organisation spécifique avec des acteurs spécialement formés à la neurologie du développement. Les systèmes de suivi se structurent progressivement en France notamment avec les réseaux d'aval. Toutefois, une telle démarche n'a de sens que si parallèlement on améliore l'accès aux soins des enfants dont on dépiste un trouble du développement.

## Références

Les références complètes sont disponibles sur demande auprès de l'auteur.

## Suivi de l'ancien prématuré : les risques à l'âge adulte

### Risk for long term disease in low birth weight infants

U. Simeoni\*, F. Boubred, C. Buffat, I. Grandvilllemin, I. Ligi

*Service de Néonatalogie, Pôle Parents-Enfants, Hôpital de La Conception, Assistance Publique, Hôpitaux de Marseille et UMR 608 INSERM & Fondation Santé, sport et développement durable, Université de la Méditerranée, Marseille, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prématurité, Suivi

Le taux de mortalité par maladie coronaire, mais aussi l'incidence de l'hypertension artérielle et du diabète de type 2 augmentent dans la population générale lorsque le PN est plus faible [1]. Chez des adultes nés prématurément, une corrélation inverse a été mise en évidence entre la pression artérielle à l'âge adulte et l'âge gestationnel. Le faible PN, lié à un retard de croissance intra-utérin (RCIU) mais également à un faible âge gestationnel, peut être responsable de conséquences cardiovasculaires à long terme [2]. D'autres conditions périnatales, comme l'exposition intra-utérine à un diabète maternel, sont également des facteurs de risque [3].

Il existe ainsi une fenêtre précoce de vulnérabilité, propre à la période périnatale, caractérisée par le fait qu'une perturbation environnementale, notamment nutritionnelle, induit des conséquences durables, tout au long de la vie, alors que la même perturbation n'induirait pas ces changements si elle était intervenue plus tard.

### 1. Mécanismes systémiques impliqués dans les causes précoces du risque cardiovasculaire et métabolique

De nombreux systèmes et organes se sont révélés impliqués dans la programmation précoce du risque cardiovasculaire et métabolique.

#### 1.1. Le rein

Une réduction congénitale du nombre de néphrons accompagne tant le faible poids de naissance que l'exposition intra-utérine au diabète gestationnel. L'hyperfiltration imposée à chaque néphron explique le développement d'une hyperpression glomérulaire, d'une protéinurie et la progression chronique vers une insuffisance rénale et une hypertension artérielle.

#### 1.2. Mécanismes vasculaires

Des altérations du flux vasculaire en période périnatale peuvent induire des modifications de la structure de la media et de la rigidité artérielle à long terme. Par ailleurs, la vasodilatation endothélium-dépendante est altérée à long terme en cas de faible PN, en particulier lié à une hypotrophie, comme en cas d'exposition

intra-utérine à un diabète maternel. Une altération durable de l'angiogenèse et une raréfaction vasculaire précoce secondaire à une dysfonction endothéliale contribuent également au développement de l'HTA associée au faible PN [4].

#### 1.3. Les mécanismes neuro-endocriniens

Le rôle du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRA), de l'axe corticotrope et des mécanismes neuro-endocriniens de contrôle de l'appétit et de la masse grasse a été mis en évidence sur des modèles expérimentaux murins de RCIU. La supplémentation postnatale en leptine permet de renverser la programmation périnatale de l'obésité chez le rat de faible poids de naissance, indiquant le rôle du contrôle hypothalamique de l'appétit et de la dépense énergétique dans la programmation précoce de l'obésité et de l'hyperinsulinisme.

#### 1.4. L'insulinorésistance

Certains enfants nés prématurément développent une diminution de la sensibilité à l'insuline à l'adolescence. Cette insulinorésistance semble liée à une altération durable de la composition corporelle, aux dépens de la masse maigre, avec une redistribution centrale, viscérale du tissu adipeux, à une altération de la distribution des canaux musculaires du glucose, et à une altération de l'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien, avec une surexpression du récepteur glucocorticoïde.

### 2. Rôle de la croissance et de la nutrition postnatales

Les sujets qui ont, au cours de l'enfance, présenté un rattrapage de l'indice de masse corporelle, après une naissance caractérisée par un poids plus faible, présentent le risque le plus élevé de mortalité par maladie coronarienne [5]. Dans les modèles expérimentaux de RCIU et d'HTA chez le rat auxquels nous avons recours, une hyperalimentation postnatale, globale (par restriction de la portée durant la phase de lactation) ou spécifiquement hyperprotidique, accentue le développement d'une élévation de pression artérielle et d'une altération fonctionnelle et structurelle rénale à l'âge adulte [6,7]. Une suralimentation postnatale, en particulier protidique, est susceptible d'aggraver la glomérulosclérose par l'hyperfiltration supplémentaire qu'elle induit.

Les modalités nutritionnelles postnatales des enfants de faible poids de naissance visent à éviter à la fois les effets délétères d'une

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Umberto.simeoni@ap-hm.fr

nutrition précoce insuffisante ou inadaptée sur la croissance et le développement neurocognitif, et les effets délétères d'une nutrition et d'une croissance de rattrapage excessives sur le risque de maladies chroniques à l'âge adulte.

### 3. Mécanismes moléculaires

Différents gènes ont pu être impliqués dans la réduction néphronique, tels que le gène de la midkine, et c-ret, dont l'expression est conditionnée par le rétinol. Le transcriptome s'est cependant révélé largement altéré dans les modèles expérimentaux de RCIU avec programmation d'une HTA à l'âge adulte, dans notre expérience [8,9]. C'est dans le rein également que des modifications épigénétiques ont pu être mises en évidence. Les phénomènes épigénétiques affectent l'expression des gènes par des mécanismes de méthylation-déméthylation de l'ADN ou d'acétylation ou de méthylation des histones, rendant la chromatine accessible ou non accessible aux facteurs de transcription.

La disponibilité de groupements méthyles est en effet liée à l'état nutritionnel et les processus de méthylation-déméthylation sont aussi influencés par la libération de radicaux libres générés par les états d'hypoxie et d'ischémie. Il est cependant probable que des mécanismes épigénétiques interviennent dans d'autres systèmes physiologiques concernés par la programmation précoce.

### 4. Perspectives de prévention ; implications possibles pour le suivi à long terme des enfants nouveau-nés à risque

Les connaissances actuelles sont insuffisantes pour identifier un calendrier de suivi spécifique des nouveau-nés à risque, tels que les enfants de faible poids de naissance ou les enfants de mère diabétique. C'est dire l'importance de poursuivre le travail dans ces domaines.

S'il apparaît rationnel de mesurer régulièrement la pression artérielle, de rechercher une micro-albuminurie, voire de suivre la fonction rénale, la performance de ces marqueurs à différents âges est encore inconnue.

Les mesures préventives relèvent, en l'état actuel des connaissances, des mesures générales d'hygiène nutritionnelle et comportementale : privilégier l'allaitement maternel, et éviter le retard de croissance extra-utérin (un facteur de la croissance de rattrapage) en période hospitalière néonatale ; éviter les déviations alimentaires et favoriser l'activité physique durant la croissance. L'information des parents, déjà soumis à de nombreux facteurs d'inquiétude, se conçoit dans un cadre positif, en mentionnant un risque relatif, en expliquant la notion de continuum entre le normal et le pathologique ; risque qui sera largement tempéré par les comportements et mesures prises durant la période de croissance, mais aussi durant la vie entière de ces futurs adultes.

### Références

1. Barker DJ, Winter PD, Osmond C, et al. Weight in infancy and death from ischaemic heart disease. *Lancet* 1989;2:577-80.
2. Irving RJ, Belton NR, Elton RA, et al. Adult cardiovascular risk factors in premature babies. *Lancet* 2000;355:2135-6.
3. Simeoni U, Barker DJ. Offspring of diabetic pregnancy: long-term outcomes. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009;14:119-24.
4. Pladys P, Sennlaub F, Brault S, et al. Microvascular rarefaction and decreased angiogenesis in rats with fetal programming of hypertension associated with exposure to a low-protein diet in utero. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* 2005;289:R1580-8.
5. Barker DJ, Osmond C, Forsen TJ, et al. Trajectories of growth among children who have coronary events as adults. *N Engl J Med* 2005;353:1802-9.
6. Boubred F, Daniel L, Buffat C, et al. Early postnatal overfeeding induces early chronic renal dysfunction in adult male rats. *Am J Physiol Renal Physiol* 2009;297:F943-51.
7. Boubred F, Buffat C, Feuerstein JM, et al. Effects of early postnatal hypernutrition on nephron number and long-term renal function and structure in rats. *Am J Physiol Renal Physiol* 2007;293:F1944-9.
8. Buffat C, Mondon F, Rigourd V, et al. A hierarchical analysis of transcriptome alterations in intrauterine growth restriction (IUGR) reveals common pathophysiological pathways in mammals. *J Pathol* 2007;213:337-46.
9. Buffat C, Boubred F, Mondon F, et al. Kidney gene expression analysis in a rat model of intrauterine growth restriction reveals massive alterations of coagulation genes. *Endocrinology* 2007;148:5549-57.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Acidoses

## Comment réfléchir devant une acidose métabolique

### An algorithm for the diagnosis of metabolic acidosis

G. Deschênes\*, L. de Parscau, C. Ichai

Service de néphrologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France

La concentration des ions hydrogène dans les liquides de l'organisme est très étroitement régulée entre 38 (pH = 7,42) et 42 (pH = 7,38) nmol/l, alors que l'apport alimentaire quotidien constitué par les acides aminés di-acides générant de l'acide carbonique (acide glutamique, acide aspartique), les organo-phosphates générant de l'acide phosphorique (toutes les protéines animales) et les organo-sulfates générant de l'acide sulfurique (méthionine, cystéine) représente 1 mmol/kg/jour, soit 60 à 80 mmol/jour d'ions hydrogène. La charge alimentaire en ion hydrogène est éliminée par le rein sous forme libre (le pH urinaire minimum est entre 4,5 et 5,0 soit 0,01 à 0,03 mmol/jour), sous forme d'acide phosphorique et très minoritairement d'acide sulfurique (l'acidité titrable, environ 40-50 mmol/jour) et sous forme d'ion ammonium  $\text{NH}_4^+$  (environ 50 mmol/jour). Le rein produit également une grande quantité de tampons bicarbonates nécessaires pour générer le  $\text{CO}_2$  (forme volatile de l'acide carbonique) éliminé par voie respiratoire.

À l'équilibre, la quantité d'acide excrétée par l'urine et la quantité de bicarbonates produite par le rein est égale à la production métabolique d'ions hydrogène selon le modèle classiquement utilisé en clinique quotidienne où le  $\text{pH} = 6,10 + \log \left( \frac{[\text{HCO}_3^-]}{0,03} \right) \times P_a\text{CO}_2$  (équation d'Henderson-Hasselbalch). Une acidose est une concentration plasmatique excessive d'ion hydrogène liée : i) à la rétention de  $\text{CO}_2$  et d'acide carbonique (acidose respiratoire) ; ii) à la consommation ou la perte excessives de bicarbonates (acidose métabolique).

Il est facile d'écarter ou de confirmer le diagnostic d'acidose respiratoire sur un contexte évident associant une hypercapnie à une détresse aiguë ou une insuffisance respiratoire chronique. Une acidose métabolique peut être secondaire à : i) l'intoxication par un acide endogène ou exogène (acidose métabolique organique) ; ii) à l'insuffisance d'excrétion urinaire des ions hydrogène (acidose métabolique rénale) ; iii) à la perte excessive de bicarbonates dans les urines (acidose métabolique rénale) ; iv) à la perte de bicarbonates par le tube digestif (acidose métabolique d'origine digestive). Une oligo-anurie ou une insuffisance rénale chronique avec un débit de filtration glomérulaire inférieur à 10-15 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> (fig. 1) génère une acidose métabolique dont les mécanismes cumulent l'insuffisance de sécrétion des ions hydrogène et la rétention des acides organiques. Le contexte clinique et

biologique est évident et ne pose pas de problème diagnostique. L'existence d'un contexte digestif est beaucoup moins spécifique. Il doit faire évoquer une perte extrarénale de bicarbonates mais ne doit pas dispenser d'une démarche diagnostique complète. Le diagnostic des acidoses métaboliques sans contexte évident est complexe et demande une démarche systématique qui est rappelée dans la fig. 1.

Le partage entre acidose métabolique organique et acidose métabolique rénale repose sur l'analyse de l'électroneutralité plasmatique et le calcul du trou anionique qui est une approximation de l'équilibre plasmatique des charges anioniques et cationiques. Au lit du malade, le calcul du trou anionique (TA) repose sur la soustraction entre les cations forts et la somme de l'anion fort chlore et de l'anion faible bicarbonate : i) soit  $\text{TA} = (\text{Na}^+\text{K}) - (\text{HCO}_3 + \text{Cl}) = 15 \pm 4 \text{ meq/l}$  ; ii) ou encore  $\text{TA} = \text{Na} - (\text{Cl} + \text{HCO}_3) = 12 \pm 2 \text{ meq/l}$ . La différence entre anions et cations correspond aux protéines qui sont chargés négativement et sont donc des anions indosés. Dans les acidoses rénales, l'électroneutralité plasmatique (l'équilibre des anions et des cations) est maintenue par compensation de l'excès de cations hydrogène par l'accroissement de la concentration en anion chlore (par des mécanismes biologiques méconnus). Il n'y a pas de modification du trou anionique parce qu'il n'y a pas de modification des anions indosés. Dans les acidoses métaboliques organiques, l'électroneutralité plasmatique résulte de l'équilibre entre les cations hydrogène et l'acide en excès qui est un anion indosé. La traduction biologique de cette situation est une augmentation du trou anionique. Une maladie métabolique doit donc être suspectée devant toute acidose avec un trou anionique augmenté.

Le diagnostic étiologique des acidoses métaboliques organiques repose sur la détermination de l'acide fort responsable de l'acidose : corps cétoniques, lactate, autre acide organique, sulfates, phosphates. Le dosage du lactate plasmatique (ou du couple lactate-pyruvate) et la chromatographie des acides organiques urinaires orientent directement le diagnostic. Dans les contextes évidents d'hypoxie et de détresse hémodynamique, la mesure de la lactatémie n'a pas d'intérêt diagnostique mais pronostique.

Le diagnostic des acidoses métaboliques rénales repose sur l'analyse du pH urinaire et de la kaliémie : i) les acidoses tubulaires distales (type I) sont caractérisées par un pH urinaire > 5,5 (pour une bicarbonatémie < 18 mmol/l) et une hypokaliémie ; ii) les acidoses tubulaires proximales (type II) sont caractérisés par un pH urinaire < 5,5 (pour une bicarbonatémie < 18 mmol/l) et une

\* Auteur correspondant.  
e-mail : georges.deschenes@rdb.aphp.fr

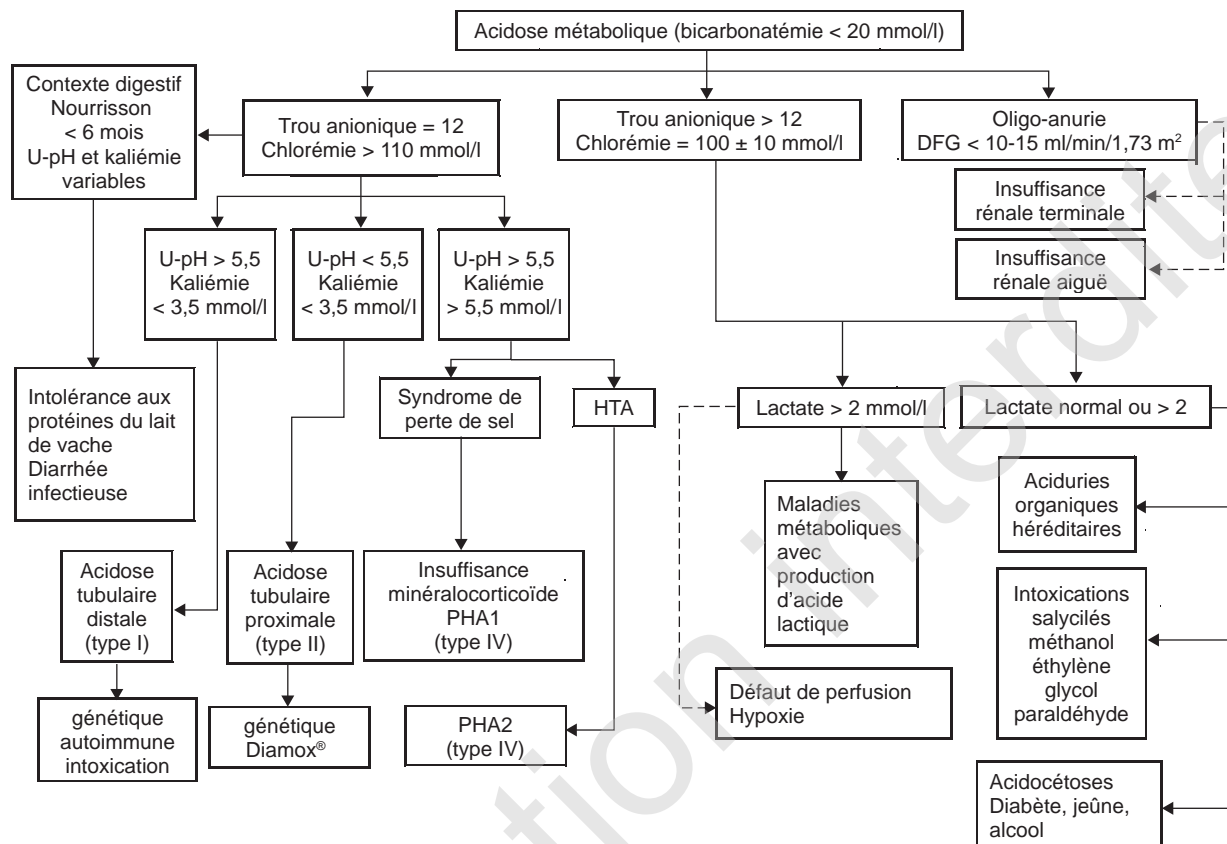


Figure 1. Algorithme diagnostique des acidoses métaboliques. HTA : hypertension artérielle ; PHA : pseudo hypoaldostérisme ; le trou anionique est en meq/l.

hypokaliémie ; iii) les acidoses distales hyperkaliémiques (type IV) secondaires à une insuffisance minéralocorticoïde ou à un pseudo-hypoaldostérisme (PHA1 et PHA2) ont un pH urinaire > 5,5 (pour une bicarbonatémie < 18 mmol/l) et une hyperkaliémie. En pratique, le diagnostic des insuffisances minéralocorticoïdes et du PHA1 est souvent très orienté par un syndrome de perte de sel avec une déshydratation extracellulaire sévère sans contexte digestif et celui du PHA2 par une hypertension artérielle.

En réanimation, l'effet alcalinisant d'une hypoalbuminémie et d'une hypochlorémie (l'albumine est un acide faible et le chlore un acide fort) peut masquer une élévation de lactatémie ou autre acide organique en mettant en défaut l'analyse de l'équilibre acide-base par l'équation d'Henderson-Hasselbach et le calcul du trou anionique. Le modèle électrochimique de Stewart qui tient compte de l'ensemble des cations forts ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Ca}^{++}$ ,  $\text{Mg}^{++}$ ) et des anions forts ( $\text{Cl}^-$ , lactate) et faibles ( $\text{HCO}_3^-$ , albuminate,  $\text{PO}_4^-$ ) permet une analyse complète de l'électroneutralité plasmatique. Les 3 paramètres qui permettent d'utiliser le principe de Stewart au lit du malade sont : i) la « Strong Ion Difference » efficace (SIDe) =  $[\text{HCO}_3^-] + \{[\text{albumine}_{\text{g/l}} \times (0,123\text{pH} - 0,631)] + \{[\text{phosphates}]_{\text{meq/l}} \times (0,039\text{pH} - 0,469)\} = 45 \pm 2 \text{ meq/l}$  ; ii) la « Strong Ion Difference » apparente (SIDa) =  $[\text{Na}^+] + [\text{K}^+] + [\text{Ca}^{++}] + [\text{Mg}^{++}]$

$_{\text{meq/l}} - ([\text{Cl}^-] + [\text{lactate}])_{\text{mmol/l}} = 39 \pm 2 \text{ meq/l}$  ; iii) le « Strong Ion Gap » (SIG) =  $\text{SIDa} - \text{SIDe} = 6 \pm 1 \text{ meq/l}$ . Le SIG est finalement un calcul exact de la somme des anions indosés (acide lactique + acides organiques) et non plus une approximation comme le trou anionique. Ce modèle a donc l'avantage de pouvoir dépister des anomalies de l'équilibre acido-basique chez des malades avec des variations importantes de l'albuminémie et son inconvénient majeur est une mise en place plus lourde que le simple calcul du trou anionique à partir du ionogramme sanguin.

En conclusion, le modèle classique d'analyse de l'équilibre acido-basique par l'équation d'Henderson-Hasselbach et le calcul du trou anionique est pertinent chez la majorité des malades, mais l'utilisation du modèle de Stewart s'avère indispensable pour des malades de réanimation avec des volumes et des solutés de perfusion capables de modifier profondément la concentration des anions plasmatiques (albumine et chlore).

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Les acidoses d'origine rénale

### Renal acidosis

L. de Parscau

Département de pédiatrie et génétique médicale, CHU Morvan, Brest, France

Toute insuffisance rénale peut s'accompagner d'une acidose qui ne pose pas de problème diagnostique, mais nécessite un traitement pour prévenir les conséquences osseuses. Cet exposé se focalisera essentiellement sur les anomalies du tubule rénal qui joue un rôle essentiel dans la régulation de l'équilibre acido-basique (fig. 1). Le tubule proximal assure 80 à 90 % de la réabsorption des bicarbonates filtrés librement dans le glomérule. Le tubule distal acidifie les urines par 3 mécanismes : la réabsorption de 10 à 20 % des bicarbonates, l'élimination d'ions H<sup>+</sup> sous forme d'acidité filtrable (H<sub>2</sub>PO<sub>4</sub><sup>-</sup>) et de NH<sub>4</sub><sup>+</sup>. Le dysfonctionnement acquis ou d'origine génétique de ce système conduit à une acidose dont l'analyse peut se décomposer en 3 étapes :

- suspecter une acidose tubulaire rénale ;
- éliminer les autres causes d'acidose métabolique ;
- reconnaître le mécanisme et la cause de l'acidose.

### 1. Quand suspecter une acidose tubulaire rénale ?

Dans les formes génétiques, c'est habituellement en présence d'un retard de croissance avec vomissements chroniques, déshydratation et difficultés d'alimentation que l'acidose est découverte. L'analyse des résultats de la gazométrie et de l'ionogramme sanguin montre une acidose :

- métabolique (HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> < 20 mmol/l, pH < 7,35, PCO<sub>2</sub> < 35 mmHg, base excess négatif) ; hyperchlorémique ;
- à trou anionique normal, témoignant de l'absence d'accumulation d'acides anormaux [trou anionique = (Na<sup>+</sup> + K<sup>+</sup>) - (Cl<sup>-</sup> + HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) = 8 à 16 mmol/l].

### 2. Éliminer les autres causes d'acidose

1. La perte digestive de bicarbonate en particulier secondaire à une diarrhée est la principale cause à éliminer car l'acidose a les mêmes caractéristiques.
2. Les autres causes d'acidose ont habituellement un trou anionique augmenté, qu'il s'agisse d'un excès d'apport exogène (intoxication à l'aspirine, éthylène glycol...) ou d'un excès de production endogène (acidocétose diabétique, erreurs innées du

métabolisme, acidose lactique d'autres origines). Cependant la différence n'est pas toujours aussi tranchée, surtout en situation aiguë. En urgence, en l'absence d'explication, il est prudent de faire des prélèvements à la recherche d'une maladie métabolique, quitte à réfléchir « à froid » à leur pertinence.

3. Enfin l'insuffisance rénale chronique avec réduction néphronique entraîne une acidose habituellement modérée (HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> = 16 à 18 mmol/l) avec trou anionique augmenté (sulfates, phosphates, anions organiques) du fait du rôle de tampons osseux. Le diagnostic est facilement rapporté à sa cause car la clearance de la créatinine est toujours franchement abaissée.

### 3. Reconnaître le mécanisme et le type d'acidose tubulaire rénale

L'analyse repose sur l'enquête génétique (recherche d'arguments pour une forme familiale dominante ou récessive), la recherche de signes cliniques associés (auditifs, oculaires, systémiques...), l'analyse des signes biologiques associés (kaliémie, calciurie, citraturie, signes de syndrome de Fanconi en particulier) et l'échographie rénale [3]. L'orientation étiologique est schématisée dans le tableau 1. La confirmation des formes génétiques peut de plus en plus souvent être apportée par la recherche de mutations des gènes responsables [2,4].

#### 3.1. Acidose tubulaire proximale (type 2)

La forme la plus commune est associée à un syndrome de Fanconi qui peut être lui-même dû à une maladie héréditaire ou au contraire acquis secondaire à une atteinte toxique médicamenteuse (gentamycine, cisplatine, ifosfamide, valproate de sodium) ou à une atteinte hématologique ou auto immune (myélome, syndrome de Sjögren).

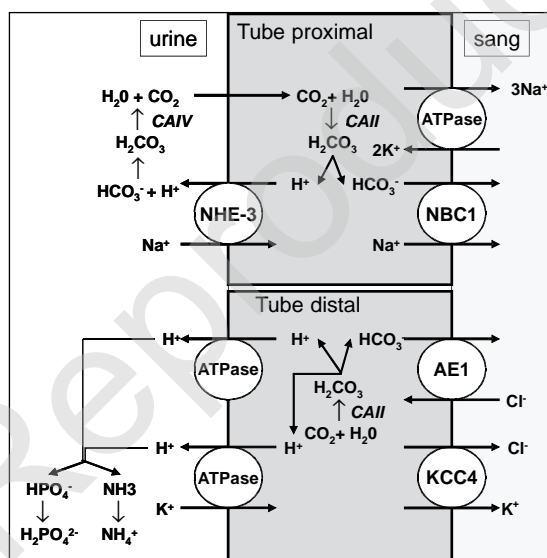
L'acidose tubulaire proximale peut être la seule anomalie tubulaire proximale dans 2 maladies héréditaires :

- l'une, autosomique récessive avec atteinte oculaire (glaucome, cataracte, kératopathie), retard mental, insuffisance pancréatique, petite taille, due à une anomalie de NBC1 (fig. 1) secondaire à une mutation du gène SLC<sub>4</sub>A<sub>4</sub>.
- l'autre, autosomique dominante avec petite taille isolée dont le mécanisme et le gène ne sont pas connus.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : loic.deparscau@chu-brest.fr

**Tableau I**  
Diagnostic des différents types d'acidose tubulaire rénale [3]

Acidose tubulaire	Proximale	Distale	Distale + proximale	Hyperkaliémique
Type	2	1	3	4
En situation d'acidose métabolique spontanée ou après charge acide				
Kaliémie	N ou ↓	N ou ↓	N ou ↓	↑
Trou anionique urinaire $\text{Na}^+ + \text{K}^+ - \text{Cl}^-$	-	+	+	+
pH urinaire	< 5,5	> 5,5	> 5,5	< 5,5
Excrétion fractionnelle $\text{K}^+$	N ou ↑	↑	↑	↓
Excrétion $\text{Ca}^{++}$	N	↑	↑	N ou ↓
Excrétion citrate	N	↓	↓	N
Excrétion $\text{NH}_4$	N	↓	↓	↓
En situation d'équilibre acide base après charge en $\text{HCO}_3^-$				
Excrétion fractionnelle $\text{HCO}_3^-$	> 10 à 15 %	< 5 %	> 5 à 15 %	> 5 à 10 %
Autres signes tubulaires	+	-	-	-
Néphrocalcinose	-	+	+	-



**Figure 1.** Mécanisme de la réabsorption des ions  $\text{HCO}_3^-$  et de l'excrétion des ions  $\text{H}^+$  par le tube rénal. NBC1 cotransporteur Na Bicarbonate, NHE3 échangeur  $\text{Na}^+\text{H}^+$ , AE1 échangeur d'anions, KCC4 cotransporteur  $\text{K}^+\text{Cl}^-$ , CA anhydrase carbonique [1,2]

### 3.2. Acidose tubulaire distale (type 1)

Une acidose tubulaire distale peut se rencontrer dans des maladies acquises (toxicité médicamenteuse, maladies auto immunes comme le lupus érythémateux disséminé et le syndrome de Sjögren) s'intégrant dans un tableau clinique plus riche permettant de la rattacher à sa cause.

En revanche, il existe 3 formes génétiques où l'acidose tubulaire distale est le principal symptôme ; ces patients présentent habituellement une petite taille avec souvent une atteinte osseuse (ostéomalacie) et une néphrocalcinose avec ou sans lithiase rénale :

- le type 1a autosomique dominant dû à une anomalie de l'échangeur d'anion AE1 (fig. 1) par mutation du gène SLC4A1 ;
- le type 1b autosomique récessif associant aux autres symptômes une surdité de perception, dû à une anomalie de la sous-unité B1 de la  $\text{H}^+$ -ATPase par mutation du gène ATP6V1B1 ;
- le type 1c autosomique récessif, sans atteinte auditive, dû à une anomalie de la sous-unité  $\alpha 4$  de la  $\text{H}^+$ -ATPase par mutation du gène ATP6VoA4.

### 3.3. Acidose tubulaire mixte proximale et distale (type 3)

Cette maladie autosomique récessive est due à un déficit en anhydrase carbonique de type II avec une mutation du gène CAII. Cette enzyme est présente dans le tubule proximal et distal mais aussi dans l'os et le cerveau. Elle associe aux signes de tubulopathie proximale et distale une ostéopétrose, des calcifications cérébrales, et un retard mental variable.

### 3.4. Acidose tubulaire rénale avec hyperkaliémie (type 4)

Les formes génétiques d'acidose tubulaire rénale avec hyperkaliémie représentent un groupe hétérogène de maladies dues à un déficit en aldostérone ou de son récepteur (pseudo-hypo-aldostérisme).

Dans le pseudo-hypo-aldostérisme de type 1, le profil biologique associe hyponatrémie, hyperkaliémie, élévation de l'aldostérone et de la rénine plasmatiques. La forme autosomique dominante est limitée au rein et résulte de mutations du gène du récepteur minéralocorticoïde. La forme récessive concerne tous les tissus cibles de l'aldostérone (colon, poumon, glandes salivaires et sudoripares) ; elle est due à des mutations des gènes codant pour les 3 sous-unités  $\rightarrow$ ,  $\uparrow$  et  $\cdot$  du canal épithélial Na (ENaC).

Le pseudo-hypo-aldostérisme de type 2 (syndrome de Gordon) est une maladie autosomique dominante caractérisée par une hypertension artérielle, une hyperkaliémie, une acidose métabolique et une activité rénine plasmatique basse. Il est dû à des mutations activatrices des gènes de 2 isoformes de WNK sérine thréonine kinases (WNK1 et WNK4) qui contrôlent la réabsorption du  $\text{Na}^+$  et du  $\text{Cl}^-$  et inhibent l'excrétion de  $\text{K}^+$  au niveau du tube distal.

Ce type d'acidose peut également se rencontrer dans des maladies acquises : maladies auto-immunes, pyélonéphrite aiguë, obstruction des voies urinaires, transplantation rénale, toxicité médicamenteuse (anticalcineurines, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, diurétiques épargnant le potassium, anti-inflammatoires non stéroïdiens).

## Références

1. Quigley R. Renal tubular acidosis. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N éd. *Pediatric nephrology*. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag 6th ed, 2009 pp 979-1003.
2. Pereira PC, Miranda DM, Oliveira EA, et al. Molecular pathophysiology of renal tubular acidosis. *Curr Genomics* 2009;10:51-9.
3. Rodriguez Soriano J. Renal tubular acidosis: the clinical entity. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:2160-70.
4. Laing CM, Toye AM, Capasso G, et al. Renal tubular acidosis: developments in our understanding of the molecular basis. *Int J Biochem Cell Biol* 2005;37:1151-61.

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Acidoses

## Les acidoses métaboliques d'origine... métabolique

Metabolic acidosis from... metabolic origin

F. Feillet\*, C. Bonnemaïn

Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, INSERM U954,  
Service de Médecine Infantile I, Hôpital d'Enfants, CHU Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy, France

L'acidose métabolique peut être observée dans de nombreuses situations (infections, catabolisme sévère, anoxie, déshydratation, intoxications...). La sévérité de l'acidose ou l'absence de réponse au traitement de la cause évidente doit orienter vers une erreur innée du métabolisme dont la décompensation peut elle-même être déclenchée par les situations décrites ci-dessus [1]. Des prélèvements biologiques initiaux complets avant tout traitement susceptible de faire disparaître les marqueurs biologiques de la maladie causale sont nécessaires au diagnostic.

### 1. L'acidose métabolique

Une origine métabolique est évoquée quand le pH est inférieur à 7,30 avec des bicarbonates plasmatiques inférieurs à 15 mmol/l. Les conditions de prélèvement sont primordiales (fausse acidose lactique liée au garrot trop serré).

### 2. Le contexte clinique

Après élimination des causes habituelles d'acidose métabolique, les éléments suivants peuvent orienter vers une maladie métabolique : consanguinité, morts inexpliquées ou épisodes semblables dans la famille, histoire néonatale, épisodes neurologiques aigus ou chroniques inexpliqués, dyspnées sans causes, retard de développement psychomoteur...

L'âge de survenue de l'acidose est essentiel : néonatal après un intervalle libre : une acidose lactique congénitale ou une acidurie organique grave ; chez le nourrisson après une période de jeûne avec hypoglycémie : glycogénose, anomalies de la néoglucogénèse ; à tout âge avec atteinte multi-viscérale : déficit de la chaîne respiratoire

Une hépatomégalie est un signe d'orientation étiologique majeur tout comme l'existence de signes neurologiques.

### 3. Le bilan biologique initial

Il doit être fait à la période initiale de l'acidose sinon, il risque d'être négatif, surtout s'il y a eu une perfusion de glucose.

Les examens initiaux comportent : glycémie, corps cétoniques (acéto-acétate et bêta-hydroxybutyrate), acides gras libres, acides lactique et pyruvique, acides aminés plasmatiques et urinaires, pH urinaire, acides organiques urinaires et acylcarnitines plasmatiques. Les 4 éléments clés sont l'acide lactique, la glycémie, les corps cétoniques plasmatiques et l'ammoniémie.

### 4. Physiopathologie et orientation diagnostique des acidoses métaboliques

Après élimination des acidoses métaboliques d'origine secondaire (sepsis, anoxie, intoxication...) ou rénale (acidoses tubulaires proximales ou distales), le bilan métabolique d'urgence décrit ci-dessus permettra de distinguer.

#### 4.1. Les acidoses par production d'acide lactique

##### 4.1.1. Acidose lactique + hypoglycémie

Une glycogénose hépatique ou un déficit de la néoglucogénèse (déficit en fructose 1-6 diphosphatase [2]) doivent être évoqués, surtout s'il y a une hépatomégalie et résolution complète de l'acidose sous perfusion de glucosé. Les déficits de la bêta-oxydation des acides gras peuvent donner une acidose lactique avec hypoglycémie sans cétose, acidose souvent moins marquée que dans les glycogénoses ou dans les anomalies de la néoglucogénèse.

##### 4.1.2. Acidose lactique isolée

Ces acidoses sont liées à des anomalies du carrefour du pyruvate (déficit en pyruvate déshydrogénase (PDH), en pyruvate carboxylase (PC)), du cycle de Krebs et déficit de la chaîne respiratoire mitochondriale. Il faut souligner ici l'importance du rapport lactate/pyruvate qui orientera le diagnostic. Seul le déficit en PDH ne génère pas de cétose.

#### 4.2. Les acidoses liées à l'accumulation d'un composé acide (corps cétoniques, acide organique)

Ces acidoses ne sont jamais isolées. Les anomalies du bilan d'urgence sont des anomalies de la glycémie (hypo ou hyper) ou de l'ammoniémie. Les maladies à évoquer sont les aciduries organiques, les anomalies de la cétogénèse ou de la cétolyse. Les acylcarnitines plasmatiques prélevés en phase aiguë permettent de diagnostiquer une acidurie ou, plus rarement, une anomalie de la bêta-oxydation des acides gras.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : f.feillet@chu-nancy.fr

## 5. La prise en charge

La prise en charge en urgence après réalisation des prélèvements à visée étiologique repose sur :

### 5.1. L'équilibre métabolique

#### 5.1.1. L'hypoglycémie

Une perfusion de glucose corrigera les acidoses dues aux glycoses hépatiques et aux déficits de la néoglucogénèse.

#### 5.1.2. L'acidose

Les bicarbonates ne sont utilisés qu'en cas d'acidose grave (pH < 7,10) ne répondant pas au traitement par réhydratation ou normalisation de la glycémie.

#### 5.1.3. L'administration de vitamines

Un nombre important de déficits métaboliques peuvent répondre à un traitement vitaminique qui doit être administré de façon systématique.

#### 5.1.4. La thiamine (vitamine B<sub>1</sub>)

La thiamine est le cofacteur de la PDH, de l'alpha-cétoglutarate déshydrogénase et du complexe 1 de la chaîne respiratoire. Une nutrition parentérale prolongée sans adjonction de thiamine entraîne une acidose lactique majeure et curable en quelques heures par administration de thiamine (100 mg/j) en relançant la pyruvate déshydrogénase.

#### 5.1.5. La biotine (vitamine B<sub>8</sub>)

La biotine est efficace dans les déficits en biotinidase [3] (5-10 mg/j) ou en holocarboxylase synthétase [4] (10-40 mg/j).

#### 5.1.6. L'hydroxocobalamine

Certaines formes d'acidémie méthylmalonique sont sensibles à l'hydroxocobalamine [5] par administration per os quotidienne de 1 mg d'hydroxocobalamine (ou IM de façon hebdomadaire).

#### 5.1.7. La riboflavine (vitamine B<sub>2</sub>)

Elle doit être administrée pour les rares cas de déficits de la chaîne respiratoire sensibles à la vitamine B<sub>2</sub> [6] (100 mg/j en 3 prises).

#### 5.1.8. L'épuration extrarénale

Elle permet de résoudre certaines situations aiguës en améliorant le pH mais elle n'est efficace que s'il est possible de traiter la cause, soit par voie nutritionnelle, soit en traitant un facteur déclenchant.

#### 5.1.9. Le traitement au long cours

La prise en charge au long cours est fonction de la pathologie en cause : traitement nutritionnel des glycoses hépatiques ou des anomalies de la néoglucogénèse, traitement nutritionnel et médicamenteux dans les aciduries organiques. Les acidoses lactiques congénitales (déficits en PC, PDH ou de la chaîne respiratoire) ont des pronostics variables en fonction de la sévérité du déficit, certaines formes très sévères (déficit en PC néonatal [7]) sont souvent au-delà de toute ressource thérapeutique.

## 6. Conclusion

Les acidoses métaboliques d'origine... métabolique sont rares. Elles doivent être évoquées quand elles ont une sévérité trop importante par rapport au facteur déclenchant éventuel ou quand elles ne répondent pas à une prise en charge classique. Le bilan métabolique initial permet souvent de faire le diagnostic s'il est complet. La prise en charge doit comporter en urgence l'administration de tous les cofacteurs potentiellement efficaces, la prise en charge ultérieure devant se faire en milieu spécialisé.

## Références

1. Saudubray J, Desguerre I, Sedel F, et al. A clinical approach to inherited metabolic diseases. In: Fernandes J, Saudubray JM, Van Den Berghe G, Walter JH, eds. Inborn Metabolic Disease, Diagnosis and Treatment. Heidelberg: Springer, 2006: 3-47.
2. Rallison ML, Meikle AW, Zigrang WD. Hypoglycemia and lactic acidosis associated with fructose-1,6-diphosphatase deficiency. J Pediatr 1979;94:933-6.
3. Nothjunge J, Krageloh-Mann I, Suormala TM, et al. Biotinidase deficiency: a congenital metabolic disease which can be successfully treated with vitamin H. Monatsschr Kinderheilkd 1989;137:737-40.
4. Sherwood WG, Saunders M, Robinson BH, et al. Lactic acidosis in biotin-responsive multiple carboxylase deficiency caused by holocarboxylase synthetase deficiency of early and late onset. J Pediatr 1982;101:546-50.
5. Valayannopoulos V, Hubert L, Benoist JF, et al. Multiple OXPHOS deficiency in the liver of a patient with CblA methylmalonic aciduria sensitive to vitamin B(12). J Inher Metab Dis 2009;32:159-62.
6. Penn AM, Lee JW, Thuillier P, et al. MELAS syndrome with mitochondrial tRNA(Leu)(UUR) mutation: correlation of clinical state, nerve conduction, and muscle 31P magnetic resonance spectroscopy during treatment with nicotinamide and riboflavin. Neurology 1992;42:2147-52.
7. Saudubray JM, Marsac C, Cathelineau CL, et al. Neonatal congenital lactic acidosis with pyruvate carboxylase deficiency in two siblings. Acta Paediatr Scand 1976;65:717-24.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Acidoses

## Prise en charge des acidoses métaboliques aiguës hors erreurs innées

Management of metabolic acidosis in children, inherited  
metabolic disorders excluded

P. Durand

Service de réanimation pédiatrique et unité de surveillance continue, AHPH, hôpital de Bicêtre,  
Le Kremlin-Bicêtre, France

Les acidoses métaboliques aiguës de l'enfant posent rarement, en tant que telles, un problème diagnostique ou thérapeutique et l'intérêt d'aborder ces pathologies sous l'angle acido-basique est essentiellement physiopathologique.

### 1. Comment s'orienter devant une acidose métabolique (AM) aiguë

Il n'y a pas de progrès récents car l'interprétation d'un déséquilibre acido-basique repose toujours sur la confrontation du contexte clinique et de l'analyse de la gazométrie. Le diagnostic biologique d'AM est fait sur un taux plasmatique de bicarbonates inférieur à 20 mEq et une  $\text{PaCO}_2 < 35$  mmHg. Le calcul du « base excess » (BE) par les automates de laboratoire à partir de la formule de Siggaard-Andersen, permet de tenir compte du pouvoir tampon interstitiel extracellulaire et de ne pas être influencé par les variations aiguës de la  $\text{PaCO}_2$ . Il est dans ce cas toujours négatif, c'est-à-dire  $< -5$ . Le pH est normal lorsque la compensation respiratoire est suffisante ou abaissée dans le cas contraire (AM décompensée avec acidémie). La démarche diagnostique, au-delà des causes évidentes, reste en partie fondée sur la valeur du trou anionique plasmatique (TAP). L'étude du ionogramme permet de reconnaître les AM hyperchlorémiques sans trou anionique, liées à une perte de bicarbonate (ou plus rarement imputables à un défaut d'excrétion de la charge acide physiologique), et les acidoses métaboliques avec trou anionique augmenté. La loi de neutralité électrique stipule que la somme des cations est égale à la somme des anions plasmatiques soit environ 151 mEq [ $\text{Na}^+ + \text{K}^+ + \text{Cations indosés} = \text{Cl}^- + \text{HCO}_3^- + \text{Anions indosés}$ ]. La différence ou TAP, est de l'ordre de 8 à 16 mmol et correspond à une accumulation d'acides faibles non volatiles. Il faut toutefois comprendre qu'un TAP normal n'exclut pas une accumulation d'acides faibles ; c'est particulièrement vrai pour l'acide lactique. Cette médiocre sensibilité du TAP est liée à la fréquente hypoalbuminémie notée chez les enfants dénutris et de soins intensifs (les protéines représentant en effet deux tiers des cations indosés). Le TAP corrigé pour l'albuminémie ne suffit pas à corriger ce manque de sensibilité. Si le dosage des lactates et des corps cétoniques ne permet pas de confirmer l'origine endogène d'une AM à TAP élevé, il faut alors évoquer une autre intoxication endogène (maladies héréditaires du métabolisme ; le toxique sera alors identifié par

le profil des acylcarnitines plasmatiques et la chromatographie des acides organiques urinaires) et une intoxication accidentelle par accumulation d'acides faibles exogènes (salicylés, éthylènes glycols, autres alcools toxiques). Les acidoses sans trou anionique répondent à plusieurs mécanismes. La perte de bicarbonate d'origine tubulaire rénale, l'acidose hyperchlorémique partiellement compensée du prématuré, ou les AM bilio-digestives (fistule ou fuite biliaire interne ou externe, entérocytoplastie) sont rarement aiguës. Les AM par perte de bicarbonate d'origine digestive peuvent être brutales et majorées par une acidose lactique d'origine circulatoire. Les acidoses avec trou anionique par surproduction d'acides fixes indosés sont les plus fréquentes en néonatalogie ou en réanimation. La cause habituelle est l'acidose lactique associée ou non à une hypoxie tissulaire. La glycolyse est anaérobie et aboutit à la production cytosolique d'acide lactique par incapacité mitochondriale à oxyder le pyruvate. Un tel déséquilibre survient dans la souffrance fœtale aiguë, l'arrêt circulatoire, les insuffisances cardiaques aiguës, les anémies sévères et les situations d'hypoxémie profonde ( $\text{PaO}_2 < 40$  mmHg). Dans le choc septique après réanimation initiale, il n'y a plus ou pas d'hypoxie tissulaire (ce que l'on confirme dans la pratique par la mesure de la saturation tissulaire en oxygène ou  $\text{StO}_2$ ) et la production de lactate est davantage liée à l'exacerbation de la glycolyse aérobie via les pompes  $\text{Na}^+ - \text{K}^+$  ATPase musculaires que l'expression d'une dette persistante en oxygène. Le nouveau-né, dont le débit cardiaque et la consommation en oxygène sont élevés à l'état basal, est particulièrement vulnérable face à de petites variations de transport en oxygène. Toute hypoxie tissulaire durable sous tendue par une baisse du transport va donc générer l'apparition d'une acidose lactique, phénomène amplifié par la réduction de l'extraction hépatique des lactates liée à l'inhibition de la pyruvate carboxylase. Les autres acidoses lactiques sans hypoxie tissulaire sont des erreurs innées du métabolisme. En l'absence d'élévation de l'acide lactique ou des corps cétoniques, il faut discuter une intoxication exogène face à une AM avec TAP augmenté. Le trou osmolaire est alors élevé traduisant l'accumulation de molécules de faible PM (éthanol et alcools toxiques, glycols, salicylés). Les acidoses secondaires à une insuffisance rénale globale sont normochlorémiques. Elles traduisent l'accumulation d'acides faibles (sulfates, phosphates, anions organiques) et la baisse, proportionnellement à la réduction néphronique, de la production tubulaire proximale d'ammoniac. Il s'y associe volontiers une acidose tubulaire distale par défaut d'excrétion des ions  $\text{H}^+$ .

\* Auteur correspondant.  
e-mail : philippe.durand@bct.ap-hop-paris.fr



## 2. La prise en charge actuelle des AM aigus

### 2.1. Généralités

Le traitement d'une acidose aiguë du nouveau-né et de l'enfant est avant tout étiologique. La place des substances tampons, supposées réduire les effets adverses cardiovasculaires de l'acidose intracellulaire, est marginale comme le souligne une récente conférence de consensus. La ventilation assistée-contrôlée permet à elle seule de corriger une acidose respiratoire et sa composante métabolique liée à l'hypoxie tissulaire. Même en situation d'acidose métabolique pure, la sollicitation des muscles respiratoires que reflète l'hypocapnie, peut majorer la composante lactique de l'acidose et augmenter considérablement la dépense énergétique d'un nouveau-né. Les mesures de soutien général sont nécessaires pour maintenir une homéostasie acido-basique, comme la correction de troubles ioniques, le maintien de la température, le support circulatoire par perfusions de solutés de remplissage ou drogues vaso-actives.

### 2.2. Indications thérapeutiques

1. Dans les AM pures et compensées, la correction de la cause en restaurant le base déficit rend inutile le recours au bicarbonate de sodium. Dans les AM décompensées, les seules indications d'utilisation du bicarbonate sont les tubulopathies.
2. L'acidose aiguë mixte est le tableau biologique habituellement rencontré dans la mort apparente du nouveau-né et l'arrêt cardiorespiratoire. La correction de la composante respiratoire et le support hémodynamique permettent de corriger l'acidémie au décours de l'inefficacité circulatoire. Dans les rares études cliniques menées chez le nouveau-né, il n'y a pas de bénéfice démontré avec les bicarbonates et leur usage en routine est donc à décourager (ILCOR). Chez l'enfant comme l'adulte, l'alcalinisation systématique est également abandonnée à la phase précoce de la

réanimation cardio-pulmonaire. Outre la majoration de l'acidose intracellulaire, en particulier myocardique liée à l'hypercapnie surajoutée, aucune étude n'a démontré une amélioration de la survie. La seule indication admise aux bicarbonates est l'inefficacité circulatoire consécutive à une hyperkaliémie, une hypermagnésémie ou une intoxication par un médicament stabilisant de membrane (antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs calciques, etc.).

3. Dans l'acidose lactique (AL), le traitement reste étiologique et repose sur la correction précoce de tout état de choc et l'optimisation des circulations régionales. Une injection de thiamine corrige en quelques heures et de façon spectaculaire les rares acidoses lactiques par avitaminose B<sub>1</sub> (nutrition parentérale dépourvue de thiamine, syndrome du grêle court, etc.). L'absence de cinétique décroissante d'une AL est un critère de mauvais pronostic dans le cadre d'une hépatite fulminante ou d'un choc septique.

4. La correction de l'hypovolémie et du déficit hydrosodé interstitiel de la déshydratation aiguë sévère avec les solutions cristalloïdes (sérum physiologique ou Ringer lactate) permet toujours la correction de l'acidose métabolique sans avoir recours à des bicarbonates.

5. Les intoxications exogènes sévères par les glycols et alcools sont régulièrement impliquées dans des intoxications pédiatriques. L'identification précise par chromatographie en phase gazeuse ou HPLC est possible. Les plus sévères relèvent d'un traitement par le 4-méthylpyrazole, un inhibiteur spécifique de l'alcool déshydrogénase (fomépipazole).

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Psychiatrie de liaison

## Psychiatrie de liaison : il est urgent de prendre son temps psychiquement

Liaison psychiatry: it is urgent to take his time mentally

C. Jousset

Université Paris-XI et AP-HP, Fondation Vallée, Gentilly, France

La psychiatrie de liaison est définie comme une psychiatrie effectuée sur un terrain non psychiatrique. Aujourd'hui, le pédopsychiatre est de plus en plus amené à intervenir à la demande des pédiatres ou des soignants de pédiatrie, spécialisés ou non, pour aider des enfants somatiquement malades, mais aussi les équipes qui les prennent en charge.

### 1. Le pédiatre

Le pédiatre, chargé d'un savoir médical, est avant tout là pour bâtir une alliance thérapeutique avec l'enfant et ses parents. En effet, la particularité de la relation médecin/malade en pédiatrie, est marquée par cette triangulation obligatoire qui amène le médecin à avoir 2 niveaux de communication.

#### 1.1. Avec l'enfant

Plus il est jeune, plus il est incapable de comprendre le discours « brut » des adultes, et il faut trouver les bons mots pour lui faire comprendre sa maladie ; il est aussi essentiel, de respecter ses droits, surtout, fondamentalement, celui qu'il a de rester enfant ; il ne s'agit donc pas de le responsabiliser trop et trop tôt, en lui faisant porter le poids de décisions bien trop lourdes pour lui, au risque qu'il n'organise sa personnalité en « faux self ».

#### 1.2. Avec les parents

Il faut être clair sur le diagnostic et les enjeux de la maladie, mais il faut surtout les aider à accepter leur enfant avec sa maladie, à le guider, à le « supporter » au sens plein du terme, à l'assister, à l'accompagner, dans cette prise de conscience de son corps malade. Souvent, le pédiatre désirerait que l'enfant soit un malade « parfait », toujours content de ce qu'on lui propose comme traitement ou comme examen, gratifiant son médecin, lui évitant ainsi tout conflit avec lui-même ou avec l'équipe soignante. Cependant, il comprend très vite, que, pour qu'un enfant se développe bien psychiquement, malgré sa maladie, il faut qu'il puisse entrer parfois en conflit avec l'équipe qui le soigne, tout en préservant la confiance de fond qu'il a en elle. En effet, il a par moment besoin de se révolter contre sa maladie, contre l'injustice de celle-ci, et il projette régulièrement cette agressivité, qu'il ne peut adresser à ses parents parce qu'il protège, sur les personnes qui le soignent.

Le pédiatre ne doit pas y répondre en miroir, mais l'accueillir et la transformer en reconnaissance de la souffrance de l'enfant, de ses inquiétudes, voire de son désespoir. Lorsque le pédiatre n'est plus capable de le faire, il doit faire appel aux psychiatres. En effet, rester le garant du corps de l'enfant, de sa survie, et en même temps de sa survie psychique, devient, dans certains cas, très compliqué. Certains traitements, certaines opérations, sont particulièrement douloureux ou complexes, et le pédiatre se doit alors de « cliver » dans sa tête les choses, pour ne pas s'identifier trop à l'enfant ou à ses parents, aux risques de ne plus pouvoir pratiquer son métier assez confortablement pour rester efficace. Il lui faut alors fonctionner en « duo » avec un pédopsychiatre.

### 2. Le pédopsychiatre

Il aide le clinicien à mieux situer son niveau d'action et le « décharge » d'une certaine partie des conflits internes qu'il aurait à subir seul, sans sa présence.

Il peut l'aider aussi, quand le traumatisme primaire de la maladie, celui qui est généralement « épongé » par le pédiatre (effet d'annonce, crainte de la douleur pour l'enfant, crainte du handicap, crainte de la mort, etc.) est supplanté par un traumatisme secondaire, lié à l'histoire parentale.

En effet, dans certaines familles, la maladie de l'enfant réinterroge des deuils passés, des maladies passées, des « mandats transgénérationnels » [1] qui plongent l'enfant et sa famille dans un désarroi profond. Seul le pédopsychiatre peut les aider à revisiter ce passé, qui redevient présent en raison de l'éclosion de la maladie. Il peut, tout en ayant conscience que le pédiatre ne peut pas éviter certaines actions thérapeutiques parfois lourdes, écouter l'enfant et sa famille à un autre niveau, celui des fantasmes réveillés par la maladie ou/et ses traitements. En prenant du temps, tout en pouvant s'adapter à l'urgence que la maladie peut provoquer, il aide ainsi à sortir de situations parfois inextricables de refus de soin de la part de l'enfant ou de sa famille [2].

Ainsi, pédiatre et psychiatre se retrouvent dans la même cordée, mais utilisent des outils différents.

La **différence des temporalités** est aussi évidente, mais leur articulation obligatoire, provoque un déséquilibre constant, salutaire pour l'enfant et sa famille, car il amène chacun, le pédiatre comme le pédopsychiatre, à être inventif, à effectuer des compromis, dans un respect mutuel des pratiques.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : catherine.jousset@voila.fr

### 3. Au total

La psychiatrie de liaison en pédiatrie nécessite, pour le pédopsychiatre, un désir de travailler en articulation étroite avec le médecin somaticien, dans un respect mutuel profond, en ayant conscience que le corps et la maladie font partie d'une réalité concrète qui dépasse souvent la réalité psychique. Travailler avec cette réalité là est sans doute une expérience novatrice pour le pédopsychiatre qui, souvent d'ailleurs, l'aide à mieux travailler

dans d'autres parties de sa pratique, avec des enfants non malades somatiquement.

### Références

1. Lebovici S. En l'homme, le bébé. Serge Lebovici à la question par Emile Noël. Ed. Echel, Condé-sur-Noireau, 1992.
2. Graindorge (Jousselme) C. Comprendre l'enfant malade. Du traumatisme à la restauration psychique. Ed. Dunod, Paris, 2005.

Reproduction interdite



Le temps du psychiatre, le temps du pédiatre :  
Synergie ? Complémentarité ? Opposition ?

## Urgences et pédopsychiatrie

### Emergency and child psychiatry

J. Chambry

Fondation Vallée, Gentilly, France

Disponible en ligne sur



Mots clés : Urgences, Psychiatrie

La notion d'urgence en pédopsychiatrie pose problème et doit se différencier du modèle des urgences médicales. En effet, la notion d'urgence renvoie à un phénomène morbide d'apparition brutale, à l'origine d'une expression symptomatologique qui nécessite une prise en charge thérapeutique rapide, qui ne peut être différée. Cela peut s'entendre en ce qui concerne des épisodes psychotiques aigus, telle la bouffée délirante aiguë, ou un épisode thymique comme un épisode maniaque ou mélancolique. Pourtant, ce type de pathologie ne constitue pas la majorité des demandes que nous rencontrons au sein des urgences. Le plus souvent nous sommes sollicités dans des moments de crises dans un contexte de difficultés psychopathologiques anciennes.

Située sur le site du Centre Hospitalier Universitaire de Bicêtre, l'Unité d'Urgences et de Liaison en Psychiatrie Infanto-Juvenile de la Fondation Vallée a comme vocation de répondre aux demandes de soins psychiatriques en urgence pour les enfants et les adolescents du Val-de-Marne jusqu'à 18 ans. Elle est intégrée dans le dispositif de secteur de psychiatrie infanto-juvenile, liée par convention à l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris.

L'unité assure 6 fonctions :

- un travail téléphonique d'orientation pour l'ensemble de l'Ile-de-France et d'accompagnement et de soutien pour les patients du Val-de-Marne, leurs familles et leurs référents médicaux et socio-éducatifs ;
- un travail de consultation programmée strictement limitée aux patients du Val de Marne, soit directement au sein de l'unité, soit au sein du SAU médical de Bicêtre dont les objectifs sont d'évaluer la psychopathologie du patient et la conduite à tenir, soutenir un projet de soin, voire préparer une hospitalisation ;
- un accueil 24h/24 des urgences pédopsychiatriques au niveau des urgences de Bicêtre et des lits porte enfant et adultes jusqu'à 18 ans, sous forme de consultation 365 jours par an ;
- la prise en charge de 4 patients en hospitalisation temps plein sur une courte durée (entre 1 à 3 semaines) dans l'attente de la réouverture des 8 lits après travaux. Ces hospitalisations concernent des mineurs jusqu'à 18 ans, à la demande d'équipes soignantes, ou à l'issue de consultations d'urgence. Les patients des secteurs de la Fondation Vallée y sont accueillis en priorité ainsi que les patients de l'ensemble du département ;

- un travail de pédopsychiatrie de liaison sur l'ensemble des services du CHU de pédiatrie et de médecine pour les moins de 18 ans (activité rattachée à l'unité de pédopsychiatrie de liaison) ;
- une fonction universitaire par la participation régulière à des protocoles de recherche et l'accueil de stagiaires.

À partir de l'analyse des situations rencontrées depuis plus de 11 ans sur cette unité, il se dégage des éléments de réflexions que nous allons développer. Dans les cas les plus fréquents, le jeune patient est amené aux urgences pour des troubles qui ont une expression comportementale : suicide, automutilations, scarifications, crise clastique, mises en danger. La demande est généralement portée par les parents ou les adultes à qui l'enfant ou l'adolescent est confié. Ces adultes recherchent une solution contenant, rapide, immédiate face à ce comportement anormal qui les déborde et le plus souvent les angoisse. Aussi, il se met en place un véritable cercle vicieux qui provoque une montée de l'angoisse, le jeune étant lui-même inquiet de percevoir l'incapacité de l'adulte à le contenir. En miroir des enfants et adolescents, les adultes décontenancés cherchent à agir pour sortir du sentiment d'impuissance suscité par ces situations. Ils font alors appel à l'hôpital avec l'espoir qu'ils pourront y trouver une solution qui fréquemment se résume à une demande d'hospitalisation. Mais quel est le sens thérapeutique de cette hospitalisation en dehors d'une recherche de murs contenant ?

Il est donc nécessaire de transformer l'urgence d'agir en urgence d'écouter afin de pouvoir mettre du sens, injecter de la pensée face à ces comportements qui nous déstabilisent. La consultation d'urgence doit permettre d'accueillir avec bienveillance l'enfant et les adultes concernés, de dédramatiser la situation, offrir un espace tiers avant de proposer une orientation. Elle devra faire lien avec les différents intervenants et s'inscrire dans un réseau de soin qui permette de soutenir une continuité du processus thérapeutique. Elle débouchera ou non sur une hospitalisation en fonction de la spécificité de chaque situation. Elle s'inspire du modèle de la consultation thérapeutique de Winnicott [1] et constitue une véritable aire intermédiaire entre l'enfant, sa famille et les référents extérieurs. Cette rencontre doit permettre de sensibiliser à la valeur du fonctionnement psychique et se situer à l'interface de la réalité extérieure et de la réalité interne [2].

Ainsi, en dehors des troubles psychotiques aigus ou thymiques, qui sont peu fréquents au regard des consultations d'urgence que nous avons effectuées, nous sommes confrontés à différentes situations :

\* Auteur correspondant.  
e-mail : drchambry@ch-fondationvallee.fr

1. des situations évocatrices de maltraitance qui nécessitent une collaboration importante avec les pédiatres afin de protéger le jeune patient et mettre en place les mesures de protection ;
2. des enfants ou adolescents ayant des troubles psychiatriques avérés (autisme, psychose déficitaire, ...) dont le projet de soin ne semble plus adapté. En raison de l'épuisement des parents, éducateurs, soignants... ce jeune patient arrive aux urgences avec une demande d'hospitalisation portée par les adultes ;
3. des enfants pré-pubères qui refusent l'autorité, n'acceptent pas les limites. Confrontés à une situation frustrante, cela provoque en eux une agressivité incontrôlable qui va être à l'origine de troubles du comportement, agressivité qui peut aussi se retourner contre l'enfant lui-même. Ces consultations sont en constantes augmentation, portées soit par les parents, soit par des institutions (école, foyer...);
4. des adolescents qui présentent des troubles du comportement soit de mise en danger avec refus des limites, consommation d'alcool ou de toxiques, fugues, soit d'hétéro-agressivité (crises clastiques), soit d'auto-agressivité (scarifications, tentative de suicide). Ces symptômes viennent témoigner des impasses du processus d'adolescence dans lequel ils sont engagés.

Un nombre important de patients, rencontrés dans les 2 dernières situations, sont évocateurs de troubles oppositionnels, voire de troubles des conduites, ou encore selon l'approche de la CFTMEA [3] d'une organisation limite.

La consultation d'urgence se déroule en plusieurs temps :

1. un temps avec l'enfant ou l'adolescent ;
2. un temps avec les adultes : parents, professionnels de l'enfance ;
3. un temps de synthèse avec les différents protagonistes, qui dégagera une orientation.

Ces consultations seront le plus souvent assez longues, plus d'une heure.

Les facteurs étiopathogéniques sont très complexes et ne peuvent pas se simplifier à une approche médicamenteuse, même si une prescription de psychotrope est parfois utile. Ces consultations révèlent chez une majorité de patients une fragilité narcissique en lien avec des défaillances parentales et/ou institutionnelles. Aussi, il faudra prendre en compte l'ensemble des facteurs familiaux, environnementaux pour proposer la conduite à tenir la plus adaptée possible en tenant compte de la réalité du réseau de soin. Dans le cadre de la consultation d'urgence de Bicêtre, grâce aux liens avec les services de pédiatrie dont le service de médecine d'adolescents, il est possible de proposer une hospitalisation soit en pédiatrie, soit en pédopsychiatrie (unité fermée). En dehors de l'hospitalisation, il sera possible d'orienter vers les services de secteur de pédopsychiatrie mais aussi de proposer des consultations rapprochées en attendant une prise en charge du jeune et de sa famille. Une collaboration importante s'est mise en place avec les services de protection de l'enfance (ASE et services judiciaires).

## Références

1. Winicott DW. La consultation thérapeutique et l'enfant. Paris, Gallimard, 1979.
2. Jeammet P. Spécificité de la psychothérapie psychanalytique à l'adolescence. *Psychothérapies* 2002;22:77-87.
3. Misès R, Quemada N, Botbol M, et al. Une nouvelle édition de la classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent : la CFTMEA R-2000. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2002;50:233-61.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Psychiatrie ; Médicaments

## Le patient partenaire de son traitement : à propos des traitements médicamenteux

Taking child as a partner for his treatment: about drug  
prescriptions

J.-F. Roche\*, B. Olliac

\*Pôle hospitalo-universitaire de pédopsychiatrie, Centre hospitalier Esquirol, Limoges, France

### 1. Position du problème

Durant l'enfance ou l'adolescence, un certain nombre de personnes atteintes à des degrés divers par des troubles du développement quelle qu'en soit l'étiologie peuvent présenter des manifestations de type psychotique. Le recours à des traitements médicamenteux psychotropes peut alors être envisagé, le plus souvent avec des résultats symptomatiquement intéressants pour le patient, sa qualité de vie et celle de son entourage. Cependant, cette pratique se déroule dans une certaine confusion pour des raisons variées : – la prescription médicamenteuse n'est pas une tradition pédopsychiatrique revendiquée ; elle existe – des publications ponctuelles en témoignent – mais souvent « cachée », « honteuse », « déléguée... » ; elle est absente du traité de pédopsychiatrie de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale et peu développée dans la plupart des manuels qui souvent sur ce point renvoient aux traités de psychiatrie d'adultes ; – il est extrêmement difficile de rattacher de manière précise en psychiatrie un symptôme à une étiologie et la pratique psychiatrique est une longue expérience de l'acceptation d'un compromis entre des connaissances générales à toujours affiner et une impossibilité de connaître en quoi ces connaissances ont pu être utiles à la situation précise de tel patient [1].

Par ailleurs, une évolution de la perception sociale de la maladie en général amène à promouvoir dans différentes branches de la médecine des actions d'éducation permettant aux patients de participer à la prise en charge de leur maladie en étant acteurs de certains aspects de cette prise en charge ; nous avons pu les observer lors de notre travail de liaison en pédiatrie pour des maladies somatiques chroniques ; nos confrères psychiatres d'adultes les mettent en œuvre dans le cadre de la réadaptation sociale de malades mentaux sévères.

Nous avons été également troublés par une déclaration du Congrès Européen sur l'Autisme (Oslo 2007) : « *the right based approach to disability promotes a shift in values away from this model (i.e. medical model) towards a social model that sees persons with disabilities as active subjects with rights and not passive objects of assistance* ». Si nous ne nous reconnaissons pas dans le modèle médical décrit – et si en particulier, le modèle psychodynamique et multifactoriel proposé par Misès et Moniot nous

semble toujours d'une actuelle pertinence [2] – nous ne pouvons qu'adhérer par contre à la revendication de sujet de droit ainsi affirmée.

### 2. Pratique

Dans la mesure où le pôle hospitalo-universitaire de pédopsychiatrie était connu régionalement pour s'intéresser aux problèmes posés par la prescription médicamenteuse en pédopsychiatrie, un certain nombre de patients nous ont été ponctuellement adressés avec une symptomatologie d'allure psychotique dans le décours d'un traitement classique. Nous avons dans un premier temps répondu de manière un peu empirique, puis avons mieux défini certaines règles formulées, lors de la demande si possible, sinon lors de la première consultation :

- nous sommes consultants ; le médecin référent de la globalité du traitement reste inchangé ; cette consultation est la prise en compte de certains symptômes ; elle ne prétend pas être une réponse étiologique et globale à l'ensemble des troubles ;
- cette consultation suppose la participation de l'enfant ou de l'adolescent et d'au moins un de ses parents pour prendre en compte d'une part le statut de minorité, d'autre part l'intrication entre troubles de l'enfant et vécu familial ;
- son objectif est de préciser au mieux les symptômes en cause, leurs circonstances, les solutions déjà essayées ; les hypothèses formulées à ce sujet par les différents protagonistes peuvent être considérées ; le bénéfice attendu de la consultation doit être précisé. Une ou plusieurs consultations d'évaluation ultérieures seront nécessaires ;
- une proposition de traitement médicamenteux peut être faite ; elle comporte les éclaircissements demandés en référence à des documents validés (dictionnaire Vidal ; fiches AFSSAPS) éventuellement une question peut être transmise au service de pharmacovigilance ; elle comporte également une indication de durée, une date d'évaluation et une définition des indicateurs d'évolution ; la prescription peut être conditionnelle – gérée par l'enfant et sa famille – avec éventuellement une fourchette posologique selon l'intensité du symptôme.

### 3. Deux observations

Pour illustrer notre cheminement, il nous semble utile de présenter 2 observations assez différentes, l'une étant une prescription

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean-francois.roche13@wanadoo.fr

initiale, l'autre étant un aménagement d'une prescription instaurée depuis plusieurs années.

**Blaise né en 1996 :**

Blaise a présenté des troubles précoces qui ont amené une consultation à l'âge de 4 ans ; le diagnostic de TED (troubles envahissants du développement) a alors été formulé et un traitement ambulatoire avec scolarité mis en place en s'appuyant sur des compétences intellectuelles de l'ordre de la normale. En fin de scolarité primaire, Blaise a repris des manifestations violentes à l'égard de ses pairs et de sa fratrie. Ces manifestations pour lesquelles Blaise pouvait à la fois indiquer les mécanismes interprétatifs qui les sous-tendaient et la frayeur qu'elles suscitaient chez lui, ont été contenues par un traitement neuroleptique (rispéridone). Pour la gestion ultérieure de ce traitement, une consultation suivant le modèle proposé ci-dessus a été établie et a permis de travailler avec une prescription conditionnelle (possibilité d'abstention et fourchette posologique). Cet aménagement a permis à Blaise – qui continue une psychothérapie – de gérer de manière satisfaisante pour lui les résurgences symptomatiques depuis 2006 (date de la prescription initiale)

**Pierre né en 1986 :**

Pierre après une enfance que nous avons *a posteriori* reconstituée comme difficile (symptomatologie d'étrangeté et de phobies multiples masquée par une adaptation de surface) a présenté à l'âge de 15 ans une symptomatologie psychiatrique sévère avec délire, hallucinations, régression intellectuelle et troubles des conduites ; un diagnostic de schizophrénie fut alors posé.

Une évolution très mauvaise durant 4 ans, avec déni des troubles tant par Pierre que par sa famille et difficultés d'observance thérapeutique, a amené la mise en place de consultations spécifiquement dédiées aux symptômes reconnus et aux prescriptions médicamenteuses. À travers cette pratique, une meilleure observance thérapeutique et une évolution plus positive ont pu se faire jour.

## 4. Commentaires

À travers ces 2 observations, nous pouvons constater la dimension fondamentalement individuelle de la démarche basée sur une connaissance de l'enfant et de son histoire ; nous pourrions dire que la préoccupation pour l'enfant prévaut sur le diagnostic ; cependant ceci n'est possible que dans la mesure où nous sommes assurés que cette démarche diagnostique a été menée rigoureusement auparavant.

Trois éléments nous semblent indispensables pour la mise en pratique de telles consultations :

- l'acceptation par l'enfant et sa famille d'une telle contrainte (il peut arriver de revenir à une prescription plus traditionnelle si cette acceptation n'est pas possible à l'expérience) ;
- la compétence et la motivation de l'enfant et de sa famille pour ce travail d'observation et d'analyse des ressentis ;
- une confiance mutuelle entre tous les protagonistes : enfant, famille, psychiatre.

## 5. Conclusion

Une telle expérience est à la fois une part minime de notre activité clinique et un exemple représentatif de l'évolution de nos conceptions quant à la prise en charge des pathologies précoces potentiellement handicapantes. Nous restons en effet très attachés à une clinique individuelle mais à une clinique prenant en compte l'ensemble de la dimension humaine des patients que nous rencontrons (comportements, adaptation à la vie sociale et familiale, facteurs d'origine biologique ou génétique). C'est nous semble-t-il une mise en pratique d'une réelle conception multifactorielle des pathologies du développement.

## Références

1. Dew RE. Why psychiatry is the hardest speciality. *Am J Psychiatry* 2009;166:16-7.
2. Misès R, Moniot M. Les psychoses de l'enfant. *Encyclop Med-Chir Psy* 1979, 37200 M10, M20, pp 1-20.

## Crises fébriles : mécanismes, conséquences et prise en charge

### Febrile seizure: underlying mechanisms, consequences and management

S. Auvin\*, B. Desnous, V. Bellavoine, P. Gressens, O. Boespflug-Tanguy

Service de neurologie pédiatrique et des maladies métaboliques, AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Crises fébriles, Épilepsie

Les crises fébriles (CF) sont la cause la plus fréquente de crises épileptiques de l'enfant. Il s'agit d'une entité clinique fréquente puisqu'elle touche 2 à 5 % des enfants. Les progrès récents sur les mécanismes de survenue pourraient être à l'origine de stratégie de protection dans le cadre de certaines CF prolongées qui ont probablement, chez certains patients, un retentissement à l'âge adulte. Si la prise en charge pratique des patients ayant eu un ou des épisodes de CF a été améliorée au cours de ces dernières années, il ne faut pas oublier que cela reste pour les parents une expérience fortement traumatisante.

### 1. Définitions

Les CF sont des « crises épileptiques survenant chez un nourrisson au cours d'un épisode fébrile sans qu'il y ait d'infection intracrânienne ». Cette définition implique que l'on considère le diagnostic de CF chez un enfant uniquement lorsque les autres causes de crises épileptiques fébriles ont été éliminées. Il faut donc en premier lieu éliminer les événements qui ne sont pas des CF, surtout ceux qui nécessitent une prise en charge urgente comme les méningites, les méningo-encéphalites, le neuropaludisme... Ensuite, la recherche de la cause de la fièvre ne doit pas être occultée. Il faut évaluer si cette fièvre est due à une infection bactérienne sévère ou une bactériémie occulte nécessitant une prise en charge thérapeutique spécifique. Il faut donc avoir, dans un premier temps, une démarche clinique similaire à celle des fièvres de l'enfant. On évaluera en premier lieu les facteurs de gravité liés au tableau clinique (hémodynamique, purpura, syndrome méningé...) et ceux liés au terrain (nourrisson de moins de 3 mois, immunodépression, drépanocytose...).

Bien qu'un certain nombre de CF soient convulsives, un grand nombre comportent une rupture du contact avec hypotonie sans phénomène convulsif. C'est pour cette raison qu'il faut parler de **crises fébriles** et délaissier les termes de convulsions fébriles ou crises convulsives hyperthermiques. On classe alors cet épisode en CF simple ou CF compliquée permettant d'apprécier le risque de récurrence et/ou d'apparition d'une épilepsie ultérieure (tableau I). Cette classification permet également de guider la démarche pour les investigations et/ou un éventuel traitement préventif.

Tableau I  
Critères cliniques permettant de classer les crises fébriles (CF) en CF simple et CF compliquée

	CF simple	CF compliquée
Âge de survenue	≥ 1 an	< 1 an
Durée	< 15 min et 1 crise/24 h	> 15 min ou > 1 crise/24 h
Focalisation	Crise généralisée	Crise partielle
Examen neurologique	Normal	Anormal (postcritique ou permanent)
Antécédents personnels ou familiaux d'épilepsie	Non	Oui

### 2. Mécanismes de survenue

Les connaissances actuelles sur les mécanismes de survenue des CF ne permettent pas de donner d'explications physiopathologiques claires [1]. Il semble que la survenue de CF soit la résultante de multiples facteurs pouvant varier d'un individu à un autre. Une prédisposition génétique, la présence d'une réponse inflammatoire, l'éventuelle modification de la température corporelle et un cerveau immature semblent être les « ingrédients du cocktail » qui participent à l'apparition de CF. Toutefois, il ne faut pas perdre de vue que chaque facteur pris isolément ne peut rendre compte de ce qui se passe chez l'enfant. Aucune donnée à ce jour ne permet d'affirmer que l'augmentation rapide ou la baisse rapide de la température corporelle soit un facteur important dans la survenue des CF [2]. Ces dernières années, il a été montré sur le plan expérimental que la réaction inflammatoire avait un rôle important tant dans la survenue des CF que sur les phénomènes d'épileptogénèse (phénomènes qui conduisent le cerveau à devenir « épileptique ») [3-5]. Ces connaissances permettent d'appréhender un certain nombre de cibles thérapeutiques pour « une éventuelle protection » contre le développement d'une épilepsie ultérieure. Toutefois, il n'est pas possible avec les connaissances actuelles de proposer une stratégie de prise en charge clinique.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : auvin@invivo.ucl.ac.be



### 3. Prise en charge

Le message le plus important est de retenir qu'il faut **informer les parents** à la fois sur la bénignité des CF simples que des risques évolutifs s'ils existent : risque de récurrence et risque des crises épileptiques par elles-mêmes. La survenue de CF n'inquiète plus le praticien à juste titre. Mais l'attitude du médecin peut augmenter l'angoisse parentale. Ceux-ci ont souvent eu la sensation qu'ils allaient perdre leur enfant, ce qui est responsable d'une angoisse intense et d'une modification de leurs attitudes éducatives [6]. Il faut prendre le temps et parler concrètement de leurs ressentis. Le risque des CF est avant tout la récurrence d'une nouvelle CF ultérieurement (20 à 30 % des patients) [7]. Ce risque est faible lorsqu'il s'agit d'une CF simple, il atteint les 50 % lorsqu'il existe 3 critères de CF compliqués. Les traitements antipyrétiques (paracétamol et AINS) n'ont pas montré leur efficacité dans la prévention de la récurrence de CF au cours d'un épisode fébrile. Il n'y a donc pas lieu de recommander de traiter « agressivement » tout épisode fébrile. *A fortiori*, les mesures physiques d'accompagnement n'ont pas d'intérêt dans la prévention des CF. Elles ont d'ailleurs par elles-mêmes des effets secondaires et une mauvaise tolérance. De plus, il faut dire clairement qu'en cas de crise épileptique (CF ou non), il existe 2 risques :

– risque lié à la circonstance de survenue : blessure, accident... Étant donné l'âge des patients, ce risque est très faible puisque tout événement de vie à caractère dangereux est encadré par un adulte. Si une crise survient, il ne faut pas empêcher les mouvements, ne pas secouer l'enfant, déplacer les objets dangereux plutôt que de déplacer l'enfant. Il ne faut rien introduire en bouche : ni doigt ni autre objet. En cas de somnolence post critique, il faut mettre l'enfant en position latérale de sécurité (PLS). La PLS ne doit pas être réalisée coûte-que-coûte. Les phases cloniques touchant

les membres sont souvent un obstacle. En forçant la mise en PLS, il existe un risque de blesser l'enfant ;

– le deuxième risque est lié à la durée de la crise épileptique. La plupart des crises (> 90 %) durent moins de 5 minutes spontanément [8]. Il ne faut donc pas traiter une crise de moins de 5 minutes. Par contre une crise qui dure plus de 5 minutes a une probabilité élevée de durer environ une demi-heure en moyenne. Dans ce cas, il faut faire du diazépam en IR et avoir un avis médical. Si la crise persiste malgré le diazépam, il faut faire le 15 pour prévenir les secours médicalisés. Il faut donner une feuille d'information claire et montrer aux parents l'utilisation du diazépam.

### Références

1. Auvin S, Vallée L. Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles. *Arch Pédiatr* 2009;16:450-6
2. Berg AT. Are febrile seizures provoked by a rapid rise in temperature? *Am J Dis Child* 1993;147:1101-3.
3. Auvin S. Que peut nous enseigner la physiopathologie des Crises Fébriles ? *Rev Neurol (Paris)* 2010; à paraître.
4. Auvin S, Shin D, Mazarati A, et al. Inflammation exacerbates seizure-induced injury in the immature brain. *Epilepsia* 2007;48:27-34. Erratum in *Epilepsia* 2007;48:2379.
5. Auvin S, Porta N, Nehlig A, et al. Inflammation in rat pups subjected to short hyperthermic seizures enhances brain long-term excitability. *Epilepsy Res* 2009;86:124-30.
6. Van Stuijvenberg M, de Vos S, Tjiang GC, et al. Parents' fear regarding fever and febrile seizures. *Acta Paediatr* 1999;88: 618-22.
7. Berg AT, Shinnar S, Hauser WA, et al. A prospective study of recurrent febrile seizures. *N Engl J Med* 1992;327:1122-7.
8. Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, et al. How long do new-onset seizures in children last? *Ann Neurol* 2001;49:659-64.

## Place des nouveaux traitements antiépileptiques chez l'enfant en 2010

What's about new treatments in children epilepsy in 2010?

D. Ville

Service de neuropédiatrie, Hôpital Femme-Mère-Enfant, 69500 Bron, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Épilepsie

Le panorama du traitement des épilepsies a considérablement évolué ces dernières années avec le développement :

– de nouvelles molécules : dans les années 1990, le vigabatrin, la lamotrigine, le topiramate, l'oxcarbamazépine, le felbamate. Dans les années 2000, le levetiracetam, le zonizamide, le lycrica, le vimpat, le rufinamide ;

– de thérapeutiques non médicamenteuses : chirurgie de l'épilepsie, chirurgie palliative (callosotomie), régime cétogène, stimulation du nerf vague.

Ces nouveaux traitements ont permis une amélioration de la prise en charge des épilepsies rebelles, mais l'ont rendu plus complexe, nécessitant des compétences de plus en plus spécifiques.

La nécessité de thérapeutiques innovantes se fait particulièrement sentir chez l'enfant, en raison :

– de la fréquence des crises et du risque potentiel de conséquences sur les fonctions intellectuelles, plus élevé que chez l'adulte ;

– de l'existence de syndromes propres à l'enfant reconnus pour leur pharmacorésistance et leur pronostic cognitif péjoratif ;

– de la présence de pathologies neurologiques sous-jacentes sévères, qui peuvent s'exprimer par une épilepsie débutant chez le nourrisson ou le jeune enfant.

Malgré ce besoin, les données sur les nouvelles molécules (tableau I) montrent qu'à l'exception du vigabatrin, aucune d'entre elles n'est accessible à l'enfant de moins de 2 ans, faute d'autorisation de mise sur le marché. Plusieurs explications peuvent être trouvées à cette carence :

– les résultats des études de l'adulte ne sont pas transposables au jeune enfant en raison de caractéristiques pharmacocinétiques distinctes, et de l'efficacité ciblée pour certaines d'entre elles sur les épilepsies focales, s'adaptant mal aux syndromes épileptiques de l'enfant, qui peuvent même parfois être aggravés ;

– les études ciblées sur les populations pédiatriques sont peu nombreuses, non seulement pour des raisons éthiques, mais également en raison de difficultés méthodologiques : impossibilité de maintenir des périodes d'observation prolongée sans modification thérapeutique, en cas de fréquence de crises élevée, multiplicité des syndromes et des étiologies contraignant à faire des études sur des populations de petite taille. Des projets en vue de l'élaboration de nouvelles méthodologies adaptées à l'enfant sont en cours.

Néanmoins, l'aide apportée par ces molécules dans les épilepsies de l'enfant est réelle, et leur place doit être reconnue.

### 1. Les spasmes infantiles

Les molécules de référence sont le vigabatrin et la corticothérapie, avec une efficacité dans environ 50 % des cas pour le premier et 70 % pour le second. La contribution d'autres molécules telles que le topiramate, le levetiracetam, la lamotrigine, le felbamate, le zonizamide reste modeste, avec une efficacité qui se situe aux alentours 30 %. Les avis sur le régime cétogène divergent, mais des études récentes semblent montrer des résultats encourageants.

### 2. Les épilepsies précoces de la première année de vie

Le vigabatrin est la seule molécule de nouvelle génération à avoir obtenu l'AMM dans cette tranche d'âge ; son indication est restreinte en raison du risque de rétrécissement concentrique du champ visuel. Plusieurs enquêtes auprès de praticiens ont montré le développement de l'utilisation du topiramate et du levetiracetam hors AMM chez le nourrisson.

### 3. Les épilepsies focales

Les épilepsies focales ont largement bénéficié de l'arrivée sur le marché de nouvelles molécules (topiramate, oxcarbamazépine, lamotrigine, levetiracetam, gabapentine, vigabatrin...).

### 4. Le syndrome de Dravet

Il s'agit d'une épilepsie particulièrement sévère avec une efficacité insuffisante (valproate, benzodiazépines), voire même une aggravation (carbamazépine, phénobarbital) avec les traitements antiépileptiques classiques. Parmi les nouvelles molécules, le stiripentol a apporté une aide précieuse dans la prise en charge des états de mal. Plusieurs études ont montré également une efficacité du topiramate, dont la prescription commence à se généraliser. Des données plus ponctuelles ont été reportées avec le levetiracetam, le régime cétogène, le zonizamide.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : dorothee.ville@chu-lyon.fr

**Tableau I**  
**Caractéristiques des nouvelles molécules antiépileptiques**

DCI	Nom commercial	AMM	Posologie	Remarques
Oxcarbamazépine	Trileptal® : soluté 60 mg/ml cp 150, 300, 600 mg	A/E ≥ 6 ans ; Ep focales Monothérapie ou association	E : 30 à 40 mg/kg/j A : 600 à 2400 mg/j	E.I : somnolence, diplopie, vertiges, nausées leucopénie (rare), hyponatrémie (fréquent) ; pas de dosage sanguin
Felbamate	Taloxa® : cp 400, 600 mg Sirop : 600 mg/5 ml	A/E > 4 ans ; Lennox-Gastaut en association après échec des autres TRT	E : 30 à 40 mg/kg/j A : 3600 mg/j	<b>NFS et bilan hépatique avant TRT puis tous les 15 jours</b> ; pas de dosage sanguin
Vigabatrin	Sabril® : cp 500 mg, sachets 500 mg	A/E/ : en association et après échec des autres thérapeutiques dans les Ep partielles En monothérapie dans les spasmes	N : 100 à 150 mg/kg/j E : 50 à 70 mg/kg/j A : 1,5 à 3 g/j	Surveillance du champ visuel possible uniquement chez E > 8 ans coopérant Pas de surveillance biologique préconisée
Gabapentine	Neurontin® : gel 100, 300, 400 mg cp 600, 800 mg	Ep focales : A/E* > 12 ans ; monothérapie ; association Entre 3 et 12 ans : en association	E : 30 à 40 mg/kg/j A : 1200 à 3600 mg/j	E.I : somnolence, vertiges (modérés) Pas de surveillance biologique préconisée
Lamotrigine	Lamictal® : cp 2, 5, 25, 50, 100, 200 mg	Ep généralisées idiopathiques ou non ; épilepsies focales A/E > 12 ans : monothérapie, association A/E > 2 ans ; association 2 <sup>e</sup> intention	E : 5 à 10 mg/kg/j A : 200 à 400 mg/j <b>+ valproate :</b> E : 2 à 5 mg/kg/j A : 100 à 200 mg/kg	<b>Surveillance cutanée+++</b> , surtout si associé au valproate ; introduction très progressive+++ Pas de surveillance biologique préconisée
Lévétiracétam	Keppra® : cp 250, 500, 1000 mg Sol buv : 100 mg/ml Sol IV 100 mg/ml	A ≥ 16 ans : Ep focale 1 <sup>re</sup> intention monothérapie E/A ≥ 12 ans : Ep Myoclonique juvénile, autres Ep généralisées en association E ≥ 4 ans : Ep partielles en association	3 g/j	
Stiripentol	Diacomit® : gel 250 et 500 mg Sachet 250 et 500 mg	A/E : syndrome de Dravet, en association au Valproate et au Clobazam	75 à 100 mg/kg/j	Diminuer valproate, clobazam, crbamazépine Remettre liste des TRT à diminuer si associés
Topiramate	Epitomax® : gel 15, 25, 50 mg Cp 50, 100, 200 mg	A/E ≥ 2 ans ; Ep généralisées, focales en monothérapie en 2 <sup>e</sup> intention ou association	E : 3 à 6 mg/kg/j A : 200 à 600 mg/j	E.I : surveiller comportement, langage, poids, appétit, acidose métabolique, lithiases rénales
Zonizamide	Zonegran® : gel 25, 50, 100 mg	A > 8 ans : ép focale en association	A : 300 à 500 mg/j	E.I : anorexie, acidose, lithiases rénales (association régime cétogène, topiramate)
Sulthiam	Ospolote® : cp 50, 200 mg	Pas d'AMM ; ATU pour Ep à pointes centro-temporales pharmacorésistantes, pointes ondes continues du sommeil	5 à 10 mg/kg	Troubles digestifs, hyperpnée, d'appétit, poids
Rufinamide	Inovelon® : cp 100, 200, 400 mg	A/E ≥ 4 ans Syndrome de Lennox Gastaut en association	30 mg/kg en 2 prises <b>si association au valproate et poids ≤ 30 kg, réduire la dose (max 600 mg/j)</b>	E.I : céphalées, vertiges, asthénie (modérés) Pas de surveillance biologique préconisée
Lacosamide	Vimpat® cp 50, 100, 200 mg	A ≥ 16 ans Ep focale en association	400 mg/j en 2 prises	E.I : vertige, céphalées, diplopie, somnolence allongement de l'espace PR (contre-indication en cas de bloc auriculoventriculaire) Pas de surveillance biologique préconisée
Pregabaline	Lyrica® : gel 25, 50, 75, 100, 150, 200, 300 mg	A ≥ 18 ans Ep focale en association	600 mg/j en 2 prises dose si ins rénale	E.I : somnolence (modérée) Pas de surveillance biologique préconisée

AMM : autorisation de mise sur le marché ATU : autorisation temporaire d'utilisation DCI : dénomination commune internationale TRT : traitement

A : adulte E : enfant N : nourrisson EP : épilepsie E.I : effets indésirables.

Remarque : aucun dosage sanguin systématique de ces molécules n'est préconisé.

## 5. Le syndrome de Lennox-Gastaut

L'efficacité de certaines nouvelles molécules a été reconnue : la lamotrigine en association avec le valproate ; le felbamate dont la prescription est restreinte au syndrome de Lennox-Gastaut à cause du risque d'agranulocytose et d'insuffisance hépatique, et dernièrement, le rufinamide qui vient d'obtenir l'AMM. De façon plus anecdotique, un bénéfice avec le topiramate, la stimulation du nerf vague a été décrit.

## 6. L'épilepsie à pointes centro-temporales rebelles, les Pointes Ondes Continues du sommeil

On peut citer le sulthiam, disponible uniquement dans le cadre d'une autorisation temporaire d'utilisation.

## 7. L'état de mal

Les benzodiazépines, la phénytoïne, le phénobarbital restent les molécules de référence. Plusieurs études ont reporté une efficacité du levetiracetam, notamment dans les statuts non convulsifs, mais les données demeurent limitées chez l'enfant. La place du régime cétogène reste à définir mais des résultats encourageants ont été observés dans des états de mal de crises focales.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

## Scolarité et épilepsie

### Education and epilepsy

N. Villeneuve<sup>1,2,3,\*</sup>, V. Laguitton<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> Hôpital Henri-Gastaut, France

<sup>2</sup> Service de neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants, CHU Timone, Marseille, France

<sup>3</sup> CINAPSE Centre d'investigation neurologique adulte et pédiatrique pour les soins en épileptologie, Marseille, France

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Épilepsie, Scolarisation

L'épilepsie est la maladie neurologique la plus fréquente après la migraine et touche 500 000 personnes en France, dont 40 000 enfants épileptiques traités âgés de 3 à 16 ans. On dénombre chaque année 4000 nouveaux cas d'épilepsie parmi les enfants de moins de 10 ans, dont 1000 épilepsies rebelles. Parmi eux, plus de 2000 seront en échec scolaire. C'est la 3<sup>e</sup> cause d'intervention du médecin scolaire. L'épilepsie ne se limite pas aux seules crises. Elle peut être associée à des troubles cognitifs, des difficultés affectives et des troubles de la personnalité. Les crises et les troubles associés engendrent des difficultés d'apprentissage et aboutissent parfois à un échec scolaire. Ces troubles associés sont responsables à long terme de difficultés d'intégration sociale et professionnelle. Les personnes épileptiques ont une sous-qualification fréquente (71,7 % ouvriers ou employés contre 55 % dans la population générale) et le chômage est plus fréquent que dans la population générale française. De nombreuses études ont montré des difficultés de progression dans les apprentissages académiques, y compris chez des enfants ayant des compétences intellectuelles dans la norme [1,2]. L'épilepsie est un facteur de risque de difficultés ou d'échec scolaire. Plusieurs facteurs sont mis en cause : l'âge d'apparition de l'épilepsie, la fréquence et le type de crises, les syndromes épileptiques (idiopathiques ou non idiopathiques), les anti-épileptiques et leurs effets secondaires, la présence d'anomalies corticales, la présence de difficultés scolaires préexistantes à l'épilepsie, les déficits cognitifs spécifiques, les difficultés de comportement et les facteurs psychosociaux [3]. L'âge de début est un facteur important ; mais il faut également tenir compte du type de syndrome : les épilepsies idiopathiques ont un meilleur pronostic que les épilepsies non idiopathiques [4]. Il est maintenant évident que les syndromes épileptiques dits « bénins » [5,6] peuvent être associés à des déficits cognitifs et des troubles du comportement, qu'il est important de repérer faute de quoi il ne pourra y avoir de prise en charge adaptée sur le plan scolaire.

En France, 4 études ont abordé le problème des difficultés d'apprentissage académique chez les enfants épileptiques scolarisés dans l'Éducation Nationale [7]. Les difficultés d'apprentissage sont rapportées chez 60 à 73 % des enfants, quel que soit le type d'épilepsie, même dans les épilepsies réputées bénignes (épilepsie partielle à pointes centro-temporales ou épilepsie absence). Le

taux de redoublement est massif (50 à 63 % des enfants). Parmi les troubles associés, les troubles de l'attention, la lenteur et la fatigabilité sont rapportés chez 53 à 72 % des enfants. Les rééducations extrascolaires (orthophonie, psychomotricité, suivi psychologique) concernent 40 à 46 % des enfants. Des résultats similaires ont été observés dans d'autres pays [8].

La neuropsychologie chez l'enfant épileptique a pour objectif d'étudier l'impact de la maladie sur le développement neurocognitif, le comportement et les apprentissages académiques. Les troubles cognitifs dans l'épilepsie sont souvent très spécifiques : ils peuvent correspondre à des atteintes sélectives sur le plan cognitif (langage, mémoire, capacités visuo-perceptives, etc.) et sur le plan comportemental (lenteur, fatigabilité, troubles de l'attention,...). Ces déficits cognitifs spécifiques sont fonction de la localisation de la zone épileptogène et du mode de propagation de la décharge critique. L'impact de ces déficits est visible dans les différents domaines d'apprentissage (langage oral, écrit, raisonnement, calcul, géométrie, mémorisation,...). Ainsi les bilans neuropsychologiques peuvent objectiver une hétérogénéité des performances, y compris chez les enfants ayant des compétences intellectuelles normales ou subnormales. Les déficits cognitifs fréquemment observés sont des troubles de la mémoire immédiate, des difficultés de planification, une réduction de la fluence verbale. L'interrogatoire de l'enfant sur ses résultats et ses difficultés scolaires doit compléter celui des parents. On s'intéresse à ses relations avec les autres enfants et aux conséquences des crises à l'école. À la lumière des résultats du bilan neuropsychologique, on peut expliquer le pourquoi de ces difficultés (par exemple : la géométrie et la géographie sont difficiles pour un enfant ayant des difficultés visuo-perceptives et visuo-constructives). La rééducation peut être proposée en visant préférentiellement certaines compétences. Cependant, l'association de plusieurs déficits cognitifs spécifiques (par exemple l'association de trouble de planification et la mémoire de travail) rend complexe les rééducations. Le risque de retard scolaire accumulé au fil des années n'est pas négligeable. Il faut savoir reconnaître les signaux d'alerte : perte de motivation, conflits scolaires, changement d'école, mais aussi aggravation paradoxale de l'épilepsie.

Pour prévenir les difficultés, il est important d'expliquer la maladie (crises, troubles cognitifs associés éventuels) à l'enfant et à ses parents et de préparer l'avenir scolaire : informer le médecin scolaire, faire faire les bilans neuropsychologiques et psychologiques, mettre en place un suivi rééducatif et psychologique.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : nvilleneuve-hopitalhenrigastaut@wanadoo.fr

Le Projet d'Accueil Individualisé (PAI) s'établit à la demande des parents, entre l'école et les parents avec l'aide indispensable du médecin scolaire. Le PAI décrit les crises, le risque de survenue, la conduite à tenir (qui prévenir ?, que faire ?). Les troubles cognitifs associés peuvent être mentionnés et il peut être proposé des adaptations pédagogiques à mettre en place (tiers temps supplémentaire à tous les contrôles), s'assurer de la compréhension des consignes orales ou écrites et en fonction des déficits faire des copies des cours, interrogation par QCM...). Cependant, le PAI a ses limites : i) en cas d'épilepsie très active (la grande fréquence des crises entraîne inévitablement une déscolarisation) ; ii) en cas de troubles cognitifs très spécifiques et multiples qui entravent alors la possibilité de réussir dans un cursus ordinaire et rendent alors le vécu scolaire très douloureux. Il peut exister des limites à cette intégration scolaire. Le pédiatre devra veiller à ce que l'enfant ne paye pas son adaptation scolaire à un prix méconnu, (efforts incessants, sentiment de ne jamais en faire assez et devoir en faire toujours plus). Cette situation risque de le conduire à une profonde dévalorisation voire à une authentique dépression source de phobie scolaire. Il faudra évaluer la souffrance éventuelle de l'enfant et la faire admettre aux parents dans l'intérêt de l'enfant. L'orientation vers un établissement scolaire spécialisé pour enfants épileptiques est alors à envisager afin d'offrir une scolarité adaptée, ambitieuse et réussie et ne doit pas être ressentie comme un échec mais comme un passage pour atteindre d'autres objectifs, mais dont la finalité est toujours la même : donner à l'enfant l'autonomie et l'intégration sociale les meilleures possibles. La mise en évidence et la prise en charge des déficits cognitifs associés à l'épilepsie permettent d'expliquer des difficultés

scolaires, de proposer des techniques de rééducations et/ou des adaptations pédagogiques. Il est important d'aider l'enfant à progresser, à valoriser ses compétences, à compenser ses lacunes afin de permettre à long-terme la meilleure insertion sociale et professionnelle.

## Références

1. Farwell JR, Dodrill BB, Batzel LW. Neuropsychological abilities of children with epilepsy. *Epilepsia* 1985;26:395-400.
2. Bailet LL, Turk WR. The impact of childhood epilepsy on neurocognitive and behavioral performance: a prospective longitudinal study. *Epilepsia* 2000;41:426-31.
3. Aldenkamp AP, Alpherts WC, Dekker MJ, et al. Neuropsychological aspects of learning disabilities in epilepsy. *Epilepsia* 1990;31:59-20.
4. Elger CE, Helmstaedter C, Kurthen M. Chronic epilepsy and cognition. *Lancet Neurol* 2004;3:663-72.
5. Bulteau C, Jambaque I, Viguier D, et al. Epileptic syndromes, cognitive assessment and school placement: a study of 251 children. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:319-27.
6. Deonna T, Zesiger P, Davidoff V, et al. Benign partial epilepsy of childhood: a longitudinal neuropsychological and EEG study of cognitive function. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:595-603.
7. Chaix Y, Daquin G, Monteiro F, et al. Absence epilepsy with onset before three years: a heterogeneous and often severe condition. *Epilepsia* 2003;44:944-9.
8. Sillanpää M. Epilepsy in children: prevalence, disabilities and handicap. *Epilepsia* 1992;33:444-9.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Chylothorax, Lymphangiomes, Lymphangiectasies

## Désordres constitutionnels lymphatiques du poumon

### Inherited lymphatic disorders of the lung

L. Donato\*, C. Scheib-Brolly

*Pôle médico-chirurgical de pédiatrie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, France*

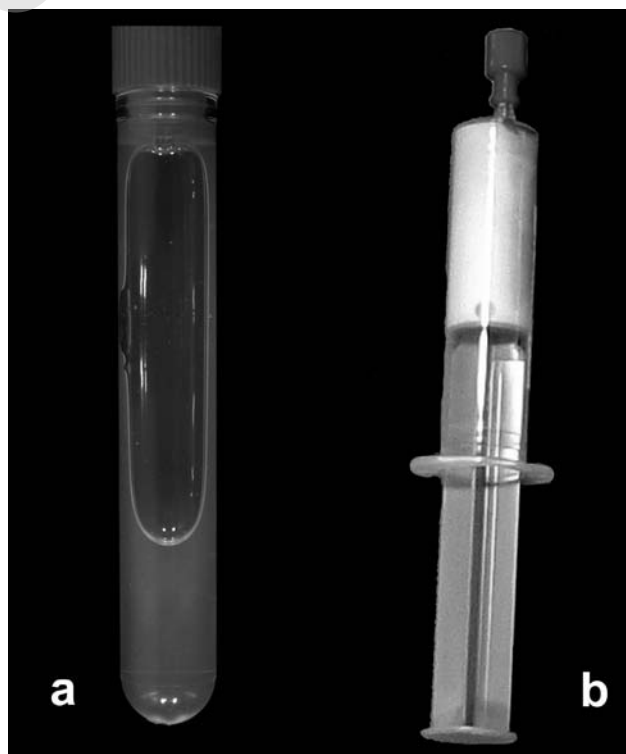
Les anomalies congénitales du système lymphatique pulmonaire forment un ensemble hétérogène : chylothorax congénitaux, lymphangiomes cervico-médiastinaux, lymphangiectasies pulmonaires, dysplasies lymphatiques généralisées, lymphangioléiomyomatose. Des associations sont décrites entre ces entités. Leur fréquence actuelle, dominée par celle du chylothorax, est probablement sous-estimée et leur physiopathologie est souvent mal comprise.

### 1. Chylothorax congénitaux

La nature chyleuse d'un épanchement pleural est définie par sa composition cyto-chimique : composition cellulaire  $> 1\ 000/\text{mm}^3$  dont plus de 80 % de lymphocytes, triglycérides  $> 1,1\ \text{mmol/l}$ , richesse en protéines [1]. On distingue le chylothorax idiopathique, isolé, des chylothorax syndromiques dont la physiopathologie est probablement différente (trisomie 21, Sd de Noonan, Sd de Milroy, Sd de Beckwith-Wiedemann, Yellow Nail syndrome, Sd de Gorham). Le chylothorax idiopathique est une affection bien connue des néonatalogistes. Sa prévalence est estimée entre 1/8600 à 1/15 000 naissances [2,3] ; son augmentation de fréquence remarquable au cours des dernières décennies reste inexplicable. Il survient en dehors de tout contexte malformatif, sans lésion observable du canal thoracique. C'est probablement une affection fonctionnelle comme en attestent sa dépendance au mode d'alimentation et son évolution régressive dans la majorité des cas. Il est habituellement repéré à l'échographie anténatale (« hydrothorax »). Les cas qui ont échappé au dépistage sont révélés par une détresse respiratoire dans les heures ou les jours qui suivent la naissance, la radio montrant un épanchement pleural d'abondance variable, uni ou bilatéral. L'aspect macroscopique et la composition du liquide se modifient si l'enfant a déjà été alimenté prenant alors un aspect laiteux caractéristique (fig. 1).

L'épanchement chyleux semble entretenu par la présence de triglycérides à chaînes longues dans le canal thoracique. Outre la ponction évacuatrice et/ou le drainage aspiratif, la plupart des cas répondent à l'alimentation par un lait de régime composé de triglycérides à chaînes moyennes, qui court-circuitent le système lymphatique et passent directement dans le sang portal (Portagen®, Monogen®). La durée du régime d'exclusion, de quelques

semaines à quelques mois, reste controversée. Dans notre expérience une dizaine de jours peuvent suffire dans les formes simples [4]. Toutefois 10 à 20 % des cas échappent à ce schéma thérapeutique, nécessitant d'autres interventions : nutrition parentérale stricte prolongée, somatostatine, shunt pleuro-péritonéal, pleurodèse chimique ou chirurgicale. La place respective de ces différentes modalités ne fait pour le moment l'objet d'aucun consensus. En cas de drainage prolongé il faut évaluer les pertes afin de compenser le déficit nutritionnel (eau-électrolytes, lipides, albumine) mais aussi infectieux (immunoglobulines, lymphopénie) et thrombotique (fuite d'ATIII).



**Figure 1. Aspect macroscopique du liquide pleural**

**a.** enfant non alimenté : liquide citrin, légèrement trouble (riche en protéines).

**b.** après mise en route de l'alimentation orale : liquide laiteux caractéristique (saturé de chylomicrons).

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : leonard.donato@chru-strasbourg.fr

## 2. Lymphangiomes cervico-médiastinaux

Tumeurs bénignes kystiques et souvent multiloculaires, les lymphangiomes sont généralement observés chez le jeune enfant ou même chez le fœtus (« hygroma kystique »). Les 3/4 d'entre eux concernent la région cervico-faciale avec parfois une composante médiastinale. Ils se présentent sous la forme de tuméfactions molles mal limitées en profondeur, infiltrant les plans musculaires (base de langue, muscles du cou). L'échographie montre un aspect multikystique et avasculaire, sauf au niveau des cloisons où des vaisseaux sont parfois visibles (doppler). Leur aspect IRM est un hyposignal en T1, hypersignal en T2 [5]. Ils posent des problèmes à la fois esthétiques et fonctionnels. L'évolution peut être brutale : hémorragie intrakystique compressive, spontanée ou iatrogène (accouchement, ponction) ; poussée de croissance aiguë, volontiers corticosensible. L'exérèse complète n'est pas toujours possible, en particulier dans les formes infiltrant la base de langue où la chirurgie peut être mutilante. La récurrence est fréquente.

Les atteintes cervicales extensives et monstrueuses, repérées à l'échographie anténatale, nécessitent une prise en charge coordonnée et planifiée : accouchement par césarienne, intubation assistée par endoscopie, stabilisation en milieu de réanimation néonatale, chirurgie par une équipe entraînée. La dissection est souvent laborieuse et le risque hémorragique peut engager le pronostic vital.

La localisation médiastinale pure est beaucoup plus rare, et vraisemblablement sous-diagnostiquée. Les lésions intéressent indifféremment la loge thyroïdienne, le médiastin moyen ou postérieur [6]. De petite taille et moins évolutives qu'à l'étage cervical, elles restent asymptomatiques ou sont découvertes plus tardivement, à l'occasion d'un cliché « systématique » ou réalisé à l'occasion d'un syndrome médiastinal (surinfection, hémorragie intrakystique). Les formes uniloculaires semblent plus fréquentes à l'étage médiastinal (faux kyste bronchogénique). Des formes à révélation précoce avec volume important sont toutefois signalées [7].

## 3. Lymphangiectasies pulmonaires congénitales (LPC)

Histologiquement définies par une dilatation des lymphatiques sous-pleuraux et interlobulaires, les LPC semblent liées à une anomalie du drainage veineux pulmonaire fœtal comme en atteste la fréquence remarquable de leur association au retour veineux pulmonaire anormal total, ainsi qu'à d'autres cardiopathies avec

obstacle au retour veineux [6,8]. Elles sont également observées dans un contexte de dysplasie lymphatique généralisée (Noonan) ou peuvent survenir isolément. Leur prévalence semble très faible, du moins dans les formes néonatales classiquement révélées par une hypoxémie réfractaire avec HTAP majeure rapidement létale. L'aspect radiologique est celui d'un syndrome interstitiel, en poumon réticulé ou nodulaire d'aspect floconneux. En cas de chirurgie d'une cardiopathie à risque, il est licite d'effectuer une biopsie pulmonaire si l'aspect macroscopique du poumon sous-pleural est suspect (aspect clouté, plages grisâtres).

La survie est toutefois possible à l'aide de techniques de réanimation lourdes [9] ou même spontanément dans les rares formes à révélation post-néonatale [10]. La situation semble alors s'améliorer au cours de la première enfance au prix d'une maladie respiratoire chronique avec colonisation bactérienne et profil fonctionnel obstructif. Il est probable que la fréquence des LPC soit sous-estimée dans la mesure où le diagnostic repose exclusivement sur la biopsie chirurgicale. L'atteinte pulmonaire n'est pas toujours homogène et il existe des formes partielles (observation personnelle).

## Références

1. Büttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999;116:682-7.
2. Rocha G, Fernandes P, Rocha P, et al. Pleural effusions in the neonate. *Acta Paediatr* 2006;95:791-8.
3. Beghetti M, la Scala G, Belli D, et al. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
4. Scheib-Brolly C. Les chylothorax congénitaux ; à propos de 8 cas en 3 ans. Thèse Pédiatrie, Strasbourg 2006.
5. Wunderbaldinger P, Paya K, Patrik B, et al. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174:827-32.
6. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome (state of the art). *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:1037-46.
7. Comstock CH, Lee W, Bronsteen RA, et al. Fetal mediastinal lymphangiomas. *J Ultrasound Med* 2008;27:145-8.
8. Bellini C, Boccardo F, Campisi C, et al. Congenital pulmonary lymphangiectasia. *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:43.
9. Mettauer N, Agrawal S, Pierce C, et al. Outcome of children with pulmonary lymphangiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2009;44:351-7.
10. Barker PM, Esther CR, Fordham LA, et al. Primary pulmonary lymphangiectasia in infancy and childhood. *Eur Respir J* 2004;24:413-9.



## Prise en charge prénatale des chylothorax

### Diagnosis and treatment of fetal pleural effusions

R. Favre

CMCO-SIHCUS Schiltigheim, Strasbourg, France

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Chylothorax, Médecine fœtale

L'hydrothorax peut être primitif ou secondaire. Son incidence est de l'ordre de 1/10 000 à 15 000 grossesses. L'hydrothorax primitif répondra aux critères post-nataux de chylothorax, soit de contenir 1,1 mmol/l de triglycérides et avoir un taux de lymphocytes supérieur à 80 % [1]. Il est la conséquence de fuite lymphatique dans l'espace pleural et peut être uni ou bilatéral. L'étiologie la plus probable est une anomalie du canal lymphatique thoracique ou des lymphangiectasies pulmonaires [1]. Les hydrothorax secondaires sont liés à des pathologies pulmonaires ou à des maladies générales, le pronostic dépend étroitement de l'étiologie. La prise en charge de l'hydrothorax primitif est encore un sujet de controverse [2], son pronostic dépend de l'importance et de la survenue d'une anasarque [3-7] (fig. 1).

La démarche diagnostique consiste à exclure des malformations associées, une infection fœtale, une anomalie chromosomique, une anémie fœtale [6]. On retiendra comme critères positifs, la compression thoracique qui s'évalue au cours de la ponction pleurale, l'œdème cave supérieur et le taux très élevé de lymphocytes dans le liquide de ponction, finalement une belle ampliation pulmonaire en fin de vidange pleurale. Ce taux de lymphocytes supérieur à 80 % est toutefois controversé [1]. La présence d'un

hydramnios et surtout d'une anasarque sont des facteurs aggravants [8]. Ainsi, la démarche diagnostique devrait permettre d'exclure un épanchement secondaire et de mieux définir la prise en charge.

L'histoire naturelle montre la possible régression de l'hydrothorax dans 22 % des cas [8]. Mais cette évolution est peu probable en cas d'épanchement massif et d'anasarque. L'hydrothorax peut se compliquer d'une hypoplasie pulmonaire [6], principalement dans la période 16-24 semaines. La progression de l'hydrothorax et surtout l'apparition de l'anasarque sont les facteurs prédictifs les plus importants [9]. L'utilisation du ratio d'effusion pourrait permettre de mieux sélectionner les fœtus pouvant bénéficier d'une thérapeutique agressive [10].

Des complications maternelles peuvent compliquer les hydrothorax fœtaux, principalement la pré-éclampsie et le syndrome en miroir. La situation maternelle peut s'améliorer avec le traitement fœtal [6].

### 1. Prise en charge

#### 1.1. Approche conservatrice

L'hydrothorax primitif peut se résorber spontanément, une prise en charge conservatrice est raisonnable devant des épanchements modérés, sans hydrops. Les taux de survie rapportés sont de 73 à 100 % [1,8]. Sur une série de 204 cas, 89 n'ont pas bénéficié de traitement *in utero*, le taux de mortalité observé est de 39 % [8].

#### 1.2. Ponction pleurale

La ponction pleurale peut avoir une visée diagnostique, mais également thérapeutique en particulier en prépartum. Le rationnel est la décompression thoracique et la poursuite de la croissance pulmonaire. Dans la majorité des cas le liquide se ré-accumule rapidement. Théoriquement des ponctions itératives pourraient induire une hypo-protéïnémie qui risquerait de favoriser l'apparition d'une anasarque [6]. Le taux de survie publié après thoracocentèse est de 60 à 77 % [1,8]. En cas d'anasarque le taux de survie après ponction pleurale n'est que de 10 à 50 % [1,6].

#### 1.3. Shunt pleuro-amniotique

La pose de shunt permet un drainage permanent. La majorité des équipes utilise le shunt de Rodeck, il s'agit d'un drain double pigtail introduit sous contrôle échographique à travers un trocart de 3 mm. Ce geste peut se compliquer dans 15-20 % des cas,



Figure 1. Hydrothorax bilatéral massif.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : romain.favre3@wanadoo.fr

**Tableau I**  
**Résultat comparatif du pronostic périnatal**

Auteur	Attitude conservatrice		Thoracocentèse		Shunt pleuro-amniotique	
	Pas d'hydrops	Hydrops	Pas d'hydrops	Hydrops	Pas d'hydrops	Hydrops
Pettersen [12]	83 % (29)	12 % (3)	50 % (4)	33 % (3)	100 % (31)	50 % (27)
Aubard [8]	21,3 % (48)	23,5 % (48)	60 % (10)	10 % (19)	100 % (17)	66,6 % (63)
Rustico [1]	73 % (25)	35 % (7)	77 % (10)	50 % (11)	82 % (27)	62 % (77)
Smith [13]	–	–	–	–	60 % (5)	44 % (7)
Favre	75 % (4)	–	85,7 % (7)	33,3 % (3)	75 % (8)	52,9 % (17)
Moyenne	77 %	24 %	62 %	31 %	83 %	52 %

principalement d'une rupture prématurée des membranes, d'une migration du cathéter dans la cavité amniotique ou dans l'espace pleural, d'une chorioamniotite [3,4,6]. Le taux de survie est de 50-90 % en fonction de la présence ou non d'hydrops (*tableau I*).

#### 1.4. Pleurodèse

En raison de l'expérience chez l'adulte, l'utilisation de l'OK-432 a été très rarement publiée chez le fœtus. Seuls une dizaine de cas ont été rapportés [1,11]. Un cas de mort maternelle 8 semaines après le traitement est décrit [11].

Notre expérience personnelle porte sur 39 hydrothorax de 1991-2009. Il s'agit d'une étude rétrospective.

## 2. Conclusion

L'hydrothorax est une pathologie rare pouvant être associée à des anomalies chromosomiques ou d'autres anomalies malformatives ou génétiques. Ces associations nécessitent une exploration anténatale performante avant d'offrir une thérapeutique. Certaines résolutions spontanées ont un bon pronostic. Le taux de survie pour ceux qui présentent un épanchement persistant est meilleur en l'absence d'anasarque, en moyenne de 80 % *versus* 50 %. Bien qu'aucune étude randomisée n'ait été réalisée, l'ensemble de la littérature est en faveur d'une pose de shunt pleuro-amniotique dans les épanchements sévères avec hydrops ou en progression par des équipes entraînées.

## Références

1. Rustico MA, Lanna M, Coviello D, et al. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn* 2007;27:793-9.

2. Knox EM, Kilby MD, Martin WL, et al. In utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic lung lesion: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:726-34.
3. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, et al. Emergency thoraco amniotic shunting in cases with compressive pleural effusion with hydrops: a retrospective study of 60 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2006; 35:652-7.
4. Picone O, Beanchi A, Mandelbrot L, et al. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 2004;191:2047-50.
5. Yinon Y, Grisaru-Granovsky S, Windrim R, et al. Perinatal outcome following antenatal shunting for fetal pleural effusions. *Am J Obstet Gynecol* 2008;199:5119.
6. Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Practice Res Clin Obstet. Gynaecol* 2008; 22:77-96.
7. Mann S, Johnson MP, Wilson RD. Fetal thoracic and bladder shunts. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15:28-33.
8. Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, et al. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:325-33.
9. Klam S, Bigras JL, Hudon L. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther* 2005;20:366-70.
10. Bigras JL, Ryan G, Suda K, et al. Echocardiographic evaluation of fetal hydrothorax: the effusion ratio as a diagnostic tool. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:37-40.
11. Chen M, Shih JC, Wang BT, et al. Fetal OK-432 pleurodesis: complete or incomplete? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:791-3.
12. Pettersen HN, Nicholaides KH. Pleural effusions. In: Fisk NM, Moise KJ. Cambridge University Press, 1997, pp 261-272.
13. Smith RP, Illanes S, Denbow ML, et al. Outcome of fetal pleural effusions treated by thoracoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:63-6.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Chylothorax

## Place de la chirurgie dans les chylothorax congénitaux et malformatifs

### Which place for surgery in the care of congenital and malformative chylothorax

F. Becmeur\*, R. Le Nue, A. Schneider, C. Gomes-Ferreira, I. Lacreuse, C. Scheib-Brohly

*Service de chirurgie pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg ; CHU de Haute-pierre, Strasbourg, France*

Il existe 3 catégories distinctes de chylothorax chez l'enfant [1] : les chylothorax congénitaux (CC), les chylothorax malformatifs ou syndromiques (CM) et les chylothorax post-opératoires (CO).

Les CC sont de diagnostic prénatal et/ou néonatal. La chirurgie des CC est le dernier recours après une prise en charge médicale, hygiéno-diététique et conservatrice par ponction-évacuation et/ou drainage. Les solutions chirurgicales font appel le plus souvent à l'abrasion pleurale et/ou la pleurectomie partielle.

Les CM posent des problèmes complexes car ils s'inscrivent dans le cadre de malformations globales du système lymphatique. Les solutions chirurgicales font appel à l'abrasion pleurale, voire la pleurectomie partielle, la ligature du canal thoracique, la dérivation par shunt pleuro-péritonéal et autres dérivations lympho-veineuses. Les CO ne diffèrent pas des problématiques rencontrées chez l'adulte où les arbres décisionnels sont clairement établis [2].

Le but de ce travail était d'identifier les stratégies opératoires concernant les CC et les CM : indications opératoires, moment de la chirurgie dans la prise en charge médicale, techniques opératoires.

## 1. Matériel et méthodes

Nous avons recensé et analysé les données de patients ayant présenté un CC ou un CM ayant conduit à un acte opératoire<sup>1</sup>.

Les données suivantes ont été relevées : sexe, âge au moment du diagnostic, terme de naissance, poids de naissance, nature de la prise en charge pré et post-natale, nature du traitement chirurgical et résultats.

## 2. Résultats

Huit dossiers de patients avec CC et 6 dossiers de patients avec CM ont été revus.

<sup>1</sup> *Equipes ayant participé à l'enquête* : Didier Aubert (Besançon) ; Pierre Lingier (Bruxelles) ; Stéphane Geiss (Colmar) ; Cécilia Tolg (Fort De France) ; Christian Piolat (Grenoble) ; Pascal De Lagausie, Gérard Morisson (Marseille) ; Guillaume PODEVIN (Nantes) ; Jean-Stéphane VALLA (Nice) ; Jean-Paul BONNET (Paris) ; Benjamin FREMOND (Rennes) ; François VARLET (Saint-Étienne) ; François BECMEUR, Rachel Le Nue (Strasbourg) ; Hubert LARDY (Tours).

\* *Auteur correspondant.*  
e-mail : Francois.Becmeur@chru-strasbourg.fr

### 2.1. Huit dossiers de CC

Six filles et 2 garçons. Un enfant présentait un syndrome de Noonan. Terme moyen : 34,5 SA. Poids moyen : 1900 g. Six ont eu un diagnostic prénatal (en moyenne à 31,5 SA). Cinq avaient eu un traitement prénatal du chylothorax [3,4], un drainage unilatéral pleuro-amniotique, 3 drainages bilatéraux pleuro-amniotiques, une ponction bilatérale. Six sur 8 avaient un épanchement bilatéral à la naissance. La durée de la prise en charge avant toute chirurgie a été en moyenne de 41 jours. Le traitement médical avait consisté en des ponctions répétées pour tous les enfants, puis drainage thoracique pour 7 enfants. Tous les enfants ont été mis à la diète (suppression des acides gras à chaîne longue), puis en nutrition parentérale (NPT). La Somatostatine (octréotide) [5] a été utilisée en ultime recours pour tous les enfants avant chirurgie, à des doses variables en fonction de la tolérance. La Somatostatine a été prescrite en moyenne sur une durée de 11 jours. Tous les enfants ont eu des débits de drainage thoracique supérieurs ou égaux à 50 ml/kg/j [6].

Le traitement chirurgical a consisté en une recherche de l'origine d'un écoulement pathologique anormal du chyle, puis en une abrasion pleurale [7], voire pleurectomie partielle sur le versant pariéto-costal 6 fois sur 8, ou un simple drainage 2 fois sur 8. Un seul enfant a eu une abrasion chimique complémentaire per opératoire avec de la bétadine (povidone iodée) [8]. Tous les enfants ont été drainés en post-opératoire.

La durée du drainage post-opératoire a été en moyenne de six jours. Tous les enfants opérés ont guéri de leur chylothorax.

### 2.2. Six dossiers de CM

Trois syndromes de Gorham-Stout, 2 lymphangiectasies pulmonaires, une maladie de Meige-Milroy et Nonne ont été opérés [9,10]. Pleurectomie chirurgicale (x 4), anastomose lympho-veineuse (x 1), talcage (x 1), tentative d'abrasion chimique (x 1), drainage pleuro-péritonéal (x 2).

Trois patients (un syndrome de Gorham-Stout, 2 lymphangiectasies pulmonaires) sont décédés au décours de nombreuses tentatives thérapeutiques médico-chirurgicales.

## 3. Discussion – conclusion

L'analyse des dossiers de CC dans la période prénatale doit permettre d'établir des facteurs pronostiques autorisant ainsi le recours à la chirurgie de façon plus précoce et pertinente.

Il apparaît que tous les dossiers d'enfants non guéris après 10 jours de traitement médical conservateur devraient être orientés vers soit l'utilisation de Somatostatine, soit la chirurgie d'emblée. Abrasion pleurale et drainage suffisent à mener ces patients vers la guérison définitive en maintenant une diététique adaptée.

Les enfants souffrant de CM sont volontiers porteurs de syndromes malformatifs graves avec anomalie sévère de la circulation lymphatique. Les traitements chirurgicaux ne permettent pas de résoudre la pathologie et offrent des solutions transitoires et malheureusement souvent insuffisantes.

## Références

1. Beghetti M, La Scala G, Belli D, et al. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
2. Selle JG, Snyder WH, Schreiber JT. Chylothorax: Indications for surgery. *Ann Surg* 1973;177:245-9.
3. Hagay Z, Reece A, Roberts A, et al. Isolated fetal pleural effusion: a prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993;81:147-52.
4. Watson WJ, Munson DP, Christensen MW. Bilateral fetal chylothorax: results of unilateral in utero therapy. *Am J Perinatol* 1996;13:115-7.
5. Bulbul A, Okan F, Nuhoglu A. Idiopathic congenital chylothorax presented with severe hydrops and treated with octreotide in term newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2009;22:1197-200.
6. Cleveland K, Zook D, Harvey K, et al. Massive chylothorax in small babies. *J Ped Surg* 2009;44:546-50.
7. Nkere UU, Griffin SC, Fountain SW. Pleural abrasion: a new method of pleurodesis. *Thorax* 1991;46:596-8.
8. Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, et al. Congenital idiopathic chylothorax in neonates: chemical pleurodesis with povidone iodine (Betadine). *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003;88:F531-3.
9. Mitanchez D, Walter-Nicolet E, Salomon R, et al. Congenital chylothorax: what is the best strategy? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F153-4.
10. Engum SA, Rescorla FJ, West KW, et al. The use of pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax in infants. *J Ped Surg* 1999;34:286-90.

## Du Téléthon au plan Maladies Rares : le rôle de l'AFM

From the first french Telethon to the rare diseases act:  
the role of AFM

L. Tiennot-Herment

*Présidente de l'AFM et de Généthon, Evry, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies rares

L'Association Française contre les Myopathies (AFM) est une association de malades et parents de malades frappés par les maladies neuromusculaires, des maladies génétiques rares qui tuent muscle après muscle. Alors que ces maladies étaient oubliées de tous, ils ont pris leur destin en main et mis en marche un important mouvement de solidarité. En 1987, l'AFM lançait en France le 1<sup>er</sup> Téléthon européen, un Téléthon qui, depuis 23 ans, mobilise chaque 1<sup>er</sup> week-end de décembre plus de 5 millions de personnes. Un événement fédérateur qui véhicule des valeurs de solidarité et de dépassement de soi auxquelles les Français sont attachés et ont renouvelé leur confiance.

Grâce à ce soutien inégalé et avec l'audace qui caractérise ceux qui n'ont rien à perdre, l'AFM a rendu possible ce qui semblait impossible :

- les 1<sup>es</sup> cartes du génome humain réalisées par le laboratoire Généthon créé par l'AFM et financé par les dons du Téléthon. L'AFM a ainsi contribué à l'accélération de la découverte des gènes responsables de maladies (une poignée de gènes connus en 1986, aujourd'hui : plus de 3 000 gènes localisés ou identifiés) et propulsé la France au 1<sup>er</sup> rang mondial de la recherche génétique ;
- un meilleur diagnostic et des soins plus adaptés pour les malades ce qui s'est traduit par une amélioration considérable de leur qualité et de leur espérance de vie ;
- les maladies rares sont sorties de l'oubli et devenues une priorité de santé publique en France et en Europe : deux plans nationaux obtenus sous l'impulsion de l'AFM mais aussi l'adoption d'une réglementation européenne qui a ainsi permis la mise sur le marché de plus de 50 médicaments orphelins. L'AFM a également créé la Plateforme Maladies Rares qui regroupe les principaux acteurs des maladies rares et constitue un centre de ressources unique, qualifié de French Model en Europe ;
- l'adoption de nouveaux droits pour les personnes en situation de handicap (droit à la compensation, droit à la scolarité, droit à la formation et à l'emploi) ;
- la co-fondation de Génopole Evry, 1<sup>er</sup> bioparc Français, qui rassemble aujourd'hui 69 entreprises de biotechnologies, 20 laboratoires académiques de recherche, 19 plateformes mutualisées et un développement économique sans précédent (2 300 salariés) ;
- la création de 3 centres de recherche à la pointe dans leur domaine : le laboratoire Généthon qui devient aujourd'hui un

établissement pharmaceutique et qui produit ses premiers lots de médicaments de thérapie génique pour les maladies rares ; l'Institut de Myologie, une structure unique en Europe sur le muscle et l'stem, un laboratoire précurseur dans le domaine des cellules souches ;

– l'émergence de thérapies nouvelles qui ont démontré leur efficacité pour des premiers malades et qui donnent à la médecine de nouveaux outils, de nouvelles approches pour combattre l'ensemble des maladies. En moins de 20 ans, la thérapie génique est passée du stade de voie d'exploration à celui de réalité thérapeutique pour des premières maladies, comme les déficits immunitaires ou l'adrénoleucodystrophie. Les cellules souches démontrent elles aussi des perspectives prometteuses pour la médecine de demain ;

– trente maladies différentes sont aujourd'hui aux portes du médicament avec le soutien de l'AFM : des maladies neuromusculaires ou neurologiques, des maladies du sang, de la vision, de la peau, du système immunitaire, 30 maladies qui ouvrent la voie à la médecine de demain. Car les maladies rares sont le laboratoire de l'innovation médicale au profit du plus grand nombre.

Depuis le 1<sup>er</sup> Téléthon, l'AFM mène son combat avec la conviction que seule une concentration des moyens permet d'obtenir des résultats significatifs. C'est pour cela qu'elle a mis en place une stratégie payante qui a bénéficié à l'ensemble des maladies génétiques, des maladies rares et même de maladies plus fréquentes. L'AFM soutient ainsi 70 % de la recherche sur les maladies rares en France et les dons du Téléthon sont indispensables à la poursuite des essais sur les maladies rares car nous en sommes les partenaires majeurs. Aujourd'hui, si l'AFM ne soutient pas ces essais, ces structures et ces outils qui représentent des dizaines de millions d'euros, personne ne le fera. Car les maladies rares comme le développement de thérapies innovantes (les biothérapies) ne bénéficient aujourd'hui que de peu d'investissement de l'industrie pharmaceutique et l'engagement des pouvoirs publics dans ce domaine reste insuffisant.

Au fil de ces pas de géants accomplis, l'AFM est devenue une association de malades atypique et unique en passe de produire et de tester ses propres médicaments. Son laboratoire Généthon construit aujourd'hui à Evry le premier et le plus important laboratoire de production de médicaments de thérapie génique à l'échelle semi-industrielle au monde.

Pour plus d'information : [www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [duguet@afm.genethon.fr](mailto:duguet@afm.genethon.fr)



## Le plan Maladies Rares : bilan et perspectives

### Rare diseases health plan: outcome and expectations

G. Tchernia\*, G. Le Hénanff, O. Kremp-Roussey

*Ministère de la santé, Paris, France*

Disponible en ligne sur



**Mots clés :** Maladies rares

**P**récedé par des initiatives associatives et par la création de la plateforme maladies rares (MR), le premier plan national maladies rares a été institué en 2004 pour 4 ans. Son objectif majeur était d'établir l'équité en termes d'accès aux soins pour les malades atteints de MR, définis par leur rareté (< 30 000 par maladie en France). Il comportait 10 axes d'actions. Des moyens importants ont été alloués et à son terme le Haut Conseil de la Santé Publique [1] a été chargé de son évaluation. Globalement ce plan fut un succès : il a permis aux malades, aux médecins et aux chercheurs de sortir de l'ombre et a offert un cadre à des actions novatrices. En ce domaine une période de 4 ans est courte : les avancées qu'il a suscitées ne peuvent se pérenniser que dans une dynamique persistante édifiant sur le socle établi. Parmi les effets les plus spectaculaires, il faut retenir la création des 131 centres de référence (CRM) et de 501 centres de compétences (CC) [2], le soutien au portail d'information Orphanet qui l'a conduit à une stature internationale reconnue, le développement du monde associatif et de son interface avec les centres de référence. En ce qui concerne la recherche, 140 projets ont été financés dans le cadre de l'Agence nationale de la recherche, 101 dans celui des projets hospitaliers de recherche clinique, et 13 dans le cadre européen « e-rare ». La Haute autorité de santé a établi 22 protocoles nationaux de diagnostic et de soins [3], la Direction générale de la santé 24 cartes de soins et d'urgence [4], et la Caisse Nationale d'Assurance Maladie a mis en place une cellule spécifique maladies rares.

Les points plus faibles sont la constitution et le suivi des bases de données, le dépistage, l'information grand public et la formation du personnel de santé. La lourdeur et la complexité des tâches administratives ont handicapé sur le terrain beaucoup des acteurs du plan. Des problèmes de coordination administrative ont retardé ou handicapé les recrutements pour certains des postes obtenus par les CRM. Le suivi du plan a semblé pâtir de moyens insuffisants aux différents évaluateurs : il a été difficile d'obtenir des données financières précises pour certains de ses domaines. Les indicateurs de suivi et d'impact ont été insuffisants ou absents. Par ailleurs l'allongement de la durée de vie pour certaines des maladies a déplacé des problèmes spécifiquement pédiatriques vers la pathologie adulte, avec l'apparition de nouvelles expressions cliniques, mettant en exergue la nécessité d'une étroite

coordination entre les équipes prenant en charge des tranches d'âges différents et de procédures attentives lors du passage des relais. Des consultations pluridisciplinaires ont été instituées par de nombreux CRM. De nouveaux métiers, comme celui de conseiller en génétique ont émergé. Pour d'autres, comme les bio-informaticiens, ou les biostatisticiens, des recrutements supplémentaires sont apparus comme une ardente nécessité.

### 1. Le plan 2010-2014 est en voie d'élaboration

Il s'agit d'un plan interministériel (Santé et Sports/Enseignement supérieur et Recherche/Industrie/Travail, relation sociales, famille et solidarité). L'équipe projet est constituée par un pilote désigné par les 4 ministres concernés, un chef de projet Inspecteur Général des Affaires Sociales, et des rapporteurs désignés par chacune des directions concernées.

Sept axes ont été retenus.

#### 1.1. Diagnostic, soins et prise en charge médico-sociale

Le but est d'harmoniser et fédérer le travail des centres de référence et d'améliorer leur coordination avec l'ensemble des acteurs du parcours de soin. Les centres de référence seraient regroupés en 20 à 30 filières dont les moyens seront mutualisés. Les plateformes de laboratoires nécessaires aux diagnostics feront l'objet d'une labellisation. Le suivi de la gestion à l'échelle régionale sera assuré par un référent maladies rares au sein des ARS. Une expérimentation sera réalisée dans certaines régions à la recherche de la méthodologie permettant d'améliorer la prise en charge de proximité en aval des CR et des CC. Les questions spécifiques des dépistages des maladies rares devront, en concertation étroite avec les organismes concernés, au premier chef l'HAS, recevoir des réponses claires.

#### 1.2. Recueil des données, connaissance des maladies rares et de leurs conséquences médicales, sociales et économiques

Les objectifs sont de consolider, de partager selon des normes définies, les recueils de données cliniques et biologiques et la conservation des produits biologiques. L'interopérabilité des systèmes de recueils et la possibilité de faire remonter les informations sur les activités des filières sont au premier rang des préoccupations.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : gil.tchernia@sante.gouv.fr

### 1.3. Recherche

L'ambition est de mieux favoriser et prendre en compte l'activité recherche du plan, qu'il s'agisse de recherche clinique, thérapeutique, fondamentale, ou en sciences humaines. Nous souhaitons voir ré-instituer des appels à projet spécifiques des maladies rares, favoriser la constitution d'un organisme de gestion de la recherche maladies rares, en étroite connexion avec le portail Orphanet et la future banque de données MR nationale. Cette recherche doit s'ouvrir très largement vers une coopération internationale et vers une coopération avec l'industrie à travers un partenariat public/privé, en particulier pour les essais thérapeutiques.

### 1.4. Médicaments spécifiques

Il faut promouvoir et faciliter l'investissement industriel dans le développement des médicaments spécifiques, améliorer la connaissance du marché des médicaments orphelins et apprécier plus finement leur impact sur les dépenses de l'assurance maladie, sécuriser les conditions de prescription, prévenir les ruptures de commercialisation et tenter d'y répondre.

### 1.5. Prise en charge financière

Avec pour objectif de garantir l'égalité du droit aux remboursements sur l'ensemble du territoire, de simplifier les modalités de prise en charge pour les dispositifs ou médicaments hors AMM ou non remboursés, d'évaluer les besoins médico-sociaux insatisfaits en région, en particulier pour les prises en charge de cas complexes, de favoriser le dialogue entre les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) et les filières MR.

### 1.6. Formation, information et soutien aux actions associatives

Les objectifs sont de promouvoir les métiers et de dispenser les formations initiales nécessaires à la prise en charge des malades, de formaliser l'expertise sur les maladies rares, d'assurer la disponibilité de l'expertise, de l'information et des programmes de formation continue. Le soutien au portail Orphanet doit être pérennisé avec la préoccupation de l'évolution de son statut, permettant plus de latitude dans les recrutements. Des programmes d'éducation thérapeutique doivent être assurés par les filières, des réseaux de diffusion de l'expertise et de la formation doivent être adossés aux filières MR, en collaboration constante avec les associations de malades.

### 1.7. Coopération européenne et internationale

Cet axe de travail doit tendre à structurer les coopérations européennes et internationales par une mise en commun des bases de données lorsque nécessaire, une fluidité des échanges tant pour les envois d'échantillons biologiques à visée diagnostique que pour la mise en œuvre d'essais thérapeutiques transnationaux. La coopération avec les pays du Sud et de l'Europe de l'Est doit être une des missions des filières de soin et des équipes de recherche.

Sept groupes de travail regroupant les directions ministérielles concernées, des représentants d'associations et des experts se sont réunis entre fin septembre 2009 et début janvier 2010 (226 participants et 34 réunions).

Après un travail de concertation avec les directions des différents ministères, le plan doit être validé par les cabinets ministériels, et recevoir un avis favorable de la CNS (Conférence Nationale de la Santé), du HCSP, et du Comité d'orientation de suivi et de labellisation (COSL) du Plan national maladies rares.

Si le premier plan s'est attaché à mettre au point les grands outils et à définir les principes phares pour guider l'action publique en matière de maladies rares, le nouveau plan s'annonce résolument opérationnel et tourné vers l'optimisation des structures en place [5], en fédérant les hommes et les moyens, en simplifiant les procédures et en développant les interfaces, afin que les années qui viennent soient porteuses d'espoir pour les 2 à 3 millions de malades atteints en France de maladies rares.

### Références

1. Rapport du Haut Conseil de la Santé Publique. Evaluation du Plan National Maladies Rares 2005-2008. Avril 2009. [http://www.hcsp.fr/docspdf/avisrapports/hcspr20090317\\_maladiesRares.pdf](http://www.hcsp.fr/docspdf/avisrapports/hcspr20090317_maladiesRares.pdf).
2. Coordonnées des centres de référence et de compétence : [http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Education\\_Home.php?lng=FR#REPORT\\_CENTRESREFERENCE](http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Education_Home.php?lng=FR#REPORT_CENTRESREFERENCE).
3. Protocoles nationaux de diagnostic et de soins : [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/j\\_5/accueil](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/j_5/accueil).
4. <http://www.sante-sports.gouv.fr/les-cartes-de-soins-et-d-informations-pour-les-personnes-atteintes-de-maladies-rares.html>.
5. Orphanews. Editorial du 27 janvier 2010. <http://www.orpha.net/actor/Orphanews/2010/100127.html>.

## Éthique, esthétique et dignité humaine

### Ethics, aesthetic and human dignity

C. Valentin

Université René-Descartes, Paris V, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Éthique, Art

Les liens tissés entre la médecine et l'art sont complexes. Aristote dans L'Alpha de la Métaphysique situe la médecine comme le premier des arts car elle lie un singulier – représenté par la relation médecin patient – et un universel figuré par le désir de restituer la santé. La peinture, l'architecture, la sculpture, la littérature, la musique... sont déclarées arts seconds. L'éthique est une esthétique de l'intérieur, dit Pierre Reverdy, par le lien tressé entre médecine et art.

Saisir la genèse des premières pensées, voici sans doute un des fantasmes qui continue à faire rêver autant le médecin que le chercheur. Proposer un monde en harmonie avec ce premier ressenti, voilà sans doute une des chimères qui fait rêver l'artiste. Même si on sait que l'origine n'est porteuse d'aucune vérité, l'imagination ne tarit pas. L'homme de science nous a montré que le fœtus pense : la question est maintenant : à quoi pense-t-il ? Et en quoi sa pensée est-elle dépendante de ses sens ? Dans cette remontée de questionnements commandée par une soif de désirs jamais assouvie, l'ultime problématique sera : que voit le fœtus ? On se tourne vers le médecin. Les temps évoluant, on interroge également l'artiste.

### 1. Que voit le fœtus ?

La réponse la plus souvent donnée, a été de dire que le fœtus ne voit rien. Rien parce que assurément dans un utérus, il n'y a que du noir, même si l'intérieur de la matrice se nomme lumière. Rien parce le liquide amniotique est opaque. Rien car la rétine n'est pas structurée pour différencier la clarté de l'ombre, le cristallin et l'iris ne sont pas suffisamment matures pour filtrer un éventuel passage de la lumière. Rien car de la rétine aux hémisphères cérébraux, tout n'est que défaillance, absence ou immaturité. Rien qui permette d'imaginer une interaction avec les autres organes des sens, rien qui permette de spéculer sur un rapport entre la perception d'un monde et les prémices de la pensée.

### 2. Et pourtant...

La peau de la paroi abdominale maternelle mesure 0,5 mm à 2 mm, la paroi utérine au voisinage du terme varie de 4 mm à 10 mm, le liquide amniotique est transparent. Rien n'assure donc

que la lumière n'affleure pas la rétine fœtale. Laissons la parole aux embryologistes.

L'ébauche des yeux apparaît vers le 22<sup>e</sup> jour sous la forme de 2 sillons en continuité avec le futur cerveau. À la 4<sup>e</sup> semaine, vaisseaux choroïdiens, rétine et muscles qui commanderont les mouvements des yeux, s'individualisent. Au 5<sup>e</sup> mois, s'achève aussi l'organisation du cerveau en particulier la région occipitale, lieu de l'analyse des images perçues par la rétine.

Les structures sont maintenant en place. Que sait-on de la vision fœtale ? Donnons cette fois la parole aux physiologistes. On peut enregistrer l'activité électrique des organes de la vision dès la 25<sup>e</sup> semaine affirme Michèle Mazeau [1] et d'ajouter : « Le développement de la fonction visuelle ne débute qu'à la naissance du fait de l'absence complète de stimulation dans l'utérus. Ce qui n'est évidemment pas le cas des autres fonctions, tant sensibles que motrices, dont l'évolution commence dès la période anténatale » [1]. Cette prise de position étonne. Pourquoi l'activité visuelle serait-elle la seule fonction à ne pas exister avant la naissance ? Effectivement, si l'on entend par fonction visuelle fœtale une vision affinée équivalente à celle de l'adulte, ou même du nouveau-né, Michèle Mazeau a raison. Si par contre, on reprend l'idée que la lumière passe à travers les tissus maternels et vient stimuler la rétine fœtale, rien n'interdit de penser que le fœtus possède une « vision élémentaire ». Si cette hypothèse était pertinente et devait être vérifiée par les radiologues, grâce aux futures IRM, par les neuro-physiologistes, via des mesures plus fines de l'activité électrique du cerveau, il y aurait lieu de s'interroger sur le lien entre la vision fœtale et les premières pensées, la mémoire générée, les goûts induits, les désirs perpétués affectant notre vie d'adulte. À l'évidence, le noir des premiers temps des origines de la vie n'est pas un « rien », une négation comme on l'a peut-être trop longtemps et trop facilement pensé.

### 3. L'artiste dit quelque chose de la vision du fœtus

La pensée de l'artiste éclaire, si l'on peut dire, ou du moins change le regard. « Le noir est la couleur d'origine de la peinture. Et aussi j'ajoute, la couleur de nos origines. Quand un enfant naît, on dit qu'il a vu le jour ; donc avant de voir le jour, on était dans le noir... » [2] affirme Soulages. L'intérêt porté à la peinture – en premier à celle de Soulages qui affectionne comme personne le noir – peut être considéré comme une résurgence de la vie fœtale. « Le noir est

\* Auteur correspondant.  
e-mail : valentinclaude@hotmail.com



une couleur violente, elle s'est imposée, elle a dominé l'origine. Le noir, c'est le lieu de toutes les variations ». C'est à ce niveau que le métissage entre la parole du scientifique et celle de l'artiste peut être pertinent.

Jean-Pierre Changeux, dans *L'Homme neuronal*, a montré que le fœtus a la capacité d'inscrire à l'intérieur même de ses réseaux nerveux, des souvenirs qui perdureront toute sa vie. Ceci signifie entre autres que le cerveau ainsi constitué conditionne notre représentation du monde. Si nous supposons que le noir est présent autant dans les cavernes que dans l'utérus, l'artiste en peignant fait acte de production à partir de sa propre mémoire, de ses propres souvenirs constitués et « emmagasinés » durant sa vie fœtale. Les autres couleurs ne sont pas absentes de la psyché du fœtus, elles sont seulement en attente et seront réactivées et développées après sa naissance.

On pourrait simplement avancer que le noir rendu par l'artiste est un univers plus riche que le noir pensé communément et interprété comme une couleur unifiée. Soulages dit davantage : « Plus les moyens sont limités, plus l'expression est forte », comprendre plus la perception lumineuse est limitée, plus la mémoire visuelle sera forte. Soulages contrairement aux idées reçues ne s'arrête pas au seul noir, il l'associe avec des tons orangés, jaunes, bleus. La peinture de Soulages est abstraite, non figurative, riche de tous les possibles dépassant les peintures figuratives. La tache noire ou rouge est plus riche qu'un coq pour reprendre l'exemple donné par Soulages :

*Je regardais la tache par la fenêtre quand je faisais mes devoirs d'écolier. Elle était de l'autre côté de la rue. Et un jour cette tache s'est transformée en coq ! Je me suis demandé quel mauvais plaisantin avait transformé ce que je ressentais ! Et j'ai traversé la rue, la tache a alors ressurgi, avec sa vraie qualité de chose [3].*

La peinture de Soulages est l'expression d'un souvenir de la vie fœtale. Elle est bien une *présentation* : « Je ne dépeins pas, je

peins, je ne représente pas, je présente ». La représentation est bien autre chose. Le noir peut aussi bien représenter l'anarchie, la révolte, l'officialité, ou encore le deuil, mais aussi la fête. Les robes de fête de l'impératrice Sissi étaient noires, alors que la robe noire d'une religieuse représente l'austérité. Tous les symboles peuvent être renversés. Le mystère de l'attraction pour telle couleur, sa connotation symbolique, et plus largement l'intérêt porté sur telle œuvre d'art résistent. Soulages dit qu'en cela il touche probablement des régions inconnues présentes en l'homme, tant personnelles que générationnelles, depuis l'orée de notre de l'histoire.

Il existe un « noyau dur », pour parler comme Freud, qu'expriment le scientifique autant que l'artiste, en termes différents mais aussi proches, qui est celui de vouloir se guérir : volonté d'harmoniser les intérieurs, de chercher les causes de ses maladies, d'être en quelque sorte immortel.

Une manière d'unifier celui qui se penche quotidiennement sur la matière grise de l'autre, à l'aurore de la vie et celui qui fait vivre la lumière, fut-elle noire !

## Références

1. Mazeau M. On peut enregistrer des potentiels évoqués – quoique immatures – témoins de l'activité électrique dès la 25<sup>e</sup> semaine. In : Neurophysiologie et troubles des apprentissages. Paris, Masson, 2005, p 82.
2. Lasnier JF. Le noir d'origine. In : Pierre Soulage ; La rétrospective. Connaissance des Arts ed, 2009, Hors série. p 13
3. Faton J, Markiewicz P. Pierre Soulage au Centre Pompidou. Extraits d'un entretien avec Pierre Soulages, « Je suis un peintre, c'est tout » in Rétrospective au Centre Pompidou, L'estampille/L'Objet d'Art, 2009, Hors série. n° 47, p 9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Accidents de la vie courante

## Épidémiologie des accidents de la vie courante chez l'enfant

Epidemiology of the home and leisure injuries among children

B. Thélot

Institut de veille sanitaire, Saint-Maurice, France

Les accidents de la vie courante (AcVC) sont répartis en accidents domestiques, scolaires, de sport et de loisir. Ce sont les plus nombreux des « traumatismes non intentionnels », avant les accidents de la circulation et les accidents du travail. Ils sont à l'origine d'une mortalité et d'une morbidité importantes chez les enfants en France.

### 1. La mortalité par accident de la vie courante chez les enfants

En 2006, 266 enfants de moins de 15 ans sont décédés d'un AcVC en France métropolitaine, soit un taux de 2,4 décès pour 100 000 [1]. Parmi ces enfants, on comptait 178 garçons et 88 filles (sex-ratio 2). Les enfants de moins de 1 an présentaient le taux de décès par AcVC le plus élevé : 6,5 décès pour 100 000 enfants (51 décès) ; celui des 1-4 ans était de 3,8 pour 100 000 (116 décès) ; celui des 5-14 ans, de 1,3 pour 100 000 (99 décès). La noyade était la première cause de mortalité par AcVC des enfants de moins de 15 ans : 80 enfants décédés (0,7 décès pour 100 000 enfants). Venaient ensuite les suffocations (49 décès), les accidents par le feu (38 décès), les chutes (31 décès), les intoxications (15 décès), les autres accidents de cause connue (15 décès) ou de cause non précisée (38 décès). Les causes de décès différaient selon l'âge : en particulier, les suffocations étaient plus fréquentes chez les moins de 1 an (25 décès) et les noyades chez les moins de 5 ans (50 décès).

Ces taux de mortalité ont diminué entre 2000 et 2006, -27 %, plus chez les filles (-43 %) que chez les garçons (-17 %), -31 % chez les moins de 1 an, -24 % chez les 1-4 ans, -29 % chez les 5-14 ans.

Quelques enquêtes thématiques complètent ces résultats. Les décès par noyades sont documentés par les enquêtes réalisées entre 2002 et 2009 [2]. Plusieurs dizaines d'enfants meurent chaque été, au cours d'une baignade en piscine, en cours d'eau, en plan d'eau ou en mer. L'enquête sur les défenestrations accidentelles d'enfants, menée en Ile-de-France, Nord-Pas-de-Calais, Provence-Alpes-Côte-d'Azur entre mars et octobre 2006, a recensé 106 chutes accidentelles de grande hauteur, surtout chez les enfants de moins de 6 ans (62 %), majoritairement chez les garçons (71 %) [3]. Dix enfants (9 %) sont décédés, 19 enfants (18 %) ont gardé des séquelles. Parmi les multiples facteurs de risque accidentels, on note, chez les petits enfants, le défaut de surveillance rapprochée par les adultes.

### 2. La morbidité par accident de la vie courante chez les enfants

On estime, selon l'Enquête permanente sur les accidents de la vie courante 2002-2003 [4], que les moins de 15 ans sont victimes chaque année de 1,5 à 2 millions d'AcVC avec recours aux urgences hospitalières. Le sex-ratio garçon/fille (1,4) varie peu avec l'âge, passant de 1,36 entre 0 et 4 ans à 1,46 entre 10 et 14 ans.

Le lieu de survenue des AcVC chez les enfants est principalement la maison (36 %) en particulier chez les plus petits (plus de 3 AcVC sur 4 avant 2 ans). Ces AcVC restent les plus fréquents jusqu'à 9 ans, remplacés ensuite par des accidents sur les aires de sport et de jeux (17 % au total) et à l'école (13 %). Les accidents aux abords de la maison (10 %) et sur la voie publique (9 %) sont moins fréquents. L'activité au moment de l'accident est constituée surtout de jeux et loisirs : 63 % des AcVC, 80 % avant 5 ans, moins ensuite (37 % à 16 ans). Avec l'âge, la proportion d'accidents de sport augmente (un tiers des AcVC à partir de 12 ans) et dans une moindre mesure les accidents en milieu scolaire (14 % des AcVC à 12 ans). La surreprésentation masculine est marquée lors d'accidents de sport (sex-ratio 2). La chute est le mécanisme le plus fréquent : 55 % (et 73 % des AcVC avant 1 an). Viennent ensuite les coups/collisions (18 %), les écrasements (6 %) et les déformations au cours d'effort (5 %). Les autres mécanismes (coupures, pincements, étranglements, noyades, empoisonnements, brûlures, etc.) représentent 16 % des AcVC.

Les AcVC provoquent chez les enfants des contusions/hématomes (42 %), des plaies (23 %), des fractures (14 %) et des entorses (9 %). Les fractures sont rares au-dessous de 5 ans (5 à 9 %), plus fréquentes ensuite (20 % au-delà de 10 ans). Ces lésions se situent surtout à la tête, et aux membres supérieurs (34 % chacun), moins aux membres inférieurs (23 %) et au tronc (8 %). La tête est souvent atteinte : 3 fois sur 4 à moins de 1 an, 1 fois sur 2 entre 1 et 6 ans, 15 % des AcVC au-delà de 10 ans. Les lésions des membres supérieurs augmentent avec l'âge, de 12 % chez les moins de 1 an à 38 % à 16 ans.

Les produits impliqués dans les accidents chez les enfants sont variés : articles de sports (7 %), portes et escaliers 5 %, mobilier de la maison 3 %, un vélo 2 %, un chien 1 %.

Seulement 8 % des enfants accidentés sont hospitalisés après les urgences. Deux enfants sur 5 (39 %) font l'objet d'un suivi ultérieur et dans plus de la moitié des cas (53 %), l'enfant accidenté retourne simplement à domicile après les urgences.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : b.thelot@invs.sante.fr

Ces résultats généraux sont complétés par ceux d'enquêtes transversales, telle l'enquête santé 2002-2003 [5]. Le taux d'incidence sur 2 mois des AcVC chez les moins de 15 ans a été estimé à 1,7 AcVC pour 100 enfants (2 % chez les garçons, 1,3 % chez les filles). Chez les moins de 20 ans, hormis le sexe et l'âge, les variables démographiques associées à la survenue d'un AcVC étaient le type de ménage et la taille de l'unité urbaine de résidence : près de 2 fois plus d'AcVC en famille monoparentale ou en couple avec 1 ou 2 enfants, que dans les familles avec 3 enfants ou plus ; 2 fois plus d'AcVC dans les unités urbaines de moins de 100 000 habitants qu'en zone rurale ou dans les unités urbaines de plus de 100 000 habitants. Le fait d'être un garçon et d'avoir plus de 10 ans augmentaient tous deux le risque de survenue d'AcVC de 60 %.

Les victimes de brûlures représentent un faible pourcentage des AcVC avec recours aux urgences, environ 2 à 3 % chez les enfants de moins de 15 ans. Sur une série de 695 cas pour lesquels les produits à l'origine de la brûlure étaient disponibles, on retient que les liquides chauds (eau chaude, soupe, boissons chaudes, etc.) étaient cités dans 26 % des cas, puis les appareils de cuisson 9,9 %, les ustensiles de cuisine (casserolles, bouilloires, etc.) 8,9 %, les appareils de chauffage 9,6 %, les fers à repasser 13 %. On note 23 cas de brûlures par le soleil, 12 par des barbecues, 10 par des pétards. Après leur passage par les urgences, 20 % des enfants ont été hospitalisés. Les brûlés les plus graves qui sont hospitalisés peuvent être analysés à travers les données du PMSI [6].

### 3. Conclusion

Les accidents de la vie courante constituent rarement une préoccupation de premier plan dans la population. Plus de 5 enfants de moins de 15 ans meurent encore chaque semaine d'un AcVC. Cette situation, améliorée par rapport aux années 80, reste inadmissible. On considère encore trop souvent qu'un accident est « inévitable », c'est-à-dire inaccessible à la prévention. Pourtant il est reconnu

que la plupart des AcVC pourrait être évitée, si on appliquait des mesures de prévention, de réglementation, d'informations pertinentes [7-9]. Pour qu'un « accident n'arrive jamais par accident », il faut en connaître les causes et les circonstances. Souvent les informations détaillées manquent sur les circonstances de l'accident. Peu de données sont disponibles sur les séquelles. Les AcVC peuvent être évités par des investissements adaptés en épidémiologie, recherche, formation, information, prévention et réglementation.

### Références

1. Lasbeur L, Thélot B. Mortalité par accident de la vie courante en France métropolitaine, 2000-2006. Bull Epidemiol Hebdo 2010; à paraître.
2. Enquête NOYADES 2009 : premiers résultats définitifs. Institut de veille sanitaire, décembre 2010. Disponible sur : [www.invs.sante.fr](http://www.invs.sante.fr).
3. Rigou A, Meyer P, Thélot B. Les défenestrations accidentelles d'enfants dans trois régions en France en 2006. J Pédiatr Puér 2008;21:299-304.
4. Thélot B, Ricard C. Résultats de l'Enquête Permanente sur les accidents de la vie courante, années 2002-2003. Réseau EPAC. Institut de veille sanitaire, octobre 2005.
5. Dalichamp M, Thélot B. Les accidents de la vie courante en France métropolitaine – Enquête santé et protection sociale 2004. Institut de veille sanitaire, décembre 2008, 46p.
6. Gall O, Rigou A, Thélot B. Les brûlures d'enfants de moins de 15 ans en France métropolitaine : épidémiologie et clinique. Méd Thérap Pédiatr 2009;12:207-12.
7. Haddon W JR. Energy damage and the 10 countermeasure strategies. 1973. Inj Prev 1995;1:40-4.
8. Philippakis A, Hemenway D, Alexe DM, et al. A quantification of preventable unintentional childhood injury mortality in the United States. Inj Prev 2004;10:79-82.
9. Chevallier B. Stratégies de prévention de l'enfant : des concepts à l'évaluation. Méd Thérap Pédiatr 2009;12:231-8.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Accidents domestiques

## Les nouveaux accidents domestiques

### Pediatric domestic accidents: new trends

I. Claudet

*Urgences pédiatriques, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, France*

Législation, réglementation et normalisation autour de la sécurité des produits, jouets, articles de puériculture ont permis de faire reculer la mortalité associée aux accidents domestiques. Leur fréquence reste cependant élevée. De nouveaux accidents émergent par mésusage de certains produits, détournement de la fonction initiale d'autres, modes socioculturelles ou décoratives.

### 1. Risques liés à l'ameublement, le mobilier

#### 1.1. Accidents liés à la chute de téléviseurs

En dépit du marché croissant des écrans plats, 60 % des téléviseurs sont à tube cathodique de poids plus élevé (36 à 80 kg). L'incident survient à la suite de l'escalade du meuble (70 %). Les parents sont rarement témoins de la chute. Ces traumatismes concernent des enfants âgés de moins de 4 ans (70 %) et les décès secondaires (3 à 11 %), des nourrissons. Tête et cou constituent les localisations préférentielles des atteintes (45 à 75 %). La proportion d'hospitalisation est élevée (40 %) au regard du risque de lésions intracrâniennes, d'organes pleins et de la fréquence des fractures (60 % des traumatismes céphaliques, 50 % des atteintes des membres inférieurs). Un quart des admissions s'effectue en soins intensifs ou en réanimation. La prévention consiste à placer le téléviseur sur un meuble bas, adapté, stable et de ne pas poser la télécommande sur le dessus de l'appareil.

#### 1.2. Accidents relatifs aux tapis d'exercice motorisés

Les campagnes d'information sur la prévention du surpoids incitent de plus en plus de ménages à acquérir des appareils d'exercice. Le nombre relié d'accidents est en augmentation. Les enfants âgés de moins de 5 ans sont les plus à risque (80 %). Dans plus d'un tiers des cas, un adulte est témoin de l'accident. Les lésions prédominent au niveau des mains (75-85 %), brûlées par friction. La surface brûlée est faible ( $BSA \leq 1\%$ ), l'atteinte souvent profonde avec recours à une greffe de peau dans 30 à 47 % des cas. Ces appareils répondent à des normes de fabrication limitant l'espace entre la surface du tapis et le cylindre d'entraînement à 10mm pour éviter les coincements de doigts. Les mesures de prévention stipulent un usage dans une pièce fermée, de positionner l'engin face à la porte, d'éviter son utilisation en présence d'un enfant et de placer un miroir sur le mur arrière.

#### 1.3. Accidents relatifs à l'utilisation de destructeur de papier

Depuis quelques années, le marché des destructeurs de papier enregistre une forte progression. La prise de conscience que nos poubelles regorgent d'informations confidentielles avec le risque d'usurpation d'identité explique cette tendance. Les accidents sont en augmentation depuis les années 2000 ; plus de la moitié concerne des enfants âgés de moins de 3 ans. L'accident survient alors que la machine est utilisée par un adulte. Les lésions prédominent au niveau de la main (amputation digitale partielle 17 %). L'étude de la *Consumer Product and Safety Commission* (CPSC) démontrait un certain nombre d'insuffisances sécuritaires : une hauteur facilement accessible à un enfant de 15 mois, une ouverture suffisamment large ou souple autorisant l'insertion des doigts, une distance entre ouverture et lames rendant possible l'accès des doigts d'un nourrisson aux parties coupantes, l'absence de coupe-circuit sur certains modèles et la difficulté à désadapter les lames de la partie supérieure donc d'extirper les doigts blessés. En attendant de nouvelles normes sécuritaires, ces appareils doivent être utilisés en l'absence d'enfant en bas âge, puis débranchés et rangés dans un endroit inaccessible.

#### 1.4. Accidents relatifs aux tables en verre

L'utilisation de plateaux en verre est très en vogue dans l'ameublement. Les accidents qui leur sont liés sont surtout décrits avec du verre non trempé. En Europe, la réglementation impose l'utilisation de verre sécurisé ou trempé, réglementation absente dans de nombreux pays hors CEE. L'accident survient lorsque l'enfant saute, tombe ou s'assoit sur la table. Les enfants âgés de 3 à 4 ans sont les plus exposés, les lésions situées surtout au niveau du visage (46 %), moins fréquemment sur les membres inférieurs (25 %) et à type de plaies (80 %). La prévention nécessite de s'assurer qu'il s'agit bien de verre trempé surtout si mobilier importé ; d'éviter de taper avec un objet pointu sur une table en verre, d'éduquer les enfants afin qu'ils ne sautent pas sur ce genre d'ameublement et remplacer tout plateau endommagé.

#### 1.5. Accidents relatifs à l'utilisation d'ordinateurs

L'informatisation des foyers français s'est considérablement développée depuis 10 ans, l'ordinateur fait partie du mobilier. Les 2 groupes d'âge les plus souvent admis sont les enfants âgés de moins de 5 ans et les personnes âgées de plus de 60 ans. L'accident

\* Auteur correspondant.  
e-mail : claudet.i@chu-toulouse.fr

survient lorsque l'enfant trébuche ou tombe sur l'ordinateur. Les enfants avaient le taux de lésions le plus élevé quelle que soit l'année. Les lésions les plus fréquentes étaient les plaies (60 %) au niveau céphalique avant 5 ans (76 %).

## 2. Risques liés à l'utilisation de cosy, siège-auto

L'obligation de leur utilisation a transformé morbidité et mortalité infantiles liées aux accidents de voiture. L'extension de leur utilisation pour transférer les enfants depuis le véhicule est à l'origine d'autres accidents. Ils surviennent lorsque le siège est posé en hauteur à domicile (table, meuble, comptoir) ou à l'extérieur depuis un caddy de supermarché ou encore un chariot à bagages. L'incident survient aussi lors du transport manuel du siège par les parents. Un risque d'étouffement est aussi décrit par bascule du siège posé sur une surface molle (lit). Les traumatismes concernent des nourrissons âgés de moins de 6 mois, l'extrémité céphalique est la plus souvent lésée et la grande majorité des enfants n'était pas attachée au moment de la chute. Une étude récente rapportait sur une cohorte de 62 patients, 21 % de lésions intracrâniennes (LIC) et 16 % de fractures du crâne. Une telle fracture était associée dans 85 % des LIC. Comparés aux autres chutes d'enfants du même âge, ces accidents sont corrélés avec un risque plus élevé de LIC et d'admission en réanimation.

## 3. Risques liés à l'utilisation de sièges de bain

Des cas de noyades ont été rapportés chez des enfants âgés de 6 à 10 mois placés dans un siège ou anneau de bain. La proportion d'enfants noyés à la suite de leur utilisation varie de 12 à 34 % des noyades rapportées pour le même âge. Les mécanismes de survenue étaient : une bascule du siège, une tentative d'extraction, un glissement par l'ouverture prévue pour les jambes avec submersion consécutive. En France, la Commission de Sécurité des Consommateurs (CSC) avait publié en 2003 un avis demandant la suspension de la commercialisation des articles ne répondant pas à un certain nombre d'exigences de sécurité (<http://www.securiteconso.org/article369.html>). Aucune preuve n'a pu être apportée que leur utilisation augmentait le risque de noyades notamment par méconnaissance de la proportion exacte d'utilisateurs dans la population du même âge. Deux évidences ont été rappelées : le faux sentiment de sécurité associé à l'utilisation de ces systèmes par des parents qui n'ont pas lu les mises en garde de la notice ; d'autre part, que le risque principal, siège de bain ou pas, reste l'absence de surveillance par un adulte.

## 4. Risques liés à la décoration

### 4.1. Foyers à l'éthanol

À ce jour, aucun accident relié n'a été publié mais plusieurs déclarations ont conduit la CSC à publier en 2008 un avis relatif à la sécurité de ce type de foyers. Les avantages loués sont l'absence d'émissions de fumées, de résidus de combustion et leur quasi absence d'odeur. La CSC a évalué un triple risque : brûlures, intoxications et incendie. Les brûlures surviennent par contact avec l'habillage, le pare-flammes, en cas de rallumage à chaud (retour de flammes) ou par stagnation au-dessus de l'appareil de vapeurs d'alcool (effet flash). Le risque d'incendie est associé au renversement du foyer ou de sa localisation proche d'un mobilier

hautement inflammable ou du stockage de combustibles à côté de l'appareil. Dans l'avis publié par la CSC sur les 4 appareils prépondérants sur le marché, 2 sur 4 ont présenté un effet flash, 3 sur 4 dépassaient les seuils de référence d'émission de CO fixés par l'agence française de sécurité sanitaire de l'environnement et du travail (AFSSET) et tous dépassaient les seuils d'exposition à l'oxyde d'azote, définis par l'Organisation mondiale de la santé. En l'absence de réglementation, il convient d'écartier les enfants de ce type d'appareil, de ne jamais les laisser seuls dans une pièce contenant un foyer à éthanol, de différer son achat jusqu'à la production de cheminées mieux réglementées et plus sûres.

### 4.2. Stores vénitiens, romains ou à rouleaux

Ce sont les cordons et boucles de levée qui présentent un risque d'étranglement :

- les cordons maintenant les lames du store romain coulisent au travers d'anneaux, une boucle peut se former par traction sur le cordon et laisser un espace suffisant pour la tête et le cou d'un enfant (fig. 1).

- les boucles de levée des stores à rouleau peuvent glisser, l'enfant peut également placer son cou entre la boucle et la toile, le risque d'étranglement dépendant de la tension sur la boucle (fig. 2).

La prévention consiste à éviter de placer un lit ou un meuble haut à proximité de fenêtres équipées de stores, de tendre le plus possible les cordons, de rendre inaccessible les cordons d'actionnement en les coupant le plus court possible et/ou en les attachant sur des enrouleurs adaptés.

## 5. Risques liés aux mini-aimants

Puissants, composés de néodyme et répandus dans de nombreux jouets ou vendus comme faux piercing, les publications consécutives aux complications liées notamment à leur ingestion sont de plus en plus nombreuses. Au niveau digestif, l'ingestion de plusieurs d'entre eux expose au risque, par attraction, d'une nécrose du grêle, de perforations, de fistules ou de volvulus. En 2009, des recommandations françaises ont été publiées : localisés dans l'estomac, les aimants multiples (2 ou plus) doivent être extraits en urgence ; dans l'intestin, une surveillance en milieu hospitalier est recommandée, l'apparition de symptômes digestifs justifiant une intervention rapide. Au niveau nasal, ils risquent d'entraîner ulcérations muqueuses et nécrose septale, leur ablation est une urgence.

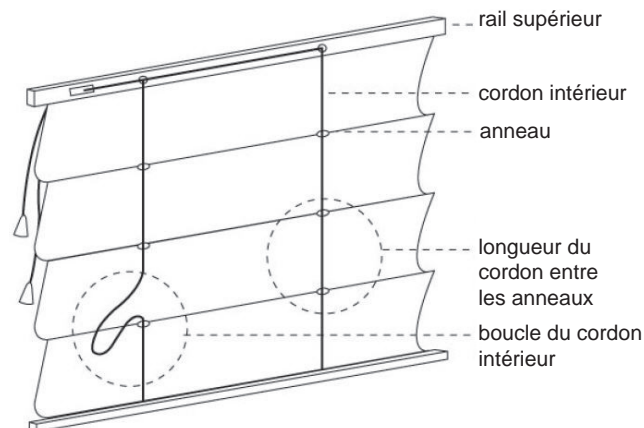


Figure 1. Store romain, vue arrière.

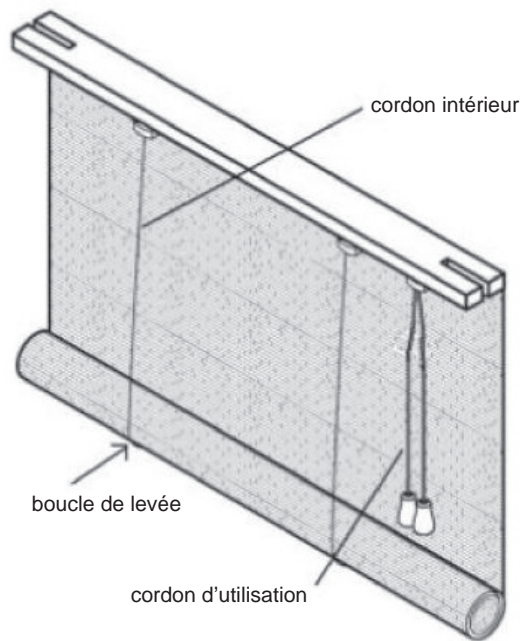


Figure 2. Store à rouleau.

## 6. Risques liés aux nouveaux animaux de compagnie (NAC)

Nouvel engouement, l'acquisition de NAC (autres que chiens et chats) progresse. Les espèces concernées sont très variées, et les risques associés, notamment dans la transmission de zoonoses, peu ou mal connus. Les serpents exotiques sont incontestablement les plus dangereux des NAC. Parmi les zoonoses sont décrites : des salmonelloses par contaminations par les rongeurs, tortues ou reptiles ; des infections par virus Monkeypox (chien de prairie) ; des yersiniooses (rongeurs, tortue, reptiles), des infections cutanées notamment dermatophytiques (rongeurs en général), des chorioméningites lymphocytaires (souris, hamster). Ces pathologies restent rares comparées à l'augmentation des acquisitions.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Accidents, Urgences

## Accidents de la vie courante : prévention active ou passive ?

### Home childhood injury: active or passive prevention?

V. Hue<sup>1,\*</sup>, I. Pruvost<sup>1</sup>, F. Dubos<sup>1,2</sup>, A. Martinot<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Urgences pédiatriques, Pôle Urgences et Pôle Enfant, CHRU, Lille, France

<sup>2</sup> EA 2694, Épidémiologie, Santé publique et Qualité des Soins, Université Lille Nord de France, Lille, France

Les accidents de la vie courante (AcVC) se définissent comme les accidents survenant au domicile, dans une aire de sports ou de loisirs, ou à l'école, au cours de la vie privée, à l'exception des accidents de la circulation, du travail, et des agressions. La mortalité par AcVC a diminué de 50 % depuis 1999, mais reste 3 fois plus élevée en France qu'en Suède. De plus la morbidité de ces accidents reste très importante [1].

Les stratégies de prévention peuvent être classées en prévention active et passive. La prévention active suppose une action (par exemple : mettre des cache-prise) ce qui nécessite une éducation. La prévention passive repose souvent sur des mesures législatives qui assurent une protection automatique quel que soit le comportement de la personne (par exemple : airbags à déclenchement automatique) [2].

### 1. Prévention active et éducation

Il s'agit essentiellement de l'éducation des parents, et de celle des enfants après 6 à 8 ans. En 2007, les parents se montraient « très préoccupés » par les AcVC dans 75 % des cas et plaçaient en tête de leurs préoccupations les chutes, les brûlures, puis les intoxications et les électrocutions avant les noyades, les chocs, les coupures et les étouffements, qui étaient sous-estimés [1].

Les parents ont des difficultés à mettre en œuvre des comportements préventifs et à citer des gestes précis pour éviter les accidents domestiques, sauf lorsqu'un de leurs enfants ou celui d'un proche a été victime d'un AcVC. Ils sous-estiment souvent les capacités motrices et la curiosité de leurs enfants, et surestiment leur capacité de se souvenir des instructions de sécurité et de les appliquer. Il est indispensable que les parents disposent des informations nécessaires sur le développement psychosensoriel et psychomoteur de leur enfant. Avant 6 ans, son champ visuel est restreint latéralement, il ne fait pas la différence entre voir et être vu, estime mal les distances, n'appréhende pas le vide, localise mal l'origine des bruits qui l'entourent, ne fait attention qu'à une chose à la fois, ne peut coordonner plusieurs mouvements. Le carnet de santé comporte des messages de prévention et des repères concernant le développement de l'enfant, mais ceux-ci sont insuffisants [1-4].

Les moyens d'éducation sont d'abord les campagnes d'information et de prévention, confiées à l'Institut national de prévention

et d'éducation pour la santé ou menées par d'autres organismes (magasins de bricolage, mutuelles d'assurance). Les outils pédagogiques sont nombreux sous la forme de livres, brochures, vidéos, jeux... Les sites internet consacrés à la sécurité domestique se développent : accidents-domestiques.com, lesexpertsdelaprudence.fr, consonet/theola.htm. Les actions de terrain ont pour objectif d'apporter des conseils de prévention par les visites au domicile d'infirmières-puéricultrices des services de PMI, des réunions d'information proposées par les crèches et les haltes-garderies [1,3].

### 2. Prévention passive et mesures législatives

Le code de consommation établit l'obligation générale de sécurité des produits et des services. Des mesures d'urgence peuvent être prises en cas de danger grave ou immédiat, les pouvoirs publics pouvant suspendre pour une durée maximale d'un an une prestation jugée dangereuse ou la fabrication, l'importation et la commercialisation d'un produit, et faire procéder à son retrait voire à sa destruction. Des mesures permanentes sont prises pour les produits ayant fait l'objet au préalable d'une mesure d'urgence, les produits ayant posé des problèmes de sécurité qu'il faut réglementer, tels que les lits superposés et les articles de puériculture ou les produits soumis à une directive européenne qu'il convient de transposer en droit national. Certains décrets imposent des mesures d'étiquetage, des notices d'emploi, d'autres décrets prévoient une interdiction de fabrication. Des contrôles sont effectués par les services départementaux de la Direction Générale de la Concurrence, de la Consommation et de la Répression des Fraudes. Les sanctions applicables peuvent être des amendes, le retrait et la confiscation des produits, et/ou l'emprisonnement en cas de tromperie sur les qualités substantielles et les risques inhérents à l'utilisation du produit. Au niveau européen, les exigences essentielles de certaines familles de produits tels que les jouets et les dispositifs médicaux, sont prévues par des directives qui doivent faire l'objet d'une transposition en droit national [1].

### 3. Efficacité de ces mesures

Les stratégies de prévention active et passive se complètent. Les mesures législatives ne servent à rien si elles ne sont pas respectées par les parents : sièges auto de taille adaptée à l'âge de l'enfant, port de casque de vélo, interdiction de conduire des

\* Auteur correspondant.  
e-mail : valerie.hue@chru-lille.fr

véhicules tout-terrain ou d'utiliser une tondeuse à gazon avant 16 ans, barrières de sécurité au niveau des escaliers. Les trotteurs ont été interdits en Amérique du Nord mais pas en France. La prévention des défenestrations nécessite la révision du code de la construction et de l'habitation et la révision des normes relatives à la conception des gardes corps. Ces mesures demandées en 2005 ne sont pas intervenues. L'apprentissage obligatoire de la natation n'a pas encore été vérifié et les barrières autour des piscines n'empêchent pas les noyades dans d'autres plans d'eau imposant le respect des consignes de surveillance. L'installation d'un détecteur de fumée impose son entretien [2,3].

Dans les intoxications, les limites et les effets pervers des mesures de sécurité passive ont été montrés et l'importance de l'éducation est primordiale pour éviter ceux-ci [4]. En cas d'emballage de sécurité, les parents qui ne savent pas les utiliser déconditionnent les produits ou les rangent sans précaution. À l'inverse, en absence d'emballage de sécurité les parents pensent que les produits ne sont pas toxiques et ne prennent pas de précautions de rangement ou d'utilisation. Le stockage des produits dangereux dans un endroit inaccessible et fermé à clef rend leur utilisation difficile lorsqu'il s'agit de produits fréquemment utilisés, et ce rangement est rapidement abandonné. En cas de survenue d'une intoxication sans gravité, le produit risque d'être considéré comme non toxique, et les mesures de prévention moins bien appliquées.

Les moyens d'éducation les plus efficaces sont les interventions associant explications, délivrance de matériel de sécurité et renforcement [5,6]. Ainsi dans une étude réalisée en France, il a été montré que l'association conseils et délivrance d'un kit contenant des dispositifs de sécurité au domicile par du personnel de PMI entraîne davantage d'aménagements dans la sécurité du domicile que les conseils et la documentation sans kit. L'amélioration était significative pour les risques de chute, brûlure, intoxication, suffocation. En revanche, il n'y avait pas de modification de l'utilisation des dispositifs de sécurité non fournis dans les kits. Deux études canadiennes confirment également l'efficacité de la visite à domicile [7,8]. Les conseils de sécurité donnés au décours d'un passage aux urgences pour accident domestique sont également efficaces [9,10].

## 4. Conclusion

La prévention des accidents est pluridimensionnelle et multidisciplinaire. Chaque accident est la conséquence d'une attitude plus générale par rapport aux risques. Leur prévention nécessite des approches structurelles et organisationnelles (mesures législatives et réglementaires, politique d'aménagement de la ville, équipements) mais aussi informatives et éducatives.

## Références

1. Accidents de la vie courante [www.inpes.sante.fr/CFESBases/catalogue/pdf/399.pdf](http://www.inpes.sante.fr/CFESBases/catalogue/pdf/399.pdf).
2. Schnitzer PG. Prevention of unintentional childhood injuries. *Am Fam Physician* 2006;74:1864-9.
3. Chaque année : 11 millions d'accidents de la vie courante, 4,5 millions de blessés, 19 000 décès. Que fait-on ? Le livre blanc « Prévenir les accidents de la vie ». Commission de la Sécurité des Consommateurs, INC et Macif Prévention, 2008/09, 178 p.
4. Gibbs L, Waters E, Sherrard J, et al. Understanding parental motivators and barriers to uptake of child poison safety strategies: a qualitative study. *Inj Prev* 2005;11:373-7.
5. M Sznajder M, Leduc S, Janvrin MP, et al. Home delivery of an injury prevention kit for children in four French cities: a controlled randomized trial. *Inj Prev* 2003;9:261-5.
6. DiGuseppi C, Roberts IG. Individual-level injury prevention strategies in the clinical setting. *Future Child* 2000;10:53-82.
7. King WJ, LeBlanc JC, Barrowman NJ, et al. Long term effects of a home visit to prevent childhood injury: three year follow up of a randomized trial. *Inj Prev* 2005;11:106-9.
8. King WJ, Klassen TP, LeBlanc JC et al. The effectiveness of a home visit to prevent childhood injury. *Pediatrics* 2001;108:382-8.
9. Posner JC, Hawkins LA, Garcia-Espana F, et al. A randomized, clinical trial of a home safety intervention based in an emergency department setting. *Pediatrics* 2004;113:1603-8.
10. Claudius IA, Nager AL. The utility of safety counseling in a pediatric emergency department. *Pediatrics* 2005;115:e423-7.



## Nutrition précoce et devenir neurologique du prématuré

### Early nutrition and the development of the preterm infant

A. Lapillonne

*Université Paris-Descartes, Paris, France  
APHP, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France  
Institut de Pédiatrie et de Périnatalité, Paris, France  
CNRC, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, États-Unis*

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prématurés, Nutrition, Développement cérébral

La mortalité néonatale des prématurés, et en particulier celle des extrêmes prématurés nés avant 28 semaines d'âge gestationnel, a diminué très significativement au cours des dernières décennies [1]. La croissance rapide du cerveau pendant cette période le rend particulièrement vulnérable à un déficit nutritionnel. L'évolution de la prise en charge nutritionnelle (supplément de lait maternel, formules artificielles lactées spécifiques, nouveaux solutés de nutrition parentérale) a probablement contribué à améliorer le pronostic global [2], mais les données de la littérature restent difficiles à interpréter pour plusieurs raisons. En comparaison avec les courbes de croissance intra-utérine, les grands prématurés développent en effet une hypotrophie pendant l'hospitalisation. Ces enfants présentent également des anomalies de développement neurocognitifs qui sont associés, dans les études observationnelles, à une plus faible croissance pondérale [3]. Toutefois, ces études ne rapportent habituellement pas avec précision les apports alimentaires et utilisent l'évolution du poids comme un marqueur nutritionnel avec toutes les imprécisions que cela peut avoir. De plus, ces évaluations neurologiques sont habituellement réalisées vers l'âge de 18-24 mois, ce qui n'est pas forcément prédictif du développement ultérieur à plus long terme.

Un champ complet de recherche vise donc, encore actuellement, à déterminer la stratégie nutritionnelle la plus efficace pour optimiser les thérapeutiques et leur utilisation, et pour essayer d'obtenir la meilleure évolution en termes de croissance et de développement. Les modèles expérimentaux ont montré les conséquences d'une nutrition périnatale inadaptée sur la croissance cérébrale, la maturation des fonctions neurales et les circuits du système nerveux central [4]. Par exemple, une sous-nutrition périnatale globale diminue significativement la taille du cerveau et les capacités cognitives en réduisant la croissance cérébrale et le nombre de neurones et de synapses, et induit des altérations spécifiques du comportement et des compétences telles que les capacités d'apprentissage.

Les effets d'une déficience ou d'un excès en un nutriment sur le développement cérébral dépendent du timing, de la dose, de la durée d'exposition, et du type de nutriment. La mise en évidence

de ces effets est également liée aux connaissances concernant le rôle du nutriment considéré dans le développement cérébral et à la disponibilité de moyens d'évaluation neurologique adaptés aux fonctions spécifiquement modulées par ce nutriment [4]. Par exemple, la malnutrition protéino-énergétique est responsable d'un déficit global et d'un déficit de fonctionnement de certaines structures cérébrales telles que le noyau caudé, l'hippocampe et le cortex cérébral [5]. La mise en évidence des effets d'une déficience en fer nécessite, elle, la réalisation de tests évaluant la vitesse de transmission, les capacités motrices et la mémoire de reconnaissance. La neurocognition peut être altérée par un déficit en fer, mais aussi par un déficit en acides gras polyinsaturés à longues chaînes, en oligoéléments (cuivre, zinc, sélénium,...). Des tests spécifiques comportementaux ou d'imagerie doivent donc être développés pour pouvoir évaluer plus efficacement les effets à court, mais aussi à plus long terme, de la nutrition périnatale en fonction du type de déficit et du type de nutriment impliqué [4]. Les prématurés nourris au lait maternel ont un bénéfice en termes de développement neurosensoriel [6,7] alors que leur croissance staturo-pondérale est en général inférieure à celle des prématurés nourris avec une formule pour enfants de faibles poids de naissance, confirmant ainsi que le gain pondéral est un indice médiocre de l'état nutritionnel d'un prématuré et qu'il est peu prédictif du devenir neurologique. De plus, la diversité des constituants du lait de mère ne permet pas de relier les effets de tel ou tel nutriment avec le développement. Plus intéressantes sont les études randomisées permettant l'évaluation des effets sur le développement neurologique d'un ou de plusieurs nutriments.

Récemment, plusieurs études ont montré une croissance cérébrale inférieure chez les anciens prématurés en comparaison avec celle des nouveau-nés à terme eutrophiques, ce défaut de croissance cérébrale étant associé à un délai dans la maturation cognitive. Contrairement à une nutrition postnatale inadaptée réalisée avec une formule pour nourrisson à terme, la nutrition postnatale avec des formules de lait artificiel enrichi de type prématuré, ou mieux, du lait maternel supplémenté, était associée chez le prématuré de moins de 1 500 g à une croissance cérébrale plus importante et une amélioration de certaines fonctions cognitives décelable jusqu'à la période de l'adolescence [8] démontrant ainsi l'impact d'une malnutrition globale précoce sur le développement neurologique à long terme.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : alexandre.lapillonne@nck.aphp.fr

L'apport en acide docosahexaénoïque (DHA) est crucial pour le développement normal du système nerveux central et un déficit précoce peut potentiellement avoir des effets durables sur le développement neurosensoriel au-delà de la période stricte de déficit. Il est estimé que la prise en charge nutritionnelle actuelle est responsable chez le prématuré de moins de 28 semaines de gestation, d'un déficit d'apport en DHA à la fin du premier mois de vie qui représente environ 40 % du DHA qui s'accumule in utero pendant la même période [9]. Deux études randomisées récentes montrent que des apports en DHA 3 à 4 fois supérieurs à ceux actuellement délivrés pourraient améliorer le développement neurosensoriel.

Ainsi, comme pour la croissance staturo-pondérale, le déficit nutritionnel acquis au cours de l'hospitalisation, en particulier celui de la ou des premières semaines de vie, semble être un des facteurs déterminants du devenir neurologique ultérieur [10]. Les nouvelles recommandations nutritionnelles visent donc à limiter ce déficit nutritionnel précoce mais les études sur le développement à long terme de ce type de stratégie ne sont pas encore disponibles.

## Remerciements

Les auteurs remercient Madame Lydie Drouet pour son assistance éditoriale et l'association ARFEN pour son support.

## Références

1. Fanaroff AA, Stoll BJ, Wright LL, et al. Trends in neonatal morbidity and mortality for very low birthweight infants. *Am J Obstet Gynecol* 2007;196:147e1-8.
2. Franz AR, Pohlandt F, Bode H, et al. Intrauterine, early neonatal, and postdischarge growth and neurodevelopmental outcome at 5.4 years in extremely preterm infants after intensive neonatal nutritional support. *Pediatrics* 2009;123:e101-9.
3. Ehrenkranz RA, Dusick AM, Vohr BR, et al. Growth in the neonatal intensive care unit influences neurodevelopmental and growth outcomes of extremely low birth weight infants. *Pediatrics* 2006;117:1253-61.
4. Georgieff MK. Nutrition and the developing brain: nutrient priorities and measurement. *Am J Clin Nutr* 2007;85:614S-20S.
5. Isaacs EB, Morley R, Lucas A. Early diet and general cognitive outcome at adolescence in children born at or below 30 weeks gestation. *J Pediatr* 2009;155:229-34.
6. Vohr BR, Poindexter BB, Dusick AM, et al. Beneficial effects of breast milk in the neonatal intensive care unit on the developmental outcome of extremely low birth weight infants at 18 months of age. *Pediatrics* 2006;118:e115-23.
7. Vohr BR, Poindexter BB, Dusick AM, et al. Persistent beneficial effects of breast milk ingested in the neonatal intensive care unit on outcomes of extremely low birth weight infants at 30 months of age. *Pediatrics* 2007;120:e953-9.
8. Isaacs EB, Gadian DG, Sabatini S, et al. The effect of early human diet on caudate volumes and IQ. *Pediatr Res* 2008;63:308-14.
9. Lapillonne A, Jensen CL. Reevaluation of the DHA requirement for the premature infant. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids* 2009;81:143-50.
10. Stephens BE, Walden RV, Gargus RA, et al. First-week protein and energy intakes are associated with 18-month developmental outcomes in extremely low birth weight infants. *Pediatrics* 2009;123:1337-43.

# Déterminants précoces du comportement alimentaire

## Early determinants of food behaviour

S. Issanchou\*, S. Nicklaus

INRA, UMR CSGA, Dijon, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Comportement alimentaire

Compte tenu des liens entre l'alimentation et certaines pathologies et sachant qu'il est difficile de changer les habitudes alimentaires de l'adulte, de l'adolescent et même de l'enfant, il semble souhaitable que l'enfant acquiert le plus tôt possible des habitudes alimentaires les plus en accord avec les recommandations nutritionnelles. Il est donc important de mieux connaître le rôle des expériences précoces dans la mise en place du comportement alimentaire.

De la vie intra-utérine à l'âge de 3 ans, l'alimentation de l'enfant connaît des évolutions majeures. En fin de vie intra-utérine, l'enfant avale du liquide amniotique et vit ainsi ses premières expériences sensorielles. Il passe ensuite à une alimentation lactée dominée par une exposition à la saveur sucrée. Au cours de la diversification alimentaire il découvre les aliments dans toutes leurs dimensions sensorielles pour aboutir à une alimentation très proche de celle de l'adulte. Le comportement alimentaire peut être décrit par 4 dimensions : la dimension qualitative correspondant aux aliments acceptés et consommés (une variable résultante étant la variété du régime alimentaire) ; la dimension quantitative correspondant à la quantité d'aliments consommés ; la dimension temporelle correspondant à l'heure et la fréquence des prises alimentaires ; la dimension contextuelle correspondant à l'environnement physique et social des prises alimentaires. Nous présenterons ici les facteurs qui, à chacune de ces étapes clés de la construction du répertoire alimentaire, peuvent influencer le comportement ultérieur. Nous nous limiterons à la dimension qualitative du comportement alimentaire et donc aux déterminants précoces de l'acceptation des aliments.

### 1. Les expériences prénatales

Les premières expositions olfactives ont lieu *in utero*. En effet, certains composés aromatiques des aliments ingérés par la femme enceinte passent dans le liquide amniotique qui est avalé par l'enfant. Cette exposition intra-utérine a un effet sur l'enfant. Ainsi, à 6 mois, les nourrissons exposés, par le biais du liquide amniotique, à l'arôme de carotte apprécient davantage des céréales préparées avec du jus de carotte que des céréales préparées avec de l'eau, alors que des nourrissons non préalablement exposés à la carotte n'expriment pas une telle préférence. Toutefois, nous ne savons

pas encore si de tels apprentissages prénataux peuvent influencer les préférences alimentaires plus tard dans l'enfance.

### 2. Les expériences au cours de l'alimentation lactée

Certains composés aromatiques des aliments ingérés par la femme allaitante passent dans son lait, augmentant l'acceptation, au début de la diversification, des aliments qui portent ces mêmes arômes. Ainsi, la consommation de jus de carotte par la femme allaitante augmente, à 6 mois, l'attrait pour des céréales additionnées de jus de carotte. Il a été montré que les nourrissons qui ont consommé, pendant leurs 4 premiers mois, des préparations à base de protéines de laits partiellement ou totalement hydrolysées de saveur acide et/ou amère, les acceptent facilement à 7 mois et demi tandis que ceux qui n'en ont jamais consommé les rejettent. De telles expériences précoces peuvent être mémorisées et avoir un effet à plus long terme : des enfants de 4-5 ans, ayant consommé des hydrolysats lorsqu'ils étaient nourrissons, acceptent mieux des jus de pomme acidifiés que ceux qui n'ont pas eu cette expérience ; les enfants ayant consommé des formules à base de soja apprécient davantage une version plus amère de jus de pomme, et des adultes alimentés dans les premiers mois de vie avec un lait vanillé, préfèrent, davantage que ceux qui ont été allaités et donc n'ont pas été exposés à un lait pour nourrisson vanillé, une variante de ketchup à laquelle un peu de vanilline a été ajouté. À l'inverse des enfants de 6 et 11 mois, nourris avec des hydrolysats, acceptent une purée de brocoli et de chou-fleur moins bien que des enfants nourris avec un lait standard, alors que ces légumes ont des notes aromatiques voisines de celles de ces hydrolysats, notes liées à la présence de composés volatils soufrés. Il est donc possible que l'effet d'exposition diffère selon les caractéristiques sensorielles et selon les aliments dans lesquels ces caractéristiques sensorielles sont rencontrées.

Les enfants allaités par leur mère sont exposés à des arômes caractéristiques de l'alimentation de leur mère et sont donc exposés à une plus grande variété sensorielle que ceux nourris avec du lait infantile. Cette exposition à la variété sensorielle peut expliquer que les enfants nourris au lait maternel acceptent plus facilement les aliments nouveaux lors de la diversification que les enfants nourris avec un lait infantile. Il est toutefois difficile, à ce jour, de préciser la durée de cet effet.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Sylvie.Issanchou@dijon.inra.fr

### 3. Les expériences sensorielles au cours de la diversification

Différentes caractéristiques de la conduite de la diversification semblent avoir un effet sur les préférences ultérieures.

La première caractéristique est la variété des expériences : les nourrissons exposés, en tout début de diversification, à des aliments différents d'un jour à l'autre acceptent plus facilement de nouveaux aliments que des enfants exposés à un seul aliment. Cet effet est plus marqué chez les enfants préalablement nourris au lait maternel. Il faut toutefois noter que l'exposition à une variété de fruits améliore l'appréciation des fruits, mais pas celle des légumes.

Une seconde caractéristique est l'âge d'introduction des aliments nouveaux. Cette question n'a été réellement abordée que pour l'acceptation des textures. Dans une enquête, les enfants de 15 mois qui n'ont reçu des aliments grossièrement écrasés qu'après 10 mois sont considérés par leurs parents comme plus difficiles à nourrir.

Une troisième caractéristique est l'exposition répétée : si un légume que la mère considère comme rejeté par son enfant est à nouveau proposé pendant 8 repas, 1 jour sur 2, son acceptation augmente. L'effet semble persister puisque 2 ans et demi après l'expérience, une majorité des enfants mange encore cet aliment initialement rejeté.

### 4. Les pratiques parentales

L'effet de l'expérience pourrait également dépendre du contexte psycho-affectif dans lequel ont lieu ces expériences. Quelques enquêtes rapportent des liens entre les stratégies parentales et le caractère difficile de l'enfant en matière d'alimentation. Il en ressort que plus l'enfant rejette les aliments nouveaux, plus les parents utilisent des stratégies permissives ou des stratégies coercitives. Toutefois, la question reste de savoir si ces pratiques émergent en réaction aux rejets de l'enfant ou si elles sont la cause de ses rejets...

### 5. Les mécanismes

Différents mécanismes peuvent expliquer l'effet positif des expériences répétées avec un aliment. Une simple exposition permettrait à l'enfant de reconnaître et donc d'accepter l'aliment. Toutefois une prise alimentaire est suivie d'effets postingestifs. L'absence d'effets gastro-intestinaux négatifs permettrait à l'enfant d'apprendre à reconnaître que l'aliment est sûr et l'apport de calories permet un conditionnement associatif entre la flaveur et la valeur positive liée à la satiété. D'autres mécanismes de conditionnement associatif sont possibles : l'association entre une flaveur nouvelle et une flaveur déjà appréciée conduit à faire apprécier plus facilement la flaveur nouvelle et l'association entre un aliment nouveau et un contexte affectif positif entraîne également une augmentation de l'appréciation de l'aliment. Il a été montré que l'enfant apprend aussi en imitant des modèles, en particulier ses pairs et aussi en observant ses parents consommer un aliment avec plaisir.

### 6. Conclusion

Différents travaux soulignent le rôle des expériences précoces dans la mise en place des préférences alimentaires. Néanmoins des travaux complémentaires sont nécessaires pour mieux appréhender les périodes et les mécanismes qui comptent particulièrement pour la formation de ces préférences alimentaires, pour mieux connaître la persistance des effets et pour étudier si les mécanismes d'apprentissage sont plus ou moins efficaces selon les caractéristiques sensorielles des aliments et s'ils existent des enfants pour lesquels ces apprentissages sont moins efficaces. Ces travaux sont indispensables pour proposer des recommandations visant à favoriser un comportement alimentaire sain.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Tumeurs des tissus mous

## Masses des tissus mous : biopsie ou chirurgie ?

Soft-tissue tumors: biopsy or surgery?

H. Ducou le Pointe

Service de Radiologie, Hôpital d'enfants Armand-Trousseau (AP-HP), Paris, France

La stratégie d'exploration et de biopsie des lésions osseuses est maintenant clairement définie et consensuelle. Concernant les tissus mous, les pratiques sont plus hétérogènes. L'explication réside vraisemblablement dans la grande fréquence des lésions bénignes des tissus mous. Si l'on considère toutes les tumeurs des tissus mous chez l'enfant et l'adolescent, seul 1 % correspond à des lésions malignes. Mais si l'on exclut les lésions cutanées et sous-cutanées et que l'on ne considère que les lésions sous aponévrotiques la fréquence des lésions malignes augmente puisque 25 % des lésions sont malignes [1]. Ces tumeurs ont des histologies variées, mais les rhabdomyosarcomes représentent 50 % des tumeurs malignes des tissus mous. La chirurgie tient un rôle essentiel dans le traitement de ces lésions, mais elle doit être effectuée de façon carcinologique quand le diagnostic l'impose, et intervient souvent après un traitement par chimiothérapie qui permet de mieux limiter la lésion et de diminuer son caractère inflammatoire facilitant ainsi le geste chirurgical. L'exérèse systématique de toute lésion ne peut être conseillée de première intention car elle risque de ne pas être effectuée de façon carcinologique : le chirurgien espère opérer une lésion bénigne et ne peut décider d'effectuer certains sacrifices neuro-vasculaires que si il a la certitude du diagnostic de malignité. Cependant, le pourcentage de patients ayant une tumeur maligne adressé à un centre spécialisé et ayant subi une exérèse ou une biopsie inadéquate est estimé entre 25 et 43 % [2]. Si cette intervention n'est pas carcinologique, il faut réintervenir en réalisant une large exérèse. Cette attitude est liée au fait que l'absence d'exérèse satisfaisante conduit à une augmentation nette des récurrences locales passant de 10-20 % à 70-90 % [2] et à un risque accru de métastases. Cette deuxième intervention est techniquement plus difficile s'il n'existe plus de masse palpable. L'absence de cible en imagerie rend difficile l'évaluation de l'efficacité d'une chimiothérapie. Il est essentiel de garder à l'esprit qu'en cas de doute diagnostique il faut adresser l'enfant à un centre spécialisé qui conduira la démarche initiale et thérapeutique. La clinique est souvent insuffisante pour affirmer le caractère bénin ou malin d'une masse des tissus mous. Cependant, certains diagnostics peuvent être assez facilement effectués par l'examen clinique, comme chez le nourrisson un *fibromatosis colli* ou un hémangiome. Chez le plus grand, le diagnostic de kyste poplité

est facilement réalisé. Les circonstances d'apparition peuvent permettre d'orienter le diagnostic, comme par exemple l'apparition d'une masse inflammatoire post-traumatique doit faire penser au diagnostic de myosite ossifiante circonscrite. Une masse dure ou ferme d'apparition récente, sous-aponévrotique de plus de 5 cm dans sa plus grande dimension et à croissance rapide, doit faire craindre une étiologie agressive [3,4]. De même, une masse qui devient douloureuse doit être considérée comme suspecte. Mais les masses des tissus mous, bénignes ou non, sont le plus souvent indolores et n'entraînent aucune gêne tant qu'elles restent à distance des éléments neurovasculaires. L'examen clinique recherchera un thrill ou un souffle en faveur de l'origine vasculaire d'une lésion, un signe de Tinel en faveur d'une origine nerveuse. Un examen général devra également être effectué pour rechercher des éléments en faveur d'une maladie générale comme des tâches café au lait évoquant une neurofibromatose. On devra également rechercher le caractère isolé ou multiple des lésions. Le caractère multiple pouvant orienter vers certaines étiologies : myofibromatose infantile, tumeur nerveuse d'une neurofibromatose, métastases de neuroblastome ou nodules sous-cutanés d'une leucémie... L'examen comportera l'étude des aires ganglionnaires pour rechercher une diffusion tumorale.

Les examens d'imagerie apportent des éléments diagnostiques et anatomiques de différentes qualités. Ils peuvent permettre d'établir un diagnostic, de guider la biopsie, de mesurer la lésion et d'apprécier son extension. Cette imagerie doit toujours intervenir avant toute biopsie ou exérèse.

La radiographie simple est un examen de première ligne qui permet d'exclure l'origine osseuse d'une lésion des tissus mous et de rechercher des calcifications au sein d'une lésion. Ces calcifications peuvent orienter vers une lésion vasculaire quand elles évoquent des phlébolithes. Elles peuvent être présentes dans des lésions bénignes mais également dans les sarcomes.

L'échographie est également un examen à demander de première intention pour mettre en évidence des lésions vasculaires ou kystiques (lymphangiome kystique, kyste synovial ou poplité). Il faut se méfier de certaines lésions qui comportent une composante liquidienne ; cette zone liquidienne pouvant être de la nécrose tumorale. Pour les lésions tissulaires, elle est le plus souvent peu spécifique et devra être complétée par une imagerie en coupe. Il n'est pas possible de se contenter de l'échographie pour évaluer l'extension locale et locorégionale d'une lésion potentiellement maligne [5].

\* Auteur correspondant.  
e-mail : hubert.ducou-le-pointe@trs.aphp.fr

La tomодensitométrie est de moins en moins utilisée dans l'exploration des lésions des tissus mous. Elle peut être proposée en cas de contre-indication à l'IRM ; ou pour explorer certaines localisations fortement artéfactées en IRM, comme la paroi antérieure du thorax ou de l'abdomen. Elle permet de caractériser les lésions graisseuses et permet de détecter des lésions à faible composante calcique, comme une myosite ossifiante au début [6].

L'IRM est donc l'examen de choix dans l'exploration des lésions des tissus mous en raison de la résolution en contraste de cette technique et de sa résolution spatiale. Il faut explorer la lésion dans les 3 plans de l'espace et disposer de séquences pondérées en T1 et T2 combinées ou non à des séquences avec suppression du signal de la graisse. L'injection intraveineuse d'un complexe de gadolinium doit être systématiquement réalisée pour ne pas interpréter des lésions tumorales nécrotiques ou certaines lésions à stroma myxoïde comme des lésions liquidiennes [7]. Les éléments en faveur de l'origine tumorale de la lésion en dehors de la taille et de la localisation sous-aponévrotique sont le signal hétérogène en T1, l'absence d'hyposignal en T2 et une prise de contraste périphérique ou centripète. Cependant ces signes sont loin d'être spécifiques : certaines tumeurs bénignes pouvant avoir en imagerie des signes de forte agressivité comme les fibromes desmoïdes.

La place du TEP-Scanner reste encore à évaluer dans l'exploration des tissus mous en pédiatrie. Les premières études adultes semblent indiquer que cet examen pourrait jouer un rôle important pour différencier les tumeurs bénignes et malignes malgré l'existence de faux positifs et de faux négatifs [8].

Quand l'imagerie ne permet pas d'orienter vers la nature bénigne d'une lésion, une biopsie percutanée ou chirurgicale doit être réalisée. La biopsie percutanée permet d'obtenir un diagnostic dans 95 % des cas [9]. Cette biopsie doit être effectuée après concertation multidisciplinaire et confiée à un centre spécialisé. En

cas de biopsie percutanée guidée par l'imagerie, le choix du trajet doit s'effectuer en concertation avec le chirurgien qui prendra en charge l'enfant afin d'en réaliser l'exérèse lors de la chirurgie et comporter pour certains un tatouage du trajet de biopsie.

## Références

1. Brisse H, Orbach D, Klijanienko J, et al. Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 2006;16:1147-64.
2. Davies AM, Mehr A, Parsonage S, et al. MR imaging in the assessment of residual tumour following inadequate primary excision of soft tissue sarcomas. *Eur Radiol* 2004;14:506-13.
3. Frassica FJ, Chang BW, Ma LD, et al. Soft tissue sarcomas: General features, evaluation, imaging, biopsy and treatment. *Current Orthopaedics* 1997;11:105-13.
4. Parker Gibbs C, Peabody TD, Simon MA. Classification, clinical features, preoperative assessment and staging of soft tissue tumors. *Current Orthopaedics* 1997;11:75-82.
5. Gilbert TJ, Thompson RC. Imaging of soft tissue tumors. *Current Orthopaedics* 1997;11:83-97.
6. Laffan EE, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: Part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix and uncertain origin. *Radiographics* 2009;29:e36.
7. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: Part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *Radiographics* 2009;29:887-906.
8. Shin DS, Shon OJ, Han DS, et al. The clinical efficacy of (18)F-FDG-PET/CT in benign and malignant musculoskeletal tumors. *Ann Nucl Med* 2008;22:603-9.
9. Shin HJ, Amaral JG, Armstrong D, et al. Image-guided percutaneous biopsy of musculoskeletal lesions in children. *Pediatr Radiol* 2007;37:362-9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Tumeurs

## Tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur : que faire de la biopsie et de la pièce opératoire ? Rôle respectif du préleveur et du pathologiste

Soft tissue tumors: how to manage the biopsy and the surgical specimen?

D. Ranchère-Vince

Département d'anatomie et de cytologie pathologiques, Centre Léon-Bérard, Lyon, France

La prise en charge de prélèvements concernant les tumeurs conjonctives de l'appareil locomoteur de l'enfant impose une démarche pluridisciplinaire impliquant radiologue, chirurgien, pédiatre et oncologue. La rareté et la multiplicité des entités font la difficulté de cette pathologie. La connaissance des données cliniques et d'imagerie est indispensable au pathologiste, tant à la phase de conditionnement du matériel qu'à l'étape interprétative. Topographie de la tumeur, siège superficiel sous-cutané ou profond, taille, notion d'évolutivité sont les données minimales requises, complétées si possible de l'imagerie.

### 1. Étape biopsique : ponction sous imagerie et biopsies chirurgicales

Le diagnostic initial devrait, dans la mesure du possible, se faire sur un matériel biopsique, permettant une chirurgie d'emblée adaptée au type histologique ou la mise en œuvre d'un éventuel traitement néo-adjuvant en préalable à l'exérèse [1]. Les prélèvements biopsiques peuvent être des prélèvements percutanés sous imagerie ou des biopsies chirurgicales. Dans les 2 cas, le matériel doit être suffisamment représentatif pour autoriser une analyse morphologique classique et des techniques complémentaires. Un envoi au moins en partie à l'état frais et donc rapide est requis, ceci afin de permettre la congélation d'un échantillon tumoral. Outre une analyse morphologique classique complétée d'une étude immunohistochimique, le typage lésionnel requiert souvent une étude moléculaire confirmative. La fréquence des sarcomes parmi les tumeurs malignes pédiatriques, le fort pourcentage d'entités à signature moléculaire simple (sarcome à translocation spécifique de type rhabdomyosarcome alvéolaire, tumeur de la famille Ewing/PNET, synoviosarcome, fibrosarcome congénital, sarcome alvéolaire des parties molles...) rendent les études moléculaires actuellement indispensables à un diagnostic de qualité [2,3]. Si ces études moléculaires (à support morphologique comme la FISH ou non morphologique comme la PCR) peuvent se faire dans une majorité de cas sur les prélèvements fixés en formol et inclus

en paraffine, elles restent plus complètes et performantes sur le matériel congelé. Il est donc impératif de congeler, par sécurité, toute tumeur surtout si elle est suspecte de malignité.

#### 1.1. Prélèvements sous imagerie

Les prélèvements percutanés sous imagerie sont actuellement un standard de prise en charge initiale des tumeurs conjonctives [4,5]. Les avantages sont une rapidité et une facilité de mise en œuvre diminuant le temps de « turn-around », une très faible morbidité tout en conservant quasiment les mêmes performances diagnostiques qu'une biopsie chirurgicale. Les modalités de gestion des prélèvements sont à adapter aux conditions de l'environnement (recrutement de cancérologie pédiatrique ou plus généraliste, proximité ou non des radiologues, équipe pluridisciplinaire entraînée...). Dans un environnement qui ne prend pas en charge régulièrement ce type de prélèvement et qui n'a pas de procédure précise, le radiologue amené à ponctionner une tumeur pédiatrique doit prévenir le pathologiste et s'entendre avec lui sur les modalités de conditionnement des prélèvements. La cytoponction isolée a sa place dans le diagnostic d'une récurrence locale ou d'une évolution métastatique d'une tumeur connue et bien documentée. Elle peut également être justifiée en première intention dans des topographies à risque ou chez le nourrisson. L'association cytoponction et microbiopsie augmente les performances de l'examen sous imagerie. La cytoponction (aiguille de calibre 22G) ramène les cellules tumorales par un mécanisme d'aspiration ou de capillarité. Le stroma est peu représenté. Ceci est intéressant pour les tumeurs « à cellules rondes ». Une approche diagnostique extemporanée, possible, accélère la prise en charge et permet de hiérarchiser les techniques complémentaires. Des préparations en vue de technique FISH peuvent être faites. Enfin un excellent contrôle de la qualité du matériel congelé est possible. Le radiologue fait quelques étalements et place le reste du produit de ponction dans un milieu liquide type RPMI. Cette suspension cellulaire est contrôlée sur une cyto-centrifugation, le culot de centrifugation simple étant congelé. Les microbiopsies (aiguilles de 18 à 14 gauges de type « true-cut ») ramènent un cylindre tissulaire avec des informations architecturales complémentaires souvent indispensables à un diagnostic de certitude. Elles autorisent des

\* Auteur correspondant.  
e-mail : rancherd@lyon.fnclcc.fr

études immunohistochimiques sériées plus aisées. Adressées en partie fixées en formol en partie à l'état frais elles pourront aussi être congelées.

La microbiopsie isolée est cependant la pratique la plus fréquente et la plus facile à mettre en œuvre, en l'absence d'équipe entraînée à gérer le matériel cytologique. Dans tous les cas, le site de ponction est choisi par le radiologue en fonction du geste ultérieur prévu et en concertation avec le chirurgien et le point d'entrée tatoué pour être prélevé lors de la chirurgie ultérieure. Le matériel étant exigu, le pathologiste pourra avoir besoin d'une biopsie chirurgicale complémentaire. Néanmoins une tumeur difficile à classer sur une microbiopsie de bonne qualité et correctement gérée le reste souvent sur un matériel de biopsie chirurgicale.

### 1.2. Biopsie chirurgicale

Son intérêt est de ramener un matériel plus abondant. À l'idéal, la biopsie doit être adressée à l'état frais et le pathologiste prévenu. Le principe est le même que pour la microbiopsie. Le matériel congelé plus abondant pourra être plus largement utilisé dans le cadre de protocoles de recherche. Un fragment pourra aussi être adressé à l'état frais pour réalisation d'un caryotype.

## 2. Exérèse chirurgicale

Dans le cadre des tumeurs de l'appareil locomoteur, il s'agira le plus souvent d'une étape thérapeutique faisant suite à une biopsie. L'étude anatomopathologique visera à confirmer ou préciser le diagnostic porté, à évaluer l'effet d'une éventuelle thérapeutique néo-adjuvante, à préciser la qualité de la résection. La pièce d'exérèse doit idéalement être adressée à l'état frais, orientée et commentée par le chirurgien. Les zones à marges douteuses doivent être repérées ainsi que les limites vasculaires, nerveuses, périostées éventuelles. La rétraction des tissus, le glissement des plans les uns sur les autres modifient les rapports anatomiques les rendant parfois difficiles à apprécier sans l'aide du chirurgien. Le pathologiste devra préciser si la tumeur est visible ou si la pièce opératoire, même déformée par la tumeur, ne laisse voir que du tissu sain (tissu adipeux, plan aponévrotique, plan musculaire

strié). Des prélèvements seront effectués pour congélation. Les marges seront encrées et la pièce mise à fixer en formol. Après fixation, des recoupes macroscopiques sériées seront effectuées tous les centimètres. Il est recommandé de faire un nombre de blocs équivalant au nombre de cm du diamètre maximal de la lésion.

Seule une bonne prise en charge initiale permettra de recueillir les paramètres devant figurer dans le compte rendu. Dans le cadre d'une pathologie sarcomateuse, sont à renseigner le type histologique du sarcome, son grade selon le grading de la FNCLCC pour les sarcomes de type adulte, sa taille, les marges minimales ainsi que leur topographie et la nature de la barrière concernée (muscle, tissu adipeux, aponévrose, périoste). En cas de traitement néo-adjuvant une évaluation du % de cellules tumorales encore identifiables par rapport à la taille présumée de la lésion sera faite.

## 3. Conclusion

Une approche multidisciplinaire est indispensable à la prise en charge anatomopathologique optimale des tumeurs conjonctives de l'enfant et de l'adolescent.

## Références

1. Brisse H, Orbach D, Kljanienco J, et al. Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 2006;16:1147-64.
2. Slater O, Shipley J. Clinical relevance of molecular genetics to paediatric sarcomas. *J Clin Pathol* 2007;60:1187-94.
3. Davicioni E, Anderson MJ, Finckenstein FG, et al. Molecular classification of rhabdomyosarcoma--genotypic and phenotypic determinants of diagnosis: a report from the Children's Oncology Group. *Am J Pathol* 2009;174:550-64.
4. Shin HJ, Amaral JG, Armstrong D, et al. Image-guided percutaneous biopsy of musculoskeletal lesions in children. *Pediatric Radiol* 2007;37:362-9.
5. Ray-Coquard I, Ranchère-Vince D, Thiesse P, et al. Evaluation of core needle biopsy as a substitute to open biopsy in the diagnosis of soft-tissue masses. *Eur J Cancer* 2003;39:2021-5.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Tumeur des tissus mous

## Traitements médicamenteux des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur de l'enfant

Medical therapy in paediatric soft tissue tumors

D. Orbach\*, D. Levy, S. Héritier, C. Normand

Département de pédiatrie, Institut Curie, Paris, France

En oncologie pédiatrique, un traitement médicamenteux peut se discuter en cas de tumeurs des parties molles malignes ou de malignité intermédiaire. Ces traitements sont adaptés au diagnostic histologique et ne se conçoivent donc qu'après une analyse histologique d'un fragment de tissu tumoral obtenu après biopsie ou chirurgie d'exérèse tumorale. Ils s'inscrivent dans une prise en charge globale de la maladie, notamment en association le plus souvent à un traitement local de la maladie à type de chirurgie et/ou de radiothérapie. Ceux-ci s'intègrent assez souvent dans le cadre d'un protocole de soins multidisciplinaire, s'appuyant sur l'expérience des autres groupes fédérateurs internationaux et des expériences antérieures publiées.

Les objectifs de ces traitements médicamenteux peuvent être divers : réduire la mortalité (pour les sarcomes de haut grade de type rhabdomyosarcome RMS ou synoviosarcome, par exemple), permettre une chirurgie la plus conservatrice possible (chez des jeunes enfants en cas de tumeur étendue ou de localisation compliquée en raison de la proximité de structures articulaires ou vasculo-nerveuses comme pour les fibrosarcomes infantiles ou les tumeurs desmoïdes) ou parfois pour tenter d'éviter ou de réduire l'utilisation de la radiothérapie externe (pour les jeunes patients ou lorsque les champs de radiothérapie prévus sont importants en cas de rhabdomyosarcome par exemple).

Certaines tumeurs malignes sont très chimiosensibles et leur protocole de soins comportera quasi systématiquement de la chimiothérapie : rhabdomyosarcome, tumeur d'Ewing des parties molles. D'autres sont moins chimiosensibles et l'indication des traitements médicamenteux dépendra des autres critères de gravité de la maladie dont la possibilité de pouvoir obtenir une exérèse chirurgicale complète d'emblée : fibrosarcome infantile ou synoviosarcome par exemple. Certaines tumeurs de malignités intermédiaires peuvent aussi être chimiosensibles, mais le plus souvent lentement et les indications dépendront de leur localisation, leur taille et leur évolutivité : tumeur desmoïde, tumeur myofibroblastique inflammatoire (TMI), myofibromatose multifocale (MFM). Enfin, certaines tumeurs malignes sont à l'inverse connues pour être assez chimio-résistantes et l'accent sera alors mis sur le traitement local parfois en association aux chimiothérapies : sarcomes alvéolaires des parties molles ou tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques par exemple.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : daniel.orbach@curie.net

### Sarcomes chimiosensibles

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs extrêmement sensibles à de nombreux médicaments : ifosfamide, cyclophosphamide, vincristine, actinomycine D, irinotecan, doxorubicine, etoposide, carboplatine, vinorelbine. Les formes de bon pronostic reçoivent après la chirurgie de résection tumorale, des cures de type vincristine actinomycine (VA), les formes de risque intermédiaire une association de type IVA (ifosfamide + VA) et pour les formes de haut risque, des études sont en cours pour valider l'intérêt de l'adjonction à ces médicaments d'autres chimiothérapies comme la doxorubicine, le cyclophosphamide ou la vinorelbine. Les traitements durent de 6 à 18 mois.

Les tumeurs d'Ewing des parties molles sont aussi des tumeurs très chimiosensibles, dont le traitement comporte systématiquement une poly-chimiothérapie néo-adjuvante durant 5 mois, un traitement local chirurgical si la situation le permet avec ou sans radiothérapie sur le site primitif, puis une chimiothérapie adjuvante de 7 mois.

Les synoviosarcomes sont des tumeurs de haut grade de malignité survenant en pédiatrie, le plus souvent chez des adolescents (âge médian 12 ans [limites : 2-17 ans]) et au niveau des membres dans plus de 2/3 des cas. Il s'agit de tumeurs le plus souvent localisées (> 95 % des cas) et difficilement opérables au moment du diagnostic (chirurgie initiale microscopiquement complète dans < 50 % des cas). Les indications de chimiothérapie concernent les tumeurs de grande taille (> 5 cm) au risque de métastases importantes, ou inopérables complètement d'emblée. Ces tumeurs sont sensibles aux associations de type IVA ou ifosfamide-adriamycine. Le fibrosarcome infantile (FSI) est une maladie chimiosensible survenant le plus souvent au niveau des membres (66 % des cas) et, par définition chez des patients très jeunes (âge médian = 2,6 mois [0-24 mois]). Les recommandations du protocole de l'*European Paediatric Soft tissue Sarcoma Study Group* (EpSSG) pour les fibrosarcomes infantiles localisés sont une chirurgie seule en cas d'exérèse complète, ou microscopiquement incomplète et une chimiothérapie néo-adjuvante uniquement pour les tumeurs inopérables au moment du diagnostic. Les alkylants de type cyclophosphamide sont efficaces mais ont une toxicité gonadique et une potentialité mutagène qui les font réserver à une deuxième ligne de traitement. Une chimiothérapie de type VA est débutée en première intention et poursuivie jusqu'à la chirurgie.

## 2. Tumeurs de malignité intermédiaire

Ce groupe de tumeurs a pour particularité de représenter des tumeurs dites de malignité intermédiaire (histologie d'aspect bénin, risque de récurrence locale important et rareté des métastases), présentant une extension locale très importante rendant souvent l'exérèse complète impossible, d'évolution capricieuse (régression possible spontanément) et ayant une sensibilité aux traitements médicamenteux modérée (réponse tumorale attendue chez environ 30 % des patients, souvent partielle). Il regroupe entre autres les tumeurs desmoïdes, les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires et les myofibrofibromatoses multifocales. En cas de tumeur progressive, inopérable d'emblée ou de récurrences itératives se discute de débiter un traitement médicamenteux. Le choix des traitements doit tenir compte du caractère bénin de la lésion, de la nécessité d'un traitement prolongé pendant plusieurs mois, de l'âge et du sexe de l'enfant, du bénéfice attendu de ces traitements, des risques loco-régionaux attendus en cas de progression de la lésion. Le traitement de 1<sup>re</sup> ligne proposé dans le cadre de l'EpSSG est l'association méthotrexate-vinblastine. Les traitements de 2<sup>de</sup> ligne doivent se discuter entre un anti-inflammatoire non stéroïdien de type sundilac-Arthrocin<sup>®</sup>, des cures de chimiothérapie conventionnelle de type VAC (vincristine, actinomycine et cyclophosphamide) alternant avec VA ou du tamoxifène en se souvenant que l'expérience de dernier traitement chez l'enfant pré-pubère est très limitée et doit probablement être très précautionneuse.

Par extension, les MFM et les TMI sont parfois traitées sur des schémas identiques.

## 3. Sarcomes peu chimiosensibles

Ce groupe assez hétérogène concerne un nombre important d'histologies connues pour survenir plus fréquemment chez les adultes : fibrosarcomes de type adulte, tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques... La grande majorité de ces histologies est considérée comme répondant mal à la chimiothérapie.

Il est admis que les petites tumeurs de bas grade de malignité opérées complètement peuvent être traitées sans traitement adjuvant. À l'inverse, les patients avec des grandes tumeurs ou des tumeurs de haut grade ont un risque important de métastases. En pédiatrie, des analyses récentes, il ressort que :

- les patients traités sans chimiothérapie ont un risque de survie sans récurrence métastatique très faible ;
- les patients les plus à risque d'avoir des métastases sont ceux dont les 2 paramètres (grade 3 et taille > 5 cm) sont présents ;
- il n'existe pas d'étude randomisée permettant d'affirmer le bénéfice d'une chimiothérapie adjuvante ;
- un taux de réponse globale à la chimiothérapie attendue est estimé aux alentours de 40 % dans des protocoles utilisant une association comportant de l'ifosfamide avec de la doxorubicine.

Le groupe EpSSG propose donc :

- de ré-opérer les patients ayant été incomplètement ou non-carcinologiquement opérés lors de la prise en charge initiale, si cette chirurgie est possible sans mutilation ;
- d'administrer de la chimiothérapie de type doxorubicine-ifosfamide à tous les patients à très haut risque de métastase (taille > 5 cm ; Grade 3) ;
- chez les patients inopérables au moment du diagnostic, 3 cycles de chimiothérapies néo-adjuvantes à base d'ifosfamide-doxorubicine seront administrées puis les patients recevront un traitement local par chirurgie et radiothérapie et la chimiothérapie sera poursuivie en adjuvant ;
- chez les patients chez lesquels une chirurgie microscopiquement incomplète est attendue en raison de la proximité de la tumeur avec certains organes et tissus sensibles, une chimiothérapie néo-adjuvante pré-opératoire peut être proposée à visée de réduction tumorale, afin de rendre la tumeur opérable de manière microscopiquement complète.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# La théorie de l'attachement dans un contexte pédiatrique

## Attachment theory in a pediatric context

S. Tereno

Chargée de Recherche du Projet CAPEDP-Attachement. Département de psychiatrie infanto-juvénile, CHU Bichat-Claude-Bernard, APHP, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Attachement

Les pédiatres sont souvent les premiers professionnels à observer les relations précoces parents-enfant et leur impact sur le développement de l'enfant. La théorie de l'attachement donne une nouvelle grille de lecture pour évaluer et comprendre la qualité des relations du bébé avec ses parents et leur organisation. Nous présenterons les concepts de base de la théorie de l'attachement et ses principales implications cliniques en pratique pédiatrique.

### 1. Relation d'attachement

L'attachement se réfère au lien émotionnel ou affectif spécifique que le bébé développe avec sa ou ses figures d'attachement (*i.e.*, les *caregivers* c'est-à-dire les personnes qui lui prodiguent les soins tant sur le plan de la puériculture que émotionnel) pendant la première année de sa vie. Cette relation émerge au fil du temps à partir d'une histoire d'interactions de *caregiving* (*prendre soin de*). D'après Ainsworth, le concept d'attachement est un type de lien affectif qui peut être défini par un ensemble de critères spécifiques, à savoir : i) l'attachement est un lien persistant et non transitoire ; ii) l'attachement concerne une figure spécifique et reflète une attirance qu'un individu a envers un autre individu ; iii) l'attachement est une relation émotionnellement significative ; iv) l'individu désire maintenir la proximité ou le contact avec la figure d'attachement, l'intensité recherchée variant en fonction de différents facteurs, tels que l'âge, l'état de l'individu ou les conditions du milieu ; v) l'individu ressent une certaine détresse dans toute situation de séparation imposée d'avec la figure d'attachement et, en particulier, quand il désire en être proche et que cela n'est pas possible ; vi) l'individu recherche la sécurité et le réconfort dans la relation avec cette personne [1]. Ce dernier critère caractérise bien l'asymétrie de la relation entre le bébé, qui est attaché au parent, et le parent, qui lui n'est pas attaché à l'enfant au sens de la théorie de l'attachement, mais répond aux besoins d'attachement de son bébé.

Les enfants développent des relations d'attachement précoces avec des figures d'attachement dites primaires qui sont les principales personnes qui s'occupent d'eux pendant la première année. Il existe une hiérarchie de ces figures en figure d'attachement principale et figures d'attachement subsidiaires : en réponse à une situation d'alarme, les enfants recherchent de manière préférentielle la

proximité physique avec cette personne. L'attachement, une fois établi, reste stable et la redirection d'un comportement d'attachement vers une nouvelle personne devient plus difficile.

La figure d'attachement fonctionne, en principe, comme un havre de sécurité, source de réconfort et de protection, dans un contexte de détresse ou d'alarme, qu'il soit extérieur ou intérieur à l'enfant (dans l'environnement, une détresse physiologique ou une détresse psychologique) et comme base de sécurité pour l'exploration [2,3]. La plupart du temps, en population générale, où l'enfant reçoit des soins adéquats et sensibles, l'enfant, quand il est effrayé ou en détresse, vient chercher, auprès de sa figure d'attachement, du réconfort jusqu'à ce qu'il se tranquillise de nouveau. Grâce à des interactions de ce type (et du partage d'émotions positives), l'enfant développe une confiance quant à la disponibilité de la figure d'attachement et à l'efficacité de ses propres initiatives. On parle d'une relation d'attachement « sécuritaire ».

Les relations dans lesquelles il y a moins cette confiance (attachement anxieux ou *insécure*) sont associées à des interactions parentales caractérisées par l'indisponibilité ou l'imprévisibilité des réponses émotionnelles et de proximité de la figure d'attachement, ou encore par des rebuffades (qui sont comme un rejet) aux signaux et comportements de l'enfant qui expriment ses besoins d'attachement alors qu'il est en situations de stress. La (in)disponibilité du *caregiver* accompagne alors une (in)sécurité de l'attachement, l'expérience de sécurité étant associée à une évaluation de la figure d'attachement comme disponible, et l'anxiété/insécurité à la perception de menace face à cette disponibilité.

### 2. Implications cliniques

La théorie et l'évaluation de l'attachement donnent une trame utile pour l'intervention clinique, et en particulier la guidance parentale et les pratiques auprès des bébés (modes de garde, hospitalisations, séparations, etc.). Les pédiatres sont les premiers à observer et à repérer les perturbations des enfants, du parent ou des relations parents-enfant. Toutefois, malgré l'attention prêtée aux perturbations des interactions *caregiver*-enfant, les difficultés d'attachement spécifiques sont difficiles à diagnostiquer pendant une consultation clinique de brève durée. De surcroît, toutes les difficultés relationnelles parents-enfant n'impliquent pas la présence d'une perturbation de l'attachement.

Des évaluations plus globales sont nécessaires pour identifier les forces et les vulnérabilités relationnelles dans la famille et pour

\* Auteur correspondant.  
e-mail : stereno@iep.uminho.pt

mieux répondre à la singularité de chaque famille. Elles incluent la reconstitution de l'histoire psychosociale, des observations comportementales et des questions aux parents. Cette investigation explore les questions cruciales que sont les expériences de séparations, de perte, d'abus ; elle repère les indices de comportements parentaux inadaptés ou atypiques. L'observation permet de répondre à la question de l'absence ou de la distorsion du comportement de base de sécurité (par exemple, pas de référence visuelle ni de recherche de proximité). L'enfant peut-il ou non s'engager dans l'exploration (*i.e.*, observe-t-on une extrême inhibition, de la peur ou un accrochage à la figure d'attachement ?) ? Quelle est la réaction de l'enfant à la séparation de son *caregiver* : extrême détresse, indifférence apparente, forte agressivité ? L'enfant interagit-il plus avec le professionnel, qui est plus un étranger pour lui, traduisant une familiarité excessive ou avec son *caregiver* ?

La théorie de l'attachement met aussi en cause les pratiques de séparation parent-enfant quand l'enfant est malade ou durant des procédures médicales douloureuses. La présence d'un soutien de la part des figures relationnelles significatives permet aux petits enfants de mieux combattre la pathologie somatique et de mieux récupérer du trauma et du stress. Même si le comportement des parents est désorganisant ou alarmant pour l'enfant, et en dehors d'une vraie urgence médicale, les professionnels des services de pédiatrie ont comme priorité de calmer le parent pour qu'il puisse soutenir son enfant. Le pédiatre est la personne privilégiée qui peut expliquer aux parents quelle importance à leur présence et leur soutien pour aider les enfants à exprimer et à se libérer de la peur et de l'anxiété que ces situations difficiles peuvent provoquer (et ceci, soit en ambulatoire soit en situation de hospitalisation). Les pédiatres en repérant les perturbations significatives dans la qualité du *caregiving* peuvent, en apportant un soutien et une

guidance développementale précoces, aider les parents à renforcer leurs compétences : on sait maintenant, et on l'a démontré, que la qualité des soins parentaux, et en particulier de *caregiving*, ont des conséquences majeures sur l'équilibre psychobiologique du bébé et du nourrisson. Ces nouvelles applications transforment les pratiques, en particulier auprès des prématurés, dans les hospitalisations parents-enfant en pédiatrie et dans les lieux de garde.

## Références

1. Cassidy J. The nature of the child's tie. In J Cassidy & P Shaver (Eds.), *Handbook of attachment: Theory, research, and clinical applications*, NY: The Guildford Press; 1999, pp. 3-20.
2. Bowlby J. *Attachment and loss: Attachment*. London: Basic Books; 1969/1982 (1<sup>re</sup> et 2<sup>e</sup> édition).
3. Ainsworth M, Blehar M, Waters E. et al. *Patterns of attachment: A psychological study of the strange situation*. Hillsdale: Erlbaum; 1978.

## Bibliographie conseillée en français

- Guédeney N, Guédeney A. *L'Attachement : concepts et applications thérapeutiques*. Masson, Paris, 2010 (3<sup>e</sup> Édition revue et augmentée). 2 Volumes.
- Guédeney N, Lamas C, Bekhechi V, et al. Développement du processus d'attachement entre un bébé et sa mère. *Arch Pédiatr* 2008;15:S12-9.
- Tereno S, Soares I, Martins E, et al. La théorie de l'Attachement : son importance dans un contexte pédiatrique. *Devenir* 2007;19:151-188.
- Tereno S, Guédeney N, Guédeney A, et al. *L'attachement : le développement des émotions chez le tout-petit*. Brochure, Paris : Médecine et enfance en collaboration avec le laboratoire GlaxoSmithKline; 2008.

## L'enfant hospitalisé et la théorie de l'attachement

### Understanding consequences of hospitalization within attachment theory

R. Dugravier

CMP Binet, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Hospitalisation, Attachement

L'hospitalisation est une situation paradigmatique de l'activation du système d'attachement car elle confronte l'enfant à un environnement nouveau, avec des coutumes nouvelles, au contact de multiples étrangers prodiguant des soins plus ou moins invasifs. Nous savons aussi que les conséquences sur les représentations d'attachement de l'enfant et les séquelles sont plus probables si l'enfant est jeune, c'est-à-dire entre 6 mois et 4 ans [1].

La théorie de l'attachement nous permet de mieux en comprendre les enjeux et de proposer des aménagements lorsque l'hospitalisation est nécessaire.

Durant toute la première moitié du <sup>xx</sup>e siècle, lorsqu'un enfant est hospitalisé, il est tout à fait habituel de restreindre les visites parentales (1 h par jour maximum) qui énerveraient les enfants et perturberaient l'équipe de soin. Après guerre, les travaux de René Spitz et John Bowlby révèlent aussi les graves conséquences pour le développement de jeunes enfants des séparations prolongées d'avec leurs parents. Le gouvernement Britannique, fortement influencé par les films des Robertson, collègues de John Bowlby, recommande alors des visites non restrictives, la possibilité pour les parents de dormir auprès de leur enfant de moins de 5 ans, et la mise en place de facilités de jeu pour l'enfant. Ce rapport est reconnu dans le monde entier même si les pratiques tardent à se généraliser encore trop centrées sur les soins somatiques au détriment des besoins émotionnels de l'enfant [2].

### 1. Les besoins de l'enfant et le rôle de la figure d'attachement

Un enfant hospitalisé surtout s'il est jeune (avant 3-4 ans), recherche une proximité physique avec sa figure d'attachement qui représente sa base de sécurité. Si celle-ci n'est pas accessible physiquement pendant de longues périodes et notamment les nuits, alors l'hospitalisation peut entraîner des troubles psychologiques dans les mois qui suivent. Même en cas d'hospitalisation brève, il est très important que le parent reste aux côtés de l'enfant, et particulièrement lorsque celui-ci est jeune.

### 2. Réaction à l'hospitalisation en fonction du style d'attachement

*Les enfants sécures*, bien que stressés par la maladie, expriment leurs affects (anxiété, colère, peur) sans pour autant aliéner la relation au donneur de soin.

Les enfants anxieux ambivalents ont particulièrement du mal à réguler leurs affects, exprimant à la fois de la détresse dans leur recherche de proximité et colère oppositionnelle.

*Les enfants insecure évitants* sur-régulent leurs affects, avec peu de démonstration émotionnelle.

*Les enfants avec un attachement désorganisé* ne montrent aucun pattern cohérent [3].

### 3. L'aide à proposer par les professionnels de santé en cas d'hospitalisation

#### 3.1. Aide à adapter en fonction du type d'attachement

Identifier les comportements insécures des enfants permettra aux professionnels de mieux les intégrer dans les réseaux de soins. Par exemple, pour les enfants évitants, les professionnels de santé et les parents doivent être informés de leurs particularités relationnelles (distance émotionnelle) et de l'importance d'aller au-devant de leurs besoins sachant qu'il est vain d'attendre une demande spécifique. Il est important aussi, pour ces enfants, de leur permettre de suivre leur traitement de manière autonome et indépendante, afin qu'ils adhèrent mieux aux soins [3].

#### 3.2. Soutien du corps médical auprès de la famille

Les parents, face à la détresse émotionnelle de leur enfant (notamment lors des procédures médicales traumatisantes), peuvent être en difficulté pour répondre aux besoins de l'enfant et notamment pour l'apaiser. Soutenir ces parents, accorder de l'attention à leurs propres besoins émotionnels au cours de l'hospitalisation les rassurera et contribuera au bien-être de leur enfant.

Une étude auprès d'enfants hospitalisés au cours d'une crise d'asthme [4] propose que le personnel hospitalier développe des stratégies d'aide aux parents pour rester à proximité de leur enfant lors des procédures médicales douloureuses et stressantes. Le principe serait d'avoir un soignant référent sur lequel les parents pourraient s'appuyer lors de l'hospitalisation, et qui guiderait les parents afin que ces derniers soient eux-mêmes disponibles pour

\* Auteur correspondant.  
e-mail : romain.dugravier@bch.aphp.fr

soutenir leur enfant. L'idée est donc d'impliquer davantage les parents dans les soins médicaux.

### 3.3. La mise en place d'une alliance avec le donneur de soins

Une étude [5] a montré l'importance d'une alliance entre les enfants malades chroniques et leur soignant. La qualité de cette alliance est prédictive de l'adhésion au traitement médical, de l'amélioration de l'état de santé et de la qualité de vie de la famille et de ces enfants.

D'où l'importance de mettre en place un objectif commun entre le praticien et le parent, autant qu'entre le praticien et l'enfant.

### 3.4. Encourager les visites

Les réactions négatives face à la séparation induite par l'hospitalisation (anxiété de séparation, anxiété au moment de l'endormissement, désordres alimentaires, énurésie nocturne) diminuaient dès lors que les parents étaient autorisés à rendre visite à leurs enfants sur de plus longues durées. Il est maintenant couramment admis dans les hôpitaux que les parents puissent rendre visite à leur enfant malade et cela de manière illimitée. Peu de parents profitent de cette opportunité lorsque l'hospitalisation se prolonge en évoquant différents motifs : familiaux, professionnels, culturels...

Le personnel médical doit donc dans un premier temps encourager autant que possible les parents à dormir sur place dans les unités pédiatriques et à rendre fréquemment visite à leur enfant. Si la présence des parents s'espace, il serait alors nécessaire d'en tenir compte et de proposer un soutien aux parents confrontés à différentes angoisses.

Pour un enfant de moins de 3 ans, la présence physique permanente de la figure d'attachement principale ou d'une figure d'attachement auxiliaire est recommandée. Pour les enfants plus grands,

des visites régulières de la part des parents au cours de la journée aideront l'enfant à mieux supporter le stress de l'hospitalisation. Des personnes relais, comme le personnel médical, clairement identifiées, avec le principe de soignant référent peuvent suppléer aux besoins d'attention et de soutien des enfants. Le doudou, lorsque la mère n'est pas disponible, peut aussi aider l'enfant à se rassurer. Pour l'hospitalisation de courte durée, il est préconisé qu'elle soit menée de manière conjointe mère-enfant en offrant la possibilité à l'un des parents de dormir sur place avec l'enfant pour ne pas entraver la qualité de la relation d'attachement.

Il serait donc bon pour les professionnels de mieux identifier les styles d'attachement des enfants en portant une attention particulière aux enfants qui ne présentent aucun signe apparent de souffrance afin d'adapter leur attitude aux parents et aux enfants selon leur dépendance et leur anxiété. Les membres de la famille pourraient ainsi mieux répondre aux besoins de l'enfant malade et ceci favoriserait l'adhésion aux soins.

## Références

1. Bowlby J. Attachment and loss, vol. 2: Separation: Anxiety and anger. New York: Basic Books, 1973.
2. Van der Horst FC, van der Veer, R. Changing attitudes towards the care of children in hospital: a new assessment of the influence of the work of Bowlby and Robertson in the UK, 1940-1970. *Attach Hum Dev* 2009;11:119-42.
3. Feeney JA. Implications of attachment style for patterns of health and illness. *Child Care Health Dev* 2000;26:277-88.
4. Koenig, K, Chesla CA, Kennedy CM. Parents' perspectives of asthma crisis hospital management in infants and toddlers: an interpretative view through the lens of attachment theory. *J Pediatr Nurs* 2003;18:233-43.
5. Ely B, Alexander LB, Reed M. The working alliance in pediatric chronic disease management: a pilot study of instrument reliability and feasibility. *J Pediatr Nurs* 2005;20:190-200.

## La drépanocytose dans les services pédiatriques de proximité en Île-de-France

Sickle cell disease in Ile-de-France proximal paediatric departments

A. Leblanc\*, A. May

*Service de pédiatrie, Centre Hospitalier Sud-Francilien, Évry, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Drépanocytose

Les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) font partie des maladies incluses dans le Plan Maladies Rares (PMR) mis en place en 2005. La prise en charge des enfants drépanocytaires représente un travail d'équipe pour lequel il est important de déterminer le rôle des différents acteurs [1]. De plus le dépistage néonatal de la drépanocytose a été généralisé en 2000 et des recommandations pour la pratique clinique ont été diffusées en 2005 [2]. Nous avons voulu par une enquête déclarative préciser le rôle actuel des services de pédiatrie générale de proximité et leurs relations avec le centre de référence pour la prise en charge de ces enfants en Île-de-France (IdF).

### 1. Population concernée

Le dépistage néonatal de la drépanocytose a été mis en place en 1995 par l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) et a été généralisé en 2000 en France métropolitaine [3]. L'expérience accumulée par ce dépistage ciblé sur certaines populations a permis de préciser plusieurs particularités : la grande majorité des nouveau-nés atteints de SDM est née en IdF, les autres enfants étant nés à proximité des grands centres urbains, principalement dans le sud et l'est du pays ; la drépanocytose est actuellement la maladie génétique la plus fréquente en France : cette fréquence des SDM a été établie en 2008 à 1/2352 naissances en France métropolitaine et 1/892 naissances en IdF ; sur ces dernières années le nombre de SDM dépistés en IdF a été de 197 en 2006, 231 en 2007 et 205 en 2008 (Bardakdjian-Michau J, communication personnelle).

### 2. Méthodologie

Un questionnaire sur la prise en charge des enfants drépanocytaires a été adressé en décembre 2009 à tous les services de pédiatrie générale de l'IdF n'appartenant pas au centre de référence pour les SDM (25 services des hôpitaux généraux et 4 services de l'Assistance Publique).

Les questions concernaient : le nombre d'enfants drépanocytaires régulièrement suivis et les différentes formes de drépanocytose, l'éloignement par rapport au centre de référence et au centre de

transfusion le plus proche et la répartition des prises en charge entre les centres de proximité et les centres de référence.

### 3. Résultats

Vingt-deux services sur les 29 interrogés ont répondu au questionnaire (18 services des hôpitaux généraux et 4 services de l'Assistance Publique).

Le nombre d'enfants drépanocytaires suivis régulièrement en consultation dans ces 22 services a été évalué à 1524, soit une moyenne de 69 enfants par service. Cinq services ont déclaré suivre plus de 100 enfants drépanocytaires. Les syndromes drépanocytaires majeurs se répartissaient comme suit : HbSS 75 %, HbSC 17 % et HbSBêtathal 8 %.

Les distances entre le centre de proximité et le centre de référence allaient de 5 à 60 km (moyenne 25 km). Le centre de transfusion le plus proche se situait sur place pour 11 services et à une distance de 6 à 30 km pour les 11 autres, avec une antenne locale pour 2 services les plus éloignés. Dix services ont déclaré participer au Réseau Ouest Francilien pour les Soins aux Enfants Drépanocytaires (ROFSED), représentant l'inclusion de 171 patients.

L'annonce du diagnostic après dépistage néonatal était effectuée dans 15 services de proximité, dans le centre de référence pour 5 services et de façon partagée pour 2 autres services. Tous les services de proximité ont déclaré recevoir en hospitalisation les enfants suivis en consultation et réaliser les bilans annuels. Le dépistage des complications neurovasculaires par Doppler transcrânien était réalisé 12 fois dans le centre de proximité, 8 fois dans le centre de référence et 2 fois de façon partagée, l'imagerie en résonance magnétique 20 fois dans le centre de proximité. Les décisions d'intensification du traitement (début de traitement par hydroxyurée ou de programme transfusionnel) étaient prises dans le service de proximité (9 fois), dans le centre de référence (6 fois) ou de façon partagée (7 fois). Les échanges transfusionnels étaient effectués régulièrement dans 10 centres de proximité. Les consultations de génétique et l'organisation du diagnostic anténatal avaient lieu dans 7 centres de proximité. Les services de proximité assuraient la presque totalité des démarches concernant les

1. Services de pédiatrie ayant participé à l'enquête : Argenteuil, Aulnay-sous-Bois, Bondy, Boulogne-Billancourt, Bry-sur-Marne, Clamart, Colombes, Evry, Fontainebleau, Gonesse, Lagny, Longjumeau, Mantes-la-Jolie, Meaux, Melun, Montreuil, Orsay, Pontoise, Rambouillet, Saint-Denis, Versailles, Villeneuve-Saint-Georges.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : antoine.leblanc@ch-sud-francilien.fr

demandes de prise en charge au titre des ALD (affections longue durée), la constitution des dossiers de demandes d'allocation auprès de la MDPH (Maison départementale pour les personnes handicapées) et l'établissement pour l'école des PAI (projets d'accueil individualisés).

Enfin 5 services de proximité avaient organisé des groupes d'éducation thérapeutique ou des groupes de parole pour les familles. Dans l'ensemble, les services de pédiatrie qui suivaient un grand nombre d'enfants drépanocytaires avaient mis en place plus d'activités spécifiques.

#### 4. Discussion

Cette enquête permet de préciser pour la première fois de façon chiffrée le rôle des services pédiatrie générale dans le suivi de proximité des enfants drépanocytaires en IdF. Les 7 services sur 29 qui n'ont pas répondu au questionnaire ne suivent *a priori* qu'un petit nombre d'enfants drépanocytaires. Les résultats confirment que la drépanocytose est une maladie fréquente en IdF alors qu'elle fait partie du PMR sur l'ensemble de la France métropolitaine.

L'enquête montre que les services de proximité participent pour les trois quarts d'entre eux à l'annonce et à la confirmation du diagnostic, qu'ils accueillent en hospitalisation les enfants suivis en consultation et qu'ils réalisent la plupart des bilans annuels. Les résultats doivent être nuancés par le fait que le suivi en consultation ou les hospitalisations sont pour certains patients partagés entre les centres de référence et les centres de proximité, et que certaines familles ont un suivi irrégulier ou mobile. Les services de proximité ont un rôle dans le dépistage des complications neurovasculaires, dans les décisions d'intensification de traitement et pour la réalisation des échanges transfusionnels en partenariat

selon les services avec le centre de référence. Les consultations de génétique et le diagnostic anténatal se font souvent en centre de référence. Le suivi social et scolaire est presque toujours effectué autour du centre de proximité. Les lieux de réalisation des actes chirurgicaux (interventions ORL, cholécystectomies, splénectomies) n'ont pas été analysés dans cette enquête.

Ainsi les services de pédiatrie générale d'IdF suivent un nombre élevé d'enfants drépanocytaires et assurent l'essentiel de leur prise en charge en collaborant pour certains points avec le centre de référence. Ce suivi au plus près du lieu de vie des familles est souhaitable et même indispensable par exemple pour l'accueil en urgence ou le suivi social et scolaire [4]. Cependant aucun moyen n'a été dédié et aucun label n'a été attribué aux services de pédiatrie générale pour les SDM dans le cadre du PMR. La répartition exacte des rôles entre les centres de référence et les centres de proximité reste également à définir. Le Collège de Pédiatrie des Hôpitaux Généraux d'IdF (COPHI) a proposé ces dernières années, que la prise en charge des enfants drépanocytaires soit organisée en réseau. Les résultats de cette enquête confirment qu'une telle d'organisation correspond mieux, dans cette région, aux besoins des enfants drépanocytaires que celle du PMR.

#### Références

1. de Montalembert M. Prise en charge des enfants drépanocytaires : un travail d'équipe. Arch Pediatr 2002;9:1195-201.
2. HAS. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Septembre 2005.
3. Bardakdjian-Michau J. Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France. MT pédiatrie 2008;11:5-8.
4. Leblanc A, Retali B, May A, et al. Le suivi de proximité des enfants drépanocytaires. MT pédiatrie 2008;11:25-31.





Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies rares, Mucoviscidose

## Un centre de ressources et de compétence pour la mucoviscidose en hôpital général : l'expérience de Versailles

A cystic fibrosis center in a general hospital: the Versailles experience

P. Foucaud<sup>1\*</sup>, A. Bonnel<sup>1</sup>, C. Ajzenman<sup>1</sup>, A. Le Monnier<sup>2</sup>, S. Le Jalle<sup>1</sup>, B. Borel<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *CRCM Pédiatrique, Service de pédiatrie et néonatalogie, France*

<sup>2</sup> *Service de microbiologie, Centre hospitalier de Versailles, Le Chesnay, France*

L'extension du dépistage néonatal de la mucoviscidose en 2002 à l'ensemble du territoire national a été conditionnée par la labellisation par le Ministère des Centres de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose (CRCM). L'objectif était de garantir à tout jeune nourrisson dépisté une qualité de diagnostic et de prise en charge conformes aux bonnes pratiques [1]. Sur les 51 CRCM retenus, 19 sont pédiatriques, 20 mixtes et 12 adultes. Six sont rattachés à des centres hospitaliers, 2 à des soins de suite pédiatriques et 1 à un établissement privé participant au service public.

Nous résumons ici les conditions d'exercice d'un centre non universitaire, à travers l'historique, le contexte et l'activité du CRCM pédiatrique de Versailles. C'est en 1991 qu'a été mise en place une consultation dédiée. L'offre régionale était alors essentiellement pédiatrique (Necker, Robert Debré, Trousseau, Créteil et Versailles), alors que se développaient 2 centres spécialisés pour adulte (Cochin et Foch). Cette implantation nouvelle avait été souhaitée et soutenue par la direction du centre hospitalier. Il s'agissait de rééquilibrer le portefeuille d'activités du service de pédiatrie qui n'avait jusque-là pas développé d'activités spécialisées hospitalières. Des moyens en kinésithérapie ont été affectés au service. La progression de la file active fut rapide.

### 1. Le centre hospitalier de Versailles

Le centre hospitalier de Versailles (CHV) est l'un des établissements publics les plus importants de la région francilienne hors l'AP-HP. Il dispose d'une capacité de 702 lits dont 483 de médecine-chirurgie-obstétrique. En 2009, 41 280 hospitalisations ont été recensées. Sous couvert d'une politique de dynamisation de l'activité, d'ouverture de lits et de maîtrise des dépenses, la tarification à l'activité lui est favorable : le CHV connaît un budget d'exploitation à l'équilibre à la fin 2009. Sa spécificité tient dans son articulation avec le CHU Paris Ile-de-France Ouest. Quatre de ses services sont universitaires, et 14 praticiens sont hospitalo-universitaires. L'établissement est fortement impliqué dans les domaines de la recherche et de l'enseignement. Plusieurs services, universitaires ou non, accueillent des étudiants du

2<sup>e</sup> cycle. Entre 2004 et 2008, 474 publications scientifiques ont été enregistrées par le logiciel SIGAPS, dont 89 en catégorie A, soit un score de 4 626 points, pour un score médian en CHU de 17 661. Près de la moitié des publications émanent de services non universitaires.

### 2. Le service de pédiatrie-néonatalogie

Le service dispose d'une capacité de 43 lits dont 6 lits d'hôpital de jour. Son recrutement est en premier lieu issu des urgences (19 000 passages de patients de moins de 16 ans, dont 13 500 en pédiatrie médicale et 3710 hospitalisations en 2009). La maternité, de niveau IIa, prend en charge 2000 à 2200 nouveau-nés par an. Les activités spécialisées du service s'inscrivent dans 3 registres : maladies infectieuses, santé publique et génétique clinique (le service est à la fois CRCM et centre de référence associé pour les maladies auto inflammatoires rares de l'enfant).

### 3. Le CRCM pédiatrique de Versailles

L'effectif médical est réparti sur 3 médecins, sur la base de 1,1 équivalent temps plein (ETP). L'équipe paramédicale est constituée d'une infirmière coordinatrice (0,8 ETP), d'une secrétaire (0,5 ETP), de 2 kinésithérapeutes référents (0,5 ETP), d'une psychologue (0,25 ETP) et d'une diététicienne (0,4 ETP). Le laboratoire de microbiologie traite de façon hebdomadaire une quinzaine de prélèvements d'expectoration profonde, avec analyse qualitative et quantitative de la flore. Les tests de la sueur sont réalisés, selon la technique de référence, par le laboratoire de biochimie. Le conseil génétique est proposé sur site, par un généticien clinicien du laboratoire de génétique moléculaire humaine.

Notre file active à la fin de l'année 2008 était de 76 enfants : 21 % résident hors Ile-de-France. Trois demi-journées de consultations hebdomadaires multidisciplinaires leur sont consacrées. Chacune d'elles comprend une consultation de l'infirmière coordinatrice, en binôme tantôt avec notre psychologue, tantôt avec notre diététicienne. Les événements récents sont repris, les traitements reçus, et l'observance thérapeutique appréciée. Puis l'enfant est reçu par le kinésithérapeute qui assure une séance

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : pfoucaud@ch-versailles.fr

de drainage bronchique, un bilan du déroulement des séances au domicile, un prélèvement d'expectoration profonde, une épreuve fonctionnelle respiratoire de type débit-volume pour les enfants de plus de 5 ans, un suivi des nébulisations médicamenteuses au domicile. Ce temps peut être l'occasion de répondre à la demande des parents pour la formation aux techniques de drainage bronchique, ou à celle des jeunes adolescents pour l'apprentissage du drainage autogène. Puis se déroule la consultation pédiatrique. Les mesures d'hygiène, validées par le CLIN, sont établies pour limiter le risque d'acquisition de germes. Les patients porteurs de bactéries multi résistantes font l'objet d'un circuit différencié. En situation de stabilité clinique, les consultations se répètent toutes les 8 à 10 semaines. Un bilan annuel est effectué en hôpital de jour. Le traitement de fond est ajusté au décours du bilan, au plus près du profil évolutif de l'enfant. Des séances d'éducation thérapeutique individuelles et collectives sont proposées à tous les enfants, en priorisant les 7-10 ans et les adolescents candidats au passage en pneumologie adulte. Les professionnels qui interviennent ont tous été formés à l'éducation thérapeutique en général, à sa déclinaison à la mucoviscidose en particulier. Toutes les semaines, l'équipe se réunit afin de faire le point sur les patients et les aspects organisationnels du centre. Tous les 2 mois, des réunions de synthèse autour de dossiers sont organisées en présence du médecin de ville et/ou du kinésithérapeute de proximité [2]. Le passage des jeunes adultes s'effectue majoritairement vers le CRCM de Foch (Suresnes). Les liens sont étroits entre nos 2 équipes avec des réunions bisannuelles pour la mise en commun des protocoles, la présentation des dossiers des jeunes passant vers le CRCM adulte. Le binôme Foch-Versailles va être mis en place dans le cadre d'une réorganisation des CRCM français suite à l'évaluation récente menée par le Ministère de la Santé. En matière de recherche, nous participons régulièrement à des protocoles, avec l'infection broncho-pulmonaire comme axe prioritaire, en lien avec les 2 centres de référence français (Lyon et Nantes) et la Fédération des CRCM.

#### 4. Discussion

La labellisation des CRCM s'étant appuyée sur un cahier des charges précis et une évaluation, le statut universitaire ou non de l'équipe revêt peu d'importance, à la condition de disposer de la file active requise et d'un plateau technique suffisamment adapté. Pour un service de pédiatrie à forte activité, un équilibre peut être trouvé entre les activités généralistes et spécialisées dès lors que les premières répondent de manière structurée aux besoins du territoire de santé. Cette organisation peut rendre plus attractif le recrutement de praticiens. Sur un plan médico-économique, la prise en charge de la mucoviscidose est nécessairement déficitaire, les hospitalisations étant devenues rares et la prise en charge ambulatoire la règle. Les consultations multidisciplinaires sont notoirement sous facturées. L'allocation des budgets MIGAC ne peut que compenser partiellement le déficit de ressources.

Le coût de la santé, la démographie des professionnels amènent à une organisation des soins qui doit répondre à une exigence accrue de gradation pour les activités de recours [3]. Celle-ci a été rendue possible pour la mucoviscidose par la mise en œuvre progressive du Plan Maladies Rares. Ce sont donc les ressources et compétences qui ont permis de labelliser les centres spécialisés, au-delà de leur statut universitaire ou non. Le rôle des centres de références est de coordonner l'organisation des soins, de compiler les données épidémiologiques, de structurer la recherche clinique et translationnelle.

#### Références

1. Conférence de consensus : Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. ANAES, Paris, Novembre 2002.
2. Foucaud P, Le Jalle S, Borel B, et al. Organisation des soins et mucoviscidose chez l'enfant : de l'interdisciplinarité aux réseaux. *Med Thérap Pédiatr* 2005;8:239-42.
3. Rapport sur la commission de concertation sur les missions de l'hôpital, présidée par M. Gérard Larcher. Paris, 2008.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Maladies rares

## Plan maladies rares et société savante : problématique en immunologie et hématologie pédiatrique

The French rare diseases plan and learned society: situation in  
pediatric hematology and immunology

J. Donadieu

*AP-HP, Service d'hémo-oncologie pédiatrique, Hôpital Trousseau, Paris. Centre de référence des histiocytoses. Centre de référence des déficits immunitaires héréditaires*

Une des mesures phares du Plan Maladies Rares 1, lancé en novembre 2004, a été la création de 132 centres de références. « Un centre de référence « maladies rares » assure à la fois un rôle d'expertise pour une maladie ou un groupe de maladies rares ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans ce domaine et de recours qui lui permet, du fait de la rareté de la pathologie prise en charge et du faible nombre des équipes spécialistes dans le domaine, d'exercer une attraction (interrégionale, nationale ou internationale) au-delà du bassin de santé de son site d'implantation » [1].

L'ensemble du dispositif du plan maladies rares est accessible par les documents du site orphane [2]. Le rapport d'évaluation du Haut Comité de Santé Publique [3] du début 2009 en souligne les points forts et les points faibles.

Ce dispositif, dans un contexte financier très difficile, a permis d'apporter des forces de travail non négligeables à des équipes spécialisées, dans de nombreux domaines.

Une de ses limites est venue de la difficile mise en cohérence des efforts consentis, cette difficulté venant à la fois de la spécificité et de la complexité des maladies rares et du caractère pilote de ce dispositif, rien de comparable existant au niveau international. La couverture de l'ensemble du champ des maladies rares et la couverture territoriale n'ont pas été l'aboutissement d'une politique volontaire d'organisation des soins, définissant a priori les besoins, mais plus d'un avis dossier par dossier, centre par centre, validant ainsi des efforts et des expertises locales, avec nécessairement des oublis et des carences [3].

Le critère ultime pour juger l'efficacité de ce dispositif reste l'amélioration des soins donnés aux patients, quels que soient sa pathologie et son lieu de vie. Si l'expertise et l'excellence scientifique doivent être centralisées pour être efficaces dans le cadre d'une maladie rare, la diffusion des connaissances permettant l'accès à des soins spécialisés adaptés, se doit d'être raisonnablement proche du patient – celui qui se sait porteur d'une maladie rare connue, mais aussi celui qui en est porteur sans le savoir. À ce titre, les équipes régionales de proximité doivent être impliquées dans la prise en charge du patient, et ce, de façon cohérente pour les nombreuses maladies rares ciblées. Cependant l'exigence

de centralisation de l'expertise et celle de la diffusion de l'accès aux soins sont des impératifs contradictoires et il existera pour longtemps une tension entre ces 2 aspects.

Le domaine médical de l'immunologie et de l'hématologie de l'enfant couvre environ 200 pathologies différentes – hors cancers. Certaines sont assez fréquentes – par exemple la carence martiale ou le purpura thrombopénique aigu – mais la majorité des pathologies sont exceptionnelles, chroniques, coûteuses et relèvent du dispositif « maladies rares ». Un nombre significatif de ces affections a fait l'objet de la mise en place de centres de référence « maladies rares ». Ainsi, 14 des 132 centres de référence labellisés lors du plan « maladies rares » se rapportent à des pathologies immuno-hématologiques non malignes. Ces 14 centres de références ont parfois désigné un réseau national de centres de compétences. Compte tenu de la fusion fréquente entre des équipes d'adultes et des équipes pédiatriques, les spécificités propres au diagnostic et à la prise en charge thérapeutique de l'enfant n'y sont pas toujours prises en compte.

Les équipes françaises d'immuno-hématologie pédiatrique prennent en charge dans chaque région les enfants atteints de ces maladies rares de manière relativement homogène et structurée, depuis plus de 20 ans. Ainsi, en France, la prise en charge des enfants concernés est réalisée dans 32 services pédiatriques hospitalo-universitaires, où exercent environ 200 praticiens. Elle est très liée dans la plupart des régions, à la filière hémo-oncologique maligne, représentée par la Société Française des Cancers de l'Enfant (SFCE), gérée dans les mêmes centres. Par contraste, dans les filières de soins adultes, pour une pathologie hématologique non maligne donnée, la prise en charge médicale spécialisée peut être assurée par des équipes d'hématologie, de rhumatologie ou de médecine interne. L'organisation pédiatrique est ainsi beaucoup plus compacte que l'équivalent dans les filières de soins adultes.

La cohérence de la communauté immuno-hématologique pédiatrique tient à cette spécialisation régionale autour de l'hématologie non maligne et maligne de l'enfant, à l'existence de formations complémentaires communes (diplômes interuniversitaires d'hématologie pédiatrique, d'onco-hématologie pédiatrique, d'infectiologie pédiatrique ; nombreux échanges inter-CHU lors de la formation des DES de pédiatrie), à l'existence de groupes de travail dédiés à des pathologies particulières (déficits immunitaires héréditaires, drépanocytose, thalassémies,

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Jean.donadieu@trs.aphp.fr

histiocytose, hémophilie et pathologies de la coagulation, cytopénies auto-immunes...). Depuis 1993 une société savante, la Société d'Hématologie et d'Immunologie Pédiatrique (SHIP), société appartenant à la Société Française de Pédiatrie ([www.sfpediatrie.com/fr/groupe-de-specialites/ship.html](http://www.sfpediatrie.com/fr/groupe-de-specialites/ship.html)), fédère le réseau de ces services ou unités d'immunologie et hématologie de l'enfant en organisant des réunions nationales, en offrant ces contacts pour des études coopératives et en animant des groupes de travail.

À l'heure de la réflexion autour d'un Plan Maladies Rares 2, qui vise à la fois à stabiliser le dispositif en place et à en améliorer les points faibles, il nous a semblé utile de rappeler le rôle fédérateur que les sociétés savantes peuvent apporter pour la mise en œuvre d'un dispositif maladies rares. Les missions de ces sociétés savantes pourraient être de garantir la cohérence et la compétence des équipes régionales identifiées dans leur champs de thématiques, de participer à la diffusion des recommandations auprès de l'ensemble des centres de soins de proximité concernés par la prise en charge des patients, de contribuer à la réalisation d'études nationales épidémiologiques, cliniques, fondamentales, thérapeutiques par un recueil de données de qualité, d'établir des liens avec les industriels, de structurer la formation des juniors. La cancérologie pédiatrique nous offre un exemple très concret de fonctionnement d'une filière de soins

animée par une société savante (la SFCE) fédérant les équipes françaises. Plus de 15 types de pathologies (ou localisations tumorales) sont rassemblés, avec pour chacun des spécificités cliniques, biologiques et pourtant, les instruments de communication, les instruments de recherches épidémiologiques sont communs. Cette organisation fonctionne et a permis dans les 20 dernières années une amélioration sans précédent de la qualité et de l'efficacité des soins.

Les sociétés « savantes » sont des instances à couverture nationale qui peuvent permettre une coordination des praticiens afin de délivrer au plus près de l'ensemble des patients le meilleur soin possible et afin d'encourager le progrès des connaissances sur ces maladies rares, en participant à la meilleure expertise possible. Ce dispositif nous apparaît complémentaire avec le dispositif des centres de références.

## Références

1. [www.sante.gouv.fr/htm/actu/maladie\\_rare/plan.pdf](http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/maladie_rare/plan.pdf).
2. [www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Liste\\_des\\_centres\\_de\\_reference\\_labellises.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Liste_des_centres_de_reference_labellises.pdf).
3. [www.hcsp.fr/docspdf/avisrapports/hcsp20090317\\_maladies-Rares.pdf](http://www.hcsp.fr/docspdf/avisrapports/hcsp20090317_maladies-Rares.pdf).

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Imagerie cérébrale

## IRM-spectroscopie

### Magnetic resonance spectroscopy for cerebral imaging

N. Girard

*Service de neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, Hôpital Timone, Marseille.  
CRMBM, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine de Marseille, Université de la Méditerranée.*

La spectroscopie par résonance magnétique (SRM) du proton prend une place importante en neuroradiologie clinique au cours d'une IRM standard. Cependant les indications restent limitées à un petit groupe de pathologies. Il s'agit des tumeurs cérébrales, de la souffrance cérébrale diffuse, et du diagnostic des maladies métaboliques. Deux types d'acquisitions sont réalisées : celle à écho long recueille le signal du N-acétylaspartate (NAA), de la créatine (Cr), de la choline (Cho) et dans des conditions pathologiques du lactate (Lac). Les acquisitions à écho court enregistrent en plus des molécules précédentes le signal du myo-inositol (mi), du complexe glutamine-glutamate-GABA (Glx) et dans des conditions pathologiques des lipides (Lip). Le NAA est une molécule présente surtout dans les neurones et diminue en cas de souffrance et de mort neuronale. Il reflète aussi la prolifération et différenciation des oligodendrocytes au cours du développement. La Cr est une molécule du métabolisme énergétique dans le muscle et reflète la densité cellulaire gliale. La Cho est impliquée dans la synthèse et le catabolisme des membranes, et augmente en cas de prolifération cellulaire ou d'inflammation. Le mi est un sucre considéré comme un marqueur spécifique des cellules gliales. Il augmente en cas de prolifération et d'activation gliale. Il diminue en cas d'atteinte toxique de la glie (encéphalopathie hépatique). Il est considéré comme un marqueur des astrocytes. Le massif Glx est un marqueur du groupe des neurotransmetteurs intracellulaires : il augmente en cas d'hypoxo-ischémie et d'encéphalopathie hépatique. Le Lac augmente en cas d'activation du métabolisme anaérobie (ischémie, cytopathies mitochondriales). Les lipides traduisent une nécrose cellulaire (tumeurs de haut grade, ischémie). Les concentrations des métabolites normaux et leurs rapports sont variables en fonction de l'âge et de la région cérébrale étudiée. La maturation cérébrale, qui débute dès la période anténatale, s'accompagne de variations importantes des métabolites. Cho et mi sont les pics prédominants entre 20 et 28 semaines de gestation. NAA et Cr augmentent pendant la grossesse [1]. La maturation postnatale est caractérisée par une diminution de la Cho et du mi, une augmentation de la Cr et du NAA [2]. Les métabolites sont en revanche très différents en fonction des

régions cérébrales. Les concentrations de NAA et Cr sont plus élevées dans la substance grise (SG) par rapport à la substance blanche (SB) alors que la Cho est plus faible dans la SG. En ce qui concerne la SB, les pics de Cho et NAA sont plus élevés dans la région pariéto-occipitale que dans les régions frontales. Dans la fosse postérieure les concentrations de Cr, Cho, Glx, mi sont élevées comparées aux hémisphères cérébraux, avec des variations régionales : les concentrations les plus basses sont dans le vermis et les plus hautes dans le pont.

### 1. Indications

**En ce qui concerne les tumeurs cérébrales**, la littérature est pauvre pour la population pédiatrique dans le bilan initial et le diagnostic positif [3-6]. Parmi les tumeurs cérébrales de la fosse postérieure, le médulloblastome est caractérisé par un pic élevé de Cho et Tau, l'épendymome par un pic élevé de myo et un NAA très bas, le gliome du tronc cérébral par un pic élevé de Cho et myo, et l'astrocytome pilocyttaire par un pic élevé de Cho, la présence de lactate, un pic bas de Cr et NAA. La SRM seule ne permet pas de différencier les tumeurs hémisphériques les unes des autres.

**Dans l'hypoxo-ischémie néonatale**, la SRM a un rôle pronostique. Les cas avec mauvais pronostic sont caractérisés par une chute du NAA [7], une augmentation du mi et la présence de Lac [8], et une chute du rapport NAA/Cho avec élévation du rapport Lac/NAA [9]. La sévérité de l'encéphalopathie est corrélée à l'élévation des Glx et de la glycine [10]. En pratique les cas graves sont caractérisés par un pic de Lac important, des Glx élevés, et la présence de glycine. Cependant dans les maladies innées du métabolisme cérébral à révélation néonatale, souvent associées à une souffrance fœtale aiguë, la distinction entre hypoxo-ischémie et maladie métabolique est peu probable et il faudra toujours faire référence à la distribution anatomique des lésions cérébrales.

**Dans les pathologies innées du métabolisme cérébral**, la littérature est plus profuse avec découverte de nouvelles maladies. La SRM dans ces maladies peut mettre en évidence dans de rares cas un pic anormal spécifique comme l'hyperglycinémie sans cétose où le pic de mi-Gly est très élevé, et la maladie des polyols avec accumulation de D-arabinitol et de ribitol. La maladie de Canavan est un trouble du catabolisme du NAA où ce pic est élevé et prédominant. Dans d'autres maladies un métabolite peut être absent comme

\* Auteur correspondant.  
e-mail : nadine.girard@ap-hm.fr

dans les déficits en Cr et dans les déficits en biosynthèse du NAA. Dans la plupart des cas, la SRM est réalisée pour évaluer les conséquences d'une maladie donnée sur le métabolisme cérébral afin d'approcher la physiopathologie de cette maladie : démyélinisation, gliose et problèmes énergétiques sont rencontrés dans ces pathologies. Les analyses en composantes principales permettent de séparer les maladies lysosomales des maladies péroxysomales [11]. Augmentation du ml qui pourrait refléter la gliose et la prolifération astrocytaire dans les maladies lysosomales. Les maladies péroxysomales ont une tendance à l'augmentation des lipides et de la Cho. L'ADL (adrénoleucodystrophie) peut bénéficier d'un traitement efficace (greffe de moelle) lorsque l'atteinte cérébrale est limitée. Les modifications des spectres reflètent l'évolution de la maladie : spectres normaux au début, puis augmentation des Glx et diminution du NAA, suivi de la présence de Lip et Lac, et enfin augmentation de la Cho et du ml. La conservation du pic de NAA serait un facteur prédictif du succès de la greffe de moelle. La plupart des formes cliniques de cytopathies mitochondriales sont associées à une atteinte cérébrale (démence, « stroke like » épisode, cécité, surdité, syndrome cérébelleux). La présence de lactate dans les régions périventriculaires serait prédictive de la survenue de complications neurologiques [12].

## Références

- Girard N, Gouny SC, Viola A, et al. Assessment of normal fetal brain maturation in utero by proton magnetic resonance spectroscopy. *Magn Reson Med* 2006;56:768-75.
- Kreis R, Ernst T, Ross BD. Development of the human brain: in vivo quantification of metabolite and water content with proton magnetic resonance spectroscopy. *Magn Reson Med* 1993;30:424-37.
- Bulakbasi N, Kocaoglu M, Sanal TH, Tayfun C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: proton MR spectroscopy, diffusion and perfusion characteristics. *Neuroradiology* 2007;49:805-12.
- Panigrahy A, Krieger MD, Gonzalez-Gomez I, et al. Quantitative short echo time 1H-MR spectroscopy of untreated pediatric brain tumors: preoperative diagnosis and characterization. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:560-72.
- Schneider JF, Confort-Gouny S, Viola A, et al. Multiparametric differentiation of posterior fossa tumors in children using diffusion-weighted imaging and short echo-time 1H-MR spectroscopy. *J Magn Reson Imaging* 2007;26:1390-8.
- Tzika AA, Zarifi MK, Goumnerova L, et al. Neuroimaging in pediatric brain tumors: Gd-DTPA-enhanced, hemodynamic, and diffusion MR imaging compared with MR spectroscopic imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:322-33.
- Shu SK, Ashwal S, Holshouser BA, et al. Prognostic value of 1H-MRS in perinatal CNS insults. *Pediatr Neurol* 1997;17:309-18.
- Robertson NJ, Lewis RH, Cowan FM, et al. Early increases in brain myo-inositol measured by proton magnetic resonance spectroscopy in term infants with neonatal encephalopathy. *Pediatr Res* 2001;50:692-700.
- Roelants-Van Rijn AM, van der Grond J, de Vries LS, et al. Value of (1)H-MRS using different echo times in neonates with cerebral hypoxia-ischemia. *Pediatr Res* 2001;49:356-62.
- Malik GK, Pandey M, Kumar R, et al. MR imaging and in vivo proton spectroscopy of the brain in neonates with hypoxic ischemic encephalopathy. *Eur J Radiol* 2002;43:6-13.
- Chabrol B, Salvan AM, Confort-Gouny S, et al. Localized proton magnetic resonance spectroscopy of the brain differentiates the inborn metabolic encephalopathies in children. *C R Acad Sci III* 1995;318:985-92.
- Lin DD, Crawford TO, Barker PB. Proton MR spectroscopy in the diagnostic evaluation of suspected mitochondrial disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24:33-41.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Imagerie cérébrale, Diagnostic prénatal

## Imagerie cérébrale anténatale et suivi post-natal

Prenatal cerebral imaging and postnatal follow-up

C. Garel

Service de radiologie, Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, AP-HP, Paris, France

Les anomalies cérébrales sont parmi les anomalies les plus fréquemment dépistées en anténatal. L'imagerie cérébrale prénatale s'est considérablement développée pendant ces vingt dernières années. L'amélioration du matériel d'échographie et des connaissances ainsi que la volonté politique d'établir en France un haut niveau de dépistage en échographie prénatale expliquent en grande partie les progrès de ces dernières années dans ce domaine. Un échographiste entraîné est en mesure de détecter et d'établir un diagnostic relativement précis de nombreuses anomalies cérébrales. Parallèlement, depuis 20 ans en France et plus récemment dans d'autres pays, s'est développée l'IRM fœtale dont le principal champ d'investigation reste le cerveau. Depuis une dizaine d'années, de très nombreux progrès techniques ont été observés également dans ce domaine, ce qui a permis d'améliorer notablement l'efficacité de cette technique. Notamment, l'avènement des séquences rapides a diminué le temps d'acquisition d'un examen et a nettement amélioré sa qualité en réduisant les artéfacts liés aux mouvements fœtaux. La contribution de l'IRM par rapport à l'échographie dans le cadre du diagnostic des anomalies cérébrales prénatales a été largement étudiée et les articles consacrés à ce sujet se chiffrent par centaines. Pour autant, il faut rester très circonspect à la lecture de ces articles et garder en mémoire que nombre d'entre eux émanent de pays dans lesquels aucun effort n'est fait comme en France ou certains autres pays pour développer l'échographie. Ces auteurs ont alors tendance à parer l'IRM d'attributs qu'elle ne mérite pas toujours, ignorant qu'ils sont des grandes possibilités de l'échographie. À ceci, il convient également d'ajouter que de très nombreuses séries sont rétrospectives et comparent les 2 techniques en remontant à des époques « lointaines » (il y a 10-15 ans) où l'échographie faisait alors piètre figure par rapport à l'IRM, les progrès techniques récents étant certainement beaucoup plus marqués pour l'échographie que pour l'IRM dans ce petit domaine qu'est l'imagerie cérébrale fœtale. Ces remarques mises à part, force est de constater cependant, qu'il reste de nombreuses zones d'ombre en échographie, partiellement dévoilées par l'IRM, et qu'on ne saurait actuellement se contenter de cette première technique suite à la découverte d'une anomalie cérébrale. Les principaux points faibles de l'échographie cérébrale fœtale sont les suivants :

- la surface corticale est vue de façon très inconstante en échographie et d'autant plus mal que la grossesse est avancée et que les espaces péricérébraux sont donc réduits. De très nombreuses anomalies de la giration sont associées à une dysplasie operculaire et, la vallée sylvienne se voyant toujours en échographie, peuvent donc être diagnostiquées par cette technique. Certaines autres anomalies (par exemple les polymicrogyries) peuvent être plus focales et échapper complètement à l'analyse échographique ;
  - l'analyse du parenchyme cérébral est limitée. Certaines zones sont aveugles, comme par exemple le centre ovale, analysé souvent en partie seulement, du fait des artéfacts liés à la voûte crânienne. Par ailleurs, du fait du manque de résolution en contraste de l'échographie on ne voit des anomalies de la substance blanche que lorsqu'elles sont majeures. D'où l'absolue nécessité de recourir à l'IRM quand on suspecte une anomalie de la substance blanche, et donc principalement dans tout contexte à risque de lésion ischémique cérébrale : foetopathie infectieuse, complications des grossesses monochoriales, hypoxie maternelle... ;
  - la mise en évidence d'une hémorragie est possible en échographie mais seulement s'il s'agit d'un phénomène aigu et souvent important. Les petites hémorragies, les hémorragies chroniques soit passent inaperçues, soit se traduisent par une hyperéchogénicité non spécifique. Il faut donc absolument faire une IRM quand on découvre une ventriculomégalie. C'est l'anomalie cérébrale la plus fréquemment dépistée en prénatal ; elle peut révéler de très nombreuses malformations ou lésions clastiques, acquises *in utero*. La grande majorité d'entre elles sont très bien vues à l'échographie (agénésie calleuse, septale, association avec une malformation de la fosse postérieure...) mais certaines autres peuvent être manquées. C'est le cas notamment des hémorragies intraventriculaires anciennes ou modérées, bien diagnostiquées en IRM ;
  - les hétérotopies sous-épendymaires ne se voient en échographie que lorsqu'elles sont volumineuses. D'où la nécessité absolue de réaliser une IRM pour rechercher des anomalies possiblement associées à une agénésie calleuse : hétérotopies, anomalies de la surface corticale (sur les berges d'un kyste interhémisphérique) ;
  - certaines structures anatomiques (hypophyse, bulbes olfactifs, structures de l'oreille interne, tronc cérébral) ne sont pas ou sont mal vues en échographie et peuvent être impliquées dans une malformation cérébrale.
- Certaines anomalies cérébrales conduisent à une interruption de grossesse. Nombre d'entre elles ne sont pas entachées d'un

\* Auteur correspondant.  
e-mail : catherine.garel@trs.aphp.fr

pronostic sombre au point qu'une interruption soit justifiée. On est donc amenés à voir ces enfants en post-natal. À cela doit s'ajouter le nombre croissant de refus d'interruption de grossesse de la part des parents, conduisant à la naissance d'enfants présentant des malformations graves. Ces enfants ont alors un suivi en imagerie et en pédiatrie. Seul le suivi en imagerie sera abordé ici.

Dans la grande majorité des cas, il est inutile de réaliser une échographie transfontanelle à la maternité. Elle peut être faussement rassurante, notamment en cas de dilatation ventriculaire, la taille des ventricules étant physiologiquement diminuée dans les premiers jours suivant la naissance. L'IRM est utile pour préciser le type d'anomalie cérébrale, rechercher des anomalies associées éventuellement manquées en prénatal, apprécier l'évolutivité des lésions et en évaluer ainsi le pronostic. En ce qui concerne la date de réalisation de cet examen, il faut trouver un équilibre entre l'angoisse des parents et leur désir de savoir rapidement ce qu'a leur enfant et le risque de réaliser un examen trop précoce qui ne répondra pas à toutes les questions. Un bon compromis semble être l'âge de 2-3 mois qui permet dans la grande majorité des cas de réaliser l'IRM sans prémédication, avec un simple biberon. En fonction de l'évolution clinique, on peut être amené à répéter cet examen ultérieurement.

Très peu d'études se sont intéressées aux comparaisons entre IRM pré et postnatale.

Les principales constatations sont les suivantes :

– on se trompe très fréquemment sur le caractère complet ou non d'une agénésie calleuse et on est ainsi amené à découvrir en post-natal qu'une agénésie dite complète n'est en fait que partielle ;

- on méconnaît des signes associés à une agénésie calleuse ;
- on méconnaît une dysplasie septo-optique en ayant manqué les anomalies hypophysaires et oculaires associées à une agénésie septale ;
- les malformations de la fosse postérieure peuvent être mal analysées du fait de la petite taille des structures impliquées. Parfois, la première IRM post-natale manque aussi des anomalies ;
- certaines anomalies sont évolutives : une hypoplasie ou une atrophie du tronc et du cervelet peuvent devenir évidentes seulement à quelques mois de vie ;
- de même, la croissance excessive d'un kyste arachnoïdien, de petite taille en prénatal, peut nécessiter une intervention chirurgicale en post-natal ;
- on peut découvrir en postnatal des anomalies de la giration et/ou de la substance blanche dans le cadre d'une foetopathie à CMV.

De très nombreux progrès ont été réalisés dans le diagnostic des anomalies cérébrales prénatales. La prise en charge de ces enfants après la naissance montre que certaines anomalies sont encore manquées. La petite taille de certaines structures impliquées et l'évolutivité possible de certaines anomalies expliquent en partie ces insuffisances.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fluidifiants bronchiques,  
Effets indésirables, Nourrisson

## Les fluidifiants bronchiques : vers une contre-indication chez le nourrisson

### Mucolytic drugs: towards a contraindication in infants

N. Mourdi<sup>1</sup>, J.-C. Dubus<sup>2</sup>, F. Bavoux<sup>3</sup>, M. Boyer-Gervoise<sup>4</sup>, M.-J. Jean-Pastor<sup>4</sup>,  
M. Chalumeau<sup>1,5,\*</sup>

<sup>1</sup> Inserm U953, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris, France

<sup>2</sup> Unité de pneumologie infantile, CHU Timone-Enfants, et CNRS URMITE 6236, Marseille, France

<sup>3</sup> Centre régional de pharmacovigilance, groupe hospitalier Cochin-Saint-Vincent-de-Paul,  
AP-HP, Université Paris-Descartes, Paris, France

<sup>4</sup> Centre régional de pharmacovigilance, Hôpital Salvator, AP-HM, Marseille, France

<sup>5</sup> Service de pédiatrie générale, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, AP-HP, Université Paris-Descartes,  
Paris, France

### 1. Une fausse bonne idée physiopathologique

L'acétylcystéine et la carbocystéine sont des dérivés synthétiques d'un acide aminé naturel : la cystéine. Ces molécules ont la capacité *in vitro* de réduire les ponts disulfures des protéines, ce qui modifie leur configuration et entraîne une diminution de la viscosité du mucus bronchique [1,2]. Ces propriétés *in vitro* ont été à l'origine du développement de leur utilisation chez l'adulte dans les années 60-70 dans les situations cliniques où une activité mucolytique était recherchée pour diminuer l'encombrement et/ou la toux : bronchite aiguë, bronchite chronique.

Par analogie, cet usage s'est ensuite étendu chez les enfants et les nourrissons, très souvent atteints d'épisodes respiratoires aigus de nature virale où la toux est souvent importante et invalidante. Cette analogie n'a malheureusement pas pris en compte les particularités physiologiques et physiopathologiques des nourrissons. En effet, dans cette population, il existe un plus grand nombre de glandes muqueuses, une clairance mucociliaire inférieure, une moindre rigidité des cartilages trachéo-bronchiques, une étroitesse relative des voies aériennes inférieures et une toux le plus souvent inefficace, c'est-à-dire n'entraînant pas de désobstruction efficace des voies aériennes [2]. Lors d'une infection des voies respiratoires (bronchite, bronchiolite), l'épithélium respiratoire est altéré, les cellules ciliées sont en partie détruites, une hypersécrétion s'observe tandis que la clairance mucociliaire est très diminuée. On comprend donc bien que l'administration de fluidifiants bronchiques (FB) chez un nourrisson sain, et *a fortiori* atteint d'une infection des voies respiratoires, peut entraîner un sur-encombrement bronchique qui pourra apparaître paradoxal mais qui ne l'est en fait pas.

### 2. Un usage (et un coût) massif dans certains pays

Les FB sont un des médicaments les plus prescrits chez les enfants et notamment les nourrissons dans de nombreux pays européens :

Pays-Bas [3], Italie [4], Espagne [5] et France [2,6]. En France, le libellé de l'AMM est « traitement des troubles de la sécrétion bronchique, notamment au cours des affections bronchiques aiguës : bronchite aiguë et épisode aigu des broncho-pneumopathies chroniques obstructives », et on retrouve, comme dans les autres pays, un usage massif des FB chez les nourrissons atteints de toux productive et sèche, bronchiolite, bronchite, rhino-pharyngite [2,6]. Il a été démontré que les niveaux de prescription des FB étaient restés stables malgré des recommandations de pratique clinique déconseillant leur utilisation comme par exemple dans la bronchiolite aiguë du nourrisson [7].

Un tel volume de prescription a un coût non négligeable, qui a fait l'objet d'une analyse spécifique en France [2]. D'après les données de remboursements de la CNAM, le total des remboursements pour l'ensemble des présentations d'acétylcystéine et de carbocystéine s'élevait, en 1998, à 90 millions d'euros par an. Le montant des remboursements pour les présentations destinées aux nourrissons et aux enfants était de 6,7 millions d'euros par an. Le taux de remboursement était à l'époque de 35%. Le déremboursement total des mucolytiques est intervenu en mars 2006 [8].

### 3. Une absence totale de preuve d'efficacité et de sécurité

L'évaluation du niveau de preuve de l'efficacité et de la sécurité des FB a été réalisée de manière systématique selon la méthodologie de la Cochrane collaboration [1]. Les conclusions de cette revue systématique avec méta-analyse sont sans appel : i) il n'existe aucune preuve de l'efficacité des FB dans le traitement des infections respiratoires hautes et basses chez le nourrisson ; ii) la sécurité des FB dans cette indication n'a jamais été évaluée de manière rigoureuse ; iii) les FB ne devraient donc être utilisés que dans le cadre d'un essai randomisé.

### 4. Des inquiétudes croissantes sur la sécurité

Comme cela était prévisible compte tenu des particularités physiologiques des nourrissons, les premiers cas d'encombrement bronchique au cours de traitements par FB d'épisodes infectieux

\* Auteur correspondant.  
e-mail : martin.chalumeau@svp.aphp.fr

respiratoires et de toux ont été rapportés à partir du début des années 90 [1,2]. Une enquête nationale de pharmacovigilance réalisée par le centre régional de pharmacovigilance de Marseille a analysé l'ensemble des 59 cas déclarés jusqu'à mai 2008 [9]. Les effets indésirables observés étaient une aggravation de la maladie avec une augmentation de toux, des sécrétions bronchiques, de la gêne respiratoire voire une détresse respiratoire et aussi fréquemment une toux émetisante avec des vomissements muqueux. Les cas graves concernaient surtout les plus jeunes nourrissons.

## 5. Vers une interdiction chez le nourrisson

Au vue de ces éléments, différentes commissions de l'Afssaps (comité technique de pharmacovigilance, comité d'orientation pédiatrique, commission nationale de pharmacovigilance, commission d'AMM) se sont prononcées dans le courant de l'année 2009 pour une contre-indication des spécialités mucolytiques chez le nourrisson [9]. Les représentants des laboratoires commercialisant ces spécialités, conviés aux commissions, n'ont pas émis d'objections à cette contre-indication [9].

## 6. Accompagner l'interdiction par des recommandations

Si l'interdiction des FB chez le nourrisson semble acquise, sa mise en place nécessite un accompagnement car il existe un risque important de report des prescriptions médicales, des conseils en officine et de l'automédication par les parents vers les antibiotiques, les corticoïdes et d'autres médicaments antitussifs dont l'efficacité et la sécurité dans le traitement symptomatique de la toux n'ont jamais été évalués rigoureusement ou qui ont déjà démontré leur inefficacité ou leur dangerosité. Un tel report avait déjà été observé lors du déremboursement des spécialités mucolytiques [8] et ce risque a été souligné par la commission nationale de pharmacovigilance [9].

Si l'on souhaite réellement éviter ce report, cet accompagnement ne peut se faire que par la production et la diffusion active de recommandations de pratique. L'échec de la conférence de consensus sur la bronchiolite aiguë du nourrisson sur l'arrêt des prescriptions de mucolytiques rappelle que, pour avoir un impact, de telles recommandations doivent suivre des standards méthodologiques rigoureux pour leur rédaction et leur dissémination [7,10]. Dans le cas particulier de médicaments en libre accès, il est absolument nécessaire qu'un large volet de ces

recommandations s'adresse et soit diffusé auprès du public. Cet enjeu a été rappelé par la commission nationale de pharmacovigilance [9].

## 7. Poursuivre les efforts en Europe

Au-delà de la contre-indication d'utilisation chez les nourrissons qui sera prononcée prochainement en France, de nombreux enfants de moins de 2 ans continueront à être exposés aux FB en Europe. Il est donc important que l'Afssaps fasse remonter l'alerte au niveau européen et transmette les rapports d'évaluation du rapport bénéfice-risque des FB afin d'obtenir une contre-indication d'utilisation chez le nourrisson à l'échelon européen.

## Références

1. Duijvestijn YC, Mourdi N, Smucny J, et al. Acetylcysteine and carbocysteine for acute upper and lower respiratory tract infections in paediatric patients without chronic broncho-pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;1:CD003124.
2. Chalumeau M, Chéron G, Assathiany R, et al. Fluidifiants bronchiques dans les infections respiratoires aiguës du nourrisson : un problème pharmacoépidémiologique ? *Arch Pediatr* 2002;9:1128-36.
3. Duijvestijn YC, Gerritsen J, Brand PL. Acetylcysteine in children with lung disorders prescribed by one-third of family physicians: no support in the literature. *Ned Tijdschr Geneesk* 1997;141:826-30.
4. Cazzato T, Pandolfini C, Campi R, et al. Drug prescribing in out-patient children in Southern Italy. *Eur J Clin Pharmacol* 2001;57:611-6.
5. Sanz EJ, Boada JN. Drug utilization by children in Tenerife Island. *Eur J Clin Pharmacol* 1988;34:495-9.
6. Chalumeau M, Treluyer JM, Salanave B, et al. Off label and unlicensed drug use among French office based paediatricians. *Arch Dis Child* 2000;83:502-5.
7. Halna M, Leblond P, Aissi E, et al. Impact de la conférence de consensus sur le traitement ambulatoire des bronchiolites du nourrisson. *Presse Med* 2005;34:277-81.
8. Devaux M, Grandfils N, Sermet C. Déremboursement des mucolytiques et des expectorants : quel impact sur la prescription des généralistes ? *Institut de recherche et documentation en économie de la santé - Questions d'économie de la santé* 2007;128:1-6.
9. Commission nationale de pharmacovigilance. Compte-rendu de la réunion du mardi 24 mars 2009, <http://www.afssaps.fr/>.
10. David M, Luc-Vanuxen L, Loundou A, et al. Application de la Conférence de consensus sur la bronchiolite aiguë du nourrisson en médecine générale : évolution entre 2003 et 2008. *Arch Pediatr* 2010;17:125-31.



Ces médicaments largement prescrits, souvent inutiles... et parfois délétères

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prokinétiques, Reflux gastro-œsophagien, Effets indésirables

## Les prokinétiques chez l'enfant

### Prokinetics in childhood

F. Gottrand

*Pôle enfant, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, et Faculté de médecine, université Lille2, France*

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est l'indication principale des prokinétiques. La fréquence du RGO (dont le diagnostic était laissé à l'appréciation du médecin) est de 32 % chez le nourrisson de moins de 1 an, 8 % chez l'enfant de 1 à 11 ans et 11 % chez l'adolescent, soit une prévalence de 10,3 % sur l'ensemble de la population des moins de 18 ans en France (ce qui correspond à 1 406 525 enfants) [1]. Des traitements médicamenteux sont prescrits chez la quasi-totalité des enfants. L'utilisation des prokinétiques est très large et diminue avec l'âge : 67 % des nourrissons présentant un RGO en reçoivent, contre 52 % des enfants et 25 % des adolescents [1]. La popularité de cette classe médicamenteuse contraste cependant avec la pauvreté des études ayant évalué son efficacité.

**Le métoclopramide** est un antagoniste des récepteurs à la dopamine et à la sérotonine, et possède une activité alpha-sympathicomimétique. Les effets secondaires sont fréquents, observés jusqu'à 34 % des enfants [2]. Ils incluent somnolence, agitation, et plus rarement des manifestations extrapyramidales (rigidité, trismus, crise oculogyre). Dans la revue Cochrane, 7 études concernant le RGO du nourrisson ont été retenues utilisant des critères de jugement très variables (per os ou par voie veineuse, petits effectifs étudiés, groupe contrôles placebo ou dompéridone). Elles montrent une réduction significative des symptômes quotidiens et de l'index de reflux pour certaines d'entre elles (de 2,8 % en moyenne) [3]. Ces études ont également montré une augmentation significative des effets secondaires chez les nourrissons traités par métoclopramide [3]. Ce médicament est particulièrement difficile à utiliser compte tenu de la fréquence de ses effets secondaires et l'étroitesse de la marge entre dose efficace et dose toxique [3].

**Le cisapride** est un prokinétique qui stimule la motricité de l'œsophage inférieur de l'estomac et de l'intestin grêle en augmentant l'acétylcholine dans les plexus myentériques. Il a été très prescrit jusqu'en 2000 (plus de 36 millions d'enfants ont reçu ce traitement dans le monde) date à laquelle des effets secondaires cardiaques ont motivé son retrait du marché dans la majorité des pays. Des observations d'allongement du QT ont été rapportées chez des prématurés, pour des doses dépassant habituellement 0,8 mg/kg/j. Des cas d'allongement du QT et/ou de survenue de troubles du rythme ventriculaire (torsades de pointe) parfois mortels ont été rapportés (fréquence estimée à 2 pour 1 million de patients/mois), dans 85 %

des cas chez des patients adultes polymédiqués (recevant des inhibiteurs du cytochrome P450 3A4) et/ou porteurs d'une pathologie cardiaque préexistante ou d'autres facteurs de risque favorisant les troubles du rythme. Neuf études (incluant 236 nourrissons) dont 8 contre placebo ont été publiées [4]. Plusieurs études ont montré une efficacité clinique et la revue Cochrane montre une réduction significative de l'index de reflux [4]. Dans cette revue les effets secondaires (majoritairement diarrhée) n'étaient pas significativement plus fréquents que dans les groupes contrôles [4]. Actuellement son utilisation est très limitée, aux enfants de moins de 3 ans après échec des autres traitements du RGO. La prescription doit être faite par un pédiatre hospitalier après réalisation d'un bilan sanguin et d'un électrocardiogramme, répétés 72 h après, et la délivrance est faite par rétrocession par les pharmacies hospitalières.

**La dompéridone** est un antagoniste périphérique des récepteurs à la dopamine qui augmente la motricité et la vidange gastrique et diminue le reflux post-prandial. Depuis les restrictions d'utilisation du cisapride, il est devenu le prokinétique de première intention dans le RGO de l'enfant même s'il n'a pas l'AMM dans cette indication. Sa tolérance clinique est bonne même si quelques cas d'effets secondaires extrapyramidaux et d'hyperprolactinémie ont été rapportés [2]. Récemment un allongement de l'intervalle QTc a été rapporté chez des nouveau-nés et nourrissons traités par dompéridone (de 14 msec en moyenne), cependant sans trouble du rythme ventriculaire [5]. Comme le cisapride il affecte la repolarisation ventriculaire (blocage du canal Ikr potassium) [6]. À la différence du cisapride cependant, aucun cas d'arythmie ventriculaire n'a à ce jour été rapporté chez des patients traités par voie orale, alors que quelques cas cliniques ont été publiés après infusion intraveineuse de dompéridone [6]. Les études ayant évalué l'efficacité de la dompéridone dans le RGO sont peu nombreuses (n=4), incluant un faible nombre de patients et avec un recul limité [2]. Ces études ont montré une amélioration des symptômes significative par rapport au placebo, avec réduction du nombre d'épisodes de reflux, mais pas de différence dans l'index de reflux uniquement dans 2 études incluant des enfants jusqu'à l'âge de 11 ans alors qu'aucun bénéfice n'a été retrouvé chez le nourrisson [7]. Le rapport bénéfice/risque de la dompéridone apparaît donc faible.

**Le béthanéchol** est un agoniste des récepteurs muscariniques qui augmente le tonus du sphincter inférieur de l'œsophage. Il peut induire des bronchospasmes chez des patients avec des antécédents respiratoires. Une seule étude a comparé le béthanéchol à

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : fgottrand@chru-lille.fr

des anti-acides chez 20 nourrissons présentant un RGO, montrant l'absence de bénéfices cliniques et des difficultés pratiques d'administration [2].

**Le trimébutine** est un agoniste des récepteurs opioïdes périphériques et module la sécrétion des peptides gastro-intestinaux. Il accélère le vidage gastrique en induisant des complexes moteurs migrants au niveau intestinal. Il est essentiellement proposé dans la dyspepsie fonctionnelle de l'adulte, et chez l'enfant dans les coliques du nourrisson et la colopathie fonctionnelle. Sa tolérance chez l'enfant est bonne, même si on ne dispose que de peu d'information en pédiatrie. Alors qu'un certain nombre de travaux ont été réalisés chez l'adulte, aucune étude d'efficacité n'est disponible chez l'enfant.

## Conclusion

Le RGO est physiologique et ne nécessite pas de traitement médicamenteux. Le RGO maladie, défini par un RGO responsable de troubles gênants [8] est une indication logique des prokinétiques. Cependant les prokinétiques disponibles actuellement n'ont pas montré d'efficacité (à part le cisapride chez l'enfant de moins de 3 ans) et sont susceptibles de provoquer des effets indésirables potentiellement graves. Une mise au point récente des sociétés européenne et nord-américaine de gastroentérologie pédiatrique conclue également que les effets secondaires des prokinétiques dépassent leurs bénéfices potentiels et n'ont pas de place dans le traitement du RGO maladie [9].

## Références

1. Martigne L, Delaage PH, Thomas-Delecourt F, et al. Prévalence du reflux gastro-œsophagien (RGO) chez l'enfant et l'adolescent en France : résultats d'une étude observationnelle transversale. *Gastroentérol Clin Biol* 2009;33:A40, P.43.
2. Tighe MP, Afzal NA, Bevan A, et al. Current pharmacological management of gastro-esophageal reflux in children: an evidence-based systematic review. *Paediatr Drugs* 2009;11:185-202.
3. Craig WR, Hanlon-Dearman A, Sinclair C, et al. Metoclopramide, thickened feedings, and positioning for gastro-oesophageal reflux in children under two years. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;4:CD003502.
4. Augood C, MacLennan S, Gilbert R, et al. Cisapride treatment for gastro-oesophageal reflux in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2003;4:CD002300.
5. Djeddi D, Kongolo G, Lefaix C, et al. Effect of domperidone on QT interval in neonates. *J Pediatr* 2008;153:663-6.
6. Collins KK, Sondheimer JM. Domperidone-induced QT prolongation: add another drug to the list. *J Pediatr* 2008;153:596-8.
7. Pritchard DS, Baber N, Stephenson T. Should domperidone be used for the treatment of gastro-oesophageal reflux in children? Systematic review of randomized controlled trials in children aged 1 month to 11 years old. *Br J Clin Pharmacol* 2005;59:725-9.
8. Sherman PM, Hassall E, Fagundes-Neto U, et al. A global, evidence-based consensus on the definition of gastroesophageal reflux disease in the pediatric population. *Am J Gastroenterol* 2009;104:1278-95; quiz 1296.
9. Vandenas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;49:498-547.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Reflux gastro-œsophagien ;  
Inhibiteurs de la pompe à proton ; Effets  
indésirables.

## Reflux gastro-œsophagien (RGO) et inhibiteurs de la pompe à proton (IPP) chez l'enfant : panacée ou abus ?

Gastroœsophageal reflux and proton pump inhibitors: panacea  
or prescription abuse?

O. Mouterde\*, M. Bellaïche, C. Dumant, E. Mallet

*Département de Pédiatrie, Hôpital Charles-Nicolle, Rouen, France*

Les IPP sont très prescrits, à tous âges et pour de nombreuses indications dont la plupart sortent de l'AMM [1-5]. Ces médicaments peuvent donner lieu à des effets secondaires, dans 14 % des cas [6,7]. La publication de recommandations est une occasion de faire le point sur les indications de ces molécules dans le RGO, afin d'encourager une prescription plus raisonnée. Le RGO est un phénomène physiologique, d'ascension vers l'œsophage du contenu gastrique. Il concernerait 32 % des nourrissons et 11 % des adolescents [8]. Ce contenu peut être alimentaire, ou constitué de suc gastrique avec acide et pepsine éventuellement de sécrétions bilio-pancréatiques. Il peut donc être acide, neutre ou alcalin.

Les complications ont des mécanismes divers : distension de l'œsophage, agression chimique, inhalations, régurgitations. La définition du RGO pathologique reste floue, et les moyens d'exploration imparfaits. Il n'a pas été établi de parallélisme entre le pH ou l'importance du RGO, et ses conséquences, qui dépendraient en partie d'autres facteurs propres à l'enfant (maturation, protection des voies aériennes, déglutition, réparation muqueuse) [5]. La pHmétrie ne détecte que les reflux acides, plus difficilement les reflux alcalins et aucunement les reflux neutres. L'impédancemétrie est une nouvelle technique, détectant tous les reflux quel que soit leur pH et recherchant leurs conséquences respectives. Il est d'ores et déjà établi que près de la moitié des reflux n'est pas acide, mais que tous peuvent avoir des conséquences.

En pratique le RGO et son acidité sont accusés de nombreuses complications, digestives et extradiigestives, ce qui explique sans les justifier les prescriptions fréquentes d'IPP. Les IPP sont prescrits selon une étude chez 17 % des nourrissons, 32 % des enfants et 64 % des adolescents suspects de reflux [8]. Le traitement du RGO acide par IPP n'est pas validé dans nombre de pathologies, parmi lesquelles on peut citer les symptômes cardio-respiratoires ou digestifs du prématuré [9], l'asthme sévère [3], l'érythème de la margelle postérieure du larynx, la toux chronique [10], les pleurs du nourrisson [4]

Dans nombre de ces études pourtant, les patients traités avaient été sélectionnés comme ayant un RGO pathologique à la pHmétrie. Le traitement par IPP a entraîné une amélioration de la pHmétrie

mais non des symptômes ayant amené à la prescrire [4,9]. Il existe donc une sur-prescription importante, que l'on se fie à la clinique ou aux examens complémentaires [5].

De fait, la plupart des prescriptions ne sont pas étayées scientifiquement, et sortent de l'AMM. Ceci n'est pas sans risque de conséquence médicale, la liste des effets secondaires possibles étant longue, ni sans conséquence médico-légale éventuelle. La prescription hors AMM d'un médicament peut être justifiée lorsque des preuves existent ou lorsque des consensus le conseillent. Utiliser un traitement « d'épreuve » dans une indication non validée et non recommandée peut aboutir à la mise en cause du médecin en cas d'effet secondaire, ou en cas d'erreur de diagnostic.

Les IPP diminuent la sécrétion acide gastrique de façon importante mais sans l'annuler. Ils pourraient en cela traiter des pathologies ou symptômes directement reliés et éventuellement proportionnels à l'acidité (ou à l'action conjuguée de l'acide et de la pepsine, ce qui est très peu connu). Ils n'ont aucun effet sur le volume du reflux, les régurgitations, les symptômes liés à la distension œsophagienne ou aux reflux non acides. Ils pourraient avoir un effet partiel en cas d'inhalation de liquide gastrique, en en diminuant l'acidité, mais un effet délétère en cas de reflux alcalin (bilio-pancréatique).

Dans quelles indications est-il légitime de prescrire un IPP ? Elles sont limitées et précises.

Selon les monographies (Vidal® 2009, le lecteur devra actualiser ces données), l'oméprazole est indiqué dans le traitement de l'œsophagite érosive ou ulcérée symptomatique de l'enfant de plus de 1 an. Le lanzoprazole et le rabéprazole ne sont pas recommandés chez l'enfant en France. L'esoméprazole et le pantoprazole sont indiqués chez l'enfant de plus de 12 ans dans les mêmes indications que celles de l'adulte (œsophagite, traitement symptomatique du reflux). Une forme pédiatrique d'esoméprazole devrait être bientôt disponible, avec une AMM pour l'enfant de 1 à 11 ans. L'utilisation hors AMM est admise dans certains cas par les recommandations et consensus : chez le nourrisson, le prématuré et dans certaines indications.

Selon les recommandations de bonne pratique de l'AFSSAPS (www.afssaps.fr), les IPP sont indiqués dans le traitement de l'œsophagite peptique et du RGO acide pathologique authentifié, y compris chez le nourrisson et le nouveau-né. Ils ne sont pas indiqués de première intention dans les pleurs et le malaise du nourrisson, les régurgitations, les manifestations ORL et respiratoires. En cas de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Olivier.Mouterde@chu-rouen.fr

RGO prouvé, la relation de cause à effet n'est pas établie et doit être discutée.

Selon le consensus récent des sociétés européenne et nord-américaine de gastropédiatrie [6], l'utilisation prolongée des IPP sans diagnostic établi est déconseillée, de même que l'augmentation des doses en cas d'inefficacité. Il existe des réserves sur l'innocuité de ces produits chez le nourrisson. Le pyrosis du grand enfant est une indication, pour 2 semaines à 3 mois selon l'effet. L'œsophagite prouvée se traite 3 mois par IPP. Les pleurs du nourrisson ne sont pas une indication, sauf en cas de RGO acide prouvé. Il n'est pas recommandé de traiter en première intention par IPP des prématurés présentant apnées, symptômes de douleur ou troubles alimentaires, les régurgitations du nourrisson ou de l'enfant, les vomissements, les enfants asthmatiques, les enfants souffrant de dysphagie ou odynophagie, les pneumopathies récidivantes, les symptômes respiratoires hauts (voix enrouée, sinusites, rhinites, otites, toux chronique, érythème du larynx), les érosions dentaires, les enfants présentant une dysplasie broncho-pulmonaire, les malaises du nourrisson. Les explorations du reflux ou de ses conséquences (œsophagite) sont conseillées devant ces tableaux cliniques avant d'envisager le traitement éventuel par IPP d'un RGO authentifié, au cas par cas. La présence d'un RGO n'implique cependant pas une relation de cause à effet et les preuves de l'efficacité des IPP font souvent défaut.

## Conclusion

Les IPP sont très prescrits dans le traitement du RGO considéré comme pathologique. Les indications extra-digestives sont les plus représentées. La littérature montre que les IPP sont efficaces sur leur cible, la sécrétion acide gastrique, mais non sur de nombreux symptômes attribués probablement à tort au RGO acide. En suivant strictement l'AMM, peu de ces enfants justifieraient en fait un tel traitement. Dans les autres cas, le reflux doit également être exploré et prouvé avant traitement. En cas de RGO prouvé, sa responsabilité doit être discutée au cas par cas en se référant

aux données de la littérature. Le rapport bénéfice-risque dans des indications hors AMM doit être pris en compte et les parents doivent en être informés.

## Références

1. Tighe MP, Afzal A, Bevan A et al. Current pharmacological management of gastro-esophageal reflux in children: an evidence-based systematic review. *Pediatr Drugs* 2009;11:185-202.
2. Nelson SP, Kothari S, Wu EQ, et al. Pediatric gastroesophageal reflux disease and acid-related conditions: trends in incidence of diagnosis and acid suppression therapy. *J Med Econ* 2009;12:348-55.
3. Sopo SM, Radzik D, Calvani M. Does treatment with proton pump inhibitors for gastroesophageal reflux disease (GERD) improve asthma symptoms in children with asthma and GERD? A systematic review. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2009;19:1-5.
4. Orenstein SR, Hassall E, Furmage-Jablonska W, et al. Multicenter, double blind, randomized, placebo-controlled trial assessing the efficacy and safety of proton pump inhibitor lansoprazole in infants with symptoms of gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr* 2009;154:514-20, e4.
5. Sondheimer JM, Finkel Y, Molleston J. Am I a heretic if I don't believe in GERD? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;43:3-4.
6. Mouterde O. Reflux gastro-œsophagien : nouvelles recommandations. *Med Enf* 2009;29:371-5.
7. Savarino V, Di Mario F, Scarpignato C. Proton pump inhibitors in GORD. An overview of their pharmacology, efficacy and safety. *Pharmacol Res* 2009;59:135-53.
8. Martigne L, Delaage P, Thomas F ; et al. Prevalence and management of gastroesophageal reflux in children and teenagers: result of a cross-sectional study. *Gut* 2009;58:A40.
9. Omari TI, Haslam RR, Lundborg P, et al. Effect of omeprazole on acid gastroesophageal reflux and gastric acidity in preterm infants with pathological acid reflux. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;44:41-4.
10. Chang AB, Lasserson TJ, Gaffney J, et al. Gastro-esophageal reflux treatment for prolonged non-specific cough in children and adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2006;4:CD004823.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Adolescents, Hospitalisation

## Hospitalisation d'adolescents en pédiatrie : aménagement et compétences requis

Adolescent inpatients in pediatric clinics:  
organisation and skills required

C. Stheneur\* et les membres de la Com'ado de la SFP

*Service de pédiatrie, Hôpital Ambroise-Paré, Boulogne, France*

Une enquête nationale menée en 1996-1997 a été conduite auprès des services de pédiatrie français. Elle visait, entre autre, à dénombrer les hospitalisations et les consultations des jeunes de 12 à 18 ans. Dans 1 service de pédiatrie sur 5, la limite d'âge d'admission officielle était fixée à 18 ans. Parmi ces services de pédiatrie, 57 % rapportent un taux d'admission d'adolescents de plus de 15 ans au-dessus de 10 % du total des admissions et 11 % en reçoivent plus de 20 %. L'hospitalisation des adolescents fait donc partie du quotidien des services de pédiatrie. Mais pour les prendre en charge au mieux, quels aménagements doivent être effectués ?

Le cahier des charges qui suit a été élaboré par un groupe de pédiatres responsables d'unités de médecine de l'adolescent. Il définit les moyens nécessaires à l'hospitalisation des adolescents dans des conditions adaptées à leurs besoins spécifiques, au sein d'un service de pédiatrie ou dans une unité indépendante. Ces moyens sont recommandés pour un secteur comportant une dizaine de lits et ne comprennent pas ceux de l'activité de consultation hors hospitalisation.

### 1. Les moyens matériels

**Unité de lieu :** Les adolescents doivent pouvoir se retrouver dans un espace dédié, un secteur clairement identifié. Ce cadre leur permettant de se sentir reconnus, a une fonction protectrice et facilitatrice de la relation de soins.

Les chambres à 2 lits peuvent avoir un intérêt dans la prise en charge, mais des chambres seules sont également utiles dans des indications particulières. Les lits pour les parents ne sont pas souhaitables. Les sanitaires en nombre suffisant répondent à une évidente nécessité quotidienne, mais également à un objectif d'apprentissage de l'hygiène personnelle.

Une salle de détente et d'activité réservée aux adolescents, en dehors des soins, des parents et des amis, est un élément essentiel. De même, une salle à manger où les adolescents se retrouvent, sauf contre-indication médicale. Le partage de ces moments importants fait partie intégrante du soin quelle que soit la pathologie.

Une salle de réunion pour l'équipe qui doit se trouver à proximité du secteur afin que les soignants puissent venir y participer.

Le travail scolaire doit être possible dans des conditions adéquates, soit dans la salle d'activité, soit dans un autre lieu dédié, disposant du matériel scolaire et informatique nécessaire.

### 2. Le cadre

Pour que l'adolescent profite au mieux de son hospitalisation, et que les soignants disposent de repères définis, des règles de vie sont indispensables, régissant les droits et les obligations de chacun. Elles consistent à établir des horaires de lever, de coucher, de toilette, de repas,... des horaires de visites pour les parents et pour les amis volontiers différentes. Elles comportent aussi des règles d'exclusion adaptées à chaque situation. Ce règlement intérieur « contenant » est très rassurant pour le personnel et pour les patients :

- le contrat de soins : L'objectif de l'hospitalisation d'un adolescent, quel qu'en soit le motif est de lui permettre de se laisser « prendre en soin ». L'adolescent doit pouvoir se poser pour réfléchir à ses difficultés, à sa maladie et à sa place dans sa vie en devenir. Dans tous les cas, l'objectif de l'hospitalisation doit être clairement énoncé dès le début pour permettre à l'adolescent et à l'équipe soignante de se repérer et de coopérer dans un objectif commun ;
- la réunion de service : moment privilégié où tous les membres de l'équipe sont réunis pour confronter leurs observations et partager leur ressenti. Il est important de réunir l'ensemble des intervenants de l'équipe, l'adolescent bénéficiant des différents regards médicaux, psychologiques, éducatifs et sociaux. Cette synthèse permet de formuler un diagnostic de la situation de l'adolescent et un projet de soins, tout en redéfinissant la place de chacun, adolescent, parent, soignants.

### 3. Les moyens humains

Quelle que soit sa composition, l'équipe pluridisciplinaire doit être stable. À tous les niveaux professionnels, il est important de respecter une certaine mixité. En particulier un personnel exclusivement féminin n'est pas souhaitable. La prise en charge des adolescents exige une formation spécifique pour pouvoir accueillir, comprendre et supporter des patients dont l'expression et le comportement ne sont pas toujours simples. L'ensemble du personnel doit par conséquent être formé soit par un DU, soit par une formation interne et volontaire pour travailler auprès des adolescents.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : chantal.stheneur@apr.aphp.fr

### 3.1. Soignants

Médecin responsable référent de l'unité : Il a pour rôle de coordonner les actions, d'encadrer les jeunes collègues et d'être le recours pour toute l'équipe. Ce peut être un pédiatre ou un médecin généraliste ayant manifesté de manière durable son goût et son investissement dans la prise en charge des adolescents. Sa formation doit comporter une formation théorique type DU et une pratique d'au moins 1 an en pédiatrie (dont 6 mois en médecine de l'adolescent) et 6 mois en pédopsychiatrie ou équivalent.

Médecins : 1 équivalent temps plein (ETP) pouvant se répartir en 2 mi-temps (le référent et un autre praticien) ; 1 Chef de clinique-assistant ou assistant généraliste : la formation des médecins à la pratique de la médecine de l'adolescent nécessitant de la pratique ; 1 interne restant au moins 2 à 3 mois dans le secteur adolescent afin d'assurer la continuité des soins primordiales pour les adolescents.

Psychologue : 1 ETP pouvant se répartir au mieux en 2 mi-temps. Son rôle est non seulement auprès des patients : évaluation, soutien, travail avec la famille, relation avec les thérapeutes à l'extérieur. Il a aussi un rôle dans l'accompagnement de l'équipe.

Psychiatre : 3 demi-journées par semaine. En particulier, la présence d'un psychiatre à la réunion de synthèse hebdomadaire est indispensable.

Cadre de soin : 1/2 à 1 ETP permettant la coordination et l'encadrement de l'équipe soignante paramédicale.

IDE ou puéricultrices : leur rôle comprend : l'accueil des patients (très souvent décisif pour le bon déroulement d'une hospitalisation), les soins, y compris les soins relationnels qui sont chronophages, la médiation avec les familles, la participation aux réunions de synthèse. Ceci nécessite la présence en permanence de 2 infirmières dans la journée et 1 la nuit.

Aide soignant ou auxiliaire : présence en permanence d'une personne.

### 3.2. Non soignants

Secteur socio-éducatif : En fonction de la culture du service et des possibilités locales, il semble nécessaire de bénéficier de 2 ETP pouvant se répartir par exemple en 1/2 TP d'assistante sociale et 1 1/2 TP d'éducateur spécialisé. Outre leurs fonctions spécifiques dans le service, leur rôle de liaison avec l'extérieur et en particulier avec l'éducation nationale, la justice, l'ASE est prépondérant. L'éducateur spécialisé assure aussi par son positionnement, dans l'équipe mais hors du soin, un rôle de médiation auprès des adolescents parfois bien utile au respect des règles de vie.

La scolarité doit pouvoir être poursuivie par la présence d'un membre de l'éducation nationale ou d'une association telle l'école à l'hôpital.

Les associations de bénévoles sont bienvenues, pourvu qu'il y ait cohérence avec le projet de l'hospitalisation de l'équipe.

## 4. Les ressources hospitalières

Afin de pouvoir soigner l'adolescent dans sa globalité, l'interaction avec d'autres professionnels au sein de l'hôpital (ou à proximité) est indispensable :

- le plateau technique et les spécialités médico-chirurgicales ;
- gynécologue, obstétricien et conseillère en planification familiale ;
- consultant en addictologie ;
- kinésithérapeute, diététicienne, psychomotricien eux aussi motivés.

## 5. Les réseaux

Les interactions avec les différents partenaires se font dans les 2 sens, en amont et en aval. Ces liens sont particulièrement développés avec :

- la **psychiatrie** : une unité de médecine pour adolescent doit pouvoir largement bénéficier de la collaboration avec un service de psychiatrie : soit dans les suites d'une consultation aux urgences, soit pour un avis spécialisé au cours d'une hospitalisation, avec si besoin, des possibilités de transfert. À l'inverse, les secteurs adolescents accueillent des jeunes adressés par les services de psychiatrie pour des soins somatiques non réalisables en psychiatrie (renutrition d'anorexiques gravement dénutris par exemple, équilibrage d'un diabète...);
- **médecine scolaire** : les services de pédiatrie sont régulièrement sollicités par les médecins scolaires pour prendre en charge des jeunes en difficulté, ou pour une relance de l'observance dans les maladies chroniques. À l'inverse, l'insertion scolaire des jeunes hospitalisés est une priorité qui nécessite souvent des aménagements reposant sur une bonne collaboration hôpital-service de santé scolaire ;
- **ASE** : les interactions sont fréquentes car les jeunes placés sont plus en difficulté que la moyenne. D'autres liens privilégiés se créent avec des structures telles que PJJ, UMI, Foyers...



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Adolescents, Hospitalisation

## Quels soins de suite pour quels adolescents ?

What types of reeducation program for what types of teens?

A. Tonelli

*Service de médecine à orientation onco-hématologique, Clinique médicale et pédagogique  
Édouard-Rist, Paris, France*

Les adolescents malades peuvent se voir proposer, au terme d'une hospitalisation en court séjour ou au cours d'un suivi en consultation externe, un projet soins/études dans un établissement de soins de suite.

De quels adolescents s'agit-il ? Quelle est la particularité de ce projet soins/études ?

Dans ce qui suit, l'auteur s'efforcera de répondre à ces questions à travers son expérience de médecin dans les cliniques somatiques de la Fondation Santé des Étudiants de France et plus particulièrement à la Clinique Edouard Rist (75016).

Pour être hospitalisé à Rist, notre adolescent, âgé de 11 à 25 ans, doit être atteint d'une pathologie somatique (ne doivent pas être adressés les adolescents ayant uniquement des problèmes psychosociaux ou des troubles du comportement, sans contenu de soins somatiques). Il est adressé par un médecin, le plus souvent hospitalier. Ce sont ces 2 médecins (de l'hôpital et de la clinique) qui affinent ensemble le projet soins/études. Ce projet aura un début, des échéances dans le temps, des objectifs avec des moyens d'y parvenir et une fin. Il sera réévalué fréquemment. Le médecin adresseur est régulièrement sollicité et des allers-retours entre la clinique et l'hôpital pourront être réalisés par le patient si nécessaire. Ce projet bougera avec le temps et avec le patient. Les acteurs qui prendront soin du patient à sa sortie seront également sollicités dès l'entrée à la clinique, afin de les rendre partie prenante de ce projet. Les modalités d'accueil peuvent être variables (hôpital de jour, de semaine, temps plein) pour des durées de 1 mois, 3 mois, 6 mois ou plus (pas forcément rythmées par l'année scolaire). Autant que possible, le patient et sa famille seront reçus en consultation de pré-admission afin de leur présenter les modalités du projet et de travailler à l'alliance thérapeutique avec eux.

Ce projet soins/études comporte un versant soins : le contenu de soins présenté par le patient est la condition nécessaire pour sa mise en place. Il peut être plus ou moins lourd (à Rist, selon les services, un adolescent peut venir dans les suites d'une allogreffe de moelle, pour le suivi de sa leucémie et la réalisation de ses chimiothérapies, pour sa rééducation après un accident de la voie publique, pour l'équilibration de son diabète ou pour un séjour d'éducation thérapeutique pour non compliance au traitement). Ce contenu de soins est le pivot du projet. Parfois les jeunes ont un contexte psycho-social difficile, des troubles du comportement,

un décrochage scolaire. Mais ils ont toujours un problème médical. Souvent, un éloignement du milieu familial pour une mise à distance des problématiques de celui-ci est nécessaire, mais le travail avec la famille est indispensable. Il sera l'un des objectifs du projet. Le versant soins comporte un axe technique (soins infirmiers, kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, diététique, ...) et un axe relationnel. Le travail relationnel et éducatif est réalisé par l'ensemble de l'équipe même si, bien sûr, les animateurs et éducateurs assurent un travail auprès du jeune et du groupe de ses pairs. Un suivi psychologique est proposé à chaque fois que nécessaire (chaque patient est vu à l'entrée par une psychologue). Parfois, un suivi psychiatrique est instauré aussi. Le suivi psychologique ou psychiatrique peut être aussi réalisé sur l'extérieur avec des intervenants externes qui peuvent voir les patients à la clinique. Des séances d'arthérapie sont proposées à certains patients. Tout ce versant soins est complété par l'effet cadrant et rassurant du service (règlement intérieur avec des droits et des devoirs pour chaque patient). La confrontation aux groupes des autres patients a un effet très mobilisateur chez notre adolescent.

Le versant études comporte une scolarité adaptée en petit effectif au sein du collège/lycée de la clinique qui est une annexe pédagogique du Lycée Claude-Bernard pour Édouard Rist. Un effort particulier est fait pour lutter contre l'absentéisme scolaire.

À l'entrée dans le service, notre adolescent aura un emploi du temps comportant ses soins et ses études. Les objectifs fixés (par exemple gagner en amplitude articulaire, améliorer les glycémies...) avec les moyens d'y parvenir (aller en kiné, en consultation de diététique...) seront régulièrement évalués par le médecin de la clinique et par celui de l'hôpital lors des consultations externes et lors des synthèses entre équipes. Les objectifs scolaires seront traités par le service des études qui recevra les familles comme dans un établissement ordinaire.

Au terme de ce séjour, tout n'aura pas été résolu, mais notre patient aura avancé à la fois dans son histoire médicale, son histoire familiale et son parcours scolaire.

### Références

Les références complétées peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : anne.tonelli@fsef.net

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescents, Psychiatrie de liaison

## Pédiatres, psychiatres d'enfants et d'adolescents : pourquoi travailler ensemble ?

Pediatricians, psychiatrists for children and adolescents: why should we work together?

P. Huerre

*Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, EPS Erasme, Antony ;  
Maison des adolescents des Hauts-de-Seine, Centre Joan-Rivière, Montrouge, France*

Les métiers de pédiatre comme de psychiatre d'enfants et d'adolescents ont considérablement évolué ces dernières décennies, depuis l'époque des pionniers que furent Robert Debré ou Georges Heuyer.

Mais n'oublions pas que les premiers pédopsychiatres étaient issus d'une formation pédiatrique, et que certains (tel Serge Lebovici) et certaines (telle Alice Doumic Girard) étaient étroitement associés aux travaux exploratoires et aux recherches de Robert Debré.

Le temps des explorations visant à identifier de façon plus précise les différentes pathologies de ces âges n'est certes pas achevé, mais de nombreuses avancées conduisent à présent les praticiens sur le chemin complexe des intrications étiologiques et symptomatiques. Il en va ainsi par exemple des troubles de l'apprentissage révélés par l'école, des troubles du sommeil, de ceux de l'appétit ou encore de ceux du comportement qui appellent à l'évidence des modèles de compréhension multiples, allant du biologique au sociologique, en passant par le psychologique et le familial. Sans parler des pathologies psychosomatiques ou des conséquences psychologiques de pathologies organiques.

Par ailleurs, dans nos deux disciplines, certains se sont spécialisés dans les troubles du tout petit, et d'autres dans ceux de l'adolescence. Pour ces deux âges dans lesquels le développement du corps et celui de la psyché ne sont pas en phase, il a été très précieux d'associer nos observations et nos réflexions.

Il faut aussi noter d'emblée que les dispositifs d'accueil et de soins pour les enfants ont considérablement évolué depuis 50 ans, si l'on considère la situation actuelle de la pédopsychiatrie par rapport à ses débuts récents, ou encore la diversité de l'offre institutionnelle. Les jeunes patients concernés, du fait de la banalisation progressive du recours aux dispositifs pédopsychiatriques – tant en libéral que dans les CMP ou CMPP –, seront conduits à présent aussi bien au cabinet du pédiatre qu'à celui du psychiatre, si l'on exclut les effets des délais d'attente de plus en plus importants pour ce dernier... Dans ces conditions, il apparaît évident que le recours à l'autre métier s'impose souvent.

Il n'est plus guère de services de pédiatrie ne disposant pas de compétences en psychologie ou en psychiatrie, même s'il est plus rare de voir l'inverse, ce que je déplore.

De surcroît, pour le pédiatre comme pour le pédopsychiatre, il serait difficile de ne pas tenir compte des facteurs environnementaux qui influent directement sur la genèse des troubles pour lesquels on les sollicite, qu'il s'agisse de la dimension familiale ou de modes privilégiés de fonctionnement de notre société et de notre époque. Citons à ce titre notre rapport au temps qui privilégie l'immédiat et le présent, comme l'ambiance excitante précocement en vue de « stimuler les compétences » dès le début de l'enfance [1], ou encore le recours à la consommation et à l'avoir pour colmater les questions existentielles ; sans parler des organisations familiales nouvelles et des difficultés dans le rapport à l'autorité [2]... Tous ces éléments influent grandement sur le développement de l'enfant et contribuent à donner une coloration particulière à certaines symptomatologies d'appel telles les troubles du comportement, l'hyperactivité ou les difficultés scolaires dès l'enfance [3], l'anorexie et la boulimie, les recherches d'auto stimulations (scarifications, alcoolisation aiguë [4], captation par les écrans, prises de risque...) à l'adolescence.

C'est aussi le cas pour les troubles du développement face auxquels pédopsychiatre et neuropédiatre doivent continuer d'apprendre à collaborer davantage, dans l'intérêt de l'enfant et de ses parents, pour éviter les clivages qui conforteraient l'idée d'une vérité dont l'un ou l'autre serait l'unique détenteur, et l'on connaît les dégâts que cela a pu occasionner en accréditant auprès de parents légitimement inquiets un point de vue univoque, faisant perdre à l'enfant des potentialités évolutives.

Sans parler, pour les âges « actifs » de la première enfance et de l'adolescence – et les turbulences qui s'y manifestent – des intrications si évidentes entre corps et psyché, en particulier lorsqu'ils sont naturellement désaccordés ; et à souffrance égale, la bascule vers l'un ou l'autre de ces 2 registres qui peut inviter à privilégier de façon exclusive l'approche pédiatrique ou celle de la pédopsychiatrie. Or il s'agit avant tout de faciliter le rétablissement de liens entre ces 2 domaines.

Nos façons de travailler (ensemble ou non) sont en effet tributaires de l'importance que nous accordons à l'établissement de liens meilleurs entre les 2 registres du corps et de la vie psychique, pour l'enfant et plus encore pour l'adolescent.

Il est sans doute possible de dire que l'enfant, comme l'adolescent, pourra d'autant plus facilement s'appréhender comme un être global chez lequel le corps et la vie psychique forment un

\* Auteur correspondant.  
e-mail : patricehuerre@yahoo.fr

ensemble, qu'il aura affaire à des professionnels dont les manières mêmes de pratiquer ensemble soutiennent cette représentation. Les modèles adultes que nous offrons, selon notre façon de faire, ouvrent ou non l'espoir à nos patients et à leurs parents qu'il en soit ainsi pour eux.

Nos pratiques dépendent donc étroitement de nos représentations des rapports entre corps et psyché.

Or, la formation initiale en médecine prépare peu à envisager les interactions constantes. Quand, à cela, s'ajoute le sentiment d'avoir à veiller sur une identité professionnelle éventuellement menacée, tout est fait pour que les généralistes de l'enfance que nous sommes se sentent en situation de gérer seuls les questions qui leur sont posées. L'appréciation n'est pas toujours partagée selon laquelle le bon professionnel serait celui qui connaît ses limites et ne se sent pas dévalorisé ni incompetent parce qu'il fait appel au point de vue d'un autre, bien au contraire !

Bien souvent, aujourd'hui encore, un professionnel renvoie la balle à l'autre, estimant que ce n'est pas de sa compétence. Certes chacun ne dispose pas de l'ensemble des connaissances et c'est tant mieux ; mais cela ne devrait pas justifier pour autant une succession d'interventions juxtaposées. Je plaide plutôt pour des prises en charge articulées et conjointes [5]. La qualité des relations entre les professionnels concernés influe directement sur la qualité des soins dispensés et sur l'évolution des troubles. Sans compter qu'un jeune patient et ses parents consulteront davantage en confiance un praticien vers lequel ils seront orientés par leur correspondant habituel de façon personnalisée, et dont ils pourront vérifier qu'il cherche à travailler de façon complémentaire, avec des échanges réguliers.

La situation classique dans laquelle un enfant ou un adolescent sont renvoyés vers l'autre discipline car la première n'a pu donner sens aux symptômes présentés (« il n'y a pas de cause somatique à votre douleur, allez voir le psy »), laisse de plus en plus souvent la place à des pratiques partagées et coordonnées.

La capacité qu'a l'enfant dès les débuts de la vie, et plus encore un adolescent, d'exprimer ses troubles sur un plan somatique comme sur celui de sa vie psychique, relationnelle, scolaire... renforce cette orientation.

Bien sûr, cela génère des temps d'échange qui peuvent parfois être considérés comme des pertes de temps. Je soutiens qu'il n'en est rien, et que, outre le renforcement des compétences et connaissances de chacun, cela est de nature à unifier le sujet dont on s'occupe.

Une longue expérience en psychiatrie de liaison, aussi bien auprès des nouveau-nés que des enfants et des adolescents a conforté cette position.

## Références

1. Huerre P. Place au jeu : jouer pour apprendre à vivre. Paris : Albin Michel ; 2007.
2. Huerre P, Lamy A. Je m'en fiche, j'irai quand même. Paris : Albin Michel ; 2006.
3. Huerre P, Azire F. Faut-il plaindre les bons élèves ? Le prix de l'excellence. Paris : Hachette littératures ; 2005.
4. Huerre P, Marty F. Alcool et adolescence, jeunes en quête d'ivresses. Paris : Albin Michel ; 2007.
5. Quand faut-il consulter un psy ? Revue Enfances et Psy. Erès, 2006 ; 31.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Pédiatrie de maternité, Cardiopathies congénitales, Salle de naissance

## Pédiatre de maternité et prise en charge périnatale des cardiopathies de diagnostic anténatal

The role of neonatologist in perinatal care for congenital heart disease diagnosed in utero

S. Parat\*, A. Giuseppi

*Maternité, AP-HP, Hôpital Necker, Paris, France*

Le nombre de malformations cardiaques dépistées pendant la grossesse a considérablement augmenté, particulièrement pour les transpositions des gros vaisseaux (TGV) et l'hypoplasie du ventricule gauche (hypoVG) diagnostiqués dans plus de 70 % des cas [1]. Ce diagnostic permet une prise en charge adaptée de façon précoce et permet de diminuer la mortalité, comme la morbidité des enfants [1,2]. Pour atteindre cet objectif, la coordination entre les différents intervenants médicaux de la mère et l'enfant (obstétriciens, cardio-pédiatres, pédiatres de maternité, néonatalogistes, chirurgiens cardiaques) est indispensable.

### 1. Prise en charge urgente en salle de naissance

Dans la majorité des cardiopathies, l'adaptation néonatale ne sera pas différente d'un enfant sans pathologie, qui nécessite dans 5 à 10 % des cas une prise en charge active à la naissance. Lorsque des gestes de réanimation sont nécessaires, ils obéissent au même schéma que pour toute réanimation néonatale, hormis les objectifs de saturation en oxygène adaptés au type de cardiopathie et le maintien de l'ouverture du canal artériel pour les cardiopathies ductodépendantes [3].

Trois cardiopathies peuvent être à l'origine d'une hypoxémie extrêmement sévère dès la naissance mettant en jeu le pronostic vital de l'enfant :

- la TGV peut être très mal tolérée dans les premières minutes de vie, si le foramen ovale est restrictif, empêchant tout shunt croisé auriculaire. Le diagnostic d'un aspect restrictif du foramen ovale ou du canal artériel en anténatal prédit une mauvaise tolérance néonatale de la cardiopathie, mais l'absence de ce signe ne permet pas d'éliminer tout risque [4]. La perfusion de prostaglandines dans ces cas est inefficace et seule l'atrioseptostomie de Rashkind pratiquée en urgence conjointement à la réanimation habituelle permettra la survie de l'enfant.
- le retour veineux pulmonaire total bloqué s'exprime à la naissance par une détresse respiratoire sévère, nécessitant une ventilation assistée et une cure chirurgicale en urgence.

- l'hypoVG associée à un septum interauriculaire intact, empêche le retour veineux pulmonaire d'atteindre la circulation systémique, source d'une hypoxémie profonde améliorée par une atrioseptostomie de Rashkind.

L'interprétation d'une cyanose profonde n'est pas toujours simple lorsque la cardiopathie s'associe à une pathologie respiratoire liée aux conditions de naissance (trouble de résorption, souffrance foetale). C'est là que la réalisation d'une échographie cardiaque et le dialogue entre pédiatre de maternité et cardiopédiatre présent en salle de naissance prennent toutes leurs valeurs.

Le bloc auriculo-ventriculaire complet peut également être mal toléré à la naissance, particulièrement en cas de fréquence cardiaque inférieure à 50/min, voire d'anasarque. Cette situation nécessite parfois réanimation, drainage des épanchements et montée de sonde d'entraînement intra-cavitaire en urgence.

D'autres circonstances nécessitant réanimation se rencontrent plus rarement :

- l'anasarque impose parfois une extraction prématurée ajoutant sa propre morbidité ;
- l'agénésie des valves pulmonaires peut se compliquer dès la naissance d'une détresse respiratoire sévère, liée à la compression de l'arbre bronchique par la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches. La détresse respiratoire peut être améliorée par la position ventrale.

À l'opposé la fermeture retardée du canal artériel, permet une naissance des cardiopathies ducto-dépendantes le plus souvent sereine. Une perfusion de prostaglandines sera mise en place, en connaissant les effets secondaires de ce traitement.

L'urgence de la prise en charge déterminée avant la naissance, impose au pédiatre de maternité avec l'obstétricien, l'organisation de la naissance, dans un lieu où seront réunies les compétences permettant la prise en charge optimale de l'enfant et où la naissance aura lieu si possible de façon programmée.

### 2. Accueil du nouveau-né porteur de cardiopathie

L'accueil en salle de naissance du nouveau-né porteur de cardiopathie ne se résume pas aux gestes urgents.

Les cardiopathies sont souvent associées à des malformations, dont certaines sont de diagnostic anténatal difficile

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : sophie.parat@nck.aphp.fr

(imperforation anale, atrésie de l'œsophage, des choanes). Ces malformations passent parfois au premier plan de la prise en charge quand la cardiopathie est initialement bien tolérée, telle la tétralogie de Fallot fréquemment associée à des anomalies extracardiaques [5]. Il est donc important de rester critique quant à l'exhaustivité du diagnostic anténatal et de faire un examen complet de l'enfant à la recherche d'éléments pouvant orienter vers certaines associations ou certains syndromes (VATER ou syndrome CHARGE...) qui nécessitent parfois une prise en charge urgente.

Dans certains cas, les parents n'ont pas souhaité de caryotype et il s'avère que l'enfant est porteur de signes évocateurs d'anomalie chromosomique. Dans d'autres cas, l'anomalie est connue, mais sa confirmation est toujours douloureuse pour les parents. L'annonce difficile sera faite aux 2 parents par le pédiatre, selon les recommandations déjà publiées [6].

Sans être aveuglé par la cardiopathie, le pédiatre de maternité reste attentif aux autres particularités de l'enfant et à l'ensemble du dossier médical. L'enfant est-il hypotrophe, macrosome, né dans un contexte infectieux ? Y a-t-il eu souffrance fœtale ? Présente-t-il des signes de détresse respiratoire, le plus souvent sans rapport avec la cardiopathie et qui doivent être pris en charge comme pour tout autre enfant. Le diabète maternel n'est pas rare dans le contexte de cardiopathie congénitale et impose une surveillance glycémique précoce et rigoureuse, parfois une injection de glucagon.

Outre le traitement approprié parfois débuté dès la naissance, la transmission des informations au cardiopédiatre est importante, afin qu'une surveillance spécifique soit débutée ou que d'éventuels symptômes ne soient pas à tort attribués à la cardiopathie [7].

### 3. Lien mère-enfant

Le pédiatre de maternité a un rôle important dans le maintien du lien de l'enfant avec ses parents : Il facilite, lorsque la tolérance de la cardiopathie est bonne, le contact de l'enfant avec sa mère et son père. La mise en peau à peau, voire une première tétée en salle de naissance sont des moments importants pour des parents qui ont eu une grossesse difficile. Il se préoccupe du mode d'alimentation choisi par la maman, pour transmettre l'information et les sérologies au service d'aval.

Lorsque les parents ont opté, devant la gravité du pronostic de la cardiopathie, pour une prise en charge palliative de leur enfant en accord avec l'équipe de cardiologie, le projet de soins palliatifs débute dès la naissance et l'optimisation du confort de l'enfant et du contact avec ses parents est privilégié. Il est le plus souvent impossible de garder hospitalisé l'enfant en maternité, mais le temps passé à la naissance avec l'enfant, qui va le plus souvent bien dans les premières heures de vie, est particulièrement précieux avant le transfert en cardiologie ou en néonatalogie. Le pédiatre de maternité est un des acteurs de cette prise en charge. L'amélioration du pronostic des enfants porteurs de cardiopathies congénitales est en partie liée à la mise en commun et à la coordination de compétences médicales multiples : échographistes, obstétriciens, cardiopédiatres, chirurgiens cardiaques, néonatalogistes et pédiatres de maternité.

### Références

1. Khoshnood B, de Vigan C, Vodovar V, et al. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics* 2005;115:95-101.
2. Bonnet D, Coltri A, Butera G, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999;99:916-8.
3. Johnson BA, Ades A. Delivery room and early postnatal management of neonates who have prenatally diagnosed congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2005;32:921-46.
4. Jouannic JM, Gavard L, Fermont L, et al. Sensitivity and specificity of prenatal features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries. *Circulation* 2004;110:1743-6.
5. Kaguelidou F, Fermont L, Boudjemline Y, et al. Foetal echocardiographic assessment of tetralogy of Fallot and post-natal outcome. *Eur Heart J* 2008;29:1432-8.
6. Circulaire n° 2002/269 du 18/04/2002 relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation.
7. Jaquiss RD, Tweddell JS. The neonate with congenital heart disease: what the cardiac surgeon needs to know from the neonatologist and the cardiologist. *Clin Perinatol* 2005;32:947-61.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Gastrostomie, Jéjunostomie

## Les stomies digestives (gastrostomies et jéjunostomies) : mise en place par endoscopie

Digestive stomies (gastrostomy, jejunostomy): endoscopic placement

L. Michaud

*Unité de gastroentérologie, hépatologie et nutrition, Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, Pôle enfant, Hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU Lille, France*

Plusieurs voies d'abord du tube digestif sont possibles pour délivrer la nutrition entérale (NE) : les sondes naso-gastriques ou naso-entérales, et les stomies (gastrostomie, jéjunostomie).

La sonde naso-gastrique a été longtemps la voie d'administration de choix pour la NE, tandis que les abord chirurgicaux, puis endoscopiques sont d'introduction plus récente. Actuellement, les sondes naso-gastriques (plus rarement naso-duodénales ou naso-jéjunales) sont utilisées essentiellement pour des NE de courte durée (moins de 2 mois). Les gastrostomies et les jéjunostomies sont recommandées lorsque la durée prévisible de la NE est plus longue (> 2 mois). Le site d'infusion intra-gastrique est toujours privilégié, et la nutrition jéjunale est beaucoup plus rarement utilisée, dans des indications spécifiques (troubles de la motricité haute, pneumopathies sévères d'inhalation). Les progrès de l'endoscopie digestive et le développement de matériels adaptés aux enfants a permis le développement des techniques endoscopiques pour la mise en place des stomies digestives.

### 1. Gastrostomie

#### 1.1. Indications et contre-indications

Chez l'enfant, la gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) est le plus souvent mise en place dans un but nutritionnel, et les indications de la GPE sont identiques à celles de la nutrition entérale prolongée [1]. Il s'agit des troubles de la déglutition d'origine haute (en particulier chez l'enfant polyhandicapé), ou d'une augmentation des besoins énergétiques qui ne peut être couverte par l'alimentation orale, et/ou d'une insuffisance d'apports caloriques (dysplasie broncho-pulmonaire, mucoviscidose, insuffisance rénale...). Beaucoup plus rarement, la GPE peut être mise en place dans le but d'une décompression gastrique ou pour l'administration de médicaments ou de traitements mal acceptés par voie orale, d'administration fréquente voire continue comme dans certaines maladies héréditaires du métabolisme [2].

Les contre-indications formelles à la GPE sont exceptionnelles : absence de transillumination per-endoscopique (par exemple en

cas d'hépatomégalie importante ou d'ascite) traduisant l'impossibilité d'appliquer l'estomac contre la paroi abdominale, trouble sévère de la coagulation, œsophagite caustique ou chirurgie œsophagienne récente, sténose œsophagienne serrée.

#### 1.2. Techniques

La mise en place d'une GPE justifie, comme pour toute endoscopie interventionnelle, d'informer l'enfant (s'il est en âge de comprendre) et sa famille des modalités de mise en place, des inconvénients et des avantages attendus de la technique, des complications précoces ou tardives liées à la présence de la sonde ou du bouton de gastrostomie.

La mise en place de la GPE est réalisée au bloc opératoire, sous anesthésie générale en respectant des règles d'asepsie chirurgicale. Le chirurgien doit être informé de la pose de la GPE et peut être amené à réaliser, au cours de la même anesthésie, une gastrostomie chirurgicale en cas d'échec de la pose (absence de transillumination). Plusieurs modèles de sondes de GPE sont disponibles : les sondes de 9 à 16 French (3 à 5 mm) sont adaptées à l'enfant. La technique du « Pull » décrite par Gauderer est la plus utilisée. Des antalgiques sont systématiquement prescrits et adaptés à l'évaluation de la douleur après la pose de la GPE. L'alimentation peut être habituellement débutée en hospitalisation 6 h après la pose. Plus récemment, une nouvelle technique permettant la mise en place d'un bouton de gastrostomie d'emblée s'est développée par technique du « push ». Une gastropexie est d'abord réalisée (avec des systèmes d'ancrage ou de suture) permettant la mise en place du bouton dans la cavité gastrique à travers la paroi abdominale de dehors en dedans, l'ensemble de la pose étant réalisé sous contrôle et insufflation endoscopiques [3].

#### 1.3. Difficultés techniques

Sous réserve de l'utilisation d'un matériel adapté au poids de l'enfant, la réalisation d'une GPE ne pose pas de problème spécifique à l'âge pédiatrique et une sonde de GPE peut être posée sans difficulté technique particulière chez un nourrisson d'un poids de 2 kg. Certaines difficultés peuvent être observées lors de la pose de la GPE dans les circonstances suivantes :

– déformation thoracique et/ou scoliose, observée le plus souvent chez l'enfant atteint d'une affection neuro-musculaire, qui peut

\* Auteur correspondant.  
e-mail : laurent.michaud@chru-lille.fr

être source de difficultés techniques, voire d'impossibilité de mise en place de la GPE en raison de l'absence de transillumination satisfaisante ;

– antécédent de chirurgie digestive, en particulier de chirurgie du reflux gastro-œsophagien, qui n'est pas une contre-indication à la mise en place d'une GPE, mais peut être source de difficultés techniques, en particulier au retrait endoscopique de la collerette de la sonde si celle-ci n'est pas exsufflable.

– présence d'une dérivation ventriculo-péritonéale, qui ne constitue pas une contre-indication. Il est parfois nécessaire de déplacer la sonde intra-péritonéale au cours du même temps opératoire à l'aide d'une courte incision abdominale, quand son trajet gêne la ponction de l'estomac.

#### 1.4. Complications de la GPE

Les complications liées à la GPE sont observées le plus souvent précocement, dans les 7 à 28 jours suivant sa pose. Les complications peuvent être mineures, de loin les plus fréquentes (inflammation péristomiale, granulation), ou majeures, beaucoup plus rares : hémopéritoine, péritonite, fistule gastro-colique. La durée de maintien de la sonde, plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte du fait d'une dépendance souvent prolongée à la nutrition entérale, favorise l'observation de complications tardives.

#### 1.5. Boutons de gastrostomie

Quel que soit le type de sonde utilisé pour la GPE, celle-ci peut être remplacée par un bouton de gastrostomie ou une sonde de gastrostomie à ballonnet, après un délai d'au moins 2 mois après la pose de la GPE, afin de permettre la constitution d'adhérences entre l'estomac et la paroi abdominale antérieure.

La majorité des boutons utilisés disposent d'un ballonnet gonflable à leur extrémité intra-gastrique comme dispositif interne de contention, alors que d'autres possèdent un dispositif plus rigide en forme de dôme et ont une durée de vie plus prolongée.

## 2. Jéjunostomie

La nutrition jéjunale est indiquée quand la nutrition intra-gastrique est impossible ou mal tolérée. Ses indications restent exceptionnelles : en cas de reflux sévère persistant et compliqué malgré un traitement maximal et/ou l'impossibilité de réaliser

un traitement chirurgical du reflux gastro-œsophagien, ou encore en cas de trouble sévère de la motricité digestive et de la vidange gastrique. La sonde de jéjunostomie peut être placée chirurgicalement, par voie percutanée endoscopique comme pour une gastrostomie, mais l'expérience de cette technique chez l'enfant reste extrêmement limitée. Enfin, des kits de jéjunostomie permettent d'utiliser l'orifice de gastrostomie pour mettre en place une sonde de gastro-jéjunostomie, qui comprend une sortie gastrique et une sonde duodénale ou jéjunale d'alimentation passant par l'orifice de la gastrostomie. Ces sondes permettent une NE jéjunale associée si nécessaire à une décompression gastrique continue ou intermittente. La sonde de gastro-jéjunostomie peut être une alternative au traitement chirurgical du reflux ou à la nutrition parentérale. Elle permet également d'évaluer la tolérance et l'efficacité nutritionnelle de la nutrition jéjunale avant la réalisation d'une jéjunostomie chirurgicale [4].

## 3. Conclusion

Le choix de la voie d'abord de la NE chez l'enfant nécessite une analyse soigneuse des indications de la NE, de sa durée prévisible, du risque anesthésique induit par la pose d'une gastrostomie chez un enfant fragile et des éventuels effets indésirables de l'utilisation prolongée d'une sonde naso-gastrique ou naso-entérale pour la réalisation de la NE.

## Références

1. Gauderer MWL. Percutaneous endoscopic gastrostomy: a 10-year experience with 220 children. *J Pediatr Surg* 1991;26:288-94.
2. Michaud L, Guimber D, Carpentier B, et al. Gastrostomy as a decompression technique in children with chronic gastrointestinal obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001;32:82-5.
3. Campoli PM, Cardoso DM, Turchi MD, et al. Assessment of safety and feasibility of a new technical variant of gastropexy for percutaneous endoscopic gastrostomy: an experience with 435 cases. *BMC Gastroenterol* 2009;9:48.
4. Mathus-Vliegen EM, Koning H, Taminiau JA, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy and gastrojejunostomy in psychomotor retarded subjects: a follow-up covering 106 patient years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001;33:488-94.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Alimentation entérale,  
Gastrostomie

## Alimentation entérale sur gastrostomie : indications et méthodes

Gastrostomy and enteral feeding in pediatrics

C. Lambe, V. Colomb\*

*Service de Gastroentérologie-Nutrition pédiatrique, Centre de référence des maladies digestives rares de l'enfant, AP-HP, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France*

L'alimentation entérale (AE) peut être définie comme l'administration d'un mélange nutritif liquide directement dans l'estomac, ou dans l'intestin grêle proximal. Le mot « gavage », évoquant un acte agressif et traumatisant, est à bannir du vocabulaire médical.

### 1. Principales indications de l'AE

L'AE doit être envisagée, de préférence à la nutrition parentérale, lorsque l'alimentation orale est insuffisante pour couvrir les besoins, impossible ou contre-indiquée, mais que les fonctions intestinales sont au moins partiellement préservées [1].

#### 1.1. Pathologies digestives avec réduction des capacités d'absorption intestinale

En cas de résection étendue de l'intestin grêle (syndrome de grêle court), au cours de maladies inflammatoires du tube digestif ou de la mucoviscidose, l'AE administrée à débit constant (NEDC) permet d'optimiser l'absorption des nutriments.

#### 1.2. Pathologies oro-œsophagiennes, troubles de déglutition ou du comportement alimentaire

L'alimentation orale peut être rendue impossible en cas de mucite, d'atteinte œsophagienne organique (sténose peptique, caustique, épidermolyse bulleuse...) ou fonctionnelle. L'alimentation peut aussi être limitée par l'immaturation de la succion-déglutition chez le nouveau-né prématuré ou hypotrophe, par une pathologie neurologique avec troubles de la déglutition, ou par des troubles du comportement alimentaire de toutes origines.

#### 1.3. Maladies métaboliques

L'AE permet de prévenir l'hypoglycémie du jeûne nocturne dans la glycogénose de type I. L'AE est aussi utilisée en phase aiguë des décompensations neurologiques des anomalies du cycle de l'urée ou dans les acidémies organiques.

### 2. Choix de la voie d'administration de l'AE

L'AE chez l'enfant est le plus souvent administrée par voie gastrique, exceptionnellement post-pylorique.

#### 2.1. Indication de gastrostomie

Compte tenu des inconvénients et des risques de l'AE par sonde naso-gastrique, la gastrostomie doit être envisagée rapidement, en particulier si la durée prévisible de l'AE dépasse 3 mois et si celle-ci doit être poursuivie à domicile [2]. La gastrostomie est réalisée le plus souvent par voie percutanée endoscopique (GPE), la technique chirurgicale étant indiquée lors d'une autre intervention abdominale (anti-reflux), en cas de sténose œsophagienne, ou lorsque l'endoscopie risque de léser l'œsophage. L'utilisation des « boutons » de gastrostomie simplifie l'acceptation et la manipulation de la gastrostomie, surtout à domicile [3].

#### 2.2. Indications de jéjunostomie

L'indication d'une jéjunostomie d'alimentation est exceptionnelle chez l'enfant. La jéjunostomie est le plus souvent réalisée chirurgicalement, lorsque les fonctions digestives sont intactes mais que l'administration gastrique est irréalisable (micro-gastrie congénitale ou pathologie gastrique acquise), ou à risque de complications.

### 3. Mélanges nutritifs

#### 3.1. Les différents types de mélanges

Trois types de mélanges peuvent être utilisés : « polymériques », « semi-élémentaires » et « élémentaires ».

##### 3.1.1. Mélanges polymériques

Si le tube digestif est fonctionnel, les mélanges polymériques (à base de protéines entières, polysaccharides, triglycérides) sont indiqués. Chez le nourrisson, il peut s'agir d'un lait adapté à l'âge, normalement reconstitué (0,65 kcal/ml), ou enrichi. La viscosité du mélange doit alors être adaptée aux tubulures, sondes ou boutons (les farines et épaississants peuvent boucher les sondes). Les préparations « artisanales » à base d'aliments mixés présentent un risque de contamination bactérienne, et peuvent obstruer les sondes. L'utilisation de mélanges polymériques industriels spécifiquement pédiatriques, adaptés à l'âge, stériles et prêts à l'emploi, est donc

\* Auteur correspondant.  
e-mail : virginie.colomb@nck.aphp.fr



préférable. Il existe des mélanges « standards » c'est-à-dire iso-caloriques (1 kcal/ml) ou « hyper-caloriques » (1,5 kcal/ml) avec ou sans fibres. Les poches peuvent être conservées à température ambiante.

### 3.1.2. Mélanges « semi-élémentaires » ou « hydrolysats »

Ces mélanges sont indiqués lorsque l'intestin est pathologique (grêle court, et autres entéropathies). Ils associent un hydrolysats de protéines, des triglycérides à chaînes longues et moyennes, et des oligosaccharides, sans lactose. Ces mélanges, à usage pédiatrique, sont disponibles en poches ou flacons industriels, isocaloriques, stériles et prêts à l'emploi, ou en poudre permettant une reconstitution « standard » (environ 0,65 kcal/ml) ou différente, avec adjonction éventuelle d'électrolytes ou de macro-nutriments.

### 3.1.3. Mélanges élémentaires et autres mélanges spécifiques

Les mélanges dits « élémentaires » (basés sur les acides aminés libres) ont très peu d'indications chez l'enfant en AE puisqu'ils sont indiqués dans les allergies graves aux protéines entières et aux hydrolysats de protéines, et en général proposés par voie orale. Des mélanges nutritifs spécifiques peuvent être, rarement, employés dans certaines pathologies (pathologies lymphatiques, néphropathies, maladies métaboliques).

## 4. Mode d'administration

Le rythme et le mode d'administration de l'AE dépend de son indication, du site d'administration et de la tolérance digestive.

Le mélange nutritif peut être administré à débit constant (NEDC) par un régulateur de débit : pousse-seringue ou « pompe » spécifique. Les pompes recommandées chez l'enfant sont péristaltiques, avec affichage du volume délivré et du débit, pourvues d'alarmes. Elles sont très miniaturisées, certaines sont portables en sac à dos. L'administration continue sur 24 h peut être indiquée pour optimiser l'absorption intestinale ; elle est recommandée en cas d'administration post-pylorique (duodénale ou jéjunale). L'AE peut être aussi réalisée sur un mode discontinu, nocturne, ce qui permet éventuellement des repas aux horaires normaux. Dans certaines indications, une administration fractionnée rapide en « bolus » à la seringue ou à la pompe dans la journée est préférée. L'AE par gravité (en débit libre) ne doit pas être utilisée chez l'enfant en raison du risque d'inhalation.

## 5. Complications

### 5.1. Vomissements

Les vomissements peuvent être la conséquence d'un débit et/ou d'un volume inappropriés (y compris erreur de programmation ou dysfonctionnement de la pompe), en particulier en cas de reflux gastro-œsophagien (qui peut apparaître après la création de la

gastrostomie). Les mélanges « concentrés » (en particulier au-delà de 1 kcal/ml) peuvent être mal tolérés chez certains enfants.

### 5.2. Diarrhée

La diarrhée peut également apparaître en cas de malabsorption liée au type de mélange administré, ou à un débit et/ou un volume inappropriés (y compris erreur de programmation ou dysfonctionnement de la pompe), en particulier par voie jéjunale. La diarrhée peut également révéler une contamination bactérienne du mélange. La prévention repose sur l'asepsie rigoureuse dans la préparation, la conservation et l'administration des mélanges. L'utilisation de mélanges industriels stériles « en circuit fermé » est toujours préférable. En cas de diarrhée, la présence de sucre dans les selles évoque une malabsorption (grêle court, entéropathie, insuffisance pancréatique...) ; un pH acide (< 5) suggère une diarrhée de fermentation (excès d'hydrates de carbone par rapport aux capacités de digestion-absorption intestinales).

### 5.3. Malaise, sueurs à l'arrêt brutal de l'AE

Ces symptômes doivent faire évoquer et rechercher une hypoglycémie. La prévention implique la surveillance régulière du débit de la pompe. En cas d'AE cyclique nocturne, il peut être nécessaire de diminuer le débit avant l'arrêt complet de la pompe pour prévenir l'hypoglycémie, surtout chez le nourrisson et lorsque l'alimentation orale est impossible. Ce risque est majeur dans la glycogénose de type I. On préfère une administration continue chez les très jeunes enfants et en post-pylorique.

### 5.4. Obstruction de la sonde

L'obstruction de la sonde ou du bouton est en général la conséquence de dépôts alimentaires et/ou de médicaments dans la lumière. L'administration de mélanges nutritifs non homogènes, de fibres (fruits, légumes) et de médicaments insolubles doit donc être évitée. Toute utilisation du dispositif d'alimentation doit être précédée et suivie d'un rinçage soigneux à l'eau minérale, avec un rinçage entre 2 médicaments.

## Références

- Colomb V, Goulet O, Lamor M, et al. Pathologies digestives et nutrition entérale à débit continu. In : Prise en charge des soins à domicile dans les maladies chroniques de l'enfant. Progrès en Pédiatrie (2) Douin ed, Paris 1997, pp. 155-162.
- Avitsland TL, Kristensen C, Emblem R, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in children: a safe technique with major symptom relief and high parental satisfaction. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006;43:624-8.
- Daveluy W, Guimber D, Uhlen S, et al. Dramatic changes in home-based enteral nutrition practices in children during an 11-year period. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006;43:240-4.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Gastrostomie

## Pose de gastrostomie en pratique pédiatrique : comparaison de 2 techniques

Gastrostomy placement in paediatrics: comparison of two methods

H. Steyaert\*, J.-F. Lecompte, V. Triolo

Services de chirurgie et gastro-entérologie pédiatriques, Hôpitaux pédiatriques de Nice, CHU-Lenval, Nice, France

La supplémentation nutritionnelle entérale par gastrostomie est fréquemment nécessaire chez l'enfant, en particulier dans les cas d'infirmité motrice cérébrale (IMC). La pose de ce tube est associée à un haut taux de complications, ou à des anesthésies générales (AG) multiples. Le but de cette étude était d'analyser le taux de complications et d'AG en comparant la technique endoscopique (PEG) à la laparoscopie (LG).

### 1. Méthodes

Une analyse rétrospective de 77 gastrostomies posées au CHU Lenval entre 1993 et 2009 a été réalisée. Les données collectées étaient : la pathologie initiale (IMC, atrésie de l'œsophage, syndrome de Pierre Robin, autres) ; les pathologies associées (reflux gastro-œsophagien (RGO) ; scoliose) ; le type de procédure ; le temps opératoire ; le type de complication ; le nombre d'anesthésies. Lorsqu'un RGO était diagnostiqué en préopératoire, un montage anti-reflux par valve de Nissen était toujours associé. Les groupes ont été comparés statistiquement pour chaque paramètre en utilisant le  $\chi^2$  ou des tests non paramétriques et une analyse multi-variée utilisant une régression linéaire ou nominale logistique a été utilisée pour rechercher les effets des 2 techniques pour le taux de complications et d'AG.

### 2. Résultats

Soixante dix-sept tubes de gastrostomie ont été insérés : 42 (54,5 %) par laparoscopie, 35 (45,5 %) par endoscopie. Trente-et-un Nissen (40 %) ont été réalisés lors de la procédure initiale pour RGO (96 % dans le LG et 4 % dans PEG). Soixante-dix-neuf pour cent des patients étaient IMC. Le taux de complications sévères et d'AG est plus élevé dans le groupe endoscopie (14,2 % LG vs 25,7 % PEG pour les complications et 30,9 % LG vs 62,8 % ( $p = 0,005$ ) pour l'AG). On observe 18,7 % d'apparition de RGO, parmi lesquels 5 ont nécessité un Nissen, après la pose de gastrostomie. Ce taux est significativement plus élevé après PEG ( $p > 0,001$ ). Il y a eu 2 échecs de mise en place par PEG contre aucun par LG. En étude multi-variée, en reprenant tous les paramètres initiaux, il apparaît donc que la technique PEG influence statistiquement le taux d'échec ( $p > 0,05$ ).

### 3. Discussion

La pose de gastrostomie n'est pas un geste facile et est associée à un taux de complications élevé dans un groupe de population fragile [1]. L'approche laparoscopique semble présenter moins de complications et nécessite moins d'AG par rapport à la technique percutanée. Cette étude comparant 2 centres voisins confirme celle publiée précédemment qui ne concernait qu'un des centres [2]. Les complications les plus graves par PEG sont la perforation intestinale et la « péritonite lactée » après mise en place secondaire du bouton [3]. Afin d'éviter ces complications il est important d'avoir un estomac bien gonflé tout le long de la mise en place du tube et, peut-être, d'effectuer une opacification systématique après mise en place secondaire du bouton. Actuellement une nouvelle technique de mise en place percutanée immédiate de bouton et méthode de Seldinger se développe [4]. Ceci évitera déjà de multiplier les AG secondaires chez l'enfant. Par laparoscopie c'est la complication infectieuse qui domine. Afin de la minimiser, il faut sans doute prévoir une antibiothérapie entourant le geste et surtout effectuer une incision suffisamment large afin de fixer l'estomac aux plans musculaire et cutané de manière étanche, sans risque d'ischémie de la paroi de l'estomac. D'autres préconiseront, au contraire, une simple fixation de l'estomac à la paroi sous contrôle scopique et une introduction du bouton suivant alors la méthode de Seldinger [5]. Beaucoup de techniques coexistent en fait sans que l'une émerge vraiment de manière convaincante. Le taux élevé d'apparition de RGO après PEG est sans doute dû à un moins bon positionnement du bouton, qui doit idéalement être placé le long de la petite courbure et suffisamment loin du pylore.

Les causes ne sont cependant pas claires [6]. Toute gastrostomie, en particulier chez les IMC, nécessite un suivi soigneux de l'apparition d'un RGO [7]. En cas de RGO nécessitant un geste chirurgical, la chirurgie sera plus délicate. Cependant, un chirurgien mini-invasif expérimenté arrivera la plupart du temps à effectuer le montage sans décrocher la gastrostomie.

Enfin, si l'on veut optimiser les résultats, il est de la première importance de s'entourer d'une équipe d'infirmières stomathérapeutes rompues à ce type de technique et aptes à répondre aux multiples questions du patient et de ses parents.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : henri.steyaert@lenval.fr

## Références

1. Beres A, Bratu I, Laberge JM. Attention to small details: big deal for gastrostomies. *Semin Pediatr Surg* 2009;18:87-92.
2. Steyaert H, Carfagna L, Lembo MA, et al. Laparoscopic or Endoscopic Gastrostomy in Children: Comparison of Two Methods. *Pediatr Endosurg Innov Tech* 2003;7:141-5.
3. Figueiredo FA, da Costa MC, Pelosi AD, et al. Predicting outcomes and complications of percutaneous endoscopic gastrostomy. *Endoscopy* 2007;39:333-8.
4. Novotny NM, Vegeler RC, Breckler FD, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy buttons in children: superior to tubes. *J Pediatr Surg* 2009;44:1193-6.
5. Barnhart DC. Laparoscopic gastrostomy. In: *Endoscopic Surgery in Infants and Children*, Berlin, Springer, 2008, pp 275-79.
6. Samuel M, Holmes K. Quantitative and qualitative analysis of gastroesophageal reflux after percutaneous endoscopic gastrostomy. *J Pediatr Surg* 2002;37:256-61.
7. Novotny NM, Jester AL, Ladd AP. Preoperative prediction of need for fundoplication before gastrostomy tube placement in children. *J Pediatr Surg* 2009;44:173-7.

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Gastrostomie

## La gastrostomie : des soins adaptés au service du quotidien

Gastrostomy: Appropriate care for every day

S. Beucher\*, M. Cavayé

*Stomathérapeutes. Service de gastro-entérologie pédiatrique. Hôpital Trousseau (AP-HP), Paris, France*

En pédiatrie, la confection d'une gastrostomie est une pratique courante. Les techniques opératoires sont maintenant bien décrites et standardisées. Pour les soins, les documents sont peu nombreux, les recommandations ont un niveau de preuve scientifique faible [1], les protocoles dépendent du service d'où ils émanent, les pratiques s'appuient le plus souvent sur l'expérience professionnelle. Quant au parcours de soins des enfants porteurs d'une gastrostomie, il n'est pas toujours identifié, organisé, planifié et pluridisciplinaire.

### 1. Les soins et la surveillance post-opératoires

D'une manière générale, les soins sont ceux d'un suivi post-opératoire avec une surveillance des paramètres cliniques, de la cicatrisation du plan cutané et du trajet stomial. Ils participent à la diminution du risque d'apparition de complications secondaires. Toutefois, des soins spécifiques sont dépendants du mode opératoire.

La laparotomie permet la mise en place d'un bouton de gastrostomie (à dôme rigide ou ballonnet gonflable) en première intention. La coelioscopie permet de réaliser une gastrostomie en insérant un bouton à profil réduit par l'orifice d'un des trocars.

La technique par voie endoscopique ou gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) permet la mise en place d'une sonde. Elle est mobilisée toutes les 3 h pendant les 24 premières heures, toutes les 6 h les 24 heures suivantes, puis 1 fois par jour afin de favoriser l'accolement et la cicatrisation du trajet fistuleux. L'infection et la nécrose sont les 2 complications précoces de cet abord. La sonde initiale reste en place au minimum 10 semaines puis est remplacée selon les recommandations de l'Afssaps [2].

La gestion de la gastrostomie reste encore très interdépendante de l'équipe qui a posé le dispositif de gastrostomie. Dans les services, les soins doivent être protocolés, enseignés, suivis et notifiés.

### 2. Les soins de gastrostomie après cicatrisation

Une fois le trajet fistuleux constitué c'est-à-dire environ au bout de 2 semaines, le soin de gastrostomie est un soin d'hygiène simple et quotidien : lavage à l'eau et au savon doux et neutre, rinçage, séchage ; la douche et le bain sont conseillés. Une rotation

du dispositif doit être effectuée pour éviter tous risques d'adhérences, surveiller et prévenir les lésions cutanées. L'utilisation d'antiseptique et de pansement occlusif est à proscrire.

Cette gestion concise et précise de la gastrostomie expliquée aux équipes soignantes et aux parents est la meilleure garantie de sa durée [1,3-5].

### 3. Les complications

Les complications peuvent avoir des causes multiples : le patient lui-même, la technique de pose choisie, le matériel ou les soins apportés à la gastrostomie.

#### 3.1. Les complications post-opératoires

Elles sont rares, liées à l'enfant (âge, pathologie) et à la technique opératoire (anesthésie, expérience de l'opérateur) : hémorragie, infection (péritonite, fasciite nécrosante), fistule gastro-colique, hernie, prolapsus gastrique, iléus paralytique, pneumopéritoine... Pour éviter ou prévenir au maximum ce type de complications la surveillance post-opératoire est capitale.

#### 3.2. Les complications cutanées

##### 3.2.1. Le tissu de granulation ou granulome

C'est une réponse inflammatoire cutanée à la présence d'un corps étranger. Cette excroissance charnue, rose et suintante est très vascularisée. Ce tissu n'est pas douloureux, mais favorise les fuites péristomiales. Les soins d'hygiène doivent être plus fréquents. Sur prescription, l'application de nitrate d'argent est possible. Il peut être complété par un dermocorticoïde (Tridisonit® 0,05 %) appliqué sur une interface (type Adaptic®-Jelonet®). Si ces traitements sont inefficaces une excision chirurgicale ou du laser peuvent être envisagés. Parallèlement, il faut vérifier que le bouton ou la sonde sont bien adaptés à l'enfant et contrôler la porosité du ballonnet. L'usage d'antibiotiques locaux qui sélectionnent les germes est à proscrire.

##### 3.2.2. La « rougeur » péristomiale

Terme souvent utilisé pour exprimer une atteinte cutanée, la « rougeur » reste toutefois à définir : dermabrasion, infection ou brûlure liée à des fuites de liquide gastrique. Dans tous les cas, l'étiologie doit être systématiquement recherchée afin de réaliser les soins cutanés adaptés.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : sbeucher@wanadoo.fr

### 3.2.3. L'infection de paroi

Elle se traduit par une rougeur péristomiale, une induration, une chaleur, une douleur au toucher avec ou sans écoulement, une hyperthermie. Un prélèvement peut être pratiqué avant l'utilisation d'antiseptique mais la mise en place d'une antibiothérapie per os est obligatoire.

### 3.2.4. La mycose

Un antifongique local et un traitement général (Mycostatine®) sont prescrits. Après traitement, le bouton sera changé car il est souvent colonisé par des micro-organismes [6].

### 3.2.5. La métaplasie gastrique

C'est la colonisation du trajet fistuleux par de la muqueuse gastrique. Le traitement est chirurgical.

## 3.3. Les autres complications

### 3.3.1. Les « fuites » péristomiales

Elles provoquent un inconfort, voire de la douleur chez l'enfant en cas de brûlure cutanée par l'acidité gastrique. Il faut rechercher l'étiologie des fuites : constipation, minceur de la paroi abdominale, gastroparésie surtout chez les enfants IMC, hyperpression due à des pleurs, toux, crises d'épilepsie, nutrition entérale. Le matériel peut être en cause : une sonde trop lourde, trop rigide entraîne un élargissement de la stomie, mais aussi une malposition, un mauvais gonflement du ballonnet. Il n'existe aujourd'hui aucun consensus sur les soins. On retrouve l'emploi de poudre type Orahésive®, de pâte Orabase® ou d'anneau d'Eakin®, au stade de la dermabrasion de pommade à base d'oxyde de zinc ou de Sucrafalte [7], plus ajout si besoin un antiacide par la sonde (Ogastoro®). En cas de fuites importantes, l'utilisation des pansements hydrocolloïdes ou hydrocellulaires n'est pas recommandée, car ils maintiennent un milieu humide acide sur la lésion. Croire que l'augmentation de la charnière du tube diminuera les fuites est une erreur, elle ne fait que repousser le problème.

### 3.3.2. La migration du matériel

Le mauvais positionnement du ballonnet des sondes peut entraîner une obstruction du pylore ou de l'œsophage, une incarceration du matériel. Pour prévenir ces complications, lors du soin quotidien vérifier le bon emplacement de la collerette externe sur la sonde :  
– retrait accidentel du tube  
– c'est une urgence. Une sonde doit être rapidement remplacée.

## 4. Le parcours de soin

La coordination des soins, l'organisation du retour à domicile et la traçabilité du suivi au long cours sont des facteurs déterminants d'assurance qualité-soins. L'enfant et sa famille doivent être informés dès la période préopératoire du déroulement de l'hospitalisation ; encadrés et éduqués à l'apprentissage de la mise en place de la nutrition et l'utilisation du matériel annexe ; formés [5] aux soins de gastrostomie. Les réseaux de soins seront sollicités pour accompagner ces familles qui peuvent rencontrer des difficultés d'aspect pratique ou d'ordre psychologique.

## 5. Conclusion

Si aujourd'hui la gastrostomie est la technique de choix pour une nutrition entérale à moyen et long terme, la prise en soins des enfants gastrostomisés mérite toute notre attention. Évaluer nos pratiques, engager de nouvelles études scientifiques semblent nécessaires pour harmoniser les usages. Connaître et transmettre les bonnes pratiques de soins au personnel soignant, à la famille et son entourage garantira la longévité de cette technique indispensable à la vie de certains enfants. Un suivi pluridisciplinaire et l'identification d'un chemin clinique permettra une prise en charge efficiente et de qualité.

## Références

1. Agence Nationale d'Accréditation et d'évaluation de Santé (ANAES). Soins et surveillance des abords digestifs pour l'alimentation entérale chez l'adulte en hospitalisation et à domicile. Recommandations pour la pratique des soins. Mai 2000.
2. Agence Française de Sécurité des produits de santé (Afssaps). Recommandations relatives au remplacement des dispositifs de Gastrostomie Percutanée Endoscopique (GPE). DM-RECO 05/03.
3. Le Sidaner A. Précautions à prendre avant, pendant et après la gastrostomie. Actua Endoscopia 2005;35 suppl 2:529-31.
4. Launay V, Gottrand F, Turck D. La gastrostomie percutanée endoscopique chez l'enfant. Actua endoscopia 1994;24:351-61.
5. Reinberg O, de Buys Roessingh A, Vasseur Maurer S et al. Gastrostomies, PEG, sondes et boutons : pour ne plus confondre et les gérer ! *Pediatrica* 2008;19:42-5.
6. Dautle MP, Wilkinson TR, Gauderer MW. Isolation and identification of biofilm microorganisms from silicone gastrostomy devices *J Pediatr Surg* 2003;38:216-20.
7. Hayashi AH, Lau HY, Gillis DA. Topical sucralfate: effective therapy for the management of resistance péristomial and perineal excoriation. *J Pediatr Surg* 1991;26:1279-81.

# Les anomalies de l'éruption dentaire

## Eruption and teething complications

F. Vaysse\*, E. Noirrit, I. Bailleul-Forestier, A. Bah, D. Bandon

Hôpital des enfants, CHU Toulouse, Toulouse, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Éruption dentaire

L'éruption dentaire est un phénomène physiologique qui permet à une dent de faire irruption dans la cavité buccale jusqu'à une position fonctionnelle. Elle fait intervenir notamment des phénomènes de résorption osseuse. L'éruption des dents permanentes est précédée par la résorption des dents temporaires jusqu'aux prémolaires. Les anomalies de l'éruption surviennent aussi bien au niveau des dents temporaires que des dents permanentes, bien que leur nature soit généralement différente. Il faut distinguer les accidents d'éruption (généralement inflammatoires), les anomalies chronologiques (retard et avance) et les anomalies topographiques.

### 1. Les accidents d'éruption

Motif fréquent de consultation dentaire du jeune enfant, les manifestations locales sont volontiers inflammatoires. Les manifestations à distances sont décrites, bien que toujours objet de controverses.

#### 1.1. Les manifestations à distance

Certains enfants sont agités et irritables avant l'éruption des dents temporaires. Il peut y avoir une discrète augmentation de la température, mais elle est toujours inférieure ou égale à 38,5 °C et de courte durée (1 à 2 jours). Le mécanisme est inconnu, une théorie faisant intervenir des boucles réflexes est souvent évoquée. Une adénopathie satellite est toujours possible.

Plusieurs pathologies, telles que laryngo-trachéo-bronchite, diarrhée, convulsions, gingivo-stomatites de primo-infection herpétique ou érythème fessier n'ont jamais fait leurs preuves et n'ont, très vraisemblablement, que peu de liens avec l'éruption dentaire.

#### 1.2. Les manifestations locales et régionales

L'éruption des dents temporaires est souvent précédée d'une hypersalivation et d'une tendance à mettre les doigts, ou un objet, dans la bouche (prurit gingivo-dentaire). Moins fréquemment, elle se manifeste par une érythrose jugale indépendante du site de l'éruption.

L'inflammation de la gencive avant l'émergence de la dent peut être douloureuse pendant quelques jours. L'éruption peut être accélérée par la mastication d'aliments consistants (pain, biscuit, ...)

ou le mâchonnement d'un objet propre. L'excision chirurgicale de la gencive est rarement indiquée. Lorsque l'alimentation est difficile, l'application prudente de topiques anesthésiants peut apporter une amélioration des symptômes.

##### 1.2.1. Kyste et hématome d'éruption

Une tuméfaction bleutée peut se développer sur la gencive en regard d'une dent permanente ou plus souvent d'une dent temporaire, 1 à 2 semaines avant son éruption. Secondairement un hématome peut se former, principalement en regard des secteurs prémolaires et molaires. Un traitement chirurgical est rarement nécessaire mais peut être discuté face à une dysphagie empêchant l'alimentation ou évoluant vers l'infection.

##### 1.2.2. Péricoronarite

C'est une inflammation du sac folliculaire entourant la dent pendant son éruption. La péricoronarite survient volontiers sur les molaires partiellement recouvertes de gencive. Elle est très fréquente sur les dents de sagesse. L'évolution, généralement favorable en quelques jours, nécessite parfois une antibiothérapie. L'évolution vers une cellulite de la face est rare.

### 2. Anomalies chronologiques de l'éruption

Chronologie simplifiée de l'éruption des dents temporaires : 6 mois (incisives centrales), 9 mois (incisives latérales), 12 mois (1<sup>res</sup> molaires), 18 mois (canines) et 24 mois (2<sup>es</sup> molaires).

Chronologie simplifiée de l'éruption des dents permanentes : 6 ans (1<sup>res</sup> molaires), 7 ans (incisives centrales), 8 ans (incisives latérales), 9 ans (1<sup>res</sup> prémolaires), 11 ans (canines et 2<sup>es</sup> prémolaires), 12 ans (2<sup>es</sup> molaires).

#### 2.1. L'éruption dentaire précoce

Pour les dents temporaires, une éruption est précoce lorsqu'elle survient de 1 mois (incisives) à 6 mois (2<sup>es</sup> molaires) avant la date normale d'éruption. Pour les dents permanentes, le délai est de 1 an. La majorité des éruptions précoces n'a aucune signification clinique notable. Cependant ces délais doivent être évalués car on peut se retrouver dans une des situations suivantes :

- dent natale et néonatale : l'extraction est de règle lorsque la dent blesse la gencive antagoniste, la langue (maladie de Riga-Fede) ou lorsque la mobilité peut faire craindre l'inhalation ;
- perte prématurée de la dent temporaire sus-jacente ;

\* Auteur correspondant.  
e-mail : vaysse.f@chu-toulouse.fr

- éruption d'une dent surnuméraire ou d'un odontome ;
- hyperthyroïdie non traitée.

### 2.2. L'éruption dentaire retardée

L'éruption est retardée de plus d'un an par rapport à sa date normale d'éruption pour les dents permanentes et de 6 mois pour les dents temporaires. On peut retrouver un retard de maturation dentaire associé. Dans ce cas, la coordination entre le développement dentaire et l'éruption est normale. S'il n'y a pas de retard de maturation dentaire, le degré d'édification radiculaire est normal par rapport à l'âge chronologique mais la dent est retenue et ne peut poursuivre son évolution normale. Cette situation aboutit à l'éruption dystopique (à courte distance), à l'enclavement ou à l'inclusion. Toutes les dents peuvent rester incluses, mais ce sont surtout les dents permanentes et, par ordre de fréquence, les dents de sagesse, les canines maxillaires, les prémolaires, les incisives et les molaires.

#### 2.2.1. Le retard isolé

On parle de retard d'éruption isolé pour 1 à 2 dents. L'émergence ne s'est pas produite au-delà de l'âge limite d'éruption ou de l'âge d'éruption de sa dent homologue. La majorité des retards d'éruptions n'a aucune signification clinique notable, mais ils doivent être évalués cliniquement et radiologiquement. On peut se retrouver dans une des situations suivantes :

- obstacle sur le trajet d'éruption : dent surnuméraire ou odontome, fermeture de l'espace d'éruption par dysharmonie dento-maxillaire ou perte prématurée de la dent temporaire, épulis (tumeur bénigne gingivale), etc. ;
- trouble de la résorption par infection ou ankylose de la dent temporaire sus-jacente ;
- germe dystopique, dilacéré ou nécrosé (antécédent de traumatisme) ;
- gencive fibreuse ;
- agénésie de la dent.

#### 2.2.2. Le retard généralisé

On parle de retard d'éruption généralisé lorsque toutes les dents, ou presque, sont retardées. Dans la majorité des cas les retards d'éruption généralisés n'ont pas de signification clinique notable, cependant ils doivent être évalués. Les facteurs de variation chronologique de l'éruption sont nombreux mais mal cernés. Il existe des variations ethniques, climatiques, sexuelles, etc.

Des retards généralisés peuvent être retrouvés dans des affections endocriniennes non traitées (hypothyroïdie, hypopituitarisme...), des troubles du métabolisme phosphocalcique (rachitisme, maladie d'Albright...), des traitements médicamenteux (chimiothérapie anti-cancéreuse, bisphosphonates) ou dans des syndromes (en particulier la dysostose cléido-crânienne dans laquelle les troubles de l'éruption peuvent révéler la pathologie).

## 3. L'éruption dentaire dystopique ou ectopique

### 3.1. Dents natales et néonatales

Elles sont retrouvées à 85 % au niveau des incisives mandibulaires et sont souvent mobiles (pas ou peu de racine). Les risques principaux sont la maladie de Riga-Fede (ulcération traumatique large de la pointe de la langue) et l'inhalation, bien qu'aucun cas n'ait été décrit dans la littérature. Leur prévalence se situerait entre 1/1000 et 1/6000 naissances.

### 3.2. Éruption linguale des incisives

Très fréquente à la mandibule, c'est souvent un sujet de préoccupation pour les parents. Si la racine de la dent temporaire est en cours de résorption ou la dent temporaire mobile, l'évolution spontanée est favorable. Dans le cas contraire et lorsque l'enfant a plus de 7 ans, l'extraction de la dent temporaire peut s'avérer nécessaire.

Dans tous les cas, éventuellement après avulsion de la dent temporaire, la mise en place normale de la dent permanente est spontanée sauf lorsque sa position est verrouillée par une dent antagoniste. La prise en charge est ici précoce pour éviter l'installation d'une malocclusion.

### 3.3. Perles d'Epstein, nodules de Bohn et kystes de la lame dentaire

Formations épithéliales claires, d'environ 1 mm, elles se retrouvent sur la muqueuse alvéolaire des nouveau-nés et peuvent parfois être confondues avec des dents natales. Les lésions sont habituellement multiples et leur taille n'évolue pas. L'évolution spontanée se fait vers la régression en quelques mois.

## Conclusions

Les accidents de l'éruption dentaire sont un motif fréquent d'interrogation des parents. Si de nombreuses pathologies leur sont attribuées sans réel fondement scientifique, le pédiatre doit être vigilant pour éviter de passer à côté de pathologies plus graves. Le dépistage et la prise en charge précoce des anomalies chronologiques et topographiques permettent de limiter les complications ultérieures (inclusion, malocclusion) toujours plus difficiles à traiter tardivement.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues après de l'auteur.

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Dent, Email

## Anomalies de minéralisation de l'émail : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge

Enamel defects: frequency, aetiology and therapeutic aspect

M. Molla<sup>1,2\*</sup>, C. Naulin-Ifi<sup>1</sup>, A. Berdal<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Centre de référence des malformations rares de la face et de la cavité buccale, Service d'odontologie Garancière, Hôpital Hôtel-Dieu (APHP)

<sup>2</sup> Centre de recherche des Cordeliers, Université Pierre et Marie Curie-Paris 6, UMR S 872, Paris, Université Paris-Descartes, UMR S 872, Paris, Université Paris 7, Laboratoire de Physiopathologie Orale Moléculaire, UFR d'Odontologie

Les dents sont des structures minéralisées formées de plusieurs tissus : l'émail qui recouvre la couronne, la dentine qui forme la plus grande partie de la racine et de la couronne, et le cément recouvrant les racines. Chacun de ces tissus est sécrété par une cellule spécifique différenciée ayant une double origine embryologique épithéliale et mésenchymateuse (les améloblastes pour l'émail, les odontoblastes pour la dentine et les cémentoblastes pour le cément). Ces cellules vont alors sécréter une matrice extra-cellulaire spécifique qui dans un second temps se minéralise. L'émail a une origine épithéliale. Les améloblastes se différencient à partir des cellules de recouvrement des bourgeons maxillaires et du 1<sup>er</sup> arc branchial au 2<sup>e</sup> mois intra-utérin. L'odontogenèse ainsi que l'amélogénèse fait intervenir un processus d'interactions épithélio-mésenchymateux dans lequel de nombreux gènes codant pour des facteurs de croissances (BMP, FGF, HH, WNT), des facteurs de transcription (homéogènes), et des protéines de structures communs pour certains à d'autres processus du développement embryologique [1].

Cliniquement, les anomalies de l'émail peuvent être quantitatives (hypoplasie) ou qualitatives (hypominéralisation ou hypomaturation). L'émail est très souvent dyschromique et quand il est hypominéralisé, s'use facilement par les seules forces masticatorices. L'émail a une fonction protectrice pour la dent. Ces défauts génèrent donc des douleurs importantes à la mastication, aux changements de température et au brossage. De plus, l'aspect clinique de ces dents donne souvent une impression de manque d'hygiène et les conséquences psychologiques chez ces enfants sont alors à prendre en compte. La dysplasie peut toucher tout ou une partie de la dent. Les étiologies sont multiples : acquises, congénitales ou héréditaires. Lorsqu'elle est localisée à une, voire quelques dents, il faudra rechercher une cause locale : traumatique (lésions carieuses précoces, intrusion d'une dent temporaire perturbant les améloblastes du gène sous-jacent), systémique (surdosage de fluor, anomalies du métabolisme de la vitamine D, MIH « Molar Incisor Hypomineralization » [2]), médicale (naissance prématurée [3], forte fièvre pendant la petite enfance) (fig. 1). À l'inverse, lorsque tout l'émail de la dent est atteint, sur la denture

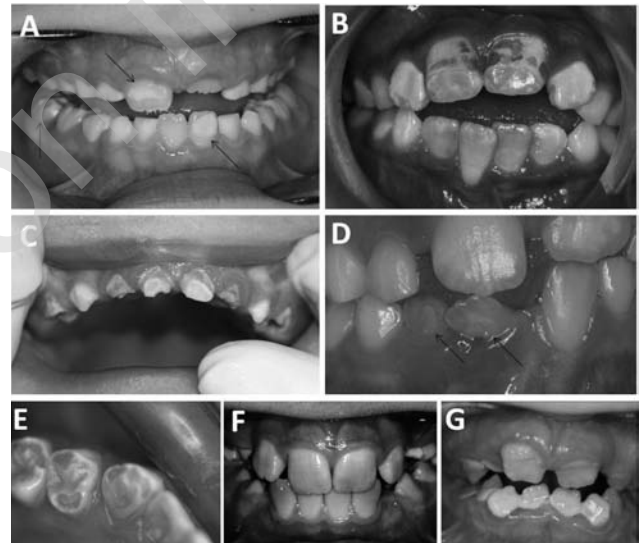


Figure 1. A-D : Dysplasie de l'émail n'ayant pas une origine génétique.

A : « hypominéralisation molaire incisive » chez un patient de 8 ans (on note la présence de tâches jaunâtres sans perte de substance sur les incisives et premières molaires permanentes uniquement) ; B : fluorose sévère chez un enfant de 9 ans (on note l'absence d'atteinte des dents temporaires) ; C : caries précoce du jeune enfant ; D : dysplasie de l'émail localisée sur les 2 incisives mandibulaires gauches due à un traumatisme ayant eu lieu sur les dents temporaires dans les premières années de la vie. E-G : amélogénèses imparfaites héréditaires de type hypoplasique (E), hypomature (F) et hypominéralisée (G).

temporaire et permanente, il s'agit d'une amélogénèse imparfaite héréditaire. L'anamnèse et l'analyse familiale permettent de poser ce diagnostic différentiel.

L'amélogénèse imparfaite héréditaire isolée est une maladie héréditaire rare, polygénique, à expressivité variable pouvant être transmise sur un mode dominant, récessif ou lié à l'X [4]. Des mutations ont été décrites chez l'homme sur des gènes codant soit pour des protéines de la matrice extracellulaire (amélogénine, énaméline, kalikréine 4, enamélysine) et des facteurs de transcription régulant la différenciation améloblastique (MSX2 et DLX3).

\* Auteur correspondant.  
e-mail : murielmolla@gmail.com



On retrouve en revanche ces mêmes types d'altération dans plus d'une centaine de syndromes majoritairement à caractère ectodermique : l'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (mutation sur le gène de la laminine 5) [5], le syndrome tricho-dento-osseux [6], le rachitisme hypophosphatémique lié à l'X, le syndrome laryngo-onycho-cutané, le syndrome de Kohlschütter. Dans certains cas on retrouve également des néphrocalcinoses asymptomatiques chez l'enfant [7]. L'ensemble des gènes en cause sont en effet des acteurs de la différenciation des améloblastes.

La prise en charge thérapeutique de ces défauts doit se faire le plus précocement possible, dès le diagnostic. Des traitements de réhabilitation conventionnels [8] (par des techniques de résines composites ou des techniques prothétiques) auront pour objectifs de restaurer l'esthétique et les fonctions orales indispensables à la croissance de la sphère crânio-faciale et contribuent au bon développement psychomoteur de l'enfant pour les formes sévères.

## Références

1. Thesleff I. The genetic basis of tooth development and dental defects. *Am J Med Genet A* 2006;140:2530-5.
2. Jälevik B, Klingberg GA: Dental treatment, dental fear and behaviour management problems in children with severe enamel hypomineralization of their permanent first molars. *Int J Paediatr Dent* 2002;12:24-32.
3. Seow WK, Young WG, Tsang AK, et al. A study of primary dental enamel from preterm and full-term children using light and scanning electron microscopy. *Pediatr Dent* 2005;27:374-9.
4. Wright JT. The molecular etiologies and associated phenotypes of amelogenesis imperfecta. *Am J Med Genet A* 2006;140:2547-55.
5. Sadler E, Laimer M, Diem A, et al. Dental alterations in junctional epidermolysis bullosa-report of a patient with a mutation in the LAMB3-gene. *J Dtsch Dermatol Ges* 2005;3:359-63.
6. Dong J, Amor D, Aldred MJ, et al. DLX3 mutation associated with autosomal dominant amelogenesis imperfecta with taurodontism. *Am J Med Genet A* 2005;133A:138-41.
7. Elizabeth J, Lakshmi Priya E, Umadevi KM, et al. Amelogenesis imperfecta with renal disease--a report of two cases. *J Oral Pathol Med* 2007;36:625-8.
8. Turkün LS. Conservative restoration with resin composites of a case of amelogenesis imperfecta. *Int Dent J* 2005;55:38-41.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Antibiotiques

## Utilisation des carbapénèmes en pédiatrie

### Pediatric use of carbapenems

X. Durrmeyer\*, R. Cohen

Réanimation Néonatale, Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, Créteil, France

Il est indispensable pour le clinicien de disposer d'antibiotiques adaptés aux infections nosocomiales sévères. Mais il est également crucial que les antibiotiques à large spectre soient utilisés à bon escient sous peine d'accroître la pression antibiotique et la fréquence des résistances bactériennes. Les carbapénèmes, antibiotiques appartenant à la famille des  $\beta$ -lactamines, possèdent un spectre d'efficacité extrêmement large, en particulier vis-à-vis des bacilles gram négatif (BGN) sécréteurs de  $\beta$ -lactamases à spectre élargi.

### 1. Caractéristiques des carbapénèmes

#### 1.1. Molécules existantes

Le plus ancien carbapénème est l'imipénem. L'imipénem est rapidement dégradé in vivo par l'enzyme rénale déhydropeptidase (DHP 1), raison pour laquelle il est systématiquement associé la cilastatine, inhibiteur de DHP 1.

Le méropénem fut le deuxième carbapénème à obtenir l'autorisation d'utilisation par la FDA (*Food and Drug Administration*) en 1996.

L'ertapénem possède une demi-vie plus longue que les 2 molécules précédentes permettant une seule administration quotidienne. Toutefois, son spectre d'activité est plus réduit et l'ertapénem ne peut être utilisé dans le traitement d'infections à *Pseudomonas aeruginosa* ou à certains autres BGN [1].

La doripénem possède des propriétés et un spectre d'activité assez similaires à ceux de l'imipénem et du méropénem. Toutefois l'expérience en pédiatrie est limitée.

#### 1.2. Microbiologie

Les carbapénèmes possèdent un large spectre d'efficacité parmi les bactéries gram positif et négatif, aérobies et anaérobies. Au sein des bactéries aérobies gram positif, les carbapénèmes ne sont pas efficaces contre *Staphylococcus aureus* résistant à la méthicilline (SARM) et *Enterococcus faecium*. Au sein des bactéries aérobies gram négatif, *Stenotrophomonas maltophilia* est intrinsèquement résistant à toutes les carbapénèmes de par la production de métallo- $\beta$ -lactamases. Les carbapénèmes sont actifs contre la plupart des bactéries anaérobies, à l'exception de *Bacteroides fragilis*.

L'imipénem possède une plus grande efficacité que le méropénem vis-à-vis des bactéries gram positif. À l'inverse, le méropénem semble plus efficace que l'imipénem vis-à-vis d'un grand nombre de bactéries gram négatif dont *Pseudomonas aeruginosa* [2].

#### 1.3. Mécanismes de résistance

Certaines bactéries peuvent présenter une résistance naturelle ou acquise au carbapénèmes par la synthèse de métallo- $\beta$ -lactamases. La perte d'une porine OprD associée à une activité AmpC  $\beta$ -lactamase déprimée rend compte des résistances rencontrées chez certains *Pseudomonas aeruginosa*.

### 2. Propriétés PK/PD des carbapénèmes

Comme toutes les autres  $\beta$ -lactamines, les carbapénèmes sont des antibiotiques « temps – dépendants ». Leur efficacité dépend donc du pourcentage de temps sur le nyctémère au-dessus de la concentration minimale inhibitrice ( $T > CMI$ ) dans le tissu infecté [3]. L'obtention d'un pic élevé n'ayant pas d'intérêt pour ce type d'antibiotique, il est recommandé de l'administrer sur une longue période de temps, voire en continu [4]. Toutefois, la stabilité du produit peut être un facteur limitant de ce type d'administration. On préférera donc les administrer en perfusion discontinue lente. Globalement, à l'exception de l'acinetobacter pour lequel l'imipénem atteint des taux au-dessus de la CMI équivalents, le méropénem s'avère être le plus efficace pour les autres BGN. On notera également l'efficacité nettement moindre de l'ertapénem. La doripénem, si elle possède une certaine efficacité, ne se révèle pas supérieure à l'imipénem ou au méropénem selon les cas.

### 3. Indications cliniques pédiatriques

La plupart des études cliniques pédiatriques permettent d'établir au moins la non-infériorité des carbapénèmes par rapport à un traitement de référence, mais ne constituent pas une preuve de leur indication systématique dans les situations concernées. De plus, l'évolution constante des profils de résistance bactérienne ne permet pas la pérennisation de résultats obtenus à un moment donné.

#### 3.1. Infections respiratoires basses

Bien qu'il n'existe aucune étude pédiatrique dans cette indication (hors mucoviscidose), de nombreuses études adultes justifient

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : xavier.durrmeyer@chicreteil.fr

l'emploi des carbapénèmes en cas de pneumopathie nosocomiale, en particulier chez les patients en ventilation artificielle.

### 3.2. Infections du système nerveux central

Les méningites bactériennes communautaires ne doivent pas être traitées en première intention par un carbapénème, bien que les germes habituellement impliqués – en particulier le Pneumocoque résistant à l'amoxicilline – soient sensibles *in vitro* aux carbapénèmes. De plus, les données cliniques indiquent un risque accru de convulsion lors de l'utilisation de l'association imipénem-cilastatine chez les enfants atteints de méningite [5].

### 3.3 Infections nosocomiales

Les essais randomisés portant sur les enfants hospitalisés atteints d'infection sévère ont montré une efficacité similaire entre le méropénem et la ceftazidime, ainsi qu'entre le méropénem et le céfotaxime seul ou en association lorsque le germe était sensible aux 2 antibiotiques.

### 3.4. Mucoviscidose

Le méropénem a été comparé à la ceftazidime chez des sujets pédiatriques atteints de mucoviscidose dans 3 essais randomisés, tous établissant une efficacité similaire entre les 2 traitements. Toutefois, 2 d'entre eux ont rapporté une perturbation plus fréquente des tests hépatiques avec le méropénem.

### 3.5. Fièvre chez le patient neutropénique

Les enfants neutropéniques fébriles constituent sans doute la population pédiatrique la plus étudiée quant à l'utilisation des carbapénèmes. En effet, il est recommandé d'initier rapidement un traitement antibiotique à large spectre dans ce type de population. Le méropénem a montré dans la majorité des études une efficacité similaire aux autres traitements antibiotiques, qu'il s'agisse – pour la molécule principale utilisée seule ou en association – de la piperacilline, du céfépime, de la ceftazidime ou même du céfotaxime. Des résultats semblables ont été obtenus avec l'imipénem. Il est toutefois essentiel de rappeler que ces résultats n'ont de valeur qu'à un moment donné, dans une unité donnée, selon la flore locale du moment. Il convient donc à chaque unité d'établir des protocoles adaptés à l'épidémiologie bactérienne locale du moment.

### 3.6. Néonatalogie

À ce jour, aucun essai randomisé chez le nouveau-né à terme ou prématuré n'a été publié. Il existe cependant des études rétrospectives et même prospective ouverte rapportant une bonne efficacité et une bonne tolérance des carbapénèmes

chez le nouveau-né. Une modélisation de type « Monte Carlo » a récemment permis de proposer un schéma thérapeutique par méropénem spécifique chez le nouveau-né [6]. Il semblerait donc qu'une dose de 20 mg/kg toutes les 8 h administrée, sur 30 min, permette d'obtenir 60 % du temps > CMI dans plus de 90 % des cas. Enfin, il faut signaler que l'imipénem reconstitué représente un volume élevé (5 ml/kg pour une dose unitaire de 25 mg/kg habituellement recommandée) et constitue donc une modification sensible des apports hydro-sodés chez ces enfants. En revanche, le méropénem représente un faible volume (0,4 ml/kg pour une dose unitaire de 20 mg/kg) et semble donc plus approprié à l'usage en réanimation néonatale.

## 4. Conclusion

Les données pharmacologiques et cliniques confirment l'efficacité des carbapénèmes dans les infections bactériennes sévères de l'enfant. Toutefois, l'émergence de souches résistantes et hors de tout recours thérapeutique impose une utilisation parcimonieuse et fondée de cette classe antibiotique. Le méropénem semble plus adapté au traitement des BGN que l'imipénem et constitue donc un traitement de choix dans les tableaux septiques liés à des BGN résistant aux autres classes antibiotiques. Il présente également des modalités d'utilisation plus adaptées à la néonatalogie.

Comme pour toute antibiothérapie, le choix des carbapénèmes doit être fondé sur la connaissance de l'épidémiologie bactérienne locale, des caractéristiques du patient et adapté secondairement selon les résultats bactériologiques.

## Références

1. Livermore DM, Sefton AM, Scott GM. Properties and potential of ertapenem. *J Antimicrob Chemother* 2003;52:331-44.
2. Sunagawa M, Matsumura H, Inoue T, et al. A novel carbapenem antibiotic, SM-7338 structure-activity relationships. *J Antibiot (Tokyo)* 1990;43:519-32.
3. Cohen R. Apport de la pharmacocinétique-pharmacodynamique au traitement des infections bactériennes de l'enfant. *Arch Pediatr* 2008;15:553-8.
4. MacGowan AP, Bowker KE. Continuous infusion of beta-lactam antibiotics. *Clin Pharmacokinet* 1998;35:391-402.
5. Wong VK, Wright HT Jr, Ross LA, et al. Imipenem/cilastatin treatment of bacterial meningitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1991;10:122-5.
6. Bradley JS, Sauberan LB, Ambrose PG, et al. Meropenem pharmacokinetics, pharmacodynamics, and Monte Carlo simulation in the neonate. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:794-9.

## Le linezolide en pédiatrie

### Linezolid for pediatric infections

F. Moulin\*, B. Hériveaux, C. Vallet

Urgences pédiatriques, AP-HP, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Linezolide

Si les glycopeptides restent les molécules de choix dans le traitement des infections sévères à cocci Gram positif multirésistants, ils présentent en théorie de nombreux inconvénients dont des propriétés pharmacodynamiques médiocres, une vitesse de bactéricidie lente et une voie parentérale exclusive. En plus des souches d'entérocoques résistantes à la vancomycine, l'isolement de souches de *S. aureus* de sensibilité diminuée aux glycopeptides, voire de quelques souches résistantes à la vancomycine, ont renforcé le besoin de nouvelles molécules.

Le linezolide est le premier composé d'une nouvelle classe d'antibiotiques de synthèse, les oxazolidinones, administrables par voie parentérale ou orale.

Autorisé aux États-Unis chez l'adulte et l'enfant depuis 2002, en France son usage est réservé aux sujets de plus de 18 ans présentant une pneumonie nosocomiale ou communautaire suspectée ou documentée à cocci Gram positif sensibles, ou une infection compliquée de la peau et des tissus mous documentée à cocci Gram positif sensibles.

### 1. Mode d'action *in vivo* et activité *in vitro*

Le linezolide agit en inhibant la synthèse des protéines.

*In vitro*, il montre une activité contre les bactéries à Gram positif, dont les staphylocoques sensibles ou résistants à la méthicilline, les entérocoques sensibles ou résistants aux glycopeptides, les pneumocoques sensibles ou non à la pénicilline. La molécule est également active sur les anaérobies à Gram positif, certaines mycobactéries atypiques, *M. tuberculosis* et les nocardias.

La prévalence de la résistance est faible à l'heure actuelle (< 0,1 %). En plus de son activité antibactérienne intrinsèque, la molécule est capable d'inhiber l'expression des facteurs de virulence des cocci Gram positif, propriété qui peut représenter un avantage certain au cours des infections graves. Cette action inhibitrice a notamment été démontrée vis-à-vis de la leucocidine de Panton et Valentine de *S. aureus*.

### 2. Propriétés pharmacodynamiques-pharmacocinétiques

L'efficacité du linezolide est directement corrélée au rapport aire sous la courbe/CMI.

Jusqu'à l'âge de 12 ans, sa demi vie est plus brève que chez l'adulte, exception faite des prématurés. De cette observation découlent les recommandations de posologie : 10 mg/kg toutes les 8 h chez l'enfant de moins de 12 ans, 10 mg/kg toutes les 12 h chez le plus de 12 ans avec une posologie maximale de 600 mg 2 fois par jour. La biodisponibilité par voie orale étant proche de 100 %, le relais per os se fait sans ajustement des doses. Cependant des données provenant de la littérature, laissent penser qu'en cas d'infection sévère les critères pharmacodynamiques d'efficacité ne sont pas constamment atteints avec la posologie orale de 10 mg/kg/8 h. De même, chez l'enfant atteint de mucoviscidose, des augmentations de la posologie s'avèrent nécessaires.

### 3. Diffusion

La bonne pénétration du linezolide dans le tissu pulmonaire et cutané est bien démontrée justifiant les indications de cette molécule.

Dans le tissu osseux, les données expérimentales sont limitées. Une publication, à l'occasion de remplacement de prothèse de hanche, fait état d'une pénétration satisfaisante du linezolide dans l'os, la graisse et le muscle.

Chez l'adulte sain, les concentrations dans le LCR représentent 70 % des concentrations plasmatiques. Mais des études pédiatriques montrent d'importantes variations interindividuelles, avec le risque de ne pas être efficace sur les bactéries ayant les CMI les plus élevées. L'emploi du linezolide n'est donc pas recommandé dans le traitement empirique des infections du SNC chez l'enfant.

### 4. Tolérance

Les effets secondaires les plus fréquemment observés chez l'enfant sont des troubles digestifs à type de diarrhée ou nausée, des maux de tête, des rashes cutanés et une élévation transitoire des transaminases.

En revanche, les études post-marketing ont révélé que l'usage du linezolide sur une période prolongée (> 14 jours) peut s'associer

\* Auteur correspondant.  
e-mail : florence.moulin@svp.aphp.fr

à des anomalies cliniques et biologiques dont des neuropathies périphériques et optiques, des hyperlactacidémies, des anomalies hématologiques à type de thrombopénie, plus rarement une anémie ou une pancytopenie. Certaines de ces anomalies résultent spécifiquement de l'inhibition de la synthèse des protéines mitochondriales par le linezolid.

En tant qu'inhibiteur non sélectif de la monoamine oxydase, le linezolid peut également potentialiser les effets des drogues adrénérgiques ou sérotoninergiques.

## 5. Données cliniques

L'efficacité du linezolid par voie parentérale et orale chez les patients pédiatriques a été évaluée au cours de 3 essais de phase III.

### 5.1. Infections cutanées et des tissus mous non compliqués

Au cours d'un essai multicentrique, randomisé le linezolid par voie orale a été comparé au céfadroxil chez des enfants âgés de 5 à 17 ans présentant des infections cutanées variées. Le taux de guérison clinique et d'éradication microbiologique était identique dans les 2 groupes.

### 5.2. Infections à cocci Gram positif résistants

Le linezolid a été comparé à la vancomycine dans une étude multicentrique randomisée incluant des patients de moins de 11 ans hospitalisés pour une infection (pneumonie nosocomiale, infection sur cathéter, bactériémie, infections cutanées) suspectée ou prouvée à Cocci Gram positif résistants. Que se soit en intention de traiter ou chez les patients évaluables, l'efficacité clinique et microbiologique du linezolid était identique à celle de la vancomycine.

### 5.3. Pneumonies communautaires

Au cours d'un essai non comparatif, des patients âgés de 1 à 17 ans présentant une pneumonie présumée bactérienne ont été traités par voie parentérale et/ou orale par le linezolid. Le taux de guérison clinique observé était de 92,4 % et les auteurs ont noté une bonne tolérance du traitement.

### 5.4. Infections sur cathéters

Au cours d'une étude comparative conduite chez des patients adultes et enfants de plus de 13 ans présentant une septicémie sur cathéter central à gram positif, une surmortalité liée à des infections à Gram négatif a été observée dans le bras linezolid. Ces résultats ont conduit l'Afssaps à restreindre les indications du linezolid dans les infections compliquées de la peau et des tissus mous, aux seules infections documentées à Cocci Gram positif sensible. En cas d'infection à Gram négatif associée documentée

ou suspectée, le linezolid ne doit être utilisé qu'en l'absence d'alternative thérapeutique.

## 6. Études compassionnelles hors AMM

### 6.1. Infections du système nerveux

Malgré sa diffusion variable dans le LCR, des cas d'infections nosocomiales du SNC traitées avec succès par le linezolid sont rapportés dans la littérature. Il s'agissait dans tous les cas de la seule alternative après échec de traitements préalables ou de cas de bactéries multirésistantes. Ainsi en pédiatrie, une ventriculite à *E. faecium* résistant aux glycopeptides chez un nourrisson de 7 mois et un empyème à *S. aureus* intermédiaire aux glycopeptides ont bénéficié d'un traitement par linezolid.

### 6.2. Infections osseuses

En raison d'une bonne diffusion osseuse et de l'existence d'une forme orale, le linezolid présente un intérêt théorique dans le traitement des infections osteo-articulaires aiguës et chroniques. Plusieurs études observationnelles chez l'adulte utilisant le linezolid en monothérapie ou associé à la rifampicine sont rapportées dans la littérature avec un taux de guérison clinique de l'ordre de 80 %. Cependant, la durée prolongée des traitements de 6 à 14 semaines expose particulièrement à la survenue de thrombopénies ou de neuropathies.

En pédiatrie, une seule étude rapporte les résultats d'un traitement par linezolid per os en relais des glycopeptides chez 13 enfants traités pour une infection osteo-articulaire chronique à *S. aureus* résistant à la méthicilline. Une guérison clinique était obtenue chez 11 des 13 patients. Malgré une durée de traitement prolongée (> 15 jours) les effets secondaires étaient rares dans cette étude.

## 7. Conclusion

Le linezolid présente une alternative aux glycopeptides dans le traitement des infections sévères à bactéries Gram positif résistantes aux bêta-lactamines. Sa bonne diffusion tissulaire et l'existence d'une forme orale sont des éléments favorables à son emploi.

Cependant l'existence de données pédiatriques limitées, son coût élevé et sa toxicité potentielle, doivent conduire à en réserver l'usage aux infections à germe résistant aux glycopeptides, aux contre-indications à ces molécules, ou à des situations particulières telles que la mucoviscidose.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Ostéomyélite, Arthrite

# Infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : place du traitement chirurgical

## Surgical treatment in the pediatric osteoarticular infections

Th. Odent<sup>1</sup>, Z. Péjin<sup>1\*</sup>, C. Cadilhac<sup>1</sup>, A. Ferroni<sup>2</sup>, Ch. Glorion<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service de chirurgie orthopédique pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Paris, France

<sup>2</sup> Laboratoire de microbiologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Paris, France

L'infection ostéo-articulaire primitive de l'enfant est une urgence chirurgicale. Elle peut revêtir un grand nombre de formes selon qu'elle atteint le tissu osseux et/ou l'articulation, sa localisation, son mode évolutif et surtout l'âge de l'enfant [1,2]. Il s'agit d'une pathologie prise en charge fréquemment dans la pratique de l'orthopédiste pédiatre. Jadis mortelle, elle a vu son pronostic transformé depuis l'apparition des antibiotiques. Actuellement, le risque vital étant le plus souvent écarté, il faut s'attacher à réaliser un diagnostic précoce et un traitement adapté qui garantiront un bon résultat en évitant les séquelles fonctionnelles, les risques de récurrence ou de passage à la chronicité.

## 1. Diagnostic-traitement

### 1.1. Ostéomyélite aiguë

Le diagnostic va être évoqué devant un faisceau d'arguments cliniques (douleur le plus souvent métaphysaire), biologiques (syndrome inflammatoire) et radiologiques (échographie, scintigraphie osseuse, IRM [3-5]). Dès qu'il est évoqué, en raison du risque de séquelles fonctionnelles, le traitement antibiotique doit être débuté. Dans l'ostéomyélite aiguë en phase active, le rôle de la chirurgie se limite à l'évacuation des abcès sous-périostés ou à la décompression de la métaphyse. La ponction est un apport pour le diagnostic bactériologique, mais ne suffit pas pour le drainage qui est justifié lorsqu'un abcès sous-périoste est constitué. Le drainage de décompression de la métaphyse se fait le plus souvent par forage et non plus par large trépanation jadis préconisée. Dans les formes chroniques, la chirurgie du séquestre n'est faite que si celui-ci entretient l'infection.

Pendant la phase de cicatrisation osseuse, une immobilisation stricte et prolongée est utilisée dans un but antalgique, anti-inflammatoire et pour prévenir les attitudes vicieuses. Le plâtre bien cotonné doit prendre les articulations sus et sous-jacentes durant environ 1 mois.

### 1.2. Arthrite

En cas d'arthrite microbienne, l'évacuation et le lavage articulaire sont fondamentaux et urgents à réaliser. Ils suivent immédiatement la ponction diagnostique. Plusieurs méthodes sont possibles : les ponctions itératives, l'arthrotomie ou l'arthroscopie. La

ponction doit être réalisée avec une aiguille d'un calibre suffisant pour ramener un liquide pouvant être parfois épais. Certains la répètent régulièrement jusqu'à assèchement de l'articulation. D'autres réalisent un lavage en effectuant un courant à l'aide de 2 grosses aiguilles. L'arthrotomie consiste en une ouverture de l'articulation, l'évacuation du liquide purulent intra-articulaire et le nettoyage soigneux au sérum physiologique. Elle permet de connaître l'état des surfaces articulaires et de faire une biopsie synoviale. Un drainage de l'articulation est effectué de façon systématique. L'arthroscopie s'est beaucoup développée ces dernières années en raison de son caractère moins invasif et l'on peut réaliser le même geste qu'à ciel ouvert avec cette technique dans les articulations facilement accessibles (genou et cheville). L'immobilisation post-opératoire est discutée.

Il faut signaler l'émergence ces dernières années de formes sévères d'infections ostéo-articulaires avec dissémination pluri-viscérale et choc septique, associées à des staphylocoques producteurs de toxine de Panton et Valentine. Dans ce cas, le traitement chirurgical, en association avec les antibiotiques et la réanimation, doit être d'emblée très invasif avec des résections osseuses et des drainages larges et itératifs [6].

## 2. Séquelles

### 2.1. Infections chroniques

L'aspect radiographique des ostéomyélites subaiguës et chroniques est polymorphe, allant du véritable abcès de Brodie (lacune intra-osseuse cernée d'une très discrète sclérose) aux appositions périostées en bulbe d'oignon, voire à des grands remaniements osseux pouvant simuler une tumeur et faire discuter une biopsie chirurgicale. Les résections de séquestre sont à discuter au cas par cas et peuvent conduire à de larges résections osseuses.

### 2.2. Séquelles orthopédiques

L'atteinte des zones de croissance et des articulations sont sources de défaut de longueur et d'axes des membres et également de raideur et d'attitude vicieuse des articulations [7]. Ces séquelles sont difficiles à traiter et nécessitent des programmes chirurgicaux lourds (allongement, ostéotomie de réaxation, arthrolyses...) avec un risque de réactivation du processus infectieux.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : thierry.odent@nck.aphp.fr

## Références

1. Trueta J. The three types of acute haematogenous osteomyelitis. A clinical and vascular study. *J. Bone Joint Surg. Br* 1959;41-B:671-80.
2. Bracq H. Physiopathologie de l'infection ostéoarticulaire. In: Les infections ostéo-articulaires de l'enfant. Monographie du Groupe d'Études en Orthopédie Pédiatrique. Montpellier, Sauramps Médical 1995; 41-8.
3. Mah ET, LeQuesne GW, Gent RJ, et al. Ultrasonic features of acute osteomyelitis in children. *J Bone Joint Surg Br* 1994;76:969-74.
4. Tuson CE, Hoffman EB, Mann MD. Isotope bone scanning for acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Bone Joint Surg Br* 1994;76:306-10.
5. Dangman BC, Hoffer FA, Rand FF, et al. Osteomyelitis in children: gadolinium enhanced MR imaging. *Radiology* 1992;182:743-7.
6. Moumile K, Cadhilac C, Lina G, et al. Severe osteoarticular infection associated with Panton-Valentine leucocidin-producing *Staphylococcus aureus*. *Diagn Microbiol Infect Dis* 2006;56:95-7.
7. Christiansen P, Frederiksen B, Glazowski J, et al. Epidemiologic, bacteriologic, and long-term follow-up data of children with acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis: a ten-year review. *J Pediatr Orthop B* 1999;8:302-5.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Infections ostéo-articulaires

## Infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : place du microbiologiste

The rôle of the microbiologist in the diagnosis of pediatric  
osteoarticular infections

A. Ferroni<sup>1,\*</sup>, Z. Péjin<sup>2</sup>, T. Odent<sup>2</sup>, C. Cadilhac<sup>2</sup>, P. Berche<sup>1</sup>, C. Glorion<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Laboratoire de microbiologie, AP-HP, Hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris, France

<sup>2</sup> Service de chirurgie orthopédique pédiatrique, AP-HP, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France

L'épidémiologie des infections ostéo-articulaires (IOA) aiguës des enfants est dominée par 5 germes, par ordre de fréquence *Kingella kingae* (quasi exclusivement chez le nourrisson), *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*, *Streptococcus pneumoniae* et *Streptococcus agalactiae* (infections maternofoetales). *K. kingae* est le germe principal des arthrites septiques et *S. aureus* celui des ostéomyélites aiguës [1].

La place du microbiologiste est centrale dans la prise en charge des IOA de l'enfant. En effet, son rôle est de proposer les techniques diagnostiques les plus sensibles pour la documentation de ces infections, et d'aider le clinicien dans l'interprétation des résultats microbiologiques et l'adaptation du traitement antibiotique. Le diagnostic des IOA repose sur 2 prélèvements principaux : les hémocultures et les prélèvements au site de l'infection.

### 1. Hémocultures

Les hémocultures doivent être prélevées impérativement au pic thermique en respectant le volume de sang recommandé afin d'augmenter les chances d'isolement d'un germe. Nous recommandons de réaliser systématiquement 2 hémocultures, de façon à pouvoir faciliter l'interprétation de l'isolement d'un germe commensal, en privilégiant le flacon aérobie. Il est exceptionnel d'isoler un germe après 5 jours d'incubation.

### 2. Prélèvements au site de l'infection

Les prélèvements au site de l'infection ont un rendement diagnostique beaucoup plus important que celui des hémocultures. Le diagnostic microbiologique des arthrites septiques repose principalement sur l'analyse du liquide de ponction articulaire (LA). Une partie du LA prélevé au bloc opératoire est inoculé sur place dans un flacon aérobie. Le reste est déposé dans un tube stérile contenant de l'EDTA. Dans le contexte d'une ostéomyélite aiguë, la biopsie osseuse (BO) n'est pas un geste systématique, mais son rendement est bien supérieur à celui des hémocultures [1,2]. Elle doit être envoyée au laboratoire dans un flacon de transport permettant la conservation des germes fragiles.

### 3. Techniques utilisées au laboratoire de microbiologie

Une partie des prélèvements doit être conservée congelée à -80 °C pour pouvoir faire un diagnostic ultérieur par biologie moléculaire en cas de culture négative.

#### 3.1. Examen direct

Une coloration de Gram est réalisée sur le LA ainsi que sur les BO qui auront au préalable été broyées stérilement. Sur le LA est effectuée en plus une numération-formule à la cellule de Malassez, pour rechercher une prédominance de polynucléaires neutrophiles en faveur d'une infection bactérienne.

#### 3.2. Culture

Les flacons d'enrichissement des LAensemencés au bloc sont placés dans l'automate d'hémocultures pendant 10 jours. Il est très rare, comme dans le cas des hémocultures, d'isoler un germe après 5 jours d'incubation. Nous avons montré un gain diagnostique de cet enrichissement de 38 % par rapport à la culture standard, en faveur essentiellement de *K. kingae* [1]. Le LA restant doit être ensemencé directement sur des milieux riches solides (une gélose chocolat au minimum ± gélose au sang) en aérobie et en anaérobie, incubés sous CO<sub>2</sub> pendant 5 jours. Le broyat des BO est inoculé dans des flacons d'hémoculture aéro et anaérobies, et ensemencé en parallèle sur les mêmes milieux solides. La recherche de mycobactéries et de champignons n'est effectuée que sur demande du clinicien, devant un contexte clinique particulier.

L'analyse des cultures est effectuée selon des techniques standard. *K. kingae* est un bacille à Gram négatif, exigeant, de croissance lente, dont l'identification est basée sur l'aspect de ses colonies ( $\beta$ -hémolytiques, oxydase positive, catalase négative, parfois muqueuses) et sa morphologie au Gram. Elle est confirmée par l'utilisation d'une galerie biochimique (RapID NH, Remel, USA). Dans notre laboratoire, l'identification des germes est maintenant réalisée en routine par spectrométrie de masse à partir des colonies ou directement à partir du bouillon d'enrichissement. L'antibiogramme est effectué selon les recommandations du CASFM, en prenant soin de tester, en fonction du germe en cause, les antibiotiques utilisés en probabiliste et ceux dotés d'une bonne

\* Auteur correspondant.  
e-mail : agnes.ferroni@nck.aphp.fr



diffusion osseuse (fosfomycine, clindamycine, acide fucidique, linézolide, rifampicine, ciprofloxacine). Exceptée sa résistance naturelle à la clindamycine, *K. kingae* est sensible à de nombreux antibiotiques et la production de  $\beta$ -lactamase est très rare. Les staphylocoques résistants à l'oxacilline sont exceptionnellement isolés, ne justifiant pas de modifier l'antibiothérapie probabiliste.

### 3.3. Biologie moléculaire

Les PCR ne sont réalisées que sur des prélèvements retrouvés négatifs en culture ou pour lesquels un germe supposé contaminant a été isolé dans les flacons d'enrichissement. La PCR universelle a l'avantage de pouvoir détecter potentiellement tous les germes isolés en clinique [4-6]. En cas de PCR positive, le produit d'amplification est alors séquencé. Les séquences obtenues sont envoyées dans une banque de données et comparées aux séquences des souches de référence, ce qui permet dans la plupart des cas d'obtenir le diagnostic d'espèce. Cette technique a cependant 2 inconvénients majeurs : un délai important car le séquençage qui suit la positivité de la PCR est rarement immédiat, et une sensibilité variable en fonction des espèces. Pour augmenter cette sensibilité, il est possible de réaliser des PCR spécifiques ciblées sur les germes retrouvés le plus fréquemment dans ces infections. Elles ont également l'avantage de raccourcir le délai du diagnostic car, grâce à l'utilisation de sondes spécifiques, il n'y a plus d'étape de séquençage. Nous utilisons ainsi de façon parallèle et systématique dans notre laboratoire des PCR en temps réel « maison » ciblées sur *K. kingae*, *S. aureus*, *S. pneumoniae* (données personnelles). La biologie moléculaire représente donc un gain incontestable dans le diagnostic des IOA de l'enfant, en particulier pour la mise en évidence d'ADN de *K. kingae* [4-8]. Elle permet d'éviter, en cas de diagnostic positif, la prolongation d'un traitement probabiliste inutilement large. En cas de prélèvement insuffisant, il faut préférer les PCR aux cultures sur milieux solides afin d'augmenter les chances de documenter l'infection.

### 4. Examens complémentaires

Selon le contexte clinique, il est recommandé d'effectuer des sérologies parmi celles qui ont une valeur établie dans le diagnostic des IOA : brucellose, lyme, fièvre Q. La fréquence élevée des infections à streptocoques du groupe A devrait inciter les cliniciens à prélever systématiquement une sérologie antistreptodornase, mais celle-ci ne peut être qu'un élément d'orientation.

La recherche des portes d'entrée est rarement mise en œuvre en pratique. Nous avons retrouvé une porte d'entrée potentielle dans 44 % des cas (principalement ORL et cutanées) au cours d'une étude prospective récente réalisée dans le service de Chirurgie Orthopédique Pédiatrique de notre hôpital (données personnelles). Cette recherche peut orienter utilement dans les nombreux cas d'ostéomyélites non documentées.

### 5. Conclusion

Les progrès récents des techniques de diagnostic ont largement contribué à améliorer la documentation microbiologique des infections ostéo-articulaires de l'enfant. Le recours systématique à la biologie moléculaire devrait donc être généralisé, car ce diagnostic a un réel impact sur la prise en charge thérapeutique de l'enfant.

### Références

1. Mouton RP, Merckx J, Glorion C, et al. Bacterial aetiology of acute osteoarticular infections in children. *Acta Paediatr* 2005;94:419-22.
2. Karwowska A, Davies HD, Jadavji T. Epidemiology and outcome of osteomyelitis in the era of sequential intravenous-oral therapy. *Pediatr Infect Dis J* 1998;17:1021-6.
3. Christiansen P, Frederiksen B, Glazowski J, et al. Epidemiologic, bacteriologic, and long-term follow-up data of children with acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis: a ten-year review. *J Pediatr Orthop B* 1999;8:302-5.
4. Verdier I, Gayet-Ageron A, Ploton C, et al. Contribution of a broad range polymerase chain reaction to the diagnosis of osteoarticular infections caused by *Kingella kingae*: description of twenty-four recent pediatric diagnoses. *Pediatr Infect Dis J* 2005; 24:692-6.
5. Rosey AL, Abachin E, Quesnes G, et al. Development of a broad-range 16S rDNA real-time PCR for the diagnosis of septic arthritis in children. *J Microbiol Methods* 2007;68:88-93.
6. Fenollar F, Lévy PY, Raoult D. Usefulness of broad-range PCR for the diagnosis of osteoarticular infections. *Curr Opin Rheumatol* 2008;20:463-70.
7. Cherkaoui A, Ceroni D, Emonet S, et al. Molecular diagnosis of *Kingella kingae* osteoarticular infections by specific real-time PCR assay. *J Med Microbiol* 2009;58:65-8.
8. Ilharreborde B, Bidet P, Lorrot M, et al. New real-time PCR-based method for *Kingella kingae* DNA detection: application to samples collected from 89 children with acute arthritis. *J Clin Microbiol* 2009;47:1837-41.



# Nutrition du prématuré et développement neurologique

## Neonatal nutrition and the developing brain

O. Baud\*

Réanimation et pédiatrie néonatales. Université Paris 7. INSERM AVENIR Ro523oHS. Hôpital Robert-Debré, APHP, Paris, France

Disponible en ligne sur



**Mots clés :** Prématurés, Nutrition, Développement cérébral

L'amélioration de la prise en charge périnatale de la grande prématurité en France et dans les pays occidentaux et industrialisés a permis une stabilisation, voire une décroissance, des troubles neuromoteurs définissant la paralysie cérébrale. Cependant, l'altération des fonctions cognitives et les troubles comportementaux des anciens grands prématurés sont encore actuellement mal évalués et probablement sous-estimés.

### 1. Nutrition, croissance cérébrale et cognition

L'atteinte des fonctions supérieures cérébrales rencontrée chez le grand prématuré est en rapport avec une atteinte multifactorielle (atteinte excitotoxique, oxydative et inflammatoire) du cerveau en développement.

Le cerveau lésé du prématuré offre cependant la particularité d'avoir une plasticité et une capacité de réparation très importantes. Ces phénomènes de réparation et de plasticité sont sous le contrôle de la croissance cérébrale, de la différenciation neuronale, de la myélinisation, processus qui sont modulés ou contrôlés par différents facteurs dont la nutrition néonatale [1].

La croissance cérébrale est particulièrement importante lors du 3<sup>e</sup> trimestre de grossesse puisque le volume cérébral total est multiplié par 2, le volume cortical multiplié par 4 et le volume des noyaux gris centraux augmente de 70 %.

Parmi ces nutriments, les protéines et la production énergétique sont indispensables à la prolifération et à la différenciation cellulaire, à la synaptogenèse et à la synthèse des facteurs de croissance. Les acides gras polyinsaturés, la choline, les oligoéléments tels que le fer ont un rôle important dans les processus de myélinisation. Le zinc et le cuivre sont également fondamentaux pour le bon équilibre entre les neurotransmetteurs [1].

Les nutriments ont un rôle clé dans la neurocognition. Cette relation est liée au bon fonctionnement mitochondrial, à la production de facteurs de croissance, à la plasticité synaptique et à certaines régulations épigénétiques [2].

### 2. Lait maternel chez le grand prématuré

Le bénéfice de l'alimentation maternelle sur le neuro-développement du grand prématuré, bien que suspecté de longue date, n'a été que récemment démontré. Vohr et al. ont rapporté l'impact très significatif de l'alimentation par lait maternel sur les performances psychomotrices et cognitives (MDI PDI), ainsi que sur l'incidence des réhospitalisations pour infection ou morbidité respiratoire [3]. Il est à noter que ce bénéfice est plus net à 30 mois qu'à 18 mois et s'accroît avec le volume de lait maternel administré durant l'hospitalisation des grands prématurés. Ainsi, en moyenne, 10 ml/kg/j de lait maternel améliorent de 0,53 points le score de Bailey évalué à l'âge de 2 ans. La présence d'acides gras polyinsaturés de différents facteurs de croissance comme l'IGF1 est probablement impliquée dans cet effet.

### 3. Adéquation des apports protido-caloriques optimaux

Des apports protido-caloriques adéquats durant les premiers jours ou premières semaines de vie chez des anciens grands prématurés peuvent avoir une influence importante sur leurs performances verbales à l'adolescence. Ainsi plusieurs études ont montré qu'une augmentation de l'apport protidique et de l'apport calorique pendant une courte période entre 26 et 34 semaines d'aménorrhée induit une augmentation significative de l'index performance verbale chez les garçons [4]. Cependant, la bonne adéquation de l'apport protido-calorique à 4 g/kg/j et 130 à 150 kcal/kg/j théoriques est souvent difficile à obtenir en raison des comorbidités et des impératifs nutritionnels observés durant les premières semaines de vie chez le grand prématuré. L'administration d'une ration protido-calorique idéale chez le prématuré de moins de 30 semaines reste donc un challenge, mais devrait permettre une meilleure croissance staturopondérale et cérébrale et doit donc figurer parmi les priorités de la prise en charge du grand prématuré.

### 4. AGPI et évaluation neurocognitive

La supplémentation en acides gras polyinsaturés à chaîne longue (AGPI) est très débattue dans la littérature. L'impact de cette

\* Auteur correspondant.  
e-mail : olivier.baud@rdb.aphp.fr

supplémentation sur le développement psychomoteur ultérieur a fait l'objet d'une méta-analyse dans la Cochrane Data Base concluant à l'absence de bénéfice à moyen et long termes [5]. Cependant, les études retenues sont très hétérogènes. Les essais sélectionnés sont souvent anciens et concernent des prématurés moins immatures que de nos jours. Les difficultés d'évaluation sont nombreuses, et les critères de jugement sont à court terme. Malgré ces conclusions décevantes, des AGPI (et parmi eux, les AG oméga3 au premier chef desquels se trouve l'acide docosa-énoïque (DHA)), pourraient présenter un intérêt majeur dans le développement et la maturation du cerveau en développement. En effet, la DHA, l'un des constituants majoritaire de la bicouche phospholipidique membranaire du neurone, intervient dans le maintien du métabolisme énergétique mitochondrial et favorise la production de certains facteurs de croissance comme le BDNF et l'IGF1 et secondairement la plasticité synaptique et les fonctions cognitives. Ainsi des études plus récentes ont montré que la supplémentation du lait de formule en DHA et en acide arachidonique améliorerait l'acuité visuelle, le MDI à 12 mois et le VIQ à 14 mois chez de grands prématurés [6]. Enfin, une étude très récente montre que la supplémentation en DHA à 1 % permet une amélioration significative du MDI chez les grands prématurés de sexe féminin [7].

## 5. Oligo-éléments

Enfin, les oligo-éléments ont un rôle particulièrement important dans le développement cérébral [1]. Le zinc est indispensable à l'équilibre de la neurotransmission et la synaptogénèse. Le cuivre est impliqué dans le métabolisme énergétique, c'est un anti-oxydant et un cofacteur de l'accrétion du fer au niveau du cerveau. Son déficit rend le cervelet particulièrement vulnérable aux agressions. L'iode et le sélénium ont un rôle important en tant que cofacteurs du métabolisme thyroïdien. Enfin, le fer est indispensable à la myélinisation et la production des neurotransmetteurs. Son déficit, bien documenté chez l'animal (altération de la myélinisation, réduction de l'arborisation dendritique, réduction des volumes cérébraux, déficit de mémorisation) l'est beaucoup moins chez le nouveau-né humain. Cependant il a été rapporté qu'un déficit en fer était associé à une réduction du QI à 6-8 ans [1].

## 6. En conclusion

L'impact de la nutrition néonatale est particulièrement important sur la cognition et le développement verbal chez l'ancien grand prématuré. Une intervention, même brève, en période néonatale peut avoir un impact à long terme. L'alimentation par lait maternel et l'apport adéquat protido-calorique ont ainsi démontré leur efficacité. L'impact sur la cognition des acides gras, des AGPI est certes limité, mais réel, et concerne essentiellement la supplémentation en DHA. Enfin, il est intéressant de noter une dépendance du sexe sur les effets qu'induit la nutrition néonatale sur la cognition du grand prématuré. Il reste de nombreuses études à mener afin de compléter certaines données parcellaires. Ces études se heurtent à des difficultés d'évaluation et au choix des bons critères de jugement, ainsi qu'aux interactions liées aux biais environnementaux et familiaux. Il n'en reste pas moins que la nutrition néonatale est un champ d'investigation prioritaire en néonatalogie dont l'impact sur le développement neurocognitif est probablement très sous-évalué.

## Références

1. Georgieff MK. Nutrition and the developing brain: nutrient priorities and measurement. *Am J Clin Nutr* 2007;85:614S-20S.
2. Gómez-Pinilla F. Brain foods: the effects of nutrients on brain function. *Nat Rev Neurosci* 2008;9:568-78.
3. Vohr BR, Poindexter BB, Dusick AM, et al. Persistent beneficial effects of breast milk ingested in the neonatal intensive care unit on outcomes of extremely low birth weight infants at 30 months of age. *Pediatrics* 2007;120:e953-9.
4. Isaacs EB, Morley R, Lucas A. Early diet and general cognitive outcome at adolescence in children born at or below 30 weeks gestation. *J Pediatr* 2009;155:229-34.
5. Simmer K, Patole SK, Rao SC. Longchain polyunsaturated fatty acid supplementation in infants born at term. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;1:CD000376.
6. Henriksen C, Haugholt K, Lindgren M, et al. Improved cognitive development among preterm infants attributable to early supplementation of human milk with docosahexaenoic acid and arachidonic acid. *Pediatrics* 2008;121:1137-45.
7. Makrides M, Gibson RA, McPhee AJ, et al. Neurodevelopmental outcomes of preterm infants fed high-dose docosahexaenoic acid: a randomized controlled trial. *JAMA* 2009;301:175-82.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Prématurité, Nutrition

## La nutrition du prématuré : respecter son métabolisme protidique et glucidique

Nutrition of preterm: to respect protein and glucose metabolism

D. Mitanchez\*, V. Champion, I. Girard, S. Dahan, I. Demontgolfier

Université Pierre-et-Marie-Curie, Faculté de Médecine. Service de néonatalogie, AP-HP, Hôpital Armand-Trousseau, Paris, France

Le métabolisme optimal chez le nouveau-né prématuré est celui qui permet d'assurer une croissance la plus proche de celle du fœtus au même terme. Pour cela, 2 grands principes doivent être respectés : optimiser la nutrition parentérale et introduire le plus tôt possible la nutrition entérale.

### 1. La nutrition parentérale du prématuré

Les pratiques de nutrition parentérale du nouveau-né prématuré conduisaient jusqu'à récemment à des apports limités en acides aminés, des apports en glucose élevés et l'utilisation des lipides comme source importante d'énergie.

À la naissance, on observe classiquement une perte de poids importante (entre 10 et 20 %) au cours des 2 premières semaines. L'apport exclusif de glucose au cours des premiers jours de vie entraîne une perte de protéides de 0,6 à 1 g/kg/j. Ce retard initial d'apports en acides aminés n'est pas rattrapable et expose à un risque élevé de retard de croissance extra-utérin [1].

Plusieurs études récentes ont montré l'intérêt à court terme de l'administration précoce d'acides aminés, jusqu'à 3,5 g/kg/j dès le premier jour. Aucun effet indésirable sur les paramètres biochimiques classiquement étudiés (urée, acidose, ammoniémie) n'a été rapporté [2-4]. En revanche, cet apport précoce permettait une amélioration du profil sanguin des acides aminés qui devenait analogue à celui du fœtus et une augmentation de la sécrétion endogène d'insuline [2]. Les acides aminés constituent aussi des substrats pour la néoglucogénèse et interviennent donc à plusieurs titres dans le métabolisme glucidique.

L'utilisation optimale des acides aminés pour la synthèse protéique ne sera assurée que si les apports énergétiques sont en rapport. Le glucose est la principale source d'énergie fœtale et néonatale. C'est une source d'énergie essentielle pour le cerveau, particulièrement chez le prématuré pour lequel les substrats alternatifs sont quasiment indisponibles. Les besoins minimaux pour assurer le métabolisme basal sont de 4 à 6 mg/kg/min (5,7 à 8,6 g/kg/j). Mais, le glucose apporte aussi de l'énergie pour la synthèse protéique : un apport supplémentaire de 25 à 30 kcal/kg par gramme de protéides, soit 2 à 3 mg/kg/min (2,9 à 4,3 g/kg/j), est nécessaire [5]. L'apport pour un nouveau-né prématuré à J0 avec 1 g/kg/j d'acides aminés devrait être en théorie de 8,6 à 12,9 g/kg/j,

ce qui est rarement possible en raison du risque d'hyperglycémie transitoire des nouveau-nés de moins de 30 SA et de moins de 1000g au cours de la première semaine de vie.

En cas d'hyperglycémie, la stratégie qui consiste à diminuer les apports en glucose jusqu'à la résolution de l'hyperglycémie ne paraît pas adaptée au métabolisme du prématuré et aggrave la dénutrition postnatale. En revanche, l'utilisation de l'insuline exogène permet de contrôler l'hyperglycémie voire d'augmenter les apports caloriques. L'insuline améliore la glycémie par diminution de la production hépatique et augmentation de l'utilisation périphérique du glucose. Cette solution doit être associée à l'utilisation des lipides comme autre source d'énergie et à un apport optimal en acides aminés qui améliore la sécrétion de l'insuline endogène [2].

Les recommandations qui peuvent être données actuellement sont les suivantes [5-7] :

– débiter l'apport en acides aminés dès le premier jour avec au minimum 1 à 2 g/kg/j, suivi d'une augmentation régulière quotidienne jusqu'à 4 g/kg/j ;

– débiter les apports en glucose à 5 à 6 mg/kg/min (7,2 à 8,6 g/kg/j) et augmenter de 1 à 2 g/kg/j en fonction de la glycémie jusqu'au maximum de 10 à 12 mg/kg/min (18 g/kg/j). En cas d'hyperglycémie, il faut assurer un apport minimum de 6 mg/kg/min et utiliser l'insuline exogène pour permettre de maintenir les glycémies entre 5,5 mmol/l et 8,25 mmol/l. Cela permet de poursuivre l'augmentation progressive des apports en glucose ;

– introduire les lipides dès que possible, avant le troisième jour de vie, à 1 g/kg/j et les augmenter progressivement jusqu'à 3 g/kg/j en cas de nutrition parentérale exclusive.

Ces apports seront ajustés en fonction de la croissance et de l'urée sanguine qui est un bon reflet de l'apport protéidique.

### 2. La nutrition entérale

La nutrition entérale est la modalité la plus physiologique pour apporter une alimentation adaptée. Cependant, chez le nouveau-né prématuré, l'immaturation de la motricité digestive entraîne souvent des manifestations d'intolérance de cette alimentation. La crainte de l'entérococolite ulcéro-nécrosante (ECUN) fait souvent retarder le début de cette voie d'alimentation et prolonger à tort l'utilisation exclusive de la nutrition parentérale [7] : cette attitude n'apporte pourtant aucun bénéfice sur l'incidence de l'ECUN, alors qu'elle entraîne des effets délétères. Depuis quelques années, le

\* Auteur correspondant.  
e-mail : delphine.mitanchez@trs.aphp.fr

principe de l'alimentation minimale ou nutrition trophique a été mis en application chez le nouveau-né prématuré. Plusieurs études ont démontré son bénéfice sur la fonction digestive et notamment sur la sécrétion des hormones intestinales (entéroglucagon, motiline ou gastrine).

L'administration en bolus dès le premier jour de petits volumes horaires de lait (10 à 20 ml/kg/j) pendant 3 à 5 jours est bien tolérée. Cela permet de diminuer le délai d'alimentation entérale totale, de diminuer la durée d'hospitalisation, de diminuer l'incidence des infections secondaires sans augmenter le risque d'entérocolite [8]. L'augmentation du volume administré doit être prudente de l'ordre de 24 ml/kg/j. Le lait de femme est l'aliment de référence car l'utilisation de formule artificielle augmente significativement le risque d'ECUN chez le prématuré.

En revanche, sur le plan nutritionnel, le lait de femme ne constitue pas un apport nutritionnel suffisant. Il doit être enrichi progressivement à partir de 80 à 100 ml/kg/j pour apporter 3,1 à 3,25 g de protéines pour 100 kcal. L'apport calorique doit être au minimum de 120 kcal/kg/j. Ces apports minimaux doivent être reconsidérés en fonction de la croissance et de la tolérance digestive. Les apports en protéines peuvent être augmentés en regard de la croissance et du taux d'urée sanguine. Les besoins caloriques sont très variables d'un individu à l'autre et doivent être ajustés à la croissance.

### 3. Conclusion

La nutrition optimale telle qu'elle est recommandée actuellement (appelée « nutrition agressive » en raison des apports recommandés plus élevés que ceux précédemment utilisés) vise à limiter la période initiale de catabolisme associée à une perte protéique importante. Un retard initial dans la nutrition du prématuré est très difficile à corriger au cours de la période néonatale et augmente fortement le risque de retard de croissance extra-utérin. Cette nutrition considérée comme optimale est peut-être encore insuffisante pour limiter le retard de croissance extra-utérin. Certaines interrogations demeurent. Est-ce que les apports protéiques actuellement recommandés sont optimaux ? Quelle est la composition optimale des solutions d'acides aminés ? Quel est l'enrichissement du lait de femme le plus adapté et le moins néfaste ?

Quelques études ont montré des effets positifs sur la croissance jusqu'à l'âge de 2 ans d'un apport précoce élevé d'acides aminés [9, 10]. Mais, les conséquences à moyen terme de ces principes nutritionnels sur le plan de la croissance et du développement psychomoteur restent à évaluer. Enfin, la question des conséquences à long terme sur le déterminisme des maladies de l'adulte comme le diabète ou les maladies cardiovasculaires n'est pas encore résolue.

### Références

1. Denne SC, Poindexter BB. Evidence supporting early nutritional support with parenteral amino acid infusion. *Semin Perinatol* 2007;31:56-60.
2. Thureen PJ, Melara D, Fennessey PV, et al. Effect of low versus high intravenous amino acid intake on very low birth weight infants in the early neonatal period. *Pediatr Res* 2003;53:24-32.
3. Ibrahim HM, Jeroudi MA, Baier RJ, et al. Aggressive early total parental nutrition in low-birth-weight infants. *J Perinatol* 2004;24:482-6.
4. te Braake FW, van den Akker CH, Wattimena DJ, et al. Amino acid administration to premature infants directly after birth. *J Pediatr* 2005;147:457-61.
5. Thureen PJ, Hay WW Jr. Intravenous nutrition and postnatal growth of the micropremie. *Clin Perinatol* 2000;27:197-219.
6. Simmer K. Aggressive nutrition for preterm infants--benefits and risks. *Early Hum Dev* 2007;83:631-4.
7. Hay WW Jr. Strategies for feeding the preterm infant. *Neonatology* 2008;94:245-54.
8. Tyson JE, Kennedy KA. Trophic feedings for parenterally fed infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;3:CD000504.
9. Kotsopoulos K, Benadiba-Torch A, Cuddy A, et al. Safety and efficacy of early amino acids in preterm <28 weeks gestation: prospective observational comparison. *J Perinatol* 2006;26:749-54.
10. Poindexter BB, Langer JC, Dusick AM, et al. Early provision of parenteral amino acids in extremely low birth weight infants: relation to growth and neurodevelopmental outcome. *J Pediatr* 2006;148:300-5.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Lait maternel, Prématurés,  
Nutrition

## Analyse chimique automatisée du lait maternel

Mid-infrared spectrometric analysis to evaluate nutritional content of human milk bank

V. Rigourd

Lactarium d'Ile-de-France, Paris, France

### 1. Objectifs

Valider une méthode rapide de mesure de la composition en protides, lipides et lactose du lait de femme.  
Répondre à la question : y a-t-il une variabilité de composition significative des différents lots de lait de femme distribués par le lactarium d'Ile-de-France [1,2] ?

### 2. Méthodologie

L'analyse chimique automatisée du lait maternel a été réalisée à l'aide d'un appareil largement utilisé dans l'industrie laitière : le Milkoscan Minor® (FOSS) [3,4]. Le Milkoscan Minor® est un spectromètre moyen infrarouge (interféromètre de Michelson), permettant de disposer de l'ensemble de l'information spectrale nécessaire au dosage de la matière grasse, des protides totaux et du lactose. L'étape de calibration a été réalisée selon les recommandations de la société FOSS sur 15 échantillons pour lesquels les dosages ont été réalisés en parallèle dans 2 laboratoires avec la méthode de référence (Liège, Pr. J. Rigo et Laboratoire Labreron) et au lactarium avec le Milkoscan Minor®. L'étude a ensuite été effectuée sur 98 échantillons (lots) de lait de femme constitués au lactarium d'Ile-de-France. Parmi ces lots, 23 correspondaient à des lots constitués de plusieurs sous lots et les 75 autres à des lots constitués à partir du lait d'une même donneuse.

### 3. Résultats

Un simple réglage de biais +0,79 % (0,79 g/100 ml) pour les lipides et -1,47 % (1,47 g/100 ml) pour les protides permet d'ajuster les valeurs du Milkoscan Minor® sur celles obtenues par la méthode de référence avec une très bonne corrélation de 0,99 et 0,91 respectivement. La calibration du Milkoscan Minor® s'adapte bien à l'analyse du lait humain après un simple ajustement de biais. La répétabilité entre 2 déterminations était inférieure à 0,05 %, donc parfaite. Le Milkoscan Minor® peut être utilisé comme outil d'analyse rapide de la composition chimique du lait humain. Les résultats obtenus à partir des échantillons de lait de lactarium sont résumés dans le *tableau I*.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : ipp-lactarium@wanadoo.fr

**Tableau I**  
Résultats obtenus à partir des échantillons de lait de lactarium

Teneur en g/100 ml	Lait de lactarium (n = 98)	Lots constitués de donneuses uniques (n = 75)	Lots constitués de plusieurs sous-lots (n = 23)
Lipides	3,51 [1,93-4,73]	3,51 [1,84-4,73]	3,52 [2,28-4,58]
Protides	1,57 [0,7-2,36]	1,66 [0,7-2,36]	1,44 [1,14-1,93]

### 4. Conclusion

Le lait de lactarium est censé être un mélange de surplus de lait de femmes ayant accouché à terme et de différents âges de lactation, obtenu par tire-lait ou expression manuelle ; il devrait avoir une composition stable et schématiquement semblable à celle du lait dit transitoire de femme ayant accouché à terme. Nos résultats prouvent que ce n'est pas le cas ; il existe une variabilité significative d'un lot à l'autre en termes de teneur en protides et lipides [5,6]. Actuellement, de plus en plus de mères ayant accouché prématurément font don de l'excédant de lait non consommé par leur enfant et certains lots sont constitués du lait d'une même donneuse. Comme le prouvent nos résultats, ces 2 phénomènes accentuent la différence obtenue d'un lot à l'autre et corroborent ceu de Wilson-Clay et al. [7].

Une étude systématique de la qualité nutritionnelle du lait de lactarium nous paraît être l'étape préliminaire indispensable à l'ajustement optimal de l'apport nutritionnel des pré-termes pour que le lait de lactarium puisse garder son titre de « gold standard » pour la nutrition des prématurés [8,9]. Équilibrer au mieux la balance énergétique et métabolique des pré-termes, c'est essayer de prévenir les carences comme les surcharges protidico-énergétiques pour favoriser leur croissance statur pondérale, participer à l'amélioration de leur développement neurologique et à la prévention de certaines pathologies métaboliques à plus long terme [10,11].

### Références

1. Cooke RJ. Adjustable fortification of human milk fed to preterm infants. *J Perinatol* 2006;26:591-2.
2. Menjo A, Mizuno K, Murase M, et al. Bedside analysis of human milk for adjustable nutrition strategy. *Acta paediatr*. 2009;98:380-4.

3. Corvaglia L, Battistini B, Paoletti V, et al. Near-infrared reflectance analysis to evaluate the nitrogen and fat content of human milk in neonatal intensive care units. *Arch Dis Fetal Neonatal* 2008;93:F372-5.
4. Polberger S, Lönnerdal B. Simple and rapid macronutrient analysis of human milk for individualized fortification: basis for improved nutritional management of very-low-birth-weight infants? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993;17:283-90.
5. Saarela T, Kokkonen J, Koivisto M. Macronutrient and energy contents of human milk fractions during the first six months of lactation. *Acta Paediatr* 2005;94:1176-81.
6. Weber A, Loui A, Jochum F, et al. Breast milk from mothers of very low birthweight infants: variability in fat and protein content. *Acta Paediatr* 2001;90:772-5.
7. Wilson-Clay B. Determination of milk fat, protein and lactose content: The milk of human kindness: Standard 141A, International Dairy Federation, Brussels, Belgium, 1990.
8. de Halleux V, Close A, Stalport S, et al. Intérêt de la supplémentation du lait maternel « à la carte » *Arch de Pédiatrie* 2007;14, Suppl 1: S5-10.
9. Arslanoglu S, Moro GE, Ziegler EE. Adjustable fortification of human milk fed to preterm infants: does it make a difference? *J Perinatol* 2006;26:614-21.
10. Singhal A, Cole TJ, Fewtrell M, et al. Promotion of faster weight gain in infants born small for gestational age: is there an adverse effect on later blood pressure? *Circulation* 2007;115:213-20.
11. Whitfield JM, Hendrikson H. Prevention of protein deprivation in the extremely low birth weight infant: a nutritional emergency. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2006;19:229-31.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prématurés, Nutrition

## Nutrition du prématuré après la sortie : lait, vitamines, fer, diversification

Postdischarge feeding for preterm infants: recommendations on milk, vitamins, iron and weaning

J. Rigo\*, F. Habibi, T. Senterre, C. Pieltain, V. de Halleux

*Service universitaire de néonatalogie, CHU-CHR Citadelle, Liège, Belgique*

La récente grande amélioration de la survie des enfants de très faible poids de naissance (TFPN) a permis à la nutrition de revenir au premier plan des préoccupations des néonatalogistes : l'importance de l'alimentation pré- et post-natale, ainsi que son impact sur le devenir, tant immédiat qu'à long terme, et sur le développement ont ainsi pu être montrés.

Un retard de croissance post-natal à la sortie du service néonatal peut atteindre 50 à 100 % des prématurés de TFPN : la grande prématurité et la morbidité néonatale empêchent bien souvent la couverture optimale des besoins nutritionnels, que ce soit par voie entérale ou parentérale, ce qui peut se surajouter au retard de croissance intra-utérin (RCIU) dont l'incidence est élevée chez ces enfants (10 à 30 %).

Les conséquences à long terme du RCIU de l'enfant à terme et du retard de croissance post-natal de l'enfant très prématuré sont similaires, avec des effets délétères de cette malnutrition néonatale sur la croissance, le développement psychomoteur et la morbidité jusqu'à l'âge adulte à long terme.

### 1. Prévention de la malnutrition

Deux approches peuvent tenter de réduire l'effet à long terme de la malnutrition chez le prématuré :

- une nutrition « optimisée », dite « agressive », au cours des premières semaines de vie, dont la promotion inclut une révision des besoins nutritionnels pour favoriser la croissance avant la sortie du service néonatal ;

- une alimentation « post-discharge », au cours des premiers mois, voire de la première année, enrichie particulièrement en protéines, minéraux et oligoéléments pour favoriser le développement d'une croissance de rattrapage dans la première année.

En 2006, le Comité de nutrition de l'ESPGHAN a évalué cette nutrition « post-discharge » et a émis des recommandations [1] :

- la nutrition des premières semaines de vie peut conditionner significativement le développement psychomoteur et la santé d'un prématuré, et ce jusqu'à l'âge adulte ;

- une surveillance attentive de la croissance au cours des premières semaines de vie doit permettre d'identifier les groupes à risque de retard de croissance prolongé mais aussi d'éviter tout risque de carence ou de surcharge ;

- une nutrition précoce optimisée permet d'éviter ou de réduire le retard de croissance postnatal des grands prématurés et de limiter le recours au lait enrichi après le retour à domicile ;

- pour un enfant eutrophe pour son âge gestationnel à la sortie du service néonatal, l'alimentation au lait maternel, ou à défaut avec un lait de départ classique, doit être conseillée en tenant compte de ses besoins spécifiques tels qu'en acides gras polyinsaturés à longues chaînes (AGPILC)... ;

- en cas de retard de croissance à la sortie du service néonatal, l'utilisation du lait de mère doit toujours être encouragée, mais en dehors de l'alimentation au sein, l'utilisation de fortifiants est souhaitable. En alimentation artificielle, l'utilisation des laits pour prématurés jusqu'au terme théorique, puis de laits postdischarge pendant les premiers mois (< 3 mois), peut être promue en surveillant étroitement la croissance ;

- de nouvelles recherches doivent être entreprises pour définir les besoins spécifiques des prématurés au cours de la première année, mais aussi pour préciser l'intérêt de la diversification alimentaire sur la croissance et le développement des prématurés.

L'approche individuelle est donc favorisée aux dépens de la promotion large de l'utilisation de formule pour prématuré ou « post-discharge » au cours de la première année, dont on connaît mal les effets potentiels délétères à long terme.

### 2. Actualisation des données

Depuis lors, l'utilisation prolongée de formules enrichies (de rapport protéino-énergétique augmenté) au cours des 6 premiers mois ou de la première année chez des enfants prématurés, n'a montré aucun bénéfice sur la croissance, la minéralisation osseuse ou la composition corporelle mais pourrait favoriser le développement de la masse maigre aux dépens de la masse grasse. Une alimentation isocalorique mais enrichie en protéines et en minéraux a montré un bénéfice sur la croissance et la minéralisation osseuse, avec une fenêtre d'intervention relativement étroite qui se limiterait au mois entourant le terme théorique.

### 3. Risques potentiels d'une alimentation enrichie au cours de la première année

Chez l'enfant à terme, les recommandations actuelles tendent à réduire au cours de la première année les apports protéiques, qui, en favorisant la croissance, permettraient plus tard l'appa-

\* Auteur correspondant.  
e-mail : J.rigo@ulg.ac.be



rition d'obésité, diabète, hypertension ou maladies vasculaires, hypothèse corroborée par les premiers résultats de l'étude multicentrique européenne (*European Childhood Obesity Trial*). Chez le prématuré, une augmentation de l'apport protéique au cours de la première année pourrait avoir des effets analogues, potentialisés par le retard de croissance initial. Pour des nouveau-nés à terme hypotrophes, des effets négatifs d'une alimentation « post-discharge » sur la pression artérielle à l'âge de 6 ou 8 ans et sur le développement mental à 18 mois ont été évoqués.

#### 4. Intérêt de l'approche préventive

Favoriser la croissance dès les premiers jours de vie devrait permettre de réduire significativement le retard de croissance post-natal, surtout pour les prématurés de TFPN. L'expérience du service universitaire de néonatalogie de l'Université de Liège va dans ce sens : la croissance de 100 prématurés de moins de 1 250 g, hospitalisés dans le service en 2006 et 2007, ayant reçu dès la naissance une alimentation parentérale optimisée (apport protéique de 2 à 2,5 g/kg/j dès le premier jour de vie, atteignant 4 g/kg/j avant la fin de la première semaine), a été revue. Ces apports protéiques élevés ont été maintenus tout au long du séjour néonatal par enrichissement du lait maternel tant en énergie qu'en protéines, ou par l'utilisation de formule pour prématuré de teneur en protéines élevée. Parmi les 80 nouveau-nés eutrophes à la naissance, 91 % le restent, tandis que parmi les 20 nouveau-nés avec un retard de croissance intra-utérin initial, 20 % ont une croissance de rattrapage et deviennent eutrophes au moment de la sortie. Ces résultats plaident en faveur de l'approche préventive de la malnutrition post-natale et suggèrent qu'à la sortie du service néonatal, une nutrition adaptée individuellement soit favorisée, comme préconisé dans les recommandations de l'ESPGHAN de 2006.

#### 5. Besoins spéciaux des prématurés à la sortie du service néonatal [2]

À la sortie du service néonatal, les besoins des prématurés diffèrent de ceux des enfants à terme qui sont restés alimentés par voie transplacentaire tout au long de la grossesse. Différentes études semblent suggérer que les besoins en minéraux, en fer, en oligo-éléments (tels que le zinc ou le cuivre), en vitamines

(comme la vitamine A ou D), ou en AGPILC sont plus élevés chez les anciens prématurés que chez les nouveau-nés à terme. D'autre part, l'utilisation systématique des préparations pour nourrissons particulièrement faibles en protéines apparaît inadaptée aux besoins des prématurés au cours des premiers mois, car, bien souvent, ils sortent du service néonatal avant le terme théorique, à un moment où leur vitesse de croissance est toujours supérieure à celle des nouveau-nés à terme.

#### En conclusion

L'alimentation des prématurés après la sortie du service néonatal reste débattue et nécessite de nouvelles investigations. Plutôt qu'une approche collective par la prescription généralisée de laits pour prématuré ou de formules enrichies, il convient de **favoriser l'approche individuelle avec analyse de la croissance depuis la naissance et appréciation des besoins nutritionnels particuliers. L'allaitement maternel sera privilégié ; des compléments** sous forme de fortifiants ou de formule pour prématurés peuvent s'avérer nécessaires au cours des premières semaines. En cas d'allaitement artificiel, les **préparations pour nourrissons enrichies en AGPILC** ont la composition qui apparaît la plus adaptée aux besoins particuliers des prématurés, malgré leur teneur modérée en protéines. **En cas de retard de croissance significatif, le maintien d'une alimentation au moyen d'un lait pour prématuré ou d'une formule enrichie** reste nécessaire au cours des premières semaines voire des premiers mois, pour maintenir la croissance de rattrapage initiée en fin d'hospitalisation.

#### Références

1. ESPGHAN Committee on Nutrition, Aggett PJ, Agostoni C, et al. Feeding preterm infants after hospital discharge: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:596-603.
2. Agostoni C, Buonocore G, Carnielli VP, et al; ESPGHAN Committee on Nutrition. Enteral nutrient supply for preterm infants: commentary from the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:85-91.

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Prévention, Fluor, Carie dentaire

## Prévention bucco-dentaire chez l'enfant : les moyens dont on dispose

### Dental prevention in children: the current preventive methods

F. Courson<sup>1</sup>\*, R. Assathiany<sup>2</sup>, S. Vital<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Odontologie Pédiatrique, Faculté dentaire de Montrouge, Université Paris-Descartes, Montrouge, France

<sup>2</sup> Pédiatre, Association Française de Pédiatrie Ambulatoire, France

Conformément à la loi du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique, on distingue 2 niveaux dans l'approche des problèmes de santé bucco-dentaire :

- la prévention individuelle : Elle correspond à différentes étapes appartenant à la fois au domaine des sciences comportementales et clinique pour tendre vers une prévention individuelle optimale ;
- la prévention collective ou communautaire : Mise en place au niveau de la population, elle se fait principalement par l'usage de programmes. Cette approche correspond à des actions de santé bucco-dentaire qui visent à pallier les insuffisances d'individus au sein d'une population.

En matière de santé bucco-dentaire, ces approches ont considérablement évolué cette dernière décennie tant au niveau de la prévention primaire que de la prévention secondaire. Dans tous les cas, elle implique de multiples acteurs dans et en dehors du système de santé. Cette action préventive repose d'autre part sur une démarche beaucoup plus scientifiquement fondée notamment par une analyse plus étayée des problèmes de santé bucco-dentaire et de leurs déterminants tant au niveau de l'individu que des populations. Elle a permis de mettre en place des stratégies susceptibles d'être plus efficaces. Ces 2 types de prévention visent à supprimer les facteurs de risques dits modifiables, c'est-à-dire associés au développement de la maladie en intervenant par le conseil ou par des actes thérapeutiques.

### 1. Prévention primaire

Elle consiste essentiellement à empêcher l'apparition de la maladie en agissant essentiellement sur les facteurs de risque. Ces facteurs de risque sont connus et propres à l'étiologie de la carie dentaire : bactérie, alimentation, hôte et une notion de temps d'exposition à ces facteurs de risques. On peut y associer également des facteurs propres à l'enfant et à son environnement (niveau socioéconomique, état bucco-dentaire des parents et de la fratrie, handicap, médicaments au long cours).

À l'échelle de la communauté, cette prévention repose essentiellement sur la promotion de bonnes habitudes d'hygiène bucco-dentaire notamment à l'école. Ces programmes restent surtout l'œuvre de démarches locales (communes, conseils généraux...) par le biais d'associations le plus souvent. Il existe également un

programme de prévention primaire par une supplémentation dite « passive » comme l'utilisation de sel fluoré dans la restauration.

À l'échelle de l'individu, elle consiste à dispenser les bons conseils en matière d'hygiène bucco-dentaire et d'alimentation. Ces conseils varient en fonction de l'âge de l'enfant et sont résumés dans le *tableau 1*.

### 2. Prévention secondaire

Elle détecte la maladie précocement, à un stade initial lorsqu'elle est encore asymptomatique. La prévention secondaire consiste donc au niveau bucco-dentaire à l'ensemble des moyens mis en œuvre pour dépister et intercepter les premiers signes de la carie dentaire (simple déminéralisation de l'émail encore réversible par exemple) afin de réduire la prévalence de la maladie. La notion de dépistage, distincte du diagnostic, repose sur l'identification de facteurs de risque par l'interrogatoire et l'examen clinique. Ce dépistage permet ensuite de proposer une stratégie adaptée tant au niveau de l'individu que la population ciblée.

En France, dans le cadre du plan national de prévention bucco-dentaire, il a été mis en place le programme « M'T dents » en 2007 dans la continuité du bilan bucco-dentaire. Par le biais d'une convention avec l'Assurance Maladie, les patients de 6, 9, 12, 15 et 18 ans peuvent bénéficier d'un examen de prévention gratuit et du remboursement gratuit à 100 % des soins éventuels consécutifs à cette visite. Ces dispositifs tendent à inciter les parents et leurs enfants à consulter pour intervenir plus précocement et donner les bons conseils en matière d'hygiène et d'alimentation. Les premières évaluations de ces actions sont contrastées ; les populations qui en auraient le plus besoin sont celles qui en profitent le moins. Les facteurs d'explication sont variés et relèvent tant de facteurs sociologiques que structureaux [1].

La consultation chez un chirurgien dentiste doit se faire la première année après l'évolution des premières dents. Pour cette première consultation, le chirurgien-dentiste pourra évaluer le risque carieux de l'enfant et donner ainsi des conseils sur la prévention bucco-dentaire (hygiène, alimentation) et adapter l'utilisation des fluorures [2,3]. En fonction du risque carieux, s'il est faible, les visites peuvent se réaliser annuellement, s'il est élevé, les visites devront être rapprochées. La détermination du risque carieux est une notion essentielle en odontologie pédiatrique car elle détermine une stratégie notamment en matière de prescription de fluorures. L'AFSSAPS a établi des recommandations qui sont

\* Auteur correspondant.  
e-mail : frederic.courson@parisdescartes.fr

**Tableau I**  
**Tableau de recommandations en matière de prescription de fluor, d'hygiène bucco-dentaire et d'alimentation**

Âge	Fluor	Hygiène bucco-dentaire	Alimentation
0-6 mois	Topique sans objet et systémique non fondé*	RAS	Privilégier le sein
6 mois-3 ans	Systémique à l'aide de comprimés à faire fondre dans la bouche répartis en 2 prises, à une posologie de 0,05 mg/kg/24 h sans dépasser 1 mg/24 h en cas de RCI élevé et après bilan fluoré	Nettoyage des dents avec une compresse dès l'apparition des 1 <sup>res</sup> dents sans dentifrice au départ Brossage au moins 1 fois par jour avec un DF < 500 ppm réalisé par un adulte	Sevrage à partir de 6 mois. Risque lié au contenu du biberon après 6 mois notamment lors de prises répétées ou nocturne (identique pour l'allaitement au sein) Diversification alimentaire (apprentissage de la mastication important)
3-6 ans		Brossage au moins deux fois par jour avec un DF à 500 ppm réalisé ou assisté par un adulte	Attention au grignotage (goûter consistant et alimentation équilibrée)
6-18 ans	Comprimés à faire fondre dans la bouche sans dépasser 1 mg/24 h en cas de RCI élevé et après bilan fluoré jusqu'à l'évolution des 2 <sup>es</sup> molaires permanentes (12 ans)	Brossage au moins 3 fois par jour avec un DF entre 1 000 et 1 500 ppm voire à plus forte teneur après 10 ans Possibilité de bain de bouche fluoré	Respecter les rythmes alimentaires et éviter les prises trop fréquentes de boissons gazeuses (sodas même « light »)

\*Absence de données consensuelles – Abréviations : DF = dentifrice fluoré ; RCI = risque carieux individuel

résumées dans le tableau 1 en fonction du risque et de l'âge de l'enfant. L'action topique du fluor est privilégiée par rapport à une prise d'ordre systémique. Pour le fluor topique, il existe la traditionnelle approche individuelle (dentifrice, bains de bouche) et les applications professionnelles (vernis et gels fluorés). Les topiques fluorés sont des moyens efficaces de prévention de la carie dentaire en denture permanente chez les enfants et adolescents avec un niveau de preuve et d'efficacité élevé. En denture temporaire, seul le dentifrice fluoré et le vernis fluoré peuvent être utilisés.

Le scellement prophylactique des sillons est un acte thérapeutique non invasif visant à combler les sillons (ou anfractuosités) des molaires permanentes avec un matériau adhésif fluide. Il est inscrit à la nomenclature générale des actes professionnels depuis 2001 et remboursés chez les enfants de moins de 14 ans. L'efficacité de ce scellement est prouvée avec un haut niveau de preuve et un niveau d'efficacité élevé ; il est recommandé chez les enfants et adolescents à risque carieux ou présentant une anatomie anfractueuse des molaires permanentes [4].

## Références

1. Guillaud M, Prat H, Dematons MN, et al. Évaluation de la réalisation du bilan bucco-dentaire (BBD) conventionnel. *Rev Epidémiol Santé Publique* 2004;52:39-51.
2. Société Française d'odontologie Pédiatrique. Recommandations sur la prescription des fluorures de la naissance à l'adolescence. Recommandations sur la pratique de scellement des puits et fissures. *J Odontostomatol Pédiatr* 2004;2:157-223.
3. Agence Française de Sécurité Sanitaire des produits de Santé. Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans. Mise au point. Saint-Denis ; AFSSAPS, 2008.
4. Haute Autorité de Santé. Appréciation du risque carieux et indications du scellement prophylactique des sillons des premières et deuxièmes molaires permanentes chez les sujets de moins de 18 ans. Recommandations pour la pratique clinique. Saint-Denis ; HAS : 2005. [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Fluor, Caries dentaires

## Connaissance et application par les pédiatres ambulatoires des recommandations de l'Afssaps sur la prescription de fluor

Afssaps Guidelines on fluoride use: knowledge and adherence by pediatricians

R. Assathiany<sup>1</sup>\*, C. Salinier<sup>1</sup>, S. Opsahl-Vital<sup>2</sup>, F. Courson<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Association Française de Pédiatrie Ambulatoire, France

<sup>2</sup> Faculté de chirurgie dentaire de Montrouge, Université Paris-Descartes, Paris, France

La carie dentaire demeure, selon l'OMS, un problème majeur de santé publique dans tous les pays, avec 60 à 90 % des enfants scolarisés qui ont des caries [1]. En France, la santé dentaire des enfants s'est améliorée ces 20 dernières années ; l'indice CAO (nombre moyen de dents cariées, absentes ou obturées par enfant) est passé de 4,20 en 1987 à 1,23 en 2006 [2]. Parmi les possibles facteurs de cette amélioration, on peut citer une meilleure hygiène dentaire, (dentifrice fluoré), une alimentation plus saine (moins de grignotage, moins de sucres rapides), et une supplémentation en fluor, donnée dès la naissance. Cette amélioration globale masque des disparités importantes, les enfants socialement défavorisés ou ayant un faible accès aux soins, concentrent le plus grand nombre de caries. Les pédiatres qui suivent les enfants tout au long de leur croissance ont un rôle majeur à jouer dans la prévention des caries [3]. Les recommandations de l'Afssaps de 2002 stipulaient « dans les régions où l'eau de distribution contient moins de 0,3 mg/l de fluor, la supplémentation fluorée doit être maintenue dès la naissance jusqu'à 12 ans » ; il était également mentionné « la carie est toujours un problème de santé publique ; en revanche le risque de fluorose dentaire est faible et peut être facilement prévenu par un meilleur contrôle des apports en fluor » [4]. Effectivement l'apport excessif de fluor pendant plusieurs mois ou années lors de la phase de minéralisation des dents, peut provoquer une fluorose dentaire. Pour éviter son apparition, les apports conseillés par l'OMS ne doivent pas dépasser 0,05 mg/kg/j, et doivent toujours rester inférieurs à 1 mg par jour. La prévalence de la fluorose, due à un excès d'apports en fluor lors de la minéralisation de la dent se situe en France autour de 3 % [5] ; il n'y a pas de données récentes permettant d'affirmer l'augmentation de son incidence.

En octobre 2008, l'Afssaps a modifié les recommandations, en privilégiant le fluor topique, présent dans les dentifrices, et en conseillant l'adjonction de fluor systématique seulement après l'âge de 6 mois, après une évaluation du risque carieux et un bilan des apports fluorés [6].

Le but de ce travail est d'évaluer la connaissance et la mise en pratique de ces nouvelles recommandations, un an après leur publication, par les pédiatres ambulatoires.

### 1. Matériel et méthodes

Un bref questionnaire, comportant 7 questions ouvertes ou fermées a été élaboré ; elles concernaient la connaissance et l'application des recommandations de l'Afssaps sur la prescription de fluor. Entre le 25 septembre et le 20 octobre 2009, un courriel a été adressé à 3 reprises, à 1100 pédiatres membres de l'Association Française de Pédiatrie Ambulatoire dont l'adresse électronique était connue. Sur le courriel figurait un lien permettant d'accéder au questionnaire qui devait être rempli « en ligne », sur le site www.surveymonkey.com.

### 2. Résultats

Le nombre de pédiatre qui a participé à cette étude est de 441, ce qui correspond à un taux de réponses de 40 %. Les résultats sont représentés dans le *tableau I*.

**Tableau I**  
 Connaissance des recommandations de l'Afssaps (2008) par les pédiatres

Questions posées	Nombre de réponses (%)
<b>Connaissance des nouvelles recommandations</b>	424 (97)
<b>Mode de connaissance</b> (plusieurs réponses possibles) :	
Revue médicale	297 (73)
Délégué médical	158 (39)
Information parvenue par mail	107 (26)
Discussion avec des pairs	91 (22)
Communication lors d'un congrès	76 (19)
Réunion de Formation Médicale Continue	74 (18)
Discussion avec les parents	22 (5)
<b>Organisme à l'origine des recommandations :</b>	
– AFSSAPS	252 (61)
– HAS	143 (35)
– Ministère de la santé	6 (1)
– SFP	5 (1)
– AFPA	5 (1)
– AAP	3 (0,5)

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : assathiany@wanadoo.fr

Questions posées	Nombre de réponses (%)
<b>Connaissance du contenu</b> (plusieurs réponses possibles)* :	398 (95)
– Évaluation risque carieux individuel avant prescription fluor systémique	384 (91)
– Brossage dents dès l'âge de 6 mois avec dentifrice fluoré	194 (46)
– Dentifrice > 1 000 ppm de fluor après 6 ans	154 (37)
– Bains de bouche fluoré si RCI élevé dès 3 ans	66 (16)
– Évaluation risque carieux individuel possible seulement à l'âge de 2 ans	28 (7)
– Apport de fluor systémique plus important que fluor topique	18 (4)
<b>Application des recommandations :</b>	
– En totalité	90 (21)
– Partiellement	299 (71 %)
– Pas du tout	35 (8)
<b>Motifs de non-adhésion aux recommandations</b> (plusieurs réponses possibles) :	
– Absence de fluorose observée en pratique chez les enfants	162 (50)
– Désaccord avec les recommandations	159 (49)
– Conservation des anciennes habitudes de prescription	86 (26)
– Manque de connaissance ou d'information	29 (6)
– Autres motifs	
<b>Modification éventuelle de la prescription de fluor</b> faite à la maternité si désaccord (lors de la 1 <sup>re</sup> consultation) :	
– Toujours	117 (27)
– Parfois	232 (55)
– Jamais	76 (18)

\*Seules, les 3 premières affirmations font partie des recommandations

### 3. Discussion

La quasi totalité des pédiatres interrogés affirme connaître les nouvelles recommandations de l'AFSSAPS parues en 2008. Cette affirmation est corroborée par la connaissance de leur contenu, notamment la nécessité d'établir un risque carieux individuel avant toute prescription de fluor, et l'importance du fluor topique par rapport au fluor systémique, qui sont connues par plus de 90 % des pédiatres interrogés.

Le résultat majeur de cette étude est le contraste très net entre le niveau élevé de la connaissance des recommandations (97 %), et leur faible niveau d'application, puisqu'elles sont suivies en totalité par seulement 20 % des pédiatres. La moitié des pédiatres interrogés déclare un désaccord avec ces recommandations.

Si on analyse les caractéristiques de ces recommandations, on obtient quelques éléments d'explication [7,8]. Alors que le thème (prescription fréquente), et la forme pratique et concise de leur diffusion militent en faveur des recommandations, on peut par contre argumenter :

– la qualité scientifique, discutable en raison du niveau de preuve peu élevé des arguments à l'origine du changement des recommandations de 2002 : il n'y a pas, en France, une aggravation de l'indice CAO, ni une augmentation de la prévalence de fluorose dentaire ;

– l'applicabilité, mauvaise, avec la nécessité d'une évaluation du risque carieux pour chaque enfant et d'un bilan des apports fluorés avant une éventuelle prescription de fluor ; ces 2 impératifs surchargent une consultation déjà longue et bien remplie ;

– l'adaptabilité, également médiocre, notamment en raison de l'absence, dans le groupe de travail d'AFSSAPS, de pédiatres, pourtant très impliqués quotidiennement dans la prévention bucco-dentaire.

### 4. Conclusion

Les recommandations de l'AFSSAPS faites en 2008 sur l'utilisation du fluor dans la prévention des caries dentaires sont connues, mais contestées et non appliquées par les pédiatres ayant répondu à l'enquête. On peut donc s'interroger sur leur pertinence. En effet, les recommandations, de plus en plus nombreuses, peuvent aider les pédiatres dans leur exercice ; elles doivent cependant répondre à certains critères si on veut obtenir une adhésion forte de la part des praticiens. Peut-être, comme le suggère un éditorial récent, le moment est venu de diminuer le rythme des nouvelles recommandations, et de donner aux pédiatres les moyens et les compétences de s'approprier celles qui existent [9].

### 5. Remerciements

Les auteurs remercient les pédiatres de l'AFPA qui ont répondu à l'étude, ainsi que le docteur Georges Thiebault qui a assuré les différents mailings de l'étude.

### Références

1. Santé bucco-dentaire. OMS. <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs318/fr>.
2. L'état de santé de la population en France – Indicateurs associés à la loi relative à la politique de santé publique – Rapport 2007. Ministère du travail, des relations sociales et de la solidarité. Collection Études et Statistiques. La Documentation Française, 2008.
3. Krol DM. Dental caries, oral health, and pediatricians. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2003;33:253-70.
4. Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé. Mise au point sur le fluor et la prévention de la carie dentaire. Recommandations AFSSAPS, 2002.
5. Arbab Chirani R, Foray H. Fluorose dentaire : diagnostic étiologique. *Arch Pediatr* 2005;12:284-7.
6. Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé. Mise au point : Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans. Recommandations AFSSAPS, 2008.
7. Cabana MD, Rand CS, Powe NR et al. Why don't physicians follow clinical practice guidelines? A framework for improvement. *JAMA* 1999;282:1458-65.
8. Martinot A, Cohen R. De l'élaboration à la diffusion des recommandations de pratique clinique : quels éléments favorisent leur application ? *Arch Pediatr* 2008;15:656-8.
9. Brown HJ, Miles PV. "Guidelines" for guideline implementation. *J Pediatr* 2009;154:784-5.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fluor, Caries dentaires

## Le fluor topique ou systémique ? Existe-t-il réellement une controverse ?

Topical *versus* systemic fluoride ? is there any controversy?

J.-P. Fortier

Faculté de Chirurgie Dentaire, Université Paris-V-Descartes, Paris, France

L'action systémique du fluor intervient pendant toute la phase de formation de la couronne de la dent, bien avant son éruption, dès la naissance pour la première molaire permanente par exemple.

L'action topique se fait par contact et échanges au niveau des surfaces des dents dans la cavité buccale dès leur éruption et pendant toute la durée de la vie.

L'association de ces 2 actions, auxquelles il faut ajouter un pouvoir antibactérien sur la plaque dentaire, constitue l'essentiel de la prévention de la carie dentaire par les fluorures.

Le corps médical est un peu désorienté par les variations des mesures de prévention de la carie par le fluor depuis plus de 15 ans. Les prescriptions préconisées par l'OMS (1972) ont été remises en question à partir de 1991 pour faire l'objet de « mises au point » de l'AFSSAPS en 2001 et 2008.

L'action topique est largement exploitée en considérant que l'efficacité protectrice maximale est obtenue grâce à des apports faibles mais réguliers d'ions fluorures à la surface de l'émail des dents après leur éruption.

L'intérêt du fluor systémique dans la prévention de la carie n'est pas remis en cause. L'indication de prescription d'une supplémentation fluorée, particulièrement chez le nourrisson et le jeune enfant, est subordonnée à 2 conditions :

– l'établissement d'un « bilan fluoré » en raison de la multiplication et de la diversité des apports de fluor, (eaux des biberons, eaux de distribution, dentifrices, sels...) afin d'éviter une accumulation pouvant aboutir à un surdosage systémique ;

– la détermination du risque carieux présenté par l'individu concerné, et, en pédiatrie par exemple, dès la naissance ou la première consultation.

Ceux qui sont sensés présenter un risque carieux élevé sont, bien entendu, concernés par une prescription précoce de fluor systémique.

*Dans les cas indiqués, la supplémentation est recommandée dès l'apparition des premières dents (environ l'âge de 6 mois), à la posologie recommandée de 0,05 mg de fluor/jour et par kg de poids corporel sans dépasser 1 mg par jour tous apports fluorés confondus, afin d'éviter la survenue d'une fluorose. (AFSSAPS octobre 2008)*

Associés aux autres facteurs, (les habitudes alimentaires, les soins précoces et les précautions d'hygiène), les fluorures ont démontré leur efficacité en prévention de la carie dentaire.

Il est important que les excellents résultats obtenus dans la prévention de la carie pendant les 30 dernières années, avec l'apport des fluorures, ne soient pas compromis.

Il n'y a pas de controverse entre l'action systémique et l'action topique des fluorures qui sont complémentaires.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jp.fortier@orange.fr

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fentes labio-palatines

## Prise en charge chirurgicale des fentes labio-palatines : anatomie, calendriers et techniques des différents centres de compétence français

Surgical care of cleft lip and palate: anatomic types, surgical technics and schedules displayed by the different french "cleft centers"

I. James

*Clinique du Val-d'Ouest, 69130 Écully, France*

**N**ous décrivons les différents types de fentes et les structures anatomiques impliquées ; et nous rapporterons le résultat d'une enquête nationale portant sur les calendriers dans les différents centres de compétence ainsi que les techniques chirurgicales appliquées.

Les pédiatres (et les parents !) sont souvent déconcertés par la variabilité des calendriers et des techniques dans le traitement des fentes selon les régions, ou même au sein d'une même ville ! Ceci est dû à plusieurs facteurs : la diversité des formes anatomiques ; l'origine de formation du chirurgien (plasticien, maxillo-facial, pédiatre), et de l'environnement dans lequel il travaille (service adulte/enfant, anesthésie, néonatalogie).

Pendant de très nombreuses années tout était très dogmatique !... Chacun appliquait sa culture d'origine avec conviction ! Le résultat d'une modification technique n'étant évaluable qu'au bout de 10 à 15 ans, il est difficile de déterminer la prééminence d'un calendrier sur l'autre ; le travail en équipes pluridisciplinaires a permis de raisonner avec les données et les impératifs des autres spécialistes, et de voir nos résultats évalués par un œil différent !

La création de l'Association Francophone des Fentes Faciales en 1998 a permis l'échange entre les équipes régionales, et au sein même des équipes pluridisciplinaires : la présidence étant assurée à tour de rôle par chirurgiens, orthodontistes et orthophonistes. Prendre en charge une fente labio-palatine, c'est traiter plusieurs structures anatomiques déformées (lèvres, nez, maxillaire, palais, voile). Chaque unité a sa fonction qu'il faut préserver sans altérer celle des autres, de telle sorte que chaque fonction puisse s'exprimer : phonation, éruption dentaire, audition, croissance faciale, ventilation nasale.

### 1. Questionnaire

Utilisez-vous un obturateur néonatal ? (plaque de tétée). À quel âge opérez-vous : la lèvre, le voile, le palais, le nez, la gencive ? Quelles techniques utilisez-vous pour la lèvre, le voile, le palais, le nez, la gencive ? Mettez-vous un conformateur narinaire ?

\* Auteur correspondant.  
e-mail : i.james@valdouest.fr

### 2. Synthèse des réponses

#### 2.1. Obturateur néonatal

Cinquante pour cent des équipes (1 seule plaque active à Amiens). Les arguments contre : inutile, inefficace sur le plan orthopédique, stressante pour les parents. Les arguments pour : abaisse la langue en position intra-buccale, favorise l'alimentation, en particulier l'allaitement.

#### 2.2. Âge d'intervention

##### 2.2.1. Sur la lèvre

Pour 3 villes en période néonatale (Lille, Toulouse, Bordeaux) ; pour 4 équipes à 1 mois (Marseille, Rouen, Reims, Nancy) ; tous les autres entre 3 et 6 mois. La tendance est d'opérer en même temps le voile et la lèvre, influencée par Talmant et al. [1].

##### 2.2.2. Sur le palais

Cinq à 18 mois en majorité, 1 seule à 3 ans 1/2.

##### 2.2.3. Sur le nez

La plupart des équipes conscientes sous l'impulsion de Mac Combs [2], effectuent un geste lors du temps labial sur les cartilages ; ce geste est encore limité pour la plupart des équipes avec l'absence de recours à un conformateur narinaire post-opératoire ; c'est Talmant qui fut le plus grand promoteur français de la technique. La motivation est la nécessité absolue d'obtenir dès le temps primaire une respiration nasale de qualité, indispensable pour la croissance équilibrée des étages moyens et inférieurs, et pour la phonation. Deux équipes (Nantes : Pr Mercier et Nancy : Pr Simon) ont précisé, comme l'avait d'ailleurs fait de Mey et al. de Bruxelles [3] à Lausanne en 2008, qu'elles fermaient la fente en 1 temps si sa largeur est inférieure à 1 cm. Cinquante pour cent des équipes (en augmentation) opèrent en 1 temps les 2 côtés d'une fente bilatérale [4].

##### 2.2.4. Sur la gencive

Avec le développement des traitements orthodontiques précoces [5], les équipes ont eu à gérer de plus en plus tôt l'espace de la

fente, 80 % des équipes proposent donc une gingivoplastie associée dans la plupart des cas à une greffe osseuse, en denture lactéale si possible (non encore généralisée), mais au moins en denture mixte avant l'éruption de la canine. C'est probablement sur ce point qu'ont été faits les progrès les plus importants dans ces 5 dernières années.

### 2.3. Sur le plan technique, les divergences sont plus importantes

Deux facteurs en sont à mon sens responsables : i) le type de fente : on adapte le geste en fonction des conditions anatomiques locales, et la dissection ne sera pas strictement identique chez tous les patients (les chirurgiens l'ont beaucoup précisé lors du questionnaire) ; ii) le développement de l'expérience personnelle du chirurgien, ayant appris une technique de ses maîtres, il l'applique, puis la modifie en fonction des résultats obtenus, des échanges qu'il peut avoir avec d'autres équipes, et des remarques des membres de son équipe pluridisciplinaire.

#### 2.3.1. La lèvre

La technique de Millard, historiquement la plus utilisée, reste préconisée par 3 équipes dans sa description originale ; modifiée pour 4 autres équipes, avec en particulier la disparition de l'incision péri-alaire. Tennisson a apporté une variation de l'utilisation du lambeau triangulaire en verticalisant la cicatrice pour la rapprocher de l'orientation de la crête philtrale (3 équipes) ; le triangle étant un peu large pour augmenter la hauteur de lèvre, Malek [6] l'a modifié en double triangle (4 équipes).

#### 2.3.2. Le voile

Les techniques sont également variées : Veau-Wardill, Furlow, Sommerlad, sont les plus souvent proposées, en chirurgie primaire ou secondaire. Il n'est en effet pas rare qu'une équipe qui utilise couramment et avec de bons résultats une des techniques, en choisisse une autre en cas de résultat imparfait.

#### 2.3.3. Le palais

Il a été démontré que les facteurs limitant la croissance sont d'une part les décollements et mobilisations tissulaires importants, et d'autre part le fait de laisser des zones cruentées, qui en cicatrisant vont entraîner un collapsus tissulaire. L'ensemble des équipes s'efforce de trouver des techniques pour une fermeture étanche en 2 plans (plan nasal et plan buccal), associée à un greffon périosté pour 2 équipes, en laissant le minimum de zone cruentée et en décollant le minimum les fibro-muqueuses, citant Veau : « le plus grand ennemi de la croissance est le chirurgien » [7]. En fermant

dans le même temps lèvre et voile on assiste à une réduction de la largeur de la fente, propice à une fermeture quelques mois plus tard avec un peu de décollements [1].

#### 2.3.4. Le nez

Chacun rapporte une dissection adaptée aux conditions locales, le but étant d'avoir en post-opératoire immédiat une symétrie cartilagineuse (alaires, septum) ; aucune équipe ne réalise d'ostéotomie sur la cloison, inévitablement déviée en cas de fente unilatérale totale ; on voit donc que les 2 facteurs responsables d'une éventuelle asymétrie nasale persistante seront : l'obliquité du plan osseux maxillaire et la déviation de la cloison osseuse. Huit équipes seulement, malgré ce geste précoce, ont recours à l'utilisation d'un conformateur narinaire (souvent artisanal), de l'avis général par manque de matériel adapté commercialisé.

## 3. En conclusion

Les buts de chaque équipe sont identiques, même si les moyens pour y parvenir sont différents [8].

## Références

1. Talmant JC, Lumineau JP, Rousteau G. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines par l'équipe du docteur Talmant à Nantes. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:116-25.
2. McComb H. Primary repair of unilateral cleft lip nasal deformity. *Operative Techniques in Plastic and Reconstructive Surgery* 1995;2:200-5.
3. de Mey A, Malevez C, Mansbach AL, et al. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines à l'hôpital des enfants Reine Fabiola de Bruxelles. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:134-7.
4. Xu H, Salyer KE, Genecov ER. Primary bilateral one-stage cleft lip/nose repair: 40-year Dallas experience: part I. *J Craniofac Surg* 2009;20:1913-26.
5. Aknin JJ. Rapport d'élaboration de référentiel d'évaluation des pratiques professionnelles : Dépistage orthodontique en denture temporaire et/ou en denture mixte, des anomalies fonctionnelles, dentaires et occlusales. ANAES, Service évaluation des pratiques. Décembre 2004.
6. Malek R. Cleft lip and palate: examination, surgery and rehabilitation: In: Malek R. *Cleft Lip and Palate: lesions, pathophysiology and primary treatment*. London, Martin Dunitz ed, 2001.
7. Veau V, Borel-Maisonny S. *Division palatine*. Paris, Masson ed, 1931.
8. Vazquez MP, Soupre V, Benateau H, et al. Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labio-alvéolo-palatovélaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:334-42.





Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Allaitement maternel,  
 Fentes labio-palatines

## Allaitement des enfants porteurs d'une fente labio-palatine

### Breast feeding infants with cleft lip and/or cleft palate

I. Loras-Duclaux

*Hépatogastro-entérologie et nutrition pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Groupement Hospitalier Est, Bron, France*

L'allaitement maternel (AM) est unanimement reconnu comme le mode de nutrition optimale pour tous les enfants. Chez l'enfant porteur d'une fente labio-palatine (FLP), il est particulièrement précieux en raison de son effet protecteur vis-à-vis des otites [1]. De plus, certains agents du lait maternel favorisent la cicatrisation après la chirurgie, réduisent l'irritation muqueuse par rapport à l'alimentation au lait industriel, en cas de passage dans les voies aériennes.

L'AM favorise le développement de la musculature oro-faciale [2] optimisant le résultat de la chirurgie et procurant de meilleures capacités d'élocution. Le sein qui est d'une structure plus souple, plus malléable, plus volumineuse qu'une tétine, s'adapte mieux aux anomalies anatomiques de la bouche et de la lèvre. L'enfant contrôle mieux l'écoulement du lait au sein qu'au biberon.

L'AM est plus qu'un mode d'alimentation ; il est aussi l'occasion de contacts physiques étroits, fréquents et d'échanges sensoriels multiples. Il contribue à la construction du lien mère/enfant, procure sécurité à l'enfant et facilite son apaisement, particulièrement en période post-opératoire.

Les enfants porteurs de FLP doivent bénéficier de conditions particulièrement favorables au démarrage de la lactation : contact peau à peau avec la mère dès la naissance permettant une première tétée précoce, puis tétées fréquentes. Néanmoins, l'allaitement au sein est souvent difficile en raison de la difficulté d'obtenir une bonne prise du sein en bouche et de son maintien pendant toute la tétée ; l'enfant a souvent du mal à générer une dépression rendant sa succion peu efficace. Différentes techniques cependant peuvent améliorer l'efficacité de la tétée [2,3] : pour obtenir une bonne prise du sein, le bébé doit ouvrir largement la bouche et sortir la langue (ceci peut être facilité par des massages faciaux avant la tétée), l'aréole doit être profondément enfouie jusqu'à la jonction palais dur, palais mou, le sein doit être maintenu pendant toute la tétée par la main de la mère, ses doigts formant un C autour du sein. Les joues et le menton du bébé peuvent aussi être maintenus par la main soutenant le sein (position de Dan Cer). En cas de fente labiale, la mère peut aussi boucher la fente avec un doigt.

Certaines positions d'allaitement sont facilitatrices :

– position verticale : elle limite les régurgitations nasales et le passage de lait dans les trompes d'Eustache, l'enfant est assis à

califourchon sur la cuisse de sa mère, rehaussé par un coussin pour avoir la bouche à hauteur du mamelon ;

– position en ballon de rugby modifiée.

Compte tenu des difficultés de succion, la lactation aura la plupart du temps besoin d'être stimulée par l'extraction du lait qui devra commencer dès le premier jour de vie. Les techniques d'extraction manuelle et au tire-lait devront être enseignées aux mères. Les séances d'extraction doivent avoir lieu sous un rythme soutenu (8 fois par 24 h).

Le lait maternel exprimé sera donné en complément des tétées. Plusieurs dispositifs sont à proposer aux parents afin qu'ils choisissent celui qui convient le mieux à leur enfant : tasse, dispositif d'aide à la lactation, seringue à embout souple, biberon de Haberman, biberon-tasse...

Il n'existe à notre connaissance aucune étude française rapportant le taux d'allaitement et sa réussite dans la population des enfants porteurs de FLP. Concernant les autres pays, les publications sont rares [4], elles font plutôt état de taux d'initiation de l'allaitement plus bas que dans la population générale. Certaines études [5,6] rapportent néanmoins un taux élevé d'initiation de l'allaitement, mais une durée plus courte que dans la population des enfants indemnes.

Le succès de l'allaitement semble conditionné à la qualité du soutien accordé aux mères et à la forme anatomique de la fente (allaitement plus aisé en cas de fente labiale isolée).

L'allaitement des enfants nés avec une FLP demande donc un investissement fort des mères, mais est tout à fait possible et souhaitable. Les familles doivent bénéficier en période prénatale d'une information claire sur les avantages, les techniques et les éventuelles difficultés de l'allaitement maternel, puis d'un suivi rapproché après la naissance par un professionnel spécifiquement formé à l'allaitement. Le soutien des associations de parents d'enfants porteurs de FLP et de mères allaitantes est également primordial.

### Références

1. Aniansson G, Svensson H, Becker M, et al. Otitis media and feeding with breast milk of children with cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2002;36:9-15.
2. Reilly S, Reid J, Skeat J; Academy of Breastfeeding Medicine Clinical Protocol Committee. Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate. *Breastfeed Med* 2007;2:243-50.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : irene.lorasduclaux@chu-lyon.fr

3. La Leche League France L'allaitement d'un bébé présentant une fente labiale et/palatine (brochure). Référents médicaux : Novembre 1997 – Révisée mars 2000. Annexe 11.
4. Trenouth MJ, Campbell AN. Questionnaire evaluation of feeding methods for cleft lip and palate neonates. *Int J Paediatr Dent* 1996;6:241-4.
5. Garcez LW, Giuliani ER. Population-based study on the practice of breastfeeding in children born with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2005;42:687-93.
6. Smedegaard L, Marxen D, Moes J, et al. Hospitalization, breast-milk feeding, and growth in infants with cleft palate and cleft lip and palate born in Denmark. *Cleft Palate Craniofac J* 2008; 45:628-32.

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies rares,  
Centres de compétence, Centres de référence,  
Fentes labio-palatines, Réseau

## Fentes labio-palatines : les Centres de Référence et de Compétence. Le principe du réseau de soins

Reference Centers, Cleft Centers. Network of care

E. Galliani, C. Bach, B. Vi-Fane, S. Soupre, I. Pavlov, C. Trichet-Zbinden,  
M.-F. Delerive-Taieb, J.-B. Leca, A. Picard, M.-P. Vazquez\*

*Centre de référence des malformations rares de la face et de la cavité buccale.  
Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, AP-HP, Hôpital Trousseau, Paris, France*

Le Plan Maladies Rares du ministère de la Santé a désigné de 2005 à 2007 les Centres de Références nationaux (CR), puis les Centres de Compétences régionaux (CC) dont les Centres des Fentes labio-palatines. Une maladie rare touche moins de 1 personne sur 2000 (fréquence), ou moins de 30 000 personnes par pathologie en France (prévalence). On dénombre environ 7000 maladies rares dont 80 % sont d'origine génétique. L'accès aux soins est souvent chaotique en raison de la segmentation médicale, de la méconnaissance de l'existence de centres spécialisés, d'une interface insuffisante ville-hôpital. Depuis 1999 des initiatives ont reçu des financements européens, comme la base de données Orphanet <http://www.orpha.net> ou Eurocat <http://www.eurocat-network.eu>. Les objectifs sont l'échange d'informations accessibles aux professionnels, aux malades, aux associations. Les missions des CR sont définies par le ministère : i) organiser la prise en charge et le suivi interdisciplinaire dans le cadre d'une filière de soins identifiée ; ii) guider les professionnels de santé participant à la prise en charge de proximité ; iii) participer à la surveillance épidémiologique, à l'animation de la recherche, à la mise en place de bonnes pratiques, en liaison avec les équipes nationales et internationales ; iv) s'engager dans une dynamique de coordination entre les CC ; v) être l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade. La fente labio-palatine est exemplaire de la nécessité de centres spécialisés multidisciplinaires, comme c'était déjà le cas en Europe du Nord, avec un réseau de soins de proximité identifié.

### 1. Les Centres de Fentes Labio-Palatines (FLP) ou le concept des « Cleft Centers » anglo-saxons

Les FLP sont répertoriées dans la liste des maladies rares d'Orphanet pour l'Europe, dans le « Rare Diseases Office » aux USA, dans les textes du ministère de la santé britannique. Elles peuvent sembler « non rares » lorsque les formes cliniques sont regroupées, mais

sont un exemple de « maladies rares » à 2 titres : i) Elles ont une grande hétérogénéité clinique et peuvent être isolées ou associées à des centaines de syndromes. Les phénotypes (et génotypes) sont variés avec des incidences thérapeutiques spécifiques. Leur fréquence, toutes formes anatomiques et syndromiques confondues, est de 1 sur 1000 naissances en Europe, mais la répartition est la suivante : fentes labiales : 25 % soit 1 sur 4000 à 10 000 naissances ; fentes labio-palatines : 45-50 % soit 1 sur 2 000 à 5 000 naissances dont au moins 35 % de formes génétiques ; fentes vélo-palatines : 25-30 % soit 1 sur 3300 à 1 sur 10 000 naissances, dont au moins 20 % de formes génétiques. On considère que 70 % des FLP sont « non syndromiques ». Les 30 % de FLP syndromiques font partie de plus de 300 syndromes malformatifs (<http://www.orpha.net>). Le Syndrome de van der Woude (1 pour 30 000 naissances) est exemplaire des problèmes diagnostiques (phénotype, génotype) et thérapeutiques (hypoplasie osseuse et tissulaire, agénésies dentaires,) et donc de la nécessité d'un travail concerté entre spécialistes expérimentés regroupés en un centre fonctionnel unique. Les mutations intéressent le gène *IRF6*. Dans notre expérience, 11 % des enfants porteurs de FLP familiales non syndromiques ont aussi une mutation *IRF6* et 4 % une mutation de *MSX*, d'où l'intérêt d'une recherche coordonnée et certifiée entre les Centres ; ii) Les FLP nécessitent une expertise multidisciplinaire avec des professionnels tous au fait de la stratégie et du plan de traitement. L'enfant est pris en charge depuis la période anténatale, la naissance, jusqu'à la fin de la croissance sur les plans du diagnostic anténatal, de la néonatalogie, de la pédiatrie, de la génétique, de la chirurgie maxillo-faciale, de la chirurgie plastique, de l'orthodontie, de la pédodontie, de l'ORL, de l'orthophonie et de l'implantologie, ce qui constitue un effet multiplicateur des consultations et actes médico-chirurgicaux avec une permanence de la concertation multidisciplinaire pendant toute cette période. Les FLP sont décelables à l'échographie morphologique fœtale dès 20 semaines. Dans ce cas elles doivent être évaluées par un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal <http://www.cpdpn.com>, avec en particulier l'avis d'un chirurgien maxillo-facial ou plasticien expert afin de déterminer précisément la forme anatomique, le syndrome, et le pronostic. À la naissance les FLP constituent un important préjudice fonctionnel, morphologique et esthétique mais parfois vital. Puis le chirurgien est le référent mais le parcours de soins est multidisciplinaire. Un enfant atteint d'une

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marie-paule.vazquez@trs.aphp.fr

FLP bilatérale va cumuler en moyenne de la naissance à 18 ans : 5 à 8 interventions chirurgicales et 80 consultations dans les différentes spécialités ainsi que de nombreux actes spécialisés dans le domaine de l'orthodontie, la pédodontie, l'ORL et l'orthophonie. Dans le cas des formes syndromiques il y a l'intrication avec la prise en charge des autres anomalies. Les stratégies thérapeutiques retentissent sur la vie scolaire et socio-familiale. D'où la nécessité de centres de compétence des FLP et des réseaux de soins permettant un maillage national et une partie des soins au plus près du domicile, en lien avec le centre de prise en charge. Les acteurs au plus près du domicile sont les pédiatres, les orthodontistes, les pédodontistes, les ORL, les orthophonistes, les psychologues, les assistantes sociales. Ils doivent être informés de la prise en charge et doivent pouvoir joindre le centre à tout moment. Chaque centre de FLP doit organiser son propre réseau de proximité, les liens directs avec les professionnels du réseau, les formations. L'idéal est un site internet interactif et une ligne téléphonique dédiée.

Le Plan Maladies Rares français a labellisé en 2007 2 Centres de Référence nationaux (CR) et 13 Centres de Compétence régionaux des FLP (CC). Les 2 CR coordonnent la surveillance épidémiologique (Logiciel CEMARA) en coopération avec Orphanet ([www.orphanet](http://www.orphanet)), les actions communes en particulier les plaquettes d'information, les formations et les activités de recherche clinique et fondamentale. Les CC ont été désignés sur l'importance de leur file active, la constitution de l'équipe, la contribution à la structuration de la filière de soins et la collaboration avec les partenaires locaux sanitaires, sociaux, institutionnels et associatifs. Une convention détaille les modalités de collaboration établies entre les CR et les CC. L'organisation se met progressivement en place. Les CR ont établi leur stratégie et constitué leurs réseaux de soins. Ils seront évalués à mi-parcours par une commission nationale *ad hoc*.

Tous les CR et les CC se sont réunis la veille du congrès de l'AFF (Association Francophone des Fentes Faciales) à Marseille en mars 2010 pour mettre en place la saisie épidémiologique nationale, la stratégie des bonnes pratiques et les collaborations de recherche. C'est une ère nouvelle qui s'ouvre dans l'organisation de la prise en charge des enfants porteurs de FLP, dans la pérennité du savoir-faire, dans la formation des professionnels, dans la recherche transnationale et internationale basée sur une épidémiologie et un phénotypage communs. Les réseaux de soins FLP permettront d'améliorer la qualité de vie de l'enfant dans tous ces aspects, éviteront des parcours chaotiques pour une pathologie dont le traitement multidisciplinaire et l'accompagnement s'échelonnent depuis la naissance jusqu'à la fin de la croissance.

## 2. Informations et références

Les références et les textes administratifs peuvent être obtenus sur demande auprès de l'auteur.

– Orphanet, <http://www.orphanet>, est un serveur d'information sur les maladies rares. Son but est de contribuer à améliorer le diagnostic, la prise en charge et le traitement des maladies rares. Il est constitué d'une encyclopédie en ligne écrite par des experts et supervisée par un comité éditorial international, et d'un répertoire des services spécialisés à destination des malades et des professionnels. Ce répertoire inclut des informations sur les consultations, les laboratoires de diagnostic, les projets de recherche et les associations de malades.

– <http://www.plateforme-maladiesrares.org>, <http://www.alliance-maladies-rares.org>, <http://www.eurordis.org>, <http://www.institutmaladiesrares.net>, <http://www.maladiesraresinfo.org>, <http://www.maladies-orphelines.fr>

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fentes labio-palatines,  
Séquence de Pierre Robin

## Fentes faciales – La séquence de Pierre Robin : choix parmi plusieurs protocoles de traitement

Facial clefts – Pierre Robin sequence: choice between several treatment protocols

A.-S. de Buys Roessingh\*, G. Herzog, C. Zbinden-Trichet, J. Hohlfeld

*Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital universitaire du Canton-de-Vaud (CHUV), Lausanne, Suisse*

En 1923, le stomatologiste français Pierre Robin décrit un groupe de patients qui souffrent d'obstruction de la sphère oro-pharyngée causée par une langue positionnée en arrière dans le pharynx (glossoptose). En parallèle, les enfants présentent également une fente palatine et une petite mandibule (micrognathie). La reconnaissance de ces 3 paramètres anatomiques constitue les premiers critères du diagnostic de « séquence de Pierre Robin » (sPR) [1]. Dans le terme « séquence », la micrognathie semble être le point de départ d'une mauvaise position de la langue qui engendre elle-même une fente palatine. Ces enfants présentent un risque élevé d'insuffisance respiratoire sur hypoxie prolongée [2]. Selon certains auteurs, le terme de sPR ne peut s'appliquer que lorsque des problèmes respiratoires et alimentaires sont présents à la naissance.

La sPR touche 1 sur 8500 enfants vivants [1]. Le rétrognathisme peut être détecté par ultrason prénatal. Cette découverte prénatale permet de préparer les parents à la malformation, et l'équipe soignante aux problèmes respiratoires. On peut différencier 2 formes de sPR :

- la forme « anatomique » concerne 40 % des cas et présente les 3 défauts anatomiques cités plus haut ;
- la forme « malformative » ou « syndromique » concerne 60 % des cas et est associée à la présence d'autres problèmes tels que des anomalies chromosomiques (syndromes de Stickler, insuffisance vélocardiofaciale (22q/11), dysplasie camptomélique ou dysostose mandibulo-faciale) ou des maladies neuromusculaires telles que les Moebius ou l'association CHARGE (*Coloboma, Heart defect, Atresia choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear anomalies/deafness*) [1].

La sévérité de l'obstruction respiratoire peut varier considérablement chez les enfants nés avec une sPR. Les caractéristiques physiopathologiques de l'obstruction des voies respiratoires concernent la position postérieure de la langue, l'interposition de la langue dans le voile, l'atteinte neuromusculaire du muscle génioglosse et des muscles du pharynx, le prolapsus de la paroi postérieure du pharynx et les mouvements médians des parois latérales du pharynx [1].

Caouette-Laberge et al. [3] ont classifié les sPR en 3 groupes selon la sévérité des problèmes respiratoires ou alimentaires. La

catégorie I concerne les enfants qui respirent en position surélevée et qui ont une bonne alimentation au biberon. La catégorie II concerne les enfants qui ont une respiration adéquate en position surélevée, mais des problèmes alimentaires associés à un gavage. La catégorie III concerne les enfants avec des troubles respiratoires à la naissance nécessitant un support respiratoire et un gavage. Chez des enfants syndromiques appartenant à ce dernier groupe, la mortalité peut s'élever jusqu'à 40 %. Les difficultés alimentaires sont en général la conséquence d'un problème respiratoire. Toutefois, même lorsque les problèmes respiratoires sont résolus, les problèmes alimentaires peuvent persister en raison principalement du palais ouvert qui empêche toute aspiration de lait. Au cours de la croissance, l'obstruction va diminuer au fur et à mesure que la mandibule grandit et que la coordination de la musculature pharyngée s'améliore [1]. Une attention particulière à la rééducation à l'oralité dès que le diagnostic est posé est primordiale afin d'éviter un dysfonctionnement persistant à long terme.

L'évaluation de ces enfants implique une combinaison de surveillance clinique, de contrôle de signes vitaux et de contrôle des gaz sanguins. La surveillance clinique concerne la détection de signes de détresse respiratoire, notamment lors de la prise des biberons. Les indications pour un traitement d'aide respiratoire sont d'une part des épisodes de désaturation (< 90 %), des signes de détresse respiratoire, une rétention de CO<sub>2</sub> avec un BE (excès de base) > 6,5, et d'autre part, au niveau alimentaire, l'incapacité de prendre du poids [4]. Le diagnostic posé, les parents doivent être avertis d'un bilan à faire incluant une consultation génétique avec caryotype et FISH 22, des radiographies de squelette, un fond d'œil et skiascopie, échographie cardiaque, dépistage de la surdité, à compléter avec une imagerie du cerveau selon les résultats.

Le traitement des problèmes obstructifs respiratoires chez les enfants avec une sPR peut être soit conservateur soit chirurgical. Il n'existe pas d'étude basée sur un grand nombre de patients et qui permettrait d'établir un arbre décisionnel clair.

Le traitement conservateur repose sur la détermination de la position dans laquelle l'enfant peut respirer de la manière la plus aisée. Dans les cas sévères d'obstruction à la naissance, l'intubation endotrachéale est souvent nécessaire en urgence mais devrait être d'une durée aussi brève que possible afin de réduire les risques de sténose sous-glottique [2]. L'intubation trachéale peut aussi se

\* Auteur correspondant.  
e-mail : anthony.debuys-roessingh@Chuv.ch

compliquer d'un pneumothorax, d'un emphysème sous-cutané. L'utilisation du masque avec pression positive (CPAP) ou d'un masque laryngé (LMA) permet d'obtenir un soutien ventilatoire temporaire ou prolongé [5]. L'utilisation du LMA évite les œdèmes des cordes vocales et les sténoses sous-glottiques qui peuvent être causées par l'intubation. Elle permet également aux patients de déglutir et de renforcer la musculature génioglosse et pharyngée. En revanche, elle ne prévient pas les risques de laryngospasme et de toux. Le tube naso-pharyngé (TNP) [4] permet de contourner l'obstruction linguale. Il est placé sous contrôle radiologique et coupé à la longueur adéquate puis fixé sur la narine de l'enfant. Le TNP est placé jusqu'à ce que l'enfant ait acquis une force musculaire et une maturation neurologique suffisantes. Les enfants peuvent également bénéficier de la pose d'une plaque palatine faite sur mesure et fixée par une pâte à la gencive. Cette plaque aide l'enfant à déglutir, imposant une position plus horizontale et antérieure de la langue [4]. L'avantage de la CPAP et du TNP est d'éviter une intubation et une intervention chirurgicale ; le désavantage est la durée de l'hospitalisation et le besoin d'une équipe médico-infirmière spécialisée.

Lorsque l'obstruction des voies respiratoires ne peut pas être maîtrisée par un traitement conservateur, un traitement chirurgical peut être envisagé. La glossopexie [6] et l'adhésion entre la lèvre et la langue (TLA) [7] sont 2 techniques qui fixent la langue en avant pour dégager le pharynx. Elles sont largement abandonnées maintenant car non fonctionnelles et laissant des séquelles durables sur la déglutition et la phonation. La distraction mandibulaire [8] par ostéogénèse se fait dans plusieurs centres avec l'avantage de raccourcir le temps d'intubation et/ou la CPAP dans les cas les plus graves. Effectuée précocement, elle laisse des séquelles orthodontiques majeures et des conséquences encore non prévisibles sur la croissance mandibulaire. La section du muscle génioglosse [9] par une incision endobuccale libre l'implantation trop basse de la langue et peut réduire la durée d'intubation. Toutes ces techniques visent à éviter une trachéostomie lourde de séquelles.

Le pronostic à la naissance pour les enfants avec sPR et des problèmes respiratoires sévères peut être bon aussi bien pour les formes syndromiques que non syndromiques. La clé du succès est le bon contrôle des voies respiratoires par une équipe multidisciplinaire afin de diminuer l'obstruction respiratoire et l'hypoxie cérébrale et de permettre un développement neurologique normal.

## Références

1. Taylor MRG. The Pierre Robin sequence: a concise review for the practicing paediatrician. *Pediatr Rev* 2001;22:125-30.
2. Schaefer RB, Gosain AK. Airway management in patients with isolated Pierre Robin Sequence during the first year of life. *J Craniofac Surg* 2003;14:462-7.
3. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg* 1994;93:934-42.
4. de Buys Roessingh AS, Herzog G, Hohlfeld J. Respiratory distress in Pierre Robin: successful use of pharyngeal tube. *J Ped Surg* 2007;42:1495-9.
5. Yao CT, Wang JN, Tai YT, et al. Successful management of a neonate with Pierre-Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long term placement of a laryngeal mask airway. *Resuscitation* 2004;61:97-9.
6. Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:232-8.
7. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg* 2004;15:819-23.
8. Easter B, Wood C, Eppley BL, et al. Mandibular traction system for adjunctive management of airway insufficiency in infants with Pierre Robin malformation sequence. *Am J Occup Ther* 1991;45:941-3.
9. Breugem CC, Olesen PR, Fitzpatrick DG, et al. Subperiosteal release of the floor of the mouth in airway management in Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg* 2008;19:609-15.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fentes labio-palatines

## Orthodontie des enfants porteurs de fentes labio-palatines : calendriers et greffes osseuses précoces

Orthodontics treatment of cleft lip and palate patients: sequences and early alveolar bone graft

A. Majourau-Bouriez

*Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, AP-HP, Paris, France*

L'orthodontie des enfants porteurs de fentes labio-palatines (FLP) a considérablement évolué et progressé ces dernières années, essentiellement en raison de la synergie des différentes spécialités impliquées dans la prise en charge de ces enfants par l'équipe pluridisciplinaire.

Le traitement orthodontique a pour but en association avec les autres traitements de permettre à ces enfants d'obtenir un résultat de qualité tant sur le plan esthétique que fonctionnel, ce qui aura un impact très fort sur leur confiance en eux.

Cependant, l'orthodontiste ne pourra intervenir que si la dentition de l'enfant est saine, ce qui sous-entend l'implication du pédiatre qui se trouve ainsi au centre de la prise en charge grâce aux premiers conseils qu'il pourra donner et relayer aux parents et à l'enfant sur le plan alimentaire et de l'hygiène bucco-dentaire. Contrairement à une idée reçue, les dents lactéales sont tout aussi importantes que les dents définitives et nécessitent un programme de prévention pour les protéger.

Le traitement orthodontique actif des patients porteurs de FLP se fait en général en 2 étapes dont le démarrage est soumis à la décision de l'équipe pluridisciplinaire : une 1<sup>re</sup> étape de courte durée vers l'âge de 5 ans (denture lactéale, ou mixte) destinée à remettre en place les éléments anatomiques de l'arcade maxillaire en préparation à la greffe osseuse (gingivopériostéoplastie) de la fente alvéolaire ou alvéolo-palatine afin de retrouver une arcade maxillaire continue en un seul morceau, et une 2<sup>e</sup> étape vers l'âge de 10-12 ans (denture définitive) pour obtenir un alignement des dents et une occlusion satisfaisants. La 2<sup>e</sup> étape est bien évidemment facilitée grâce à la greffe osseuse précoce avec gingivopériostéoplastie, qui permet aux dents définitives d'évoluer dans un contexte parodontal normalisé, garant de la longévité des dents adjacentes à la fente, et permettant le remplacement des dents manquantes par des implants dentaires en fin de croissance. Cette greffe osseuse se pratiquait classiquement vers l'âge de 7-10 ans, mais aujourd'hui de nombreuses équipes ont avancé le calendrier

pour la réaliser vers 5 ans avec de nombreux avantages sur le plan anatomique. Là encore, la décision du calendrier thérapeutique est prise par l'équipe pluridisciplinaire en fonction des priorités déterminées pour chaque enfant. Nous devons être aussi à l'écoute de nos jeunes patients pour répondre à leur demande de traitement quand ils ressentent une gêne sur le plan esthétique (une incisive mal placée, un sourire disgracieux), notamment quand cela aura un impact psychologique défavorable sur eux.

Une stabilisation du résultat obtenu à l'issue du traitement orthodontique actif (contention orthodontique) est indispensable pour éviter tout risque de récurrence.

Les progrès de la prise en charge pluridisciplinaire des patients porteurs de FLP ont permis de réduire considérablement le pourcentage d'ostéotomies maxillaires en fin de croissance, grâce à une croissance plus harmonieuse des maxillaires et une évolution dentaire normalisée.

Nos patients porteurs de fentes labio-palatines méritent d'obtenir un sourire de « star » qui leur permette de vivre sans complexe leur expression orale, tant sur le plan esthétique que fonctionnel, ce qui contribue à leur intégration sociale. L'enfant doit être impliqué dans son traitement pour obtenir un résultat optimal. Là encore, les pédiatres sont des acteurs privilégiés pour renforcer la motivation et la coopération des enfants et de leurs parents tout au long du traitement, essentielles à son succès.

Les objectifs de la communication seront de montrer à l'aide d'illustrations cliniques, les séquences de la prise en charge du traitement orthodontique des enfants porteurs de FLP en interaction avec les autres spécialités de l'équipe pluridisciplinaire, en gardant à l'esprit que l'enfant est au centre de nos priorités thérapeutiques.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : dramb@wanadoo.fr

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Fentes labio-palatines, Orthophonie

## Fentes labio-palatines : guidance orthophonique au sein de l'équipe pluridisciplinaire

### Orthophonic guidance in a multidisciplinary cleft team

C. Trichet-Zbinden<sup>1,2,3\*</sup>, A. de Buys Roessingh<sup>2</sup>, G. Herzog<sup>3</sup>, H. Martinez<sup>3</sup>, P. Oger<sup>3</sup>, M.-F. Delerive-Taieb<sup>1</sup>, V. Soupre<sup>1</sup>, A. Picard<sup>1</sup>, M.-P. Vazquez<sup>1</sup>, E. Galliani<sup>1</sup>, J. Hohlfeld<sup>2</sup>

<sup>1</sup> AP-HP, Hôpital d'enfants Armand-Trousseau, Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, Paris ; Université Pierre-et-Marie-Curie-Paris 6, UFR de Médecine Pierre-et-Marie-Curie, Paris, France

<sup>2</sup> Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne, Suisse

<sup>3</sup> AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Service de chirurgie viscérale pédiatrique, Paris, France

Dans le cadre du traitement des fentes vélopalatines, la participation systématique d'une orthophoniste spécialisée, au sein de l'équipe pluridisciplinaire, s'est généralisée [1]. Cette présence a favorisé l'évolution de la prise en charge globale des enfants. Notre intervention est devenue précoce, grâce à la mise en place de guidances parentales régulières. Leur objectif est de limiter la prescription de rééducation orthophonique de longue durée en favorisant l'aspect éducatif proposé grâce à ces ateliers. Cette évolution a été rendue possible grâce aux travaux de psycholinguistes dans les années quatre-vingt. Ils ont montré l'importance de la période pré-phonatoire (avant l'âge de 12 mois) [2]. Cette période apparaît comme essentielle pour l'acquisition et le développement de l'articulation des sons de la parole. Elle est aussi primordiale pour le développement cognitif de l'enfant. D'autre part, notre connaissance des troubles liés à l'incompétence vélo-pharyngée s'étant enrichie, nous avons souhaité intervenir précocement auprès des enfants et de leurs parents. Nous tentons ainsi de prévenir ou de limiter l'installation de troubles articulatoires graves et de phénomènes compensatoires. Ceux-ci sont, dans la majorité des cas dus à de mauvaises habitudes ou à des sollicitations inadéquates de l'entourage. Sachant qu'il est difficile de corriger ce type de troubles une fois installés, il est souhaitable de mettre en garde les parents le plus tôt possible pour les éviter. La précocité de notre action orthophonique repose et dépend, également, de celle de l'intervention chirurgicale sur le voile du palais [3]. L'installation et le développement du langage doivent se faire à l'âge normal dans des conditions anatomiques favorables (possible grâce à la réparation chirurgicale précoce) [4].

### 1. Les groupes de guidances

Trois sessions seront proposées à des enfants de même âge et présentant une même pathologie, accompagnés de préférence de leurs 2 parents [5].

Ces derniers auront été préalablement sensibilisés par le chirurgien sur le rôle important du voile du palais pour l'acquisition du langage. Des explications à l'aide de schémas et des recommandations auront été données dès la consultation anténatale et lors des temps opératoires.

La première guidance regroupe 4 à 6 enfants âgés de 12 à 16 mois. Son objectif est d'informer et de rassurer les parents. Des explications sur le rôle du voile du palais dans la phonation seront données clairement. Une fois assimilées, elles leur permettront de comprendre l'importance des exercices de souffle. Ceux-ci seront réalisés avec les parents et leur enfant et devront être pratiqués quotidiennement à domicile. Pour les mêmes raisons, nous insistons sur l'importance d'apprendre à « boire à la paille » précocement. La mobilité, l'activité du voile du palais étant sollicitées grâce à ces activités, il faut les pratiquer régulièrement et le plus tôt possible afin d'optimiser la compétence vélo-pharyngée. De même, des jeux faisant intervenir la participation des lèvres, de la langue et des joues, seront proposés et expliqués.

D'autre part, l'enfant apprenant uniquement à parler grâce à sa propre expérience [6], on insistera au cours de cet atelier de guidance sur l'importance du « feed-back » et sur la qualité et la quantité du bain de langage à fournir à l'enfant pour qu'il s'approprie au mieux la communication orale. On parlera alors de l'importance du suivi O.R.L., expliquant le risque potentiel d'otites séreuses que peuvent présenter les enfants porteurs de divisions palatines, et ses conséquences sur la qualité de l'audition. Une bonne audition étant un élément capital pour l'apprentissage de la parole [7]. Le rôle et la participation active des parents sont donc primordiaux et indispensables.

Les 2 sessions suivantes regroupent de préférence les mêmes participants entre 18 et 26 mois, puis entre 28 et 36 mois. Elles seront consacrées principalement à évaluer les acquis des enfants, à adapter les nouveaux exercices à leurs possibilités, en cherchant toujours à mobiliser le voile du palais par des jeux plus directionnels et plus toniques. Le suivi O.R.L. sera également surveillé. On pourra fréquemment juger, à ces occasions, le niveau d'acquisition de la parole, et la qualité des articulations produites dans le langage spontané. On estimera aussi (à l'oreille) la capacité de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : chantal.zbinden@hispeed.ch



fermeture vélo-pharyngée. Dans le cas d'absence de langage intelligible, de jargon, de troubles de compensation ou encore de baisse d'acuité auditive nette et handicapante, on orientera l'enfant, et seulement dans ces cas précis, vers une éducation orthophonique précoce à effectuer près du domicile.

Ces guidances permettent la mise en place des recommandations essentielles pour développer la compétence vélaire et favoriser l'acquisition du langage. Lors de ces sessions un temps libre est toujours laissé aux parents pour les questions et les échanges. Bien souvent l'expérience des uns est utile aux autres pour parvenir à l'obtention d'un exercice encore non réalisé. Il ressort de ces moments une dynamique bénéfique, les parents ne se sentant plus seuls face à certains problèmes.

La phonation est un élément capital dans les échanges inter-individus. Un handicap dans la communication orale s'avère difficilement accepté et toléré. De ce fait la participation précoce et systématique d'une orthophoniste spécialisée dans l'équipe pluridisciplinaire est pleinement justifiée. Les acquis attendus des ateliers de guidance, restent néanmoins dépendants de la qualité de la réparation chirurgicale du voile au cours de la première année de vie.

Ces bénéfices devraient pouvoir se conjuguer à ceux obtenus grâce au choix du meilleur moment pour intervenir orthophoniquement. Ceci est rendu possible par la compréhension et la connaissance du plan de traitement global par chaque membre

de l'équipe [8]. On devrait ainsi pouvoir constater une réduction de la fréquence et de la durée des traitements orthophoniques. On pourrait même espérer une diminution des indications chirurgicales secondaires.

## Références

1. Talandier C, Pavy B, Huart J et al. Le traitement de l'enfant porteur de fente vélo-palatine : rôle de l'orthophoniste dans l'équipe pluri-disciplinaire. *Réeduc Orthophon* 2003;41:43-52.
2. Trichet C. Pour le traitement chirurgical précoce. *Glossa* 1987;5:14-8.
3. Malek R. Cleft and lip palate. Lesions, pathophysiology and primary treatment. London: Martin Dunitz 2000.
4. Mousset MR. L'acquisition du langage chez l'enfant porteur d'une fente palatine. Thèse pour l'obtention du DEA de linguistique générale. Sorbonne Nouvelle, Paris, 1989.
5. Hohlfeld J, de Buys Roessingh A, Herzog G, et al. Prise en charge des fentes labio-maxillo-palatines au CHUV. *Rev Méd Suisse* 2009;5:402-8.
6. Mousset MR. Intervention précoce et recherche. *Glossa* 1987;5:6-11.
7. Baylon H, Montoya P, Pietrera P, et al. La guidance phonétique des enfants présentant une division palatine. *Glossa* 1990;22:16-26.
8. Vazquez MP, Soupre V, Benateau JB, et al. Les séquelles vélo-pharyngées dans les fentes labio-alvéolo-palatines. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:334-42.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Otite, Fentes labio-palatines

## Particularité de l'otite séro-muqueuse dans les fentes vélopalatines

Particularity of otitis media with effusion in cleft palate

F. Sevin

Hôpital Femme-Mère-Enfant, Bron, France

L'otite séro-muqueuse « OSM » résulte d'un dysfonctionnement de la trompe d'Eustache. L'imperfection de la contraction des muscles tenseurs du voile dans la déglutition et la phonation, la malposition de la cloison nasale qui aggrave une obstruction nasale avec stase sécrétoire, associée à la contre-indication de l'adénoïdectomie qui aggrave une insuffisance vélaire, concordent au fait que : « l'OSM chez l'enfant porteur de division palatine est plus fréquente, plus durable, et laisse plus de séquelles que dans la population générale » [1].

La fréquence est confirmée par une étude récente de 2009 avec 74 % contre 19 % dans la population générale [2]. À titre personnel, sur 37 enfants porteurs de fente vélopalatine surveillés entre 2007 et 2009, 56 % présentent une OSM et même 66 % si l'on considère les enfants de plus de 18 mois.

Plus durable est un élément rapporté par les auteurs [3-4] même si aucune étude comparative sur ce seul élément ne semble publiée. Si dans la population générale, la guérison survient avant 4 ou 6 ans, on constate que la persistance de la maladie survient essentiellement sur un terrain particulier, trisomie 21, immotilité ciliaire, fente labiopalatine...

Laisse plus de séquelles : l'OSM résulte d'une métaplasie muqueuse de l'oreille avec hypersécrétion dont la guérison survient lorsque l'aération de l'oreille redevient normale. Pour des raisons mal connues, la muqueuse peut évoluer sur un mode atrophique avec disparition de l'épanchement mais avec érosion de la lamina propria, véritable charpente du tympan, à l'origine de perforations, de poche de rétraction évoluant en cholestéatome, pseudo tumeur épidermique extensive et érosive. Cette évolution péjorative apparaît de façon secondaire, le plus souvent tardive, donc l'apanage des formes prolongées.

La complication principale de l'OSM est une surdité de transmission. Une perte supérieure à 30 dB pendant plus de 3 mois retarde l'acquisition du langage. L'étude récente de Flynn et al. [2] rapporte une perte auditive moyenne plus marquée dans les fentes, 37 dB versus 26 dB dans la population générale.

Aucun traitement médical n'a démontré son efficacité à moyen terme dans l'OSM et il n'y a pas d'alternative durable à la pose d'aérateurs trans-tympaniques (ATT).

L'ATT a pour but :

- de traiter la surdité de transmission ;
- de prévenir les complications évolutives.

L'efficacité, immédiate et complète, sur la surdité par l'ATT n'est contestée par personne mais sa capacité à prévenir les complications est sujette à discussion.

Un aérateur standard, type Shepard, tient en place en moyenne 6 à 8 mois et l'on estime que dans la population générale 75 % des enfants sont définitivement guéris, ce qui n'est pas le cas des fentes palatines. La répétition de cet acte sous anesthésie générale n'est pas satisfaisante, en particulier lorsque les enfants ont besoin d'autres interventions pour fermeture vélaire résiduelle, greffe osseuse, ou autre prise en charge orthodontique.

Une alternative à la pose itérative existe sous la forme d'ATT longue durée, initialement T-tubes, qui en théorie ne sont pas évacués par la migration cellulaire tympanique, et que l'on retire au bout de 2 ou 3 ans car leur tolérance diminuerait fortement après ce laps de temps.

Malgré tout, on n'évite pas toujours l'apparition de poche de rétraction dès l'extrusion d'un ATT, nécessitant des tympanoplasties de renforcement. Il existe par ailleurs des perforations séquelaires pour lesquelles le rôle de l'ATT est en cause. Certains auteurs [4] considèrent que les complications, y compris cholestéatome, sont même plus fréquentes chez les enfants ayant eu des ATT itératifs ou surtout longue durée. Pour clore toute polémique nous citerons l'article de Ponduri et al. [5] qui en reprenant 368 études de la littérature sur ce sujet, considère « qu'elles sont globalement très petites et/ou de qualité médiocre, source de résultats contradictoires ». Triglia [6] écrit : « il semblerait que la pose répétée d'ATT ainsi que leur durée, avec comme corollaire l'utilisation d'ATT dit longue durée, seraient des facteurs favorisant de perforation résiduelle, du fait de la fragilisation de la lamina propria ».

La difficulté est de savoir si c'est l'ATT qui est responsable, ou la gravité et la prolongation de la maladie dont le nombre et la durée des ATT n'est que le témoin. En effet on peut observer au cours de l'évolution des perforations spontanées et lorsqu'elles se produisent sur un ATT la perforation a tendance à s'agrandir malgré la chute du drain avec un aspect de tympan évanescant pouvant aboutir à la perforation sub-totale.

Pose répétée des ATT ou ATT longue durée ? : Les ORL réticents aux ATT longue durée ne posent ce type d'aérateur que dans les formes très rebelles sur tympan déjà altéré et rapportent un taux de perforation séquelaire élevé. D'autres sont plus prompts à

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : fontainesevin@wanadoo.fr

poser des ATT longue durée et, cause ou conséquence, décrivent moins de complications.

Fort de ces difficultés, un questionnaire a été adressé à 23 centres français de prise en charge de fentes labio-vélopalatine sur leur protocole de traitement des OSM. Je n'ai reçu que 7 réponses et il est probable que dans les non-réponses certains centres ne possèdent pas 1 ou 2 ORL attitrés ayant une expérience pour standardiser leur attitude. Dans les réponses obtenues, aucun ne pose d'ATT systématique lors de la fermeture de la fente. Tous surveillent 1 ou 2 fois par an les enfants et ne traitent que les otites séro-muqueuses compliquées.

La majorité place des aérateurs standard et ne mettent des ATT longue durée qu'en cas d'altération secondaire du tympan ou de pose trop itérative. Deux centres posent en première intention des ATT longue durée. Personne ne laisse d'aérateurs plus de 2 ans et demi.

Sur les 5 dernières années aucun cholestéatome n'est rapporté, aucun centre ne donne de perte auditive significative en fin de traitement. Seule persiste l'existence de perforations séquellaires (4 à 5 %) et le seul centre qui n'en a pas est un de ceux qui posent d'emblée des ATT longue durée. La perforation est une complication toute relative. Initialement c'est une stabilisation de l'aération de la caisse du tympan sans avoir à remettre d'ATT et sans risque d'évolution vers la rétraction. Seules des vastes perforations génèrent une surdité de transmission supérieure à 30 dB et rendent un peu plus difficile la tympanoplastie de fermeture ultérieure.

En conclusion nous citerons Timmermans et al. [7] « malgré la forte incidence de l'OSM dans les fentes vélo-palatines, le pronostic otologique à long terme n'est pas nécessairement sinistre. Il nécessite

cependant un suivi otologique diligent et la pose d'ATT ». Nous rajouterons que la prise en compte par les ORL du caractère spécifique de l'OSM des fentes vélopalatines devrait nous permettre de rendre encore plus minime le nombre de tympanoplastie en fin d'évolution.

## Références

1. Paquot-Le Brun C, Babin E, Moreau S, et al. Séquelles otologiques dans les fentes palatovelaires. Analyse et prise en charge. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:357-68.
2. Flynn T, Möller C, Jönsson R, et al. The high prevalence of otitis media with effusion in children with cleft lip and palate as compared to children without clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009. Aug 24 [Epub ahead of print].
3. Sheahan P, Blayney AW, Sheahan JN, et al. Sequelae of otitis media with effusion among children with cleft lip and/or cleft palate. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2002;27:494-500.
4. Reiter R, Haase S, Brosch S. Repaired cleft palate and ventilation tubes and their associations with cholesteatoma in children and adults. *Cleft Palate Craniofac J* 2009;46:598-602.
5. Ponduri S, Bradley R, Ellis PE, et al. The management of otitis media with early routine insertion of grommets in children with cleft palate. A systematic review. *Cleft Palate Craniofac J* 2009;46:30-8.
6. Triglia J. La prise en charge des otites séromuqueuses en 1999. [www.lesjta.com](http://www.lesjta.com).
7. Timmermans K, Vander Poorten V, Desloovere C, et al. The middle ear of cleft palate patients in their early teens: a literature study and preliminary file study. *B-ENT* 2006; 2 Suppl 4:95-101.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Fentes labio-palatines

## Les fentes labio-palatines : suivi psychologique et investissement de l'enfant dans sa famille

The cleft lip and palate: psychological following child and family investment

J. Despars\*, C. Muller-Nix, J. Hohfeld

Service Universitaire de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent (SUPEA), Hôpital Nestlé 05, Lausanne, Suisse

La naissance d'un enfant représente un événement affectif intense. Devenir parents implique un changement de statut, dans lequel chaque homme, chaque femme réaménage son identité. Même dans les situations où la grossesse se déroule sans problème particulier, les parents doivent faire le deuil de l'enfant « idéal ». C'est-à-dire celui qui a été rêvé, qui a été investi des projections parentales à travers les désirs et les attentes de chaque parent. Lorsque tout se passe bien, la souplesse de la rêverie permet néanmoins aux parents, d'accueillir l'enfant « réel », c'est-à-dire un total inconnu avec qui ils devront faire connaissance et créer un lien. Lors de l'annonce d'une fente, les parents sont brusquement confrontés à un décalage important entre cet enfant « idéal » et celui pour lequel a été diagnostiqué une malformation. Les émotions intenses qui suivent l'annonce de la fente peuvent altérer ou figer de manière transitoire les capacités adaptatives des parents. Il importe toutefois de souligner que les ressources individuelles et l'histoire personnelle jouent un rôle dans la manière de vivre cet événement. Le rôle de parent se découvre et s'expérimente à travers un parcours propre à chacun. Un enfant sur 700 environ, naît avec une fente labio-maxilo-palatine. Que l'annonce de la fente survienne lors de la grossesse ou au moment de la naissance, elle représente toujours un choc important pour les parents. Parmi les réactions possibles, les parents peuvent éprouver des sentiments de détresse et de culpabilité [1], de perte de maîtrise et d'impuissance [2,3]. Par ailleurs, plusieurs questions se posent pour les parents. S'agit-il d'une malformation isolée ? Existe-t-il des problématiques associées ? Parmi les préoccupations souvent évoquées on retrouve des craintes concernant les résultats esthétiques, les difficultés d'alimentation, le développement du langage ou encore des spécificités concernant les différentes interventions chirurgicales (douleur, vécu...). L'annonce de la fente questionne aussi les parents sur l'origine et la filiation. Pourquoi et comment cette malformation affecte-t-elle leur enfant ? Quelle incidence la fente aura-t-elle sur le développement du lien parent-enfant et sur le futur de l'enfant ? L'évolution des technologies et les compétences acquises permettent aujourd'hui de parvenir à d'excellents résultats du point de vue esthétiques et fonctionnels. Malgré ces progrès, l'aspect potentiellement

traumatique de ce diagnostic, la complexité de la situation et la perte des repères habituels peuvent venir compliquer le processus de parentalité et la rencontre avec l'enfant. Le lien parent-enfant risque de se développer dans un climat d'inquiétude et de stress. Considérant que la qualité du lien parent-enfant représente l'une des bases essentielles au développement psycho-affectif de l'enfant, l'attitude de la mère constitue un important facteur préventif pour le futur de celui-ci. La littérature montre que les enfants porteurs d'une fente n'ont aucune psychopathologie particulière. Il semble toutefois qu'ils soient davantage à risques pour développer des difficultés au niveau social en ayant une moins grande estime d'eux-mêmes, davantage d'anxiété et montrant plus souvent une attitude de retrait [4]. Plusieurs études montrent que le style d'interaction entre une mère et un enfant porteur d'une fente est différent par rapport aux dyades avec enfants sans fente. Par exemple, les interactions avec les enfants porteurs d'une fente seraient moins actives, moins enjouées [5]. Les mères se montreraient également moins sensibles à l'interprétation des signaux de leur enfant [6]. Sachant que certains bébés peuvent repérer l'état émotionnel de l'adulte, il importe d'accorder une importance à l'état psychique des parents afin que l'enfant puisse bénéficier de conditions optimales pour son développement. Une étude récente met en lien les représentations d'attachement de la mère à l'égard de l'enfant et la symptomatologie traumatique liée à l'annonce d'une fente [7]. Les résultats montrent que les mères avec un enfant sans fente présentent des représentations d'attachement davantage « sécurisées ». Les mères d'enfants avec fente présentent, quant à elles, des représentations d'attachement plus « insécures » de types désengagées. En d'autres mots, ces mères montrent une plus grande distance émotionnelle, davantage de description intellectuelle à l'égard de leur enfant, un manque de flexibilité et une plus grande pauvreté de détails au sujet de l'enfant. Les mères qui présentent des représentations d'attachement désengagées sont aussi celles qui manifestent un niveau peu élevé de stress post traumatique. Il est possible que ces mères aient besoin d'établir une distance protectrice face à des émotions trop difficiles à gérer. Ces résultats suggèrent que l'arrivée d'un enfant porteur d'une fente affecte les représentations parentales et par conséquent risque d'influencer le développement du lien parent-enfant. Il peut être toutefois difficile d'offrir un soutien à des parents qui estiment ne pas être particulièrement stressés

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : Josee.Despars@chuv.ch

et qui témoignent d'une préoccupation peu engagée à l'égard de leur enfant. Pour certains parents, particulièrement fragiles, l'offre d'un soutien à la naissance peut être vécue de manière trop intrusive. Afin d'éviter cet écueil, Viaux-Savelon et al. [8] recommandent d'offrir un soutien psychologique pendant la grossesse déjà, ceci afin de favoriser l'établissement du lien parent-enfant, comme base protectrice pour le futur de l'enfant.

Dans ces quelques paragraphes, il a été essentiellement question des enjeux psychologiques autour de l'arrivée de l'enfant. Parmi les différentes étapes qui jalonnent le développement de l'enfant, certaines peuvent parfois réactualiser, raviver ou même faire émerger un vécu qui, jusque-là, ne causait pas de soucis. Il est fréquent par exemple, que certains enfants soient la cible de moqueries et que ceux-ci réagissent par des attitudes de retrait ou d'agressivité. Il importe alors d'offrir un soutien à l'enfant et aux parents afin d'empêcher que la situation soit source de stigmates. C'est aussi parfois l'enfant ou l'adolescent, lorsqu'il se trouve confronté à des épisodes plus difficiles dans sa vie, qui tente de faire des liens, qui cherche une causalité (qui n'existe pas *a priori*) ou qui éprouve le besoin de parler. En ce sens, l'intervention d'un tiers peut parfois être nécessaire pour échanger et élaborer autour de la situation problématique, afin que l'enfant ou l'adolescent ne se représente pas uniquement par son statut d'individu né avec une fente.

## Références

1. Bradbury ET, Hewison J. Early parental adjustment to visible congenital disfigurement. *Child Care, Health Dev* 1994;20:251-66.
2. Seligman MEP. *Mothering*. San Francisco, Freeman. 1975.
3. Wong PT, Weiner B. When people ask "Why" questions, and the heuristics of attributional search. *J Pers Soc Psychol* 1981;40:650-63.
4. Collett BR, Speltz ML. Social-emotional development of infants and young children with orofacial clefts. *Infants Young Child* 2006;4:262-91.
5. Speltz ML, Goodell EW, Endriga MC, Clarren SK. Feeding interactions of infants with unrepaired cleft lip and/or palate. *Infant Behav Dev* 1994;17:131-9.
6. Koomen HM, Hoeksma JB. Maternal interactive behaviour towards children with and children without cleft lip and palate. *Early Development and Parenting* 1992;1:169-81.
7. Despars J, Peter C, Borghini A, et al. Impact of a cleft lip and/or palate on maternal stress and attachment representations. *Cleft Palate Craniofac J*. A paraître.
8. Viaux-Savelon S, Roseblum O, Mazet P, et al. La surveillance échographique prénatale des grossesses à suspicion de malformation : étude du retentissement sur les représentations maternelles. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2007;55:413-23.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fentes labio-palatines, Associations de Parents

## Associations des parents et fentes labio-palatines

Parent associations and cleft lip and/or cleft palate

I. Terzi-Meurant

*Association Suisse Romande « Le Bouche à Oreilles », Montricher, Suisse*

La fente labio-maxillo-palatine touche un enfant sur 700 en Europe. Cette malformation peut avoir des répercussions alimentaires, orthophoniques, orthodontiques, ORL et psychologiques. Malgré l'espoir de réparation qu'offre la chirurgie actuelle, la fente faciale est souvent vécue difficilement par les familles et les personnes concernées.

La chirurgie a évolué et le suivi des enfants s'améliore grâce notamment aux équipes pluridisciplinaires qui assurent une prise en charge multiple et durable. Malgré tout, les parents se retrouvent bien souvent seuls suite aux annonces de diagnostic, puis dans les difficultés quotidiennes avec leur bébé. Il leur est souvent difficile de trouver de l'aide, la fente n'étant pas toujours très bien connue des principaux intervenants de la santé. Le chirurgien ne peut pas non plus être disponible jour après jour, pour donner le soutien pratique et psychologique nécessaire. Les parents, et les mères en particulier, peuvent alors se sentir isolés, fatigués, incompris et découragés, ce qui peut avoir des conséquences pénibles pour la santé psychologique de toute la famille.

L'association de parents peut donc apporter des réponses et un soutien supplémentaire, grâce à l'expérience pratique et aux connaissances qui enrichissent chaque famille tout au long de son parcours. Certains parents apprécient cette aide non médicale et l'échange avec des personnes qui vivent les mêmes soucis et difficultés. La possibilité d'aider à leur tour d'autres familles peut aussi jouer un rôle réparateur en rendant l'événement traumatique moins vain. C'est pourquoi, maman de 2 enfants porteurs de fente, et éducatrice spécialisée de formation, j'ai créé, il y a 11 ans, l'association suisse romande pour les personnes concernées par une fente faciale, le Bouche à Oreilles. L'association, qui compte actuellement 80 membres, propose des rencontres et un petit journal. Ces rencontres permettent aux parents d'échanger et donne la possibilité aux enfants de se sentir moins isolés et de pouvoir se projeter positivement dans le futur grâce à la présence d'adultes porteurs d'une fente. L'entraide entre parents peut donc être considérée comme une ressource précieuse dans la prise en charge de cette malformation.

Durant ces 10 dernières années, Internet a considérablement modifié le paysage associatif en permettant, notamment, un

travail en réseau des différentes associations d'Europe francophone. C'est ainsi qu'associations suisses, belges et françaises ont pu mettre leurs forces en commun pour se rendre plus efficaces et plus visibles. Les forums de discussions sont à la base de cette collaboration puisque les administrateurs et créateurs des principaux sites sont aussi présidents d'association. Les 3 forums cités en références [1-3] sont administrés dans le souci que chacun y trouve sa place, que l'information donnée y soit valable et que les parents ne rentrent pas dans des polémiques sur les différents protocoles chirurgicaux. Les membres respectent ces règles et l'ambiance des discussions est conviviale. Chacun témoigne de son vécu dans le respect de l'autre, sans porter de jugement. Grâce à des modérateurs actifs, il est rare que des problèmes surviennent et la qualité des échanges est assurée.

Cette irruption soudaine d'échanges massifs d'informations entre les parents, mais aussi de sites Internet traitant du sujet des fentes, n'est certainement pas sans impact sur la relation chirurgien-patient. Les administrateurs des principaux forums sont conscients que le milieu médical a parfois quelques réticences à envoyer leurs patients sur Internet ne sachant pas ce qu'ils vont y trouver. Pourtant, jour après jour, nous constatons combien les forums permettent aux parents d'avancer et de se rassurer. C'est donc dans le souci de permettre une meilleure visibilité de ce que les parents viennent chercher et trouvent sur ces 3 forums de discussion, qu'a été menée une enquête auprès des utilisateurs. Ce document a aussi pour objectif d'améliorer le travail en réseau afin de tendre vers le but qui nous préoccupe tous : diminuer l'impact de cette malformation sur le vécu des enfants et des familles.

Un questionnaire de 25 questions a donc été envoyé par courriel aux parents membres des 3 forums [1-3] qui le désiraient. Trente-huit familles ont participé à cette enquête, dont 30 françaises, 5 belges et 3 suisses. Les enfants ont entre 0 et 18 ans, mais plus souvent entre 0 et 4 ans. Dans 2 familles, il s'agit de l'enfant à naître. Ces parents fréquentent le forum depuis au moins 10 jours et au plus 4 ans. Environ un parent sur deux visite le forum une fois par jour (46 %), moins d'un parent sur 5 le visite plusieurs fois par jour (16 %) et le tiers restant plusieurs fois par semaine (22 %) ou moins d'une fois par semaine (13 %).

La plupart des parents viennent chercher sur le forum : des échanges avec d'autres parents dans la même situation (100 %), des informations (97 %), la possibilité de se rendre utile pour

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : imeurant@gmail.com

d'autres parents (97 %), une meilleure compréhension de la problématique (95 %), des réponses qu'ils n'ont pas pu obtenir auprès du corps médical (92 %), du soutien moral (89 %), et de l'aide pour l'alimentation (65 %).

Le forum a pour effet : de rassurer les parents (oui : 81 %, parfois : 19 %), de les rendre attentifs à certains aspects de la prise en charge (oui 81 %, parfois 14 %), d'améliorer la prise en charge médicale de l'enfant par la suite (oui 59 %, parfois 16 %), de combler le manque d'informations données par le corps médical (oui 54 %, parfois 35 %) et de les aider à faire des choix pour la prise en charge médicale (oui 38 %, parfois 22 %). Certains parents disent également s'être sentis parfois inquiets après être venus sur le forum (parfois 59 %, non 38 %), mais la plupart ont surtout été rassurés (oui 81 %, parfois 19 %). Un parent sur 5 s'est senti parfois en porte à faux avec le chirurgien (parfois 22 %, non 70 %).

Deux tiers des parents pensent que l'information donnée sur ces forums est « souvent » juste et de qualité (66 %), un quart pense que l'information est « toujours » juste et de qualité (28 %). Aucun parent n'a répondu que l'information était « rarement » juste et de qualité et quelques-uns ont répondu qu'elle n'était « pas toujours » juste et de qualité (6 %).

L'utilisation d'Internet avait été déconseillée à 41 % des parents par leur chirurgien. La majorité des parents (84 %) aurait souhaité recevoir les adresses de forums et de sites Internet directement de leur chirurgien.

Dans leurs remarques les parents disent apprécier les forums pour leur facilité d'accès tant dans l'espace que dans le temps. Ils relèvent fréquemment des avantages comme la liberté d'expression, l'anonymat, la rapidité des réponses, la richesse et la quantité de l'information, ainsi que les échanges avec d'autres parents. Ils soulignent l'aide pratique quotidienne apportée par le forum, mais aussi le soutien psychologique dans l'acceptation de la malformation.

Cette enquête n'est qu'un petit échantillon des utilisateurs de ces forums, sachant que le forum [1] compte 1176 membres. Nous pouvons tout de même constater que s'il peut parfois inquiéter, le forum peut surtout soutenir, rassurer, et informer de manière efficace. Les parents apprécient cette entraide au jour le jour, que des rencontres d'associations ne peuvent apporter.

Les parents comprennent qu'Internet peut leur être déconseillé, mais il est intéressant de constater que la majorité aurait aimé recevoir directement les bonnes adresses de leur chirurgien. Cela aurait permis à certains d'éviter de tomber sur des images choquantes avant de trouver les bons sites. Quelques parents se sentent parfois en porte à faux avec leur chirurgien, et cela est lié aux différences de protocoles dans la prise en charge des fentes. S'il est vrai que les forums peuvent renforcer ces situations, les parents s'y trouvent, de toute manière, confrontés un jour ou l'autre, vu la diversité des protocoles existants.

Le forum peut donc être vu comme une aide supplémentaire efficace et plus accessible que la rencontre associative. Cette aide peut jouer un rôle important pour certaines familles et il semble donc intéressant qu'elle puisse leur être proposée. Si l'association de parents et ses rencontres est toujours d'actualité, une grande partie de l'entraide se fait et se fera sans doute de plus en plus par le biais d'Internet.

## Références

1. Association Mon enfant et son sourire. France, 2009. Forum : <http://fente-labio-palatine.forumactif.com/portal.htm>.
2. Association Câlin volé. France, 2009. Forum: <http://pierre-robin.bbactif.com/forum.htm>.
3. Association AFLAPA. Belgique, 2009. Forum: <http://aflapa.forum-sactifs.com/forum.htm>.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies métaboliques, Psychiatrie

## Maladies métaboliques : le point de vue du psychiatre

Inborn errors of metabolism: the child psychiatrist point of view

M.-F. Le Heuzey

Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris, France

L'intrication de symptômes physiques et comportementaux dans l'expression d'une pathologie n'est pas une rareté, mais une quasi constance, à la fois causes et conséquences, ou expressions simultanées d'une même affection.

Et je m'aperçois que cela fait bien longtemps que j'ai été sensibilisée à l'aspect psychiatrique des maladies métaboliques, puisqu'en 1985 je publiais, avec mon maître M Dugas dans les Archives (Françaises) de Pédiatrie un article intitulé « Symptomatologie psychotique au cours de l'évolution démentielle d'une mucopolysaccharidose de phénotype Hurler-Scheie » [1]. La connaissance des maladies métaboliques a beaucoup progressé en 35 ans, celle des troubles mentaux aussi.

Le temps de la dichotomie organique/non organique est révolu. Nous avons (heureusement) dépassé l'époque, où certains semblaient attribuer l'autisme d'un enfant aux pulsions mortifères de sa mère, où les troubles du comportement de l'enfant étaient considérés comme l'expression exclusive de la mal adaptation éducative des parents, et où à l'inverse le recours au psychiatre était imposé par certains pédiatres comme une sanction punitive aux enfants et aux parents « inhabituels ». Pédiatres et pédopsychiatres fonctionnent dans l'approche multifactorielle de l'évaluation des troubles et/ou dans leurs traitements.

La position du psychiatre dépend du contexte de consultation.

Si le diagnostic somatique est déjà porté, l'avis du psychiatre est sollicité pour l'aide à l'annonce du diagnostic, pour l'accompagnement, pour les troubles comorbides psychopathologiques ou des apprentissages : c'est la pédopsychiatrie de liaison.

Si la consultation chez le pédopsychiatre n'a pas de support somatique particulier, comment faire ?

Notre première approche est de distinguer précisément si les troubles paraissent développementaux ou s'ils sont d'apparition secondaire : par exemple devant un trouble du langage la démarche diagnostique est très différente si l'enfant n'a jamais parlé, s'il a perdu le langage (brutalement versus progressivement), si le problème est isolé ou non, etc.

Dans le domaine des troubles globaux du développement, retard global des acquisitions, et/ou symptomatologie autistique : l'attitude me paraît univoque. L'examen somatique, et les évaluations spécialisées neurologiques et génétiques sont systématiques, et le bilan métabolique est décidé par les collègues...

Dans les consultations pour troubles spécifiques des apprentissages (dysphasie, dyspraxie, dyslexie dysorthographe) les évaluations dépendent du contexte, des signes associés, de l'existence ou non de manifestations épileptiques.

Devant des manifestations comportementales bruyantes telles qu'épisode délirant ou maniaque, notre attitude dépend des signes associés, en particulier des signes confusionnels. Au minimum, un examen clinique, une recherche de toxiques et une imagerie cérébrale sont prescrits.

Les interrogations sont peut-être plus complexes dans des symptomatologies plus « banales », plus quotidiennes.

Du fait de l'absence de marqueur objectif dans la définition des pathologies mentales, nous nous référons aux critères diagnostiques des descriptions validées des grandes classifications internationales, soit le DSM IV de l'American Psychiatric Association [2], soit la CIM 10 de l'OMS [3].

La symptomatologie pédopsychiatrique comportementale peut être caractérisée en troubles externalisés et internalisés :

- les troubles externalisés correspondent au trouble déficit de l'attention/hyperactivité, au trouble oppositionnel avec provocation, au trouble des conduites ;
- les troubles internalisés recouvrent les troubles anxieux et dépressifs. Les critères diagnostiques d'inclusion et d'exclusion de chaque trouble sont strictement définis ; et c'est une atypicité qui doit attirer notre attention ;
- les troubles somatoformes comme leur nom l'indique s'expriment sous une forme somatique, et devraient n'être vus par le psychiatre qu'après élimination de toute affection somatique. Encore faut-il que les explorations médicales aient été faites complètement. Nous donnerons l'exemple d'une fillette qui nous a été envoyée pour boiterie qualifiée de trouble conversif car apparue au moment du divorce de ses parents, et chez qui nous avons diagnostiqué une tumeur du rachis. Et l'on ne rappellera jamais assez qu'on ne doit pas faire de rapprochement hâtif entre événements de vie et symptômes cliniques, d'autant qu'une authentique affection somatique a souvent des variabilités d'expression en fonction de l'environnement ;
- les troubles du comportement alimentaire sont un domaine complexe, où se mêlent facteurs psychiques et somatiques. Chez les jeunes enfants, les retards de croissance staturale et pondérale sont souvent liés à des apports insuffisants dans le cadre d'une anorexie infantile, d'un trouble de l'attachement mère/enfant. Le patient arrive généralement au pédopsychiatre après

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marie-france.leheuzey@rdb.aphp.fr



un important bilan somatique. Pourtant si malgré la prise en charge et la réalimentation, l'enfant ne progresse pas, le retour vers la pédiatrie, et en particulier la recherche d'une maladie métabolique doit à mon avis se faire [4,5]. Chez l'enfant ou l'adolescent, le tableau d'une anorexie mentale est bien défini ; on ne porte pas le diagnostic d'anorexie mentale par défaut (maigreux sans cause) mais parce que l'amaigrissement est accompagné d'un grand nombre de signes et de cognitions caractéristiques. En revanche, le bilan somatique est nécessaire pour évaluer les conséquences de la dénutrition ;

– enfin, je ne peux pas finir ce tour d'horizon sans évoquer celui des vomissements. Je suis étonnée de recevoir des enfants adressés pour vomissements diagnostiqués psychogènes car sans cause physique retrouvée. Dans le domaine psy, je connais les vomissements provoqués, je connais les manifestations de mérycisme ou les régurgitations violentes du jeune enfant, mais je connais aussi le syndrome de vomissements cycliques : ce syndrome-là n'est pas psy, mais a des répercussions anxiodépressives.

Ce dernier exemple comme les précédents permet d'insister sur la complémentarité pédiatres/pédopsychiatres et notre nécessaire alliance autour du patient et de sa famille.

Un diagnostic c'est très bien, c'est rationnel, mais la vie quotidienne quand on est malade, c'est moins bien et c'est moins rationnel.

Enfin, retenir que la pédopsychiatrie n'est pas le négatif de la pédiatrie ; un trouble psychiatrique n'est pas seulement un diagnostic différentiel, c'est aussi un diagnostic clinique.

## Références

1. Dugas M, Le Heuzey MF, Mayer M. Symptomatologie psychotique au cours de l'évolution démentielle d'une mucopolysaccharidose de phénotype Hurler-Scheie. *Arch Fr Pédiatr* 1985;42:373-5.
2. American Psychiatric Association DSM IV TR. Critères diagnostiques (Washington DC 2000); Traduction française Guelfi JD et al. Paris : Masson, 2004.
3. Classification internationale des troubles mentaux et des troubles du comportement CIM10/ICD10. Organisation mondiale de la santé. Paris : Masson, 1994.
4. Daniel M, Kleis L, Cemeroglu AP. Etiology of failure to thrive in infants and toddlers referred to a pediatric endocrinology outpatient clinic. *Clin Pédiatr* 2008;47:762-5.
5. Ficioglu C, An Haack K. Failure to thrive: when to suspect inborn errors of metabolism? *Pediatrics* 2009;124:972-9.

## Troubles du comportement : les maladies métaboliques par intoxication

Behavior and psychiatric symptoms: intoxication diseases in inborn errors of metabolism

F. Labarthe<sup>1,4,\*</sup>, H. Blasco<sup>1,2</sup>, F. Maillot<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup> Unité de spécialités pédiatriques, CHRU de Tours, Université François-Rabelais, France  
<sup>2</sup> Laboratoire de biochimie, CHRU de Tours, Université François-Rabelais, France  
<sup>3</sup> Médecine interne adulte, CHRU de Tours, Université François-Rabelais, France  
<sup>4</sup> INSERM U921, Tours, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies métaboliques, Troubles du comportement

Certaines maladies héréditaires du métabolisme (MHM) intermédiaire peuvent se révéler par des symptômes psychiatriques, notamment des troubles de la conscience et du comportement [1,2]. Il s'agit principalement des anomalies du métabolisme des protéines, aboutissant à l'accumulation de dérivés responsables d'une intoxication endogène. Dans de telles circonstances, la recherche de signes cliniques associés, ainsi que la réalisation de quelques examens biologiques simples, permettent de mener au diagnostic de MHM [2].

### 1. Quels symptômes psychiatriques ?

Les MHM par intoxication peuvent engendrer de nombreux symptômes d'allure psychiatrique, associant des troubles de la conscience et du comportement. Il peut s'agir d'un ralentissement idéomoteur avec des difficultés de concentration, ou au contraire d'accès d'agitation avec parfois un comportement agressif. Une confusion est fréquente, et peut être associée à des hallucinations de tout type, voire un délire. Ces manifestations peuvent être au premier plan de la symptomatologie clinique et faire méconnaître la présence d'autres signes discrets évocateurs d'une cause métabolique sous-jacente [1,2]. Une présentation exclusivement psychiatrique est également possible, notamment dans les hyperammoniémies par déficit du cycle de l'urée [3]. Certains troubles du métabolisme des vitamines B12 et B9 sont responsables de troubles psychiatriques notamment chez l'adolescent ou le jeune adulte [4].

### 2. Quelles maladies héréditaires du métabolisme ?

Il s'agit principalement des anomalies du métabolisme des protéines. La dégradation des protéines endogènes et exogènes (alimentation) aboutit à la production dans le sang d'acides aminés, eux-mêmes nécessaires à la synthèse des protéines de l'organisme (fig. 1). La dégradation irréversible des acides aminés se fait par des voies enzymatiques spécifiques de chaque acide aminé. Le groupement alpha-aminé, comportant l'azote, est

transféré sous forme d'ammoniaque et dégradé en urée au niveau du foie par le cycle de l'urée. L'acide aminé dépourvu de sa fonction azotée devient alors un acide organique, qui va être dégradé par des enzymes spécifiques afin de produire de l'énergie. Toutes ces étapes de dégradation des acides aminés peuvent être déficitaires et engendrer des signes d'intoxication aiguë. Ces MHM sont classées en fonction des molécules toxiques accumulées : acide aminé (aminoacidopathie, notamment la leucine, l'homocystinurie), ammoniacque (déficit du cycle de l'urée) ou acide organique (acidurie organique). Il faut rappeler que la phénylcétonurie, amino-acidopathie la plus fréquente, ne donne pas de décompensation aiguë, et les signes d'intoxication chronique (parfois psychiatriques) sont rarement vus en France depuis l'instauration du dépistage néonatal systématique de cette maladie.

### 3. Quels signes cliniques et biologiques associés ?

Les symptômes psychiatriques apparaissent habituellement sous formes d'accès aigus et font souvent évoquer une intoxication

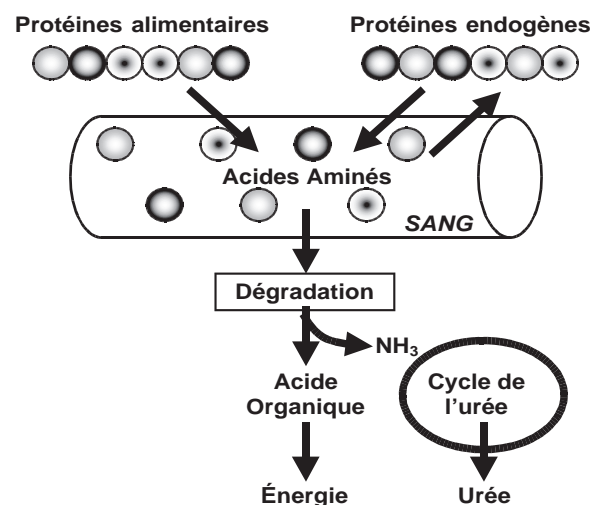


Figure 1. Métabolisme des acides aminés.

$NH_3$  : ammoniacque.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : labarthe@med.univ-tours.fr

exogène médicamenteuse, alcoolique ou alimentaire, parfois sur un fond de symptômes chroniques. La répétition d'accès aigus inexplicables doit faire évoquer une MHM par intoxication. Des circonstances déclenchantes particulières, telles qu'une charge orale en protides, une situation de protéolyse accrue (pathologie infectieuse intercurrente, vaccination, jeûne prolongé...), ou la prise de certains médicaments (valproate), doivent être recherchées. Une aversion spontanée pour les protéines (régime végétarien) doit faire suspecter un déficit du cycle de l'urée [3]. L'enquête familiale peut également être contributive, à la recherche de cas semblables. La plupart de ces maladies se transmettent sur un mode autosomique récessif (consanguinité ? cas semblables dans la fratrie ?), excepté le déficit en ornithine transcarbamylase, principal déficit du cycle de l'urée qui est de transmission liée à l'X, avec un phénotype variable chez les femmes au sein d'une même famille en raison de phénomènes de lyonisation [3].

Ces maladies s'accompagnent volontiers d'autres signes d'intoxication, notamment digestifs (nausées, vomissements,) ou neurologiques (céphalées, somnolence, coma, troubles de l'équilibre, crises convulsives de tous types...). Des signes chroniques sont également possibles, tels qu'un retard de croissance ou du développement psychomoteur. Enfin, certains signes cliniques associés peuvent d'emblée orienter le diagnostic, tels qu'une déshydratation lors d'une décompensation aiguë d'une acidurie organique, ou une odeur particulière des urines (odeur de curry dans la leucinose, odeur de pieds en sueurs dans l'acidurie isovalérique) [2]. Des signes spécifiques sont associés à l'homocystinurie : aspect marphanoïde, luxation du cristallin et accidents thromboemboliques.

La réalisation d'un bilan biologique sanguin de débrouillage (numération formule, ionogramme avec bicarbonates, fonction rénale et hépatique), ainsi que d'un gaz du sang, d'une ammoniémie et la recherche d'une cétonurie permettent de préciser l'orientation diagnostique [2]. Dans la leucinose, la biologie de routine est souvent normale, en dehors d'une ammoniémie parfois modérément augmentée. Les aciduries organiques sont classiquement associées à une acidose métabolique et une cétose, avec augmentation du trou anionique ( $[Na^++K^+]-[HCO_3^-+Cl^-] = 16 \pm 2 \text{ mmol/l}$ ) témoignant de l'accumulation d'un acide faible. L'ammoniémie est fréquemment élevée et il peut exister une acidose lactique modérée. Une neutropénie, voire une pancytopenie, est habituelle, et il peut exister des signes de défaillance hépatique (augmentation modérée des transaminases, insuffisance hépatocellulaire). Dans les déficits du cycle de l'urée, une hyperammoniémie souvent majeure est le maître symptôme biologique, bien qu'elle puisse se normaliser entre les épisodes de décompensation aiguë. L'hyperammoniémie est initialement associée à une alcalose respiratoire, mais peut évoluer rapidement vers une acidose lactique avec cétose liées à la défaillance multiviscérale et au jeûne. Des perturbations du bilan hépatique sont fréquentes.

#### 4. Comment confirmer le diagnostic ?

La confirmation du diagnostic de MHM fait appel à des examens métaboliques spécialisés : chromatographie des acides aminés plasmatiques et urinaires, chromatographie des acides organiques urinaires, et dosage de l'acide orotique urinaire. La leucinose est suspectée sur élévation des acides aminés ramifiés plasmatiques et urinaires (leucine, valine, isoleucine, allo-isoleucine). La détection d'acides  $\alpha$ -cétoniques dans les urines par la réaction avec la dinitrophénylhydrazine ou DNPH est très évocatrice, même si elle n'est pas spécifique. L'homocystinurie est évoquée sur une élévation franche de l'homocystéine totale dans le plasma. Dans les aciduries organiques, c'est la chromatographie des acides organiques urinaires qui permet d'identifier le composé toxique et qui confirme le diagnostic. Enfin, dans les déficits du cycle de l'urée, il existe habituellement une augmentation des acides aminés transporteurs d'ammoniaque (glutamine, alanine, glycine), et l'accumulation d'acides aminés en amont du déficit et leur diminution en aval permet d'orienter vers l'enzyme déficiente dans la plupart des cas. Une excrétion urinaire accrue d'acide orotique traduit une accumulation mitochondriale de carbamylphosphate, évoquant notamment un déficit en ornithine transcarbamylase. Le diagnostic du déficit enzymatique doit être confirmé par la mesure de l'activité enzymatique sur tissu et/ou fibroblastes, et par la recherche de mutations dans le gène correspondant.

#### 5. Conclusion

Des symptômes psychiatriques, seuls ou associés à des signes neurologiques ou digestifs, peuvent donc révéler une MHM par intoxication. La biologie de routine permet d'orienter le diagnostic, qui devra être confirmé par des examens métaboliques spécialisés. Le diagnostic de ces maladies est impératif et urgent car ces pathologies sont accessibles à un traitement, principalement diététique avec utilisation d'épuration. Le pronostic est lié à la rapidité de mise en route de ce traitement, avant l'installation de séquelles neurologiques irréversibles.

#### Références

1. Sedel F, Baumann N, Turpin JC, et al. Psychiatric manifestations revealing inborn errors of metabolism in adolescents and adults. *J Inher Metab Dis* 2007;30:631-41.
2. Saudubray JM, Desguerre I, Sedel F, et al. A clinical approach to inherited metabolic diseases. In: *Inborn metabolic diseases*. 4th edition. Fernandes J, Saudubray JM, Van den Berghe G et al. Ed. Heidelberg: Springer, 2006, p. 5-48.
3. Legras A, Labarthe F, Maillot F, et al. Late diagnosis of ornithine transcarbamylase defect in three related female patients: polymorphic presentations. *Crit Care Med* 2002;30:241-4.
4. Roze E, Gervais D, Demeret S, et al. Neuropsychiatric disturbances in presumed late-onset cobalamin C disease. *Arch Neurol* 2003;60:1457-62.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Maladies métaboliques, Autisme

## Faut-il faire un bilan métabolique dans l'autisme ?

### Should a metabolic work-up be performed in autism?

M. Schiff<sup>1,2,\*</sup>, R. Delorme<sup>3</sup>, J.-F. Benoist<sup>1,4</sup>, H. Ogier de Baulny<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Centre de référence maladies métaboliques, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris, France

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

<sup>3</sup> Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris, France

<sup>4</sup> Service de biochimie, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris, France

L'autisme est un syndrome psychiatrique caractérisé par l'apparition avant l'âge de 3 ans d'un trouble sévère des interactions sociales, de la communication verbale et non verbale, de stéréotypies et d'intérêts restreints [1]. La pathogénie de l'autisme est complexe et encore mal connue. Il s'agit d'une anomalie neuro-développementale hétérogène résultat de l'interaction entre des facteurs génétiques et environnementaux [1,2]. Certaines mutations génétiques (X fragile, sclérose tubéreuse de Bourneville, MECP-2) ou anomalies chromosomiques (trisomie 21, duplication 15q11-q13, délétions 22q-13 et 22q-11) sont associées à l'autisme et identifiées dans environ 10 % des cas [3]. Il est d'usage de rechercher ces anomalies dans l'investigation étiologique de l'autisme. Par ailleurs, un certain nombre de maladies héréditaires du métabolisme (MHM) comportent des symptômes autistiques. Ainsi, un bilan métabolique est également souvent pratiqué. À la lumière de l'analyse de la littérature et de notre expérience personnelle, nous tentons de répondre à la difficile question : « Faut-il faire un bilan métabolique dans l'autisme ? »

### 1. MHM et autisme

Les MHM sont des anomalies génétiques rares liées au déficit d'un enzyme ou de son cofacteur catalysant une étape d'une voie biochimique. Il s'agit de pathologies multi viscérales d'expression clinique polymorphe de la naissance à l'âge adulte. Il faut opposer les MHM pour lesquelles l'autisme peut être une porte d'entrée du diagnostic au large groupe des MHM qui comportent des symptômes autistiques associés à d'autres anomalies cliniques [4,5].

Les MHM traitables pour lesquelles l'autisme est une porte d'entrée du diagnostic sont des anomalies du métabolisme intermédiaire qui comportent la phénylcétonurie (PCU) non dépistée, l'homocystinurie classique et certaines maladies du cycle de l'urée. La PCU non dépistée est rare dans les pays industrialisés qui pratiquent le dépistage néonatal. En l'absence d'un traitement diététique précoce, cette anomalie héréditaire du catabolisme de la phénylalanine peut débiter par des symptômes autistiques. S'installent secondairement des troubles du comportement, un retard psychomoteur sévère et parfois une épilepsie.

Des traits autistiques associés à des troubles du comportement peuvent être les symptômes initiaux dans l'homocystinurie classique. En général, le tableau clinique s'enrichit par la suite avec un retard mental de sévérité variable et/ou une luxation du cristallin et/ou des anomalies ostéo-articulaires.

Certaines maladies du cycle de l'urée peuvent débiter par des accès récurrents et inexpliqués de troubles du comportement avec des signes autistiques. En règle, ces symptômes ne restent pas isolés et s'associent à des anomalies hépato-digestives et/ou neurologiques. La maladie de Sanfilippo ou mucopolysaccharidose de type III (MPS III) est une maladie de surcharge lysosomale, non traitable à ce jour, dont les premières manifestations peuvent être limitées à un autisme avec des troubles du comportement. S'installe ensuite lentement une encéphalopathie progressive avec régression psychomotrice, tétraparésie spastique et convulsions. Des rétractions articulaires, une dysmorphie faciale minime et des anomalies cutanéophanéériques sont souvent associées.

La liste des MHM pour lesquelles l'autisme est une anomalie s'intégrant dans un tableau clinique varié et complexe est longue et non exhaustive. Évoquons les déficits centraux en créatine qui sont des anomalies récemment décrites associant de façon variable un retard mental sévère, des traits autistiques, des troubles du comportement et une épilepsie. Le déficit central en folates est une encéphalopathie avec régression, autisme, microcéphalie acquise et convulsions. Un autisme est parfois observé dans certaines aciduries organiques (anomalies du catabolisme des acides aminés ramifiés) en particulier l'acidurie propionique. Enfin citons parmi d'autres [5], les anomalies du métabolisme des bases puriques, le syndrome de Smith Lemli Opitz (anomalie de synthèse du cholestérol), le déficit en succinic semialdéhyde déshydrogénase et certains cas de maladies mitochondriales [6] pour lesquels une association à l'autisme a été rapportée.

Cette liste pourrait être allongée car il existe souvent des traits autistiques en association au retard mental sévère fréquemment retrouvé dans ces MHM à expression neuro-psychiatrique [2].

### 2. Faut-il faire un bilan métabolique (systématique) dans l'autisme ?

Le terme de bilan métabolique est impropre. Un bilan désigne une liste d'examen complémentaires prédéfinis. Le bilan métabolique

\* Auteur correspondant.  
e-mail : manuel.schiff@rdb.aphp.fr

sous-entend que l'on recherche l'ensemble des MHM avec autisme. À l'instar du bilan génétique, certains [7] prônent la réalisation une fois dans la vie du patient autiste d'un minimum d'examen métaboliques systématiques :

- ammoniémie (hyperammoniémie dans les troubles du cycle de l'urée) ;
- chromatographie des acides aminés plasmatiques (CAA) : élévation de la phénylalanine : PCU, élévation de la méthionine et présence d'homocystine : homocystinurie, élévation du bloc glutamate+glutamine : troubles du cycle de l'urée ;
- chromatographie des acides organiques urinaires (CAO) : acidurie organique ;
- créatine et guanidino-acétate urinaires : déficits centraux en créatine ;
- mucopolysaccharides urinaires : MPS III ;
- acide urique plasmatique et bases puriques urinaires : anomalies du métabolisme des bases puriques.

Une telle investigation systématique des MHM avec autisme est nécessairement incomplète et très souvent négative car non orientée par la clinique. Ceci laisse croire à tort qu'une étiologie métabolique est exclue.

Une attitude plus rationnelle, consiste à recommander une investigation métabolique au cas par cas c'est-à-dire en tenant compte des données cliniques de chaque patient [5]. Pour quelques MHM (PCU non dépistée, homocystinurie classique, maladies du cycle de l'urée, MPS III), les signes autistiques peuvent être en apparence initialement isolés. Ceci risque d'égarer le diagnostic étiologique et de retarder le traitement qui évite parfois la survenue de lourdes séquelles. Cependant, un interrogatoire minutieux des parents (histoire d'installation des troubles, troubles du comportement associés, odeur particulière dans la PCU, régression de la propreté dans la MPS III...) et un examen clinique soigneux (anomalies de l'examen neurologique, hépatosplénomégalie, rétractions articulaires, anomalies cutanéophanéennes...) permettent généralement de redresser le diagnostic et de pratiquer alors les investigations métaboliques appropriées et orientées. Une investigation métabolique orientée par la clinique devra aussi être pratiquée dans les situations où l'autisme fait partie d'un tableau clinique varié (retard mental, épilepsie, régression, anomalies viscérales...).

### 3. Conclusion

Les indications d'une investigation métabolique dans l'autisme sont limitées. Ceci concorde avec les données de la littérature : sur 132 enfants autistes, 53 ont eu des investigations métaboliques (ammoniémie, CAA sang, CAO urines, lactatémie) qui se sont avérées normales [8]. Même si l'autisme peut être la porte d'entrée du diagnostic de quelques MHM, un bilan métabolique systématique n'a à notre avis pas sa place. En revanche, il est capital de recueillir rigoureusement les données anamnestiques et cliniques pour rechercher soit des caractéristiques atypiques de l'autisme soit des anomalies cliniques associées. Il faudra alors pratiquer des investigations métaboliques orientées au même titre d'ailleurs que l'investigation génétique et neuropédiatrique. Il ne faut pas pour autant négliger la possibilité d'une MHM associée à l'autisme, afin de ne pas retarder la mise en place d'un éventuel traitement et de proposer un conseil génétique.

### Références

1. Levy SE, Mandell DS, Schultz RT. Autism. *Lancet* 2009;374:1627-38.
2. Muhle R, Trentacoste SV, Rapin I. The genetics of autism. *Pediatrics* 2004;113:e472-86.
3. Cohen D, Pichard N, Tordjman S, et al. Specific genetic disorders and autism: clinical contribution towards their identification. *J Autism Dev Disord* 2005;35:103-16.
4. Kayser MA. Inherited metabolic diseases in neurodevelopmental and neurobehavioral disorders. *Semin Pediatr Neurol* 2008;15:127-31.
5. Zecavati N, Spence SJ. Neurometabolic disorders and dysfunction in autism spectrum disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2009;9:129-36.
6. Weissman JR, Kelley RI, Bauman ML, et al. Mitochondrial disease in autism spectrum disorder patients: a cohort analysis. *PLoS One* 2008;3:e3815.
7. Schaefer GB, Lutz RE. Diagnostic yield in the clinical genetic evaluation of autism spectrum disorders. *Genet Med* 2006;8:549-56.
8. Kosinovsky B, Hermon S, Yoran-Hegesh R, et al. The yield of laboratory investigations in children with infantile autism. *J Neural Transm* 2005;112:587-96.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Allaitement maternel, Hôpital ami des bébés

## L'IHAB... pour la qualité des soins en maternité

BFHI (Baby Friendly Hospital Initiative)... standard of care in maternity

M.-C. Marchand\*, C. Laurent, K. Lofgren

*Pédiatre, consultante en lactation, IBCLC, MDS, Les Ulis, France*

### **C**omprendre les besoins individuels, être Amis de TOUS les bébés

Être « Ami des Bébé » : un accompagnement de qualité pour respecter le projet des parents, accompagner la naissance et accompagner l'allaitement.

L'Initiative Hôpital Ami des Bébé (IHAB) est une démarche qualité permettant d'intégrer les recommandations professionnelles dans la pratique quotidienne des maternités, afin de garantir la qualité des soins délivrés aux usagers, c'est-à-dire aux nouveau-nés et à leurs parents, pour répondre, en toute sécurité, à leurs besoins physiques, psychologiques et culturels. Il s'agit de comprendre et respecter ces besoins et d'organiser tous les soins en fonction des rythmes biologiques de l'enfant et de sa mère.

### 1. Des références scientifiques validées et actualisées

L'IHAB repose sur un argumentaire scientifique précis et abondant publié par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) dans les années 90 pour favoriser l'allaitement maternel [1]. Les programmes internationaux, européens et français traitant des soins aux nouveau-nés et de l'alimentation du jeune enfant font une large place à l'IHAB [2, 3]. Cette initiative figure également dans les recommandations de l'ANAES sur l'allaitement maternel repris dans le chemin clinique publié par la HAS [4]. L'écart est encore grand entre ces recommandations et les pratiques actuelles [5, 6].

### 2. Les Règles Mondiales : un référentiel en 11 étapes

Les Règles Mondiales représentent le standard de référence pour l'obtention du label « Ami des Bébé ». Elles donnent pour chaque étape ou condition des critères explicites. La version complète est disponible sur le site de la CoFAM (Coordination Française pour l'Allaitement Maternel, [www.coordination-allaitement.org](http://www.coordination-allaitement.org)). En résumé :

Les conditions 1 et 2 constituent les fondations de l'initiative. Elles concernent l'engagement affiché de l'établissement dans la démarche IHAB et la formation des soignants, composante indispensable de la stratégie.

Les conditions 3 et 10 concernent l'information prénatale et le travail en réseau afin d'assurer aux parents une information et un soutien pré et post-natal.

Les conditions 4 à 9 décrivent les règles de bonnes pratiques de soins auprès des bébés et de leur mère ; peau à peau, première tétée précoce, proximité mère-bébé, accompagnement des mères qu'elles allaitent ou non, observation des tétées et repères de l'allaitement, entretien de la lactation en cas de séparation, indications justifiées des compléments. Les mères qui n'allaitent pas sont informées sur la manière de préparer et de donner les biberons.

La condition 11 demande de respecter le « code international de commercialisation des substituts du lait maternel » afin de protéger l'allaitement maternel, en assurant une utilisation correcte des substituts du lait maternel quand ils sont nécessaires grâce à une information adéquate, une commercialisation et une distribution appropriée [7, 8]. Il est essentiel de respecter la transparence totale des relations entre professionnels et industriels, d'éviter les situations de conflits d'intérêts et de ne pas faire de promotion auprès des familles pour les laits industriels, les biberons et les tétines.

### 3. La réalisation d'un projet d'équipe

L'adhésion à cette initiative demande donc la formation de tout le personnel du service, mais avant tout une réflexion commune du personnel, tous grades confondus, autour de l'organisation des soins. En particulier, les auxiliaires de puéricultures sont valorisées dans leurs compétences d'observation clinique, d'écoute des mères et d'accompagnement au quotidien.

L'IHAB exige donc un réel investissement de la part de toute une équipe pour s'engager dans une démarche explicite et évaluable. Les services ayant adopté ce projet découvrent rapidement, même avant d'avoir obtenu le label, à quel point il fédère et motive une équipe et redonne à la naissance sa véritable dimension intime, émotionnelle, affective, familiale, et aussi sociale, en personnalisant les soins et en laissant des choix aux parents, en garantissant la sécurité.

Le pilotage du projet par un groupe pluri-professionnel est un atout. La première phase consiste à procéder au bilan de l'existant avec l'auto-évaluation des pratiques (formulaire disponible à la CoFAM) pour repérer les points forts et les points faibles. L'utilisation régulière de ce formulaire dans le service permet aussi d'évaluer l'avancement du projet.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [mclmarchand@aol.com](mailto:mclmarchand@aol.com)

## 4. Indicateurs

L'évolution des données statistiques sur les modes d'alimentation des bébés, et en particulier le taux d'allaitement exclusif de la naissance à la sortie, fait partie des critères d'évaluation. Il est donc nécessaire de mettre en place un système de recueil de données fiable et pérenne. Plusieurs études ont montré l'impact des pratiques hospitalières sur la durée de l'allaitement exclusif et la durée totale de l'allaitement. [9]

## 5. L'évaluation extérieure

Le processus d'évaluation externe comprend une évaluation des processus, des pratiques et des résultats : des entretiens avec la direction et les cadres des services, des entretiens avec des femmes enceintes et des mères, des entretiens avec des professionnels de toutes catégories, des périodes d'observation dans les services, et l'examen des documents écrits (politique, programme de formation, documents remis aux mères).

Après lecture du rapport d'évaluation, un Comité composé de représentants des différentes catégories professionnelles et des usagers décide de l'attribution ou non du label.

En France l'IHAB a débuté en 2000. Dix maternités sont labellisées et la démarche est maintenant un objectif de nombreuses maternités ainsi que de régions ou de réseaux de périnatalogie [10].

## 6. Conclusion

Une équipe « Amie des bébés » soutient les parents dans leur compréhension du comportement de leur enfant, leur permettant ainsi d'acquies progressivement une autonomie, tout en garantissant la sécurité médicale. Écouter les parents, les accompagner et non pas faire à leur place, leur expliquer de façon claire ce qui se passe, reconnaître leurs compétences, voilà qui permet de redonner confiance aux parents et d'éviter bien des difficultés relationnelles ultérieures.

L'IHAB est une démarche volontaire qui peut s'intégrer dans un programme d'amélioration continue de la qualité lors de la préparation à la certification (amélioration de la prise en charge du patient). Elle peut constituer une Évaluation des Pratiques Professionnelles (EPP) conduite en mode projet.

Globalement, il est souhaitable d'étendre le concept « amis des bébés » à d'autres lieux de soins : ceci est réalisé depuis 2009 pour les services de néonatalogie, ce pourrait être aussi utile pour les soins de santé primaire (PMI), cabinets libéraux, services de pédiatrie, crèches... [11].

## Références

1. OMS, UNICEF : « Déclaration conjointe : Protection, encouragement et soutien de l'allaitement maternel. Le rôle spécial des services liés à la maternité », OMS, Genève, 1989.
2. Organisation Mondiale de la Santé : « Stratégie mondiale pour l'alimentation du nourrisson et du jeune enfant ». OMS, Genève, 2003. [http://www.who.int/nut/documents/gs\\_infant\\_feeding\\_text\\_fre.pdf](http://www.who.int/nut/documents/gs_infant_feeding_text_fre.pdf).
3. NICE Clinical guideline 37. Routine postnatal care of women and their babies. Juillet 2006. [www.nice.org.uk/cg037](http://www.nice.org.uk/cg037)
4. HAS, Haute Autorité de Santé. Favoriser l'allaitement maternel, Processus – Évaluation. 2006.
5. Bartick M, Stuebe A, Shealy KR, et al. Closing the quality gap: promoting evidence-based breastfeeding care in the hospital. *Pediatrics* 2009;124:e793-802.
6. Declercq E, Labbok MH, Sakala C, et al. Hospital practices and women's likelihood of fulfilling their intention to exclusively breastfeed. *Am J Public Health* 2009;99:929-35.
7. Revue Prescrire. Substituts du lait maternel : un « Code international de marketing bafoué. Éditorial, 2005 25(267):855-6. <http://www.prescrire.org/editoriaux/EDI25877.pdf>.
8. Ghisolfi J, Turck D, Vidailhet M et al ; Comité de nutrition de la Société Française de Pédiatrie. Promotion de l'allaitement maternel et informations destinées aux parents sur les préparations pour nourrissons : 2 politiques de communication incompatibles? *Arch Ped* 2009;16:971-5.
9. Abrahams SW, Labbok MH. Exploring the impact of the baby-friendly hospital initiative on trends in exclusive breastfeeding. *Int Breastfeed J* 2009;4:11. <http://www.internationalbreastfeedingjournal.com/content/4/1/11>.
10. Marchand MC, Pilliot M, Löfgren K. Initiative Hôpital Ami des Bébés (IHAB) : une démarche de qualité actuelle et méconnue. *Méd et Enf* 2006;26:585-9. [www.coordination-allaitement.org](http://www.coordination-allaitement.org).
11. UNICEF, WHO. Baby-Friendly hospital Initiative, revised, updated and expanded for integrated care. 2009. [http://www.unicef.org/nutrition/index\\_24850.html](http://www.unicef.org/nutrition/index_24850.html).

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Hôpital ami des bébés

## L'hôpital ami des bébés : la parole est aux usagers

Baby-friendly hospitals: users speak out

O. Anot

Magazine « L'enfant et la vie » (Association Centre Nascita du Nord) et Réseau OMBREL (organisation maman bébé de la région Lilloise), 59420 Mouvaux, France

**Q**ue l'utilisateur sache tout ou rien de ce qui est « bon » pour lui et pour l'enfant au moment de la naissance il a droit à accéder au « meilleur » grâce aux professionnels, aux associations et aux proches qu'il trouvera sur son chemin.

Mais qu'est-ce que le meilleur pour l'utilisateur ? Et qu'est-ce que le « meilleur » pour le professionnel ?

Cette enquête a été réalisée auprès de 165 femmes qui ont accouché entre 2005 et 2009.

Nous espérons des convergences de plus en plus nombreuses entre ce qui est le meilleur du point de vue des femmes qui accouchent et ce qui est le meilleur du point de vue du professionnel de santé périnatale...

L'enquête a été proposée en ligne avec réponse par courrier postal. Ces femmes ont mis au monde 277 bébés à la date du dépouillement. En 11 semaines (15 juillet – 3 octobre) nous avons reçu 165 questionnaires remplis.

### 1. L'objectif de l'enquête

Cerner la représentation qu'ont les usagères de la naissance. Connaître leurs vécus et celui des bébés, répertorier leurs attentes en matière d'accueil de bébés et de la famille.

### 2. Qui sont ces femmes ?

Elles ont principalement entre 25 et 34 ans, elles ont mis au monde leur bébé dans une période où le plan périnatalité est actif. Elles sont fortement diplômées, plus de 30 % des accouchements du Nord-Pas-de-calais ; les autres proviennent d'autres régions et 7 enquêtes des pays frontaliers. Elles ont accouché en maternités publiques, privées et à domicile.

Les questions touchent à leurs représentations de la naissance, leurs attentes d'évolutions en périnatal, leurs demandes aux professionnels de la périnatalité.

### 3. Leurs représentations

L'accouchement est pour elles : un acte naturel ou de bonne santé 77 %, un acte à risque médical 12 %, un événement majeur 8 % et abstention. L'accouchement est plutôt leur affaire à 60 %,

puisqu'on a 100 réponses quasiment, l'accouchement c'est plutôt l'affaire des médecins 11 %, autres 28 % et pas de réponses 1 %.

Est-ce qu'elles se croient capables de mettre au monde ? Oui à 88 %, non à 11 %, abstention.

Leur bébé est-il capable ? Oui à 91,8 %.

La notion de douleur de l'accouchement est quelque chose qu'il est possible de vivre à 33 %, à soulager par des analgésiques à 11 %, peut être soulagé à la fois par une démarche psychologique et physiologique à près de 50 %, autres à 9 %.

### 4. Synthèse

On peut constater qu'il y a de la part de la majeure partie des femmes ayant répondu au questionnaire une approche positive de la naissance dans l'acte d'accoucher par elle-même et également dans la capacité de leur bébé à venir au monde, donc c'est pour la majeure partie, au vu des chiffres, un acte de bonne santé où elles ont à cœur d'être engagées. On perçoit une confiance en elles, sans pour autant écarter la présence médicale.

### 5. Comment elles envisagent l'accueil de leur bébé ?

L'allaitement maternel était envisagé à 93 %, le biberon de lait industriel à 2,4 % et la combinaison des 2 à 1,8 %, abstention 0,6 %. Le projet d'allaitement et la mise en œuvre concordent bien, jusqu'à 100 % à 2 heures, 91 % à 8 jours, on est encore à 63 % à 6 mois.

Concernant l'accueil de leur bébé dans l'heure qui a suivi la naissance, côté bébé, 123 enquêtes ont évoqué le peau à peau dans l'heure qui suivait la naissance, ça pouvait être, dans les bras, sur soi, sur la poitrine, sur le ventre, non vêtu, et c'était entre quelques secondes et 2 h, néanmoins, on a eu 61 enquêtes où c'était 1 h au moins, donc 64 % de pratiques diverses de peau à peau tous lieux confondus et on a dispatché par structure en faisant le lien avec leurs réponses et l'origine de la naissance de la structure d'accouchement : 100 % de celles qui accouchent chez elles ont pratiqué le peau à peau, 78 % de celles qui ont accouché en maternités publiques, 50 % de celles qui ont accouché en maternités privées, 15 enquêtes ont évoqué le peau à peau sans signaler leur lieu de naissance.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : contact@lenfantetlavie.fr



## 6. Synthèse et question

On constate que ces femmes vivent un fort investissement dans l'acte de mettre au monde et un regard très positif à ce sujet. Est-ce le fait de la naissance à tendance physiologique, est-ce le fait d'une équipe médicale qui a été encourageante, bienveillante et formée, est-ce le fait d'une détermination des mères qui sont elles-mêmes informées et formées et ont insisté ? Nous avons chacun une réponse.

## 7. Quelles évolutions pour plus d'humanisation ?

On a posé la question : faut-il des cours qui éclairent les futures mamans sur les « besoins de base » physiologiques et psychologiques de la femme qui accouche et du bébé qui naît ? Pour plus de 100 personnes, c'est oui.

Concernant l'avenir de la naissance quels changements souhaités pour les futures mamans ? 148 réponses sur les 165 questionnaires et 343 propositions rassemblées en sous-parties :

- attente d'un autre mode de relation entre professionnels et parents, clairement évoqué ;
- côté psychologique : attente de plus d'humanité, d'écoute, de non-jugement, de discrétion, être considérées en tant que sujets, respectez le rythme de bébé, permettez des peaux à peaux plus longs, donnez-nous plus d'explications, communiquez avec nous autour de notre projet de naissance ;
- attente d'un changement des pratiques obstétricales : plus large choix de lieux, de formes d'accouchement : péridurale ambulatoire, monitoring sans fil, se restaurer, pouvoir laisser bébé déclencher la naissance, accès à un accompagnement global par une sage-femme sur plateau technique accessible, maisons de naissance en France. Certaines femmes dans leurs demandes évoquent les politiques de santé ;
- attente d'informations, de préparation, sur la physiologie de la naissance, pour être plus actrices de nos accouchements, être informées sur les possibilités d'accoucher ;
- attente de formation des professionnels, notamment en allaitement, que les discours soient moins contradictoires dans une même équipe, etc.

## 8. Quelles demandes faites-vous aux professionnels ?

Cent cinquante et une réponses, soit 210 demandes. Quatre secteurs :

- on retrouve cette dimension humaine déjà citée précédemment. Écoute, confiance, accompagnement, non-jugement de nos choix, collaboration, aide concrète à la sortie, favoriser l'allaitement, humilité de l'équipe, informations ;

- changement de mentalité : dans l'approche de l'acte, on peut le comprendre, puisqu'elles ont plutôt, confiance en elles et en leurs bébés et un regard plutôt positif sur l'acte d'accouchement. La plupart parle néanmoins d'une présence médicale en cas d'urgence ;
- une place du physiologique plus grande : à 46 reprises être sujet réapparaît : veiller au respect du déroulement de la naissance physiologique, moins de médical, questionnement des protocoles, libre choix des postures, monitoring portable, développer l'acupuncture, etc ;
- on a aussi une demande d'évolution des possibilités des lieux et modes de naissance, accueillez nos projets de naissance, place du père...

## 9. Essai de synthèses

Fortes similitudes issues des 2 questions précédentes : plus d'humanité passe par une nouvelle approche de la naissance faite de confiance envers la femme qui accouche et son bébé, de non-peur de votre part, plus d'humanité passe par moins de médical, donc un changement de pratique, sans pour autant que disparaisse le médical ; réapprendre ou apprendre ce qu'est le physiologique, faire exister des lieux et des modes d'accouchement complémentaires, mutualiser les compétences de chacun.

## 10. Dernière question : faut-il créer un label maternité amie des mamans ?

Oui pour plus de cent.

## 11. Conclusion

Nous aurions pu aussi demander à chacune ce qu'elles ont apprécié auprès de vous, vous questionner, vous, professionnels, afin d'entendre vos demandes envers les usagers, il y aurait eu au moins autant d'attentes. Nous aurions pu toucher d'autres réseaux et sommes bien conscients des limites de notre enquête, de toute enquête.

Cette enquête a été présentée une première fois lors de la journée de l'Envol-Cofam qui avait pour thème : Région Nord-Pas-de-Calais, une région « amie des bébés » – Une démarche de qualité pour l'accueil du nouveau-né et de sa famille. Lille 26 novembre 2009. Cette journée a confirmé combien le label IHAB avait toute sa place pour répondre aux attentes de la majeure partie des parturientes. *L'instant de la naissance est une scène qui ne se rejoue pas deux fois. Sachons donner toute sa valeur à cet événement.*

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Les besoins en vitamine D des enfants français

### Vitamin D requirements for french children

M. Vidailhet\*, M. Garabédian

*Pédiatrie 3, Hôpital d'Enfants, Vandœuvre-lès-Nancy, France*

Disponible en ligne sur



Mots clés : Vitamine D

Après Dale Percival (1782), Trousseau (1801-67), dans ses cliniques de l'Hôtel-Dieu, souligne le pouvoir antirachitique remarquable de l'huile de foie de morue. En 1919 Mellanby en fait la démonstration expérimentale chez le rat, alors que la même année Huldschinsky démontre l'effet curatif des ultra-violet (UV) chez l'enfant. Cette apparente contradiction est résolue par Mc Collum (1922), puis Steenbock et Black (1925), ces derniers montrant que les UV confèrent une activité vitaminique D aux aliments. Sous UV B (285-310 nm), le 7-déhydrocholestérol est transformé en cholécalciférol (vitamine D<sub>3</sub> naturelle) et l'ergostérol en ergocalciférol (vitamine D<sub>2</sub>) dont l'activité antirachitique est inférieure à celle de la vitamine D<sub>3</sub>. L'étude fondatrice d'Eliot (1923-25), comparant 116 nourrissons bénéficiant d'un ensoleillement plus important et d'huile de foie de morue à 100 nourrissons témoins, montre un bénéfice évident : 4 % de rachitisme discret dans le groupe d'intervention contre 1/3 d'enfants rachitiques chez les témoins.

Dès 1934 les laits et laitages sont enrichis en vitamine D aux États-Unis, ce même enrichissement n'étant assuré au Canada et dans les pays d'Europe de l'ouest qu'à partir de 1972, alors que la France reste opposée à cet enrichissement des laits, même limité aux laits infantiles. Devant une prévalence très élevée du rachitisme (17 % et 12 % des jeunes enfants hospitalisés à Lyon et Marseille à la fin des années 1950), une circulaire officielle précise, à 2 reprises, en 1963 et 1971 [1], les règles à suivre pour la prévention médicamenteuse : 1 000 à 1 500 UI/j chez le nourrisson normal selon son exposition au soleil, 2 500 UI/j si sa peau est très pigmentée, 1 500 UI/j chez le prématuré, prévention quotidienne jusqu'à 2,5 ans, hivernale de 2,5 à 6 ans, le cas échéant par dose de charge trimestrielle ou semestrielle. Si la chute de la prévalence du rachitisme est spectaculaire, elle reste excessive à 1,7 % des hospitalisés à Lyon, 0,5 % à Rouen, 0,4 % à Nancy en 1988-90. Une enquête conduite sur les enfants de 0 à 2 ans hospitalisés dans 15 départements montre une fréquence moyenne de 0,22 %, en fait très variable selon les régions [2]. La découverte à la fin des années 1960 du rôle de réserve de la 25(OH) D permet de disposer d'un marqueur sensible et spécifique du statut vitaminique D. Elle permet une enquête chez les nourrissons de 8 à 10 mois dans 10 villes françaises en 1988-90 ; en mars, 50 % des enfants de Lisieux Nancy, Paris, Rouen, Tarbes et Vannes ont des 25(OH) D

inférieures à 10 ng/ml (25 nmol/l), 14 % ayant même des valeurs inférieures à 6 ng/ml. Seule la ville de Nîmes, la plus méridionale et la mieux ensoleillée, garde des valeurs satisfaisantes en fin d'hiver. Ces résultats conduisent à décider, par circulaire ministérielle du 13/2/1992, un enrichissement des laits infantiles à raison de 400 à 600 UI/l. Ceci entraîne un effondrement rapide de la prévalence du rachitisme dans les services de pédiatrie ; elle est divisée par 3 en 1994 et ne concerne plus que des nourrissons à peau pigmentée ou passés prématurément au lait de vache. En 2005 une enquête par courriel montre la quasi-disparition des rachitismes du nourrisson et une diminution des hypocalcémies dans les services de pédiatrie.

Si la situation s'est considérablement améliorée chez le nourrisson, il n'en va pas de même après 18 mois où les recommandations ministérielles de supplémentation hivernale sont mal suivies, avec une diminution des taux de 25(OH) D qui vont en décroissant de 18 mois à 6 ans et des valeurs inférieures à 10 ng/ml chez 6 % des enfants [3].

À l'adolescence, période de croissance et de minéralisation osseuses maximales, plusieurs études montrent des résultats préoccupants ; dans l'une d'elles la 25(OH) D est inférieure à 10 ng/ml dans 24 % des cas, et les taux sont effondrés, inférieurs à 6 ng/ml, dans 9 % des cas [4]. Cette situation est d'autant plus préoccupante que les apports calciques à cet âge sont souvent très insuffisants, en particulier chez les filles [5,6].

Les études conduites chez l'adulte ont conduit à remettre en cause la validité du seuil de 10-12 ng/ml, en dessous duquel apparaît le risque de rachitisme, comme seuil de référence. Le seuil désormais admis à l'âge l'adulte est la valeur à partir de laquelle apparaît la meilleure freination de la sécrétion de parathormone (PTH). Il est beaucoup plus élevé, à 30 ng/ml [7]. L'application de ce nouveau seuil à l'enfant et l'adolescent est aujourd'hui l'objet de discussion, la signification d'une augmentation de la PTH en période de croissance n'ayant pas nécessairement une valeur péjorative. Les quelques études d'association effectuées montrent que seules les jeunes filles ayant des 25(OH) D inférieures à 12-16 ng/ml ont une densité minérale plus faible au niveau des os longs [6].

Indépendamment de ce seuil de 25(OH) D, les besoins sont difficiles à déterminer en raison du rôle majeur dans le statut vitaminique D de sa photosynthèse cutanée et des variations induites par la saison, la latitude, la pollution atmosphérique, l'habillement, les durées d'exposition au soleil et de facteurs génétiques comme la

\* Auteur correspondant.  
e-mail : michel.vidailhet@wanadoo.fr

pigmentation cutanée et les polymorphismes du récepteur de la vitamine D. Les teneurs très faibles en vitamine D des aliments les plus riches expliquent le niveau très faible des apports alimentaires qui sont de  $1,8 \pm 1,1 \mu\text{g/j}$  de 4 à 9 ans et de  $2 \pm 1,1 \mu\text{g/j}$  chez l'adolescent [5], loin des « apports adéquats » aux USA qui sont de  $10 \mu\text{g/j}$  et des « apports nutritionnels conseillés » (ANC) français qui sont de  $5 \mu\text{g/j}$  à ces âges.

En hiver et au printemps 30 à 50 % des enfants d'Europe du Nord et 17 à 35 % de ceux vivant dans des pays de latitude moins élevée comme la France ont des 25(OH) D inférieures à  $12 \text{ ng/ml}$  [6] ; il serait donc légitime d'assurer en période hivernale chez ces enfants, surtout aux adolescents, un supplément de vitamine D de 5 à  $10 \mu\text{g/j}$  [6], soit quotidiennement, soit par dose charge de 80 000 UI éventuellement répartie en 2 prises, l'une en novembre, l'autre en mars.

Pour le nouveau-né il est nécessaire que soient assurés durant la grossesse des taux de 25(OH) D satisfaisants, au moins durant le dernier trimestre, par un apport quotidien de 400 UI de vitamine D<sub>3</sub> ou une dose de charge de 80 000 UI au début du 7<sup>e</sup> mois ; ceci permet d'assurer un meilleur statut vitaminiq ue D au fœtus et de limiter les risques d'hypocalcémie néonatale.

Chez le nourrisson, bien que les ANC, conformes à la circulaire ministérielle [1] ( $27$  à  $37,5 \mu\text{g/j}$ ), soient très supérieurs aux « apports adéquats » retenus aux États-Unis [8], l'expérience française, vieille de plus de 40 ans, montre que ces apports sont bien tolérés et n'induisent pas de taux excessifs de 25(OH) D [9]. De plus il apparaît qu'un apport supérieur à  $10 \mu\text{g/j}$  la 1<sup>re</sup> année de la vie, diminuerait le risque de survenue d'un diabète de type I [10].

## Références

1. Circulaire n° 140 du 6 janvier 1971. Ministère de la Santé et de la Sécurité Sociale. Act Soc Hebdo 1971;767:15-6.
2. Alix D, Laumont-Barney S, Zeghoud F. Carence en vitamine D chez l'enfant de la naissance à 2 ans. Résultats d'une enquête multicentrique réalisée en milieu hospitalier. In : Journées Parisiennes de Pédiatrie. Paris. Flammarion; 1991 ; pp 59-65.
3. Mallet E, Claude V, Basuyau JP, et al. Statut calcique et vitaminiq ue D des enfants d'âge préscolaire. À propos d'une enquête pratiquée en région Rouennaise. Arch Pediatr 2005;12:1797-803.
4. Duhamel JF, Zeghoud F, Sempé M, et al. Prophylaxie de la carence en vitamine D chez l'adolescent et le préadolescent. Étude interventionnelle multicentrique sur les effets biologiques d'un apport répété de 100.000 UI de vitamine D<sub>3</sub>. Arch Pediatr 2000;7:148-53.
5. AFSSA. Étude Individuelle Nationale des Consommations Alimentaires 2 (iNCA 2) 2006-2007. <http://www.afssa.fr>.
6. Rizzoli R, Bianchi ML, Garabédian M, et al. Maximizing bone mineral gain during growth for the prevention of fractures in the adolescents and the elderly. Bone 2010;46:294-305.
7. Chapuy MC, Preziosi P, Maamer M et al. Prevalence of vitamin D insufficiency in an adult normal population. Osteoporosis Int 1997;7:439-43.
8. Wagner CL, Greer FR. Prevention of rickets and vitamin D deficiency in infants, children and adolescents. Pediatrics 2008;122:1142-52.
9. Vervel C, Zeghoud F, Boutignon H, et al. Laits enrichis et suppléments oraux en vitamine D. Comparaison de l'effet de deux doses de vitamine D (500 et 1 000 UI/j) pendant le 1<sup>er</sup> trimestre de la vie. Arch Pédiatr 1997;4:126-32.
10. Harris SS. Vitamin D in type I diabetes prevention. J Nutr 2005;135:323-5.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Vitamine D

## La vitamine D dont on pensait avoir tout dit : sa carence existe encore et elle n'a pas que des effets osseux

We thought everything had been said about vitamin D, but deficiency still exists and it is not only bone effects

E. Mallet

CHU Charles-Nicolle, Rouen et Centre de Référence des Maladies Rares du Calcium-Phosphore, France

Il est un fait que la vitamine D a été identifiée il y a un siècle, que son métabolisme et son action osseuse sont connus, ses métabolites sanguins circulants plus facilement dosés...

Et qui plus est le rachitisme du nourrisson, manifestation de sa carence, a pratiquement disparu depuis l'introduction en France des laits enrichis en vitamine D. Alors on pouvait effectivement penser de cette vitamine qu'on en avait tout dit ! Mais en fait pour reprendre la formule «résurrection de la vitamine D» utilisée par l'auteur d'un article récent dans une revue de prestige [1], les nouvelles connaissances concernant son action extra-osseuse potentiellement anti-proliférative et immuno-modulatrice, ou l'attention aux égards de l'optimisation de la minéralisation du squelette de l'adolescent, gage de prévention de l'ostéoporose, en relancent indiscutablement l'intérêt pour le pédiatre.

**Des précisions ont pu être apportées à la connaissance du métabolisme de la vitamine D et sa place dans la régulation de la calcémie, de la phosphorémie, ainsi que du métabolisme osseux.**

Une exposition excessive au soleil dégrade dans la peau la prévitamine D<sub>3</sub> et la vitamine D<sub>3</sub> en un métabolite inactif..., ce qui est, à cet égard, quelque peu rassurant pour les adeptes du bronzage. La vitamine D produite par la peau (D<sub>3</sub>) ou apportée par l'alimentation (D<sub>2</sub> ou D<sub>3</sub>) incorporée aux chylomicrons, est stockée et relarguée par le tissu adipeux. Cette vitamine D dans la circulation est liée à une protéine (VDBP ou *vitamine D binding protein*), transportée au foie où elle est convertie en 25 hydroxyvitamine D [25(OH)D] par une vitamine D 25 hydroxylase. Le métabolite correspond à la forme prépondérante de vitamine D circulante dosée à un taux de l'ordre du ng/ml et constituant, pour le clinicien, un index du statut vitaminique D de l'organisme.

Cependant, ce métabolite n'est pas actif et doit être converti par le rein en 1,25(OH)<sub>2</sub>D, forme biologiquement active de la vitamine D par une 25-hydroxyvitamine D<sub>1</sub> alpha-hydroxylase (1-OHase), dosé à un taux faible de l'ordre du pg/ml. Ce 1,25(OH)<sub>2</sub>D régule sa propre synthèse par feed back négatif, et freine la synthèse de parathormone par les glandes parathyroïdes. Ce métabolite actif stimule l'expression de la 25-hydroxyvitamine D – 24 hydroxylase (24-OHase) qui catabolise le 1,25(OH)<sub>2</sub>D en un produit biologiquement inactif, l'acide calcitroïque, qui s'élimine par la bile.

Le 1,25(OH)<sub>2</sub>D favorise l'absorption intestinale du calcium par l'intestin grêle en interagissant avec le récepteur vitaminique D, précisément le complexe récepteur acide rétinoïc-x-(VDR-RxR), pour augmenter l'expression du canal calcium épithélial (TRPV6 comme transient receptor potential cation channel, family V, member 6) et de la calbindine 9K une protéine transporteuse du calcium (CaBP). Le 1,25(OH)<sub>2</sub>D est reconnu par un récepteur de l'ostéoblaste, ce qui entraîne une majoration de l'expression de l'activateur ou récepteur du ligand du facteur nucléaire Kc3 (RANKL). RANKL, le récepteur de RANKL présent sur les préostéoclastes, lie RANKL, ce qui entraîne une maturation des préostéoclastes en ostéoclastes. La nouveauté a été l'enrichissement des laits artificiels pour nourrissons, autorisé en 1992, à raison de 40 à 120 UI/100 kcal, correspondant à un apport quotidien de 200 à 300 UI selon les volumes de lait bus par les enfants.

Les recommandations furent alors d'adapter la supplémentation en vitamine D au mode d'alimentation du nourrisson (1200 UI/jour quotidiens aux nourrissons au sein, 600 UI ou 800 UI/jour pour les enfants nourris avec formules lactées. Ces mesures d'enrichissement des formules pour nourrissons, mais aussi de supplémentation, ont fait que le rachitisme des nourrissons a pratiquement disparu en France.

**Chez l'adolescent, il y a controverse...** Il y a pourtant un besoin important de minéralisation avec constitution de la masse osseuse accomplie dès 16 ans chez la fille [2] et l'enfant, d'autant qu'il existe une pathologie de rachitisme de l'adolescent [3]. Il n'existe pas actuellement de consensus [4-6], concernant la supplémentation en vitamine D. Certains auteurs ont proposé un abaque décisionnel, d'autres préfèrent une supplémentation systématique par 2 prises de 80 000 ou 100 000 UI à 3 mois d'intervalle, ou par la prise unique en début d'hiver de 200 000 UI.

### 1. Du nouveau concernant le métabolisme de la vitamine D dans ses fonctions non squelettiques

Lorsqu'un macrophage ou un monocyte est stimulé par un agent infectieux tel le bacille tuberculeux ou son liposaccharide, cela modifie l'expression du récepteur VDR et stimule la 1 alpha-hydroxylase. La présence d'un taux satisfaisant de 25-OH-D est alors le

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : Eric.Mallet@chu-rouen.fr

substrat d'une transformation en sa forme active le 1,25(OH)<sub>2</sub>D qui chemine vers le noyau où il induit une majoration de l'expression de cathelicidine, peptide capable de stimuler l'immunité et d'induire la destruction d'agents infectieux tel le bacille tuberculeux.

De la même manière, le 1,25(OH)<sub>2</sub>D de façon autocrine produit dans les macrophages et monocytes active les lymphocytes T qui régulent la synthèse de cytokines, et les lymphocytes B qui régulent la synthèse des immunoglobulines. Le risque de certains cancers serait diminué à la condition que le statut vitaminique et donc le taux de 25(OH)D soit satisfaisant de l'ordre de 30 ng/ml pour certains auteurs. Il est considéré que la production locale de 1,25(OH)<sub>2</sub>D dans le sein, le colon, la prostate régulerait des gènes de contrôle de prolifération cellulaire tels p21 ou p27, de même que des gènes qui inhibent l'angiogénèse ou qui induisent différenciation ou apoptose.

Si l'on considère l'effet potentiel immuno-modulateur, plusieurs études suggèrent que la supplémentation de vitamine D chez l'enfant réduit le risque de diabète de type 1. La prise de vitamine D chez la femme enceinte diminuerait le développement d'auto-anticorps chez leurs enfants.

La 1<sup>re</sup> étude publiée concerne plus de 10 000 enfants finlandais, supplémentés par 2 000 UI de vitamine D/jour pendant leur 1<sup>re</sup> année de vie et qui ont été suivis pendant 30 ans : le risque de diabète de type 1 était réduit d'environ 80 %, alors que chez des enfants qui avaient été carencés, le risque était majoré d'environ 200 % [7]. Une méta-analyse des études européennes publiées depuis serait en faveur de cette hypothèse [8].

Par ailleurs, il est un fait que la carence en vitamine D et l'asthme sont des affections communes dans les pays du Nord. Toutefois, malgré les effets d'immuno-modulation de la vitamine, ses relations avec l'asthme ne sont pas définies. Mais 2 études pratiquées dans le Nord-Ouest des États-Unis constatent qu'une situation de carence en vitamine D pendant la grossesse augmente le risque d'asthme du jeune enfant [9,10].

## 2. La vitamine D est de nouveau d'actualité

La prévention de l'ostéoporose, problème de santé publique passant par une optimisation de la masse osseuse à l'adolescence,

c'est au pédiatre d'en garantir la constitution en s'assurant d'un statut vitaminique D optimal à cet âge.

La notion concernant le métabolite actif de la vitamine D sécrété de façon autocrine par certains tissus, et la répartition de ses récepteurs faisant considérer son possible rôle d'immuno-modulateur et de contrôle de la prolifération cellulaire apparaît particulièrement novatrice.

## Références

1. Holick MF. Resurrection of vitamin D deficiency and rickets. *J Clin Invest* 2006;116:2062-72.
2. Theintz G, Buchs B, Rizzoli R, et al. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: evidence for a marked reduction after 16 years of age at the levels of lumbar spine and femoral neck in female subjects. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;75:1060-5.
3. Mallet E, Gaudelus J, Reinert P, et al. Le rachitisme symptomatique de l'adolescent. *Arch Pédiatr* 2004;11:871-8.
4. Mallet E. Faut-il supplémenter l'enfant et l'adolescent au cours de la puberté en calcium et en vitamine D ? *Arch Pédiatr* 2000;7:117-20.
5. Hochberg Z, Bereket A, Davenport M, et al. Consensus development for the supplementation of vitamin D in childhood and adolescence. *Horm Res* 2002;58:39-51.
6. Garabédian M, Menn S, Walrant-Debray O, et al. Prévention de la carence en vitamine D chez l'enfant et l'adolescent. Validation d'une abaque. *Arch Pédiatr* 2005;12:410-9.
7. Hyppönen E, Läärä E, Reunanen A, et al. Intake of vitamin D and risk of type 1 diabetes: a birth-cohort study. *Lancet* 2001;358:1500-3.
8. Zipitis CS, Akobeng AK. Vitamin D supplementation in early childhood and risk of type 1 diabetes: a systematic review and meta-analysis. *Arch Dis Child* 2008;93:512-7.
9. Devereux G, Litonjua AA, Turner SW, et al. Maternal vitamin D intake during pregnancy and early childhood wheezing. *Am J Clin Nutr* 2007;85:853-9.
10. Camargo CA Jr, Rifas-Shiman SL, Litonjua AA, et al. Maternal intake of vitamin D during pregnancy and risk of recurrent wheeze in children at 3 y of age. *Am J Clin Nutr* 2007;85:788-95.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Ulcères

## Particularités de la maladie ulcéreuse chez l'enfant

### Particularities of ulcer disease in children

N. Kalach<sup>1,2\*</sup>, P. Bontems<sup>3</sup>, J. Raymond<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Clinique pédiatrique Saint-Antoine, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Université Catholique, Lille, France

<sup>2</sup> Service de pédiatrie-néonatalogie, Hôpital Cochin-Saint-Vincent-de-Paul, Université René-Descartes, Paris V, France

<sup>3</sup> Service de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique, Hôpital Universitaire des Enfants Reine-Fabiola, Bruxelles, Belgique

<sup>4</sup> Service de bactériologie, Hôpital Cochin-Saint-Vincent-de-Paul, Université Paris-Descartes, Paris, France

Si la maladie ulcéreuse est bien documentée chez l'adulte, peu de données sont publiées chez l'enfant tant du point de vue de sa prévalence, de ses manifestations cliniques, des facteurs de risques et de son traitement. Cet article résume les données de la littérature pédiatrique concernant les ulcères et les érosions gastroduodénales chez l'enfant.

### 1. Fréquence des ulcères et des érosions gastroduodénales chez l'enfant

Les premières études épidémiologiques montrent que parmi les enfants infectés par *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) seulement 10 à 20 % présentent des ulcères gastriques ou duodénaux lors d'une endoscopie digestive haute (Macarthur C 1995, Nijevitch AA 2001, Roma E 2001, El Mouzan MI 2004, Elitsur Y 2001, Egbaria R 2008). Il s'agissait toutefois le plus souvent d'études monocentriques incluant un faible nombre d'enfants. Une récente étude européenne multicentrique et prospective incluant plus de 1400 enfants symptomatiques infectés par *H. pylori* a montré qu'un ulcère gastrique ou duodéal était retrouvé lors de l'endoscopie chez 3,5 % des enfants de moins de 6 ans, chez 4,6 % des enfants âgés de 6 à 11 ans, et chez 10,4 % de ceux âgés de plus de 12 ans (Koletzko S 2006). Une deuxième étude menée par les membres de l'*European Paediatric Task Force for Helicobacter pylori*, incluant les mêmes patients, originaires de 14 pays a évalué la fréquence des lésions ulcérées ou érosives de l'estomac et du duodénum et analysé les différents facteurs de risque associés (Kalach, 2007). Cette étude montre une importante variation géographique dans la fréquence des lésions, 97/749 (12,9 %) dans les 3 centres russes, 56/694 (8,1 %) dans les autres centres Européens (Kalach, 2007).

### 2. Manifestations cliniques au cours des ulcères et des érosions gastroduodénales chez l'enfant

Chez l'enfant, en l'absence de consensus pédiatrique et d'études méthodologiquement bien conduites, il est impossible d'individualiser des manifestations cliniques pathologiques liées spécifiquement à l'infection à *H. pylori* (Nijevitch, 2001). Certains auteurs ont suggéré que des douleurs abdominales réveillant l'enfant, des douleurs calmées par l'ingestion d'aliments, des douleurs associées aux repas, des douleurs postprandiales, ou une mauvaise haleine matinale (halitose) sont des arguments en faveur d'une pathologie ulcéreuse (Nijevitch, 2001). Dans l'étude européenne (Kalach, 2007), les principales indications de l'endoscopie digestive haute étaient les douleurs épigastriques ou abdominales (24 %) et la suspicion de reflux gastro-œsophagien (15 %). Une sensibilité épigastrique à la palpation abdominale, une hématurie, un méléna ou un retard de croissance étaient des signes cliniques significativement associés à la présence d'un ulcère ou d'une érosion gastroduodénaux (Kalach, 2007).

### 3. Causes des ulcères et des érosions gastroduodénales chez l'enfant

Les 2 causes principales de l'ulcère gastroduodéal chez l'adulte sont l'infection par *H. pylori* et les effets indésirables de certains médicaments comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Il est maintenant clairement établi que *H. pylori* est responsable de gastrites, d'ulcères gastriques ou duodénaux et de cancers (Bontems, 2003).

*H. pylori* colonise uniquement l'homme, se transmet le plus souvent par voie oro-orale. La transmission est le plus souvent intrafamiliale (Raymond J 2004). L'infection a lieu dans l'enfance et persiste toute la vie et est favorisée par un environnement socio-économique faible (Malaty, 1994).

Chez l'enfant comme chez l'adulte, une infection par *H. pylori* est plus fréquente en cas d'ulcère duodéal que d'ulcère gastrique (62 vs 20 %,  $p < 0,001$ ) (Roma, 2001). La responsabilité de *H. pylori*

\* Auteur correspondant.  
e-mail : kalach.nicolas@ghicl.net

dans la genèse des ulcères semble varier selon les pays puisque, si en Russie l'infection est retrouvée chez 88/97 (90 %) des enfants présentant un ulcère ou des érosions gastroduodénales, elle n'est retrouvée que chez 15/56 (27 %) des enfants originaires des autres pays européens présentant la même pathologie (Kalach, 2007). Comparés aux enfants de moins de 10 ans, les enfants âgés de 10 à 18 ans présentent un risque accru de présenter un ulcère (risque relatif de 2,1) (Kalach, 2007). En revanche, dans l'étude européenne, le sexe, le niveau socio-économique et le mode de vie (tabac, alcool, drogue) ne sont pas des facteurs de risque significatifs de développer un ulcère (Kalach, 2007).

L'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens favorise les lésions des muqueuses gastro-intestinales (ulcères) aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant (Cadranel, 2007). Dans l'étude européenne (Kalach, 2007), l'ingestion d'AINS ou de stéroïdes pendant les 4 semaines précédant l'endoscopie a été rapportée chez 29/56 (51 %) enfants (AINS chez 8/56 (14 %) enfants et stéroïdes chez 5/56 (9 %) enfants). La prise occasionnelle d'alcool et la consommation de tabac a été signalée dans respectivement 7 cas (12 %) et 3 cas (5 %). Ces différents facteurs ne semblent dès lors que peu influencer la survenue d'ulcères ou d'érosions dans la population étudiée. La prise d'antagoniste-H<sub>2</sub> ou d'inhibiteur de la pompe à proton pouvant masquer des lésions avant l'endoscopie est rapportée chez 6/56 (11 %) et 8/56 (14 %) enfants respectivement (Kalach, 2007). Les autres causes de lésions peptiques dans l'estomac et le duodénum sont le stress, certains agents exogènes ou les conditions sous-jacentes telles que les maladies inflammatoires du tube digestif (MICI), *i.e.* la maladie de Crohn (Macarthur, 1995 ; Nijevitch, 2001 ; Roma, 2001 ; El Mouzan, 2004 ; Kalach, 2007).

#### 4. Traitement des ulcères et des érosions gastroduodénales chez l'enfant

En cas de douleurs épigastriques, des pansements gastriques (hydroxydes d'alginates) et des conseils diététiques (absence de

boisson gazeuse, exclusion des plats épicés et aliments acides) peuvent être prescrits en première intention. En cas d'échec, un réexamen de l'enfant s'impose ainsi que la réalisation d'une endoscopie avant la prescription d'antagoniste H<sub>2</sub> ou d'un inhibiteur de la pompe à proton (IPP) qui ont l'inconvénient de masquer les lésions.

L'utilisation d'un IPP est le traitement du choix offrant une amélioration rapide des symptômes avec un taux de guérison élevé. Une durée de traitement de 4 à 8 semaines sera nécessaire et une endoscopie de contrôle est justifiée. Il convient également de traiter les causes d'ulcère qui auront pu être identifiées : arrêt des traitements non nécessaires, utilisation préférentielle de paracétamol à la place des anti-inflammatoires comme l'ibuprofène, éradication de l'infection à *H. pylori* (Cadranel, 2007 ; Bontems, 2009).

#### 5. Conclusions

La fréquence des ulcères et des érosions gastroduodénales est plus élevée en pédiatrie que généralement admis. Les causes de ces lésions sont diverses, encore mal connues et surtout non identifiées 1 fois sur 2. Le risque de récurrence est probablement faible. Il semble inutile de pratiquer une endoscopie digestive haute dès qu'un enfant se plaint de douleurs abdominales, mais seulement lorsque les manifestations cliniques orientent vers une origine probable organique. Le traitement de la maladie ulcéreuse se base principalement sur les mesures diététiques quotidiennes et l'utilisation des IPP.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** *Helicobacter pylori*

## Diagnostic de l'infection à *Helicobacter pylori* chez l'enfant

### Diagnostic tests for *Helicobacter pylori* infection in children

C. Burucoa

Laboratoire de Bactériologie, EA 4331, CHU de Poitiers, Université de Poitiers, France

L'infection à *Helicobacter pylori* est habituellement acquise durant la petite enfance [1,2]. Sa prévalence diminue dans les pays développés comme la France mais reste très élevée dans les pays en développement et dans les populations issues de ces pays. Chez l'enfant le diagnostic clinique de l'infection à *H. pylori* est difficile car la symptomatologie est souvent modeste et non spécifique [2]. La colonisation de la muqueuse gastrique entraîne une gastrite la plupart du temps asymptomatique. L'évolution vers des pathologies gastroduodénales sévères (ulcères gastriques et duodénaux, cancer et lymphome du MALT) nécessite de nombreuses années d'infection et ne se déclare généralement qu'à l'âge adulte. Les indications de la recherche d'une infection à *H. pylori* sont celles qui sont conseillées chez l'adulte par les conférences de consensus qui recommandent la recherche et le traitement de l'infection par

*H. pylori* en cas de suspicion de maladie ulcéreuse duodénale ou gastrique ou de lymphome gastrique du MALT, de gastrite atrophique, chez les membres au premier degré de patients atteints de cancer gastrique [3-6]. La recherche et le traitement peuvent être aussi envisagés en cas de prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou d'aspirine au long cours et en cas de reflux et de prise prolongée d'anti-sécrétoires. Elle est également recommandée en cas d'anémie ferriprive réfractaire et de purpura thrombopénique idiopathique [6]. Les douleurs abdominales récurrentes inexpliquées chez l'enfant sont une indication encore discutée.

Les méthodes diagnostiques sont classées en « invasives » ou « non invasives » (tableau I), selon qu'elles nécessitent ou non des biopsies de la muqueuse gastrique antrale et fundique pratiquées au cours d'une fibroscopie gastroduodénale [1].

**Tableau I**  
 Performances des méthodes diagnostiques de l'infection à *Helicobacter pylori* (Hp) chez l'enfant

Méthodes	Sensibilité	Avantages/inconvénients	Contribution
Invasives : nécessitent fibroscopie et biopsies			
Histologie	66-100 % si pathologiste expert	Systématique Conditions de transport faciles	Présence de Hp Lésions muqueuses
Test uréase	75-100 %	Rapide (1 h) en salle d'endoscopie, non remboursé	Présence de Hp
Culture	55-96 % si bactériologiste expert	Transport rapide obligé Culture fastidieuse Lent : 12 j pour antibiogramme	Présence de Hp Antibiogramme complet
PCR	96-100 %	Un seul kit commercialisé Rapide (3-4 h)	Présence de Hp Résistance clarithromycine et fluoroquinolones
Non invasives : ne nécessitent pas de fibroscopie			
Test respiratoire	75-100 %	Faux positifs chez enfants < 6 ans	Présence de Hp
Ag dans les selles	97-100 % si Ac monoclonal	Prélèvement facile	Présence de Hp
Sérologie	Variable selon kits	Persistance des Ac : ne permet pas le contrôle de traitement	Ne pas utiliser pour le diagnostic

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : c.burucoa@chu-poitiers.fr



Les méthodes invasives représentent les méthodes les plus contributives, ce sont celles qui sont recommandées par les conférences de consensus concernant l'enfant [3-5]. L'association de l'histologie et de la détection moléculaire par PCR ou de la culture permet un dépistage des lésions de la muqueuse gastrique et la détection spécifique de la bactérie et de ses résistances aux principaux antibiotiques utilisés [7]. La forte prévalence de la résistance aux antibiotiques des souches de *H. pylori* isolées chez les enfants devrait inciter encore plus à la pratique de biopsies gastriques pour la détection de ces résistances soit par culture et antibiogramme, soit par PCR avec détection des mutations qui confèrent la résistance à la clarithromycine et aux fluoroquinolones [8].

Les méthodes non invasives comme le test respiratoire à l'urée marquée et la recherche d'antigènes dans les selles ont de bonnes performances, mais ne permettent pas de détecter les résistances aux antibiotiques [7]. Elles sont particulièrement indiquées pour contrôler l'efficacité d'un traitement.

## Références

1. Burucoa C. *Helicobacter pylori*. In : Denis F ed. Bactériologie Médicale. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson 2007 p 394-403.
2. Raymond J, Bergeret M, Kalach N. Infection à *Helicobacter pylori* chez l'enfant. *Presse Med* 2008;37:513-8.
3. Drumm B, Koletzko S, Oderda G, European Pediatric Task Force on *Helicobacter pylori*. *Helicobacter pylori* infection in children: a consensus statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;30:207-13.
4. Gold BD, Colletti RB, Abbott M, et al. *Helicobacter pylori* infection in children: recommendations for diagnostic and treatment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;31:490-7.
5. Bourke B, Ceponis P, Chiba N, et al. Canadian *Helicobacter* Study Group Consensus Conference: update on the approach to *Helicobacter pylori* infection in children and adolescent – an evidence-based evaluation. *Can J Gastroenterol* 2005;19:399-408.
6. Malfertheiner P, Megraud F, O'Morain C, et al. Current concepts in the management of *Helicobacter pylori* infection: the Maastricht III Consensus Report. *Gut* 2007;56:772-81.
7. Guarner J, Kalach N, Elitsur Y, et al. *Helicobacter pylori* diagnostic tests in children: review of the literature from 1999 to 2009. *Eur J Pediatr* 2010;169:15-25.
8. Raymond J, Burucoa C, Pietrini O, et al. Clarithromycin resistance in *Helicobacter pylori* strains isolated from French children: prevalence of the different mutations and coexistence of clones harboring two different mutations in the same biopsy. *Helicobacter* 2007;12:157-63.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : *Helicobacter pylori*

## *Helicobacter pylori* en France : états des lieux des résistances chez l'enfant et chez l'adulte

Prevalence of resistance to antimicrobial agents of *H. pylori*

J. Raymond<sup>1\*</sup>, N. Kalach<sup>2</sup>, D. Lamarque<sup>3</sup>, C. Burucoa<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Service de bactériologie, AP-HP, Hôpital Cochin-Saint-Vincent-de-Paul, Université Paris-Descartes, Paris, France

<sup>2</sup> Clinique pédiatrique Saint-Antoine, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Université Catholique, Lille, France

<sup>3</sup> Gastro-entérologie, Cochin-Hôtel-Dieu, France

<sup>4</sup> Bactériologie, Poitiers, France

**H***elicobacter pylori* infecte environ 50 % de la population mondiale et est associé à de nombreuses pathologies gastriques incluant l'adénocarcinome et le lymphome gastrique du MALT [1]. Son éradication non seulement guérit l'ulcère mais prévient sa récurrence. Le traitement recommandé en première intention par les consensus de Maastricht est une triple thérapie incluant un inhibiteur de la pompe à protons (IPP), l'amoxicilline et la clarithromycine ou le métronidazole [2]. Toutefois, la résistance aux antibiotiques est le principal facteur d'échec des traitements d'éradication de *H. pylori* aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant [3-5]. Les traitements de 2<sup>e</sup> ligne utilisent la tétracycline, la rifampicine et la lévofloxacine. La stratégie thérapeutique recommandée doit tenir compte de la prévalence nationale de la résistance aux antibiotiques. Au-dessus d'un seuil de 15 % de résistance, un antibiotique ne peut être utilisé sans que la sensibilité de la souche n'ait été testée [2]. L'objectif de ce travail est donc d'actualiser les données concernant la résistance aux antibiotiques de *H. pylori* en France.

### 1. Matériel et méthodes

Les souches étaient isolées à partir de biopsies gastriques prélevées lors d'une endoscopie digestive haute, effectuées afin de rechercher différentes pathologies gastriques chez l'adulte, ou pour l'exploration de douleurs abdominales inexplicables chez l'enfant. Les biopsies étaient techniquées et les souches cultivées comme précédemment décrit [6]. Leur sensibilité aux différents antibiotiques était déterminée par E-test et par biologie moléculaire (PCR Scorpion ou PCR-RFLP) pour la clarithromycine [7-9].

### 2. Résultats

#### 2.1. Adulte

Entre 2004 et 2007, 530 souches ont été collectées sur 2 sites : Paris et Poitiers. Parmi ces 530 souches, 138 (26 %) étaient résistantes à la clarithromycine, 324 (61 %) au métronidazole et 70 (13,2 %)

aux fluoroquinolones. Aucune résistance à l'amoxicilline ou à la tétracycline n'a été détectée. Une seule souche était résistante à la rifampicine. Aucune influence du sexe, de l'âge ou de l'origine géographique des patients n'a été retrouvée.

La prévalence de la résistance était plus élevée pour les souches de patients ayant déjà bénéficié d'un traitement d'éradication (résistance secondaire,  $n = 75$ ) que pour les souches de patients jamais traités (résistance primaire,  $n = 455$ ) : 68 % vs 19,1 % pour la clarithromycine ( $p < 0,01$ ), 53,3 % vs 13,2 % pour la double résistance clarithromycine/métronidazole ( $p < 0,01$ ), 20 % vs 12 % pour les fluoroquinolones. Contrairement à la clarithromycine ou au métronidazole pour lesquels le niveau de résistance est resté stable sur la période étudiée, une augmentation significative de la résistance aux fluoroquinolones a été observée : 7,3 % pour la période 2004-2005 vs 14,1 % pour la période 2006-2007 ( $p = 0,04$ ). La principale mutation de l'ARN 23S, responsable de la résistance à la clarithromycine était la mutation A2143G (81,9 %) des souches et 27/138 biopsies possédaient une double population associant des souches sensibles et résistantes à la clarithromycine.

#### 2.2. Enfant

L'étude a inclus 377 souches entre 1994 et 2005 [8]. Parmi ces 377 souches, 138 (36,7 %) étaient résistantes au métronidazole, 86 (22,8 %) à la clarithromycine et 30 (7,9 %) à la fois au métronidazole et à la clarithromycine. La mutation A2143G est responsable de la résistance à la clarithromycine dans 90 % des cas [9]. Aucune résistance à l'amoxicilline et à la rifampicine n'a été retrouvée. La résistance à la ciprofloxacine ne dépasse pas 2,2 % pour 181 souches collectées entre 2004 et 2009.

La résistance à la clarithromycine semble plus élevée chez les enfants européens (31 % vs 15,7 %, OR = 2,13, IC 95 %, 1,32-3,46,  $p = 0,002$ ).

### 3. Discussion

Nous rapportons une forte prévalence de la résistance à la clarithromycine aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant (26 % vs 22,8 % respectivement). Ce taux est beaucoup plus élevé dans

\* Auteur correspondant.  
e-mail : j.raymond@svp.aphp.fr

les résistances secondaires que dans les résistances primaires : 68 % vs 19,1 % chez l'adulte. De telles différences ont déjà été décrites chez l'adulte (10,6 % vs 78,7 % à Taiwan, 18 % vs 48,5 % en Italie) et chez l'enfant (49,2 % vs 70,6 % en Espagne) [8]. Plusieurs études rapportent un taux de résistance à la clarithromycine plus élevé chez l'enfant que chez l'adulte (15,9-44 % vs 2,7 %-15 % respectivement). Ces différences peuvent être expliquées par les niveaux de consommation des macrolides qui varient selon les pays [10]. La mutation A2143G du rARN 23S est responsable de la majorité des résistances à la clarithromycine en France. La prévalence des différentes mutations responsables de la résistance à la clarithromycine varie selon les pays : la mutation A2142G est prédominante en Espagne, les 2 mutations sont également présentes aux USA et en Europe et la mutation A2143G est prédominante en Chine.

Le niveau de résistance au métronidazole reste élevé et semble diminuer chez l'enfant au cours du temps [8]. La double résistance à la clarithromycine et au métronidazole est basse chez l'enfant (7,9 %) en agrément avec les précédentes études [10]. Chez l'adulte, ce taux de double résistance est très élevé en cas de résistance secondaire (53,3 %), ce qui pose le problème du choix du traitement de 2<sup>e</sup> intention.

Si la résistance primaire à la ciprofloxacine chez l'adulte a augmenté au cours du temps (7,3 % vs 14,1 %), elle reste basse chez l'enfant (2,2 %). Ceci peut être expliqué par la très faible consommation de fluoroquinolones chez l'enfant.

Le Consensus de Maastricht affirme qu'à partir d'un taux de résistance supérieur à 15 %, la clarithromycine ne peut être prescrite sans avoir été testée au préalable. Les hauts niveaux de résistance retrouvés en France justifient donc la recherche systématique d'une résistance soit par une technique classique de culture soit par des tests moléculaires aussi bien pour la clarithromycine que pour les fluoroquinolones. L'administration d'un traitement adapté permet non seulement de diminuer le taux des échecs d'éradication, mais aussi de diminuer la pression de sélection favorisant l'émergence des résistances.

## 4. Conclusion

Les fortes prévalences de la résistance aux antibiotiques que nous rapportons aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant doivent inciter les pédiatres et les gastroentérologues à ne traiter les malades infectés par *H. pylori* qu'en fonction des résultats de tests de sensibilité classiques (antibiogramme) ou moléculaires (PCR).

## Références

1. Blaser MJ, Atherton JC. *Helicobacter pylori* persistence: biology and disease. *J Clin Invest* 2004;113:321-33.
2. Malfertheiner P, Megraud F, O'Morain C, et al. Current concepts in the management of *Helicobacter pylori* infection: the Maastricht III Consensus Report. *Gut* 2007;56:772-81.
3. Kalach N, Benhamou PH, Campeotto F, et al. Clarithromycin resistance and eradication of *Helicobacter pylori* in children. *Antimicrob Agents Chemother* 2001;45:2134-5.
4. Kalach N, Bergeret M, Benhamou PH, et al. High levels of resistance to metronidazole and clarithromycin in *Helicobacter pylori* strains in children. *J Clin Microbiol* 2001;39:394-7.
5. Megraud F. Resistance of *Helicobacter pylori* to antibiotics. *Aliment Pharmacol Ther* 1997;11 Suppl 1:43-53.
6. Raymond J, Bergeret M, Benhamou PH, et al. A 2-year study of *Helicobacter pylori* in children. *J Clin Microbiol* 1994;32:461-3.
7. Raymond J, Lamarque D, Kalach N, et al. High level of antimicrobial resistance in French *Helicobacter pylori* isolates. *Diag Microbiol Infect Dis*. 2010 (sous presse).
8. Kalach N, Serhal L, Asmar E, et al. *Helicobacter pylori* primary resistant strains over 11 years in French children. *Diag Microbiol Infect Dis* 2007;59:217-22.
9. Raymond J, Burucoa C, Pietrini O, et al. Clarithromycin resistance in *Helicobacter pylori* strains isolated from French children: prevalence of the different mutations and coexistence of clones harboring two different mutations in the same biopsy. *Helicobacter* 2007;12:157-63.
10. Koletzko S, Richy F, Bontems P, et al. Prospective multicenter study on antibiotic resistance of *Helicobacter pylori* strains obtained from children living in Europe. *Gut* 2006;55:1711-6.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Laparoschisis, Omphalocoele

## Anomalies de fermeture de la paroi abdominale Prise en charge post-opératoire néonatale et devenir à court terme

Abdominal wall defects  
Neonatal postoperative management and short term outcome

D. Mitanchez\*, V. Champion, E. Walter-Nicolet

Université Pierre-et-Marie-Curie, Faculté de Médecine ; AP-HP, Hôpital Armand-Trousseau,  
Service de néonatalogie, Paris, France

Le laparoschisis et l'omphalocoele sont très différents du point de vue de leur prise en charge médicale post-opératoire. Les nouveau-nés porteurs de laparoschisis posent essentiellement des difficultés nutritionnelles et digestives, alors que ceux porteurs d'une omphalocoele posent le problème des malformations associées et des difficultés respiratoires dans les formes géantes.

### 1. Prise en charge des nouveau-nés porteurs de laparoschisis

À la naissance, le traitement repose sur la chirurgie en urgence puis sur la gestion de la nutrition parentérale et entérale. Le développement ectopique des anses intestinales dans le liquide amniotique entraîne une altération des fonctions digestives qui influencent considérablement la prise en charge médicale néonatale.

#### 1.1. Conséquences fœtales du laparoschisis

Le contact des anses intestinales avec le liquide amniotique induit une réaction inflammatoire à leur surface. Des phénomènes d'occlusion sont à l'origine de dilatations digestives, de vomissements et d'émission du méconium *in utero*. Cela peut aboutir à la constitution d'atrésies digestives (10 %), de sténoses, de perforations voire à une nécrose du grêle [1].

Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est fréquent (30 à 40 %). Une extraction fœtale au cours du 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse est parfois indiquée en raison d'anomalies du rythme cardiaque fœtal (RCF) (10 %) [2].

#### 1.2. Prise en charge post-opératoire

Une antalgie par morphine est nécessaire pendant les heures qui suivent l'intervention. Les signes d'hyperpression abdominale sont particulièrement recherchés sur l'altération de la fonction respiratoire, les troubles hémodynamiques et éventuellement la mesure de la pression intra-gastrique. Le plus souvent, la prise en charge chirurgicale par une équipe expérimentée limite ce type de

complications post-opératoires et la durée de la réanimation est de quelques jours.

Les anomalies de la motricité intestinale sont quasi constantes et impliquent le maintien d'une nutrition parentérale prolongée. Elle est prescrite selon les principes habituels en néonatalogie, en respectant les recommandations pour les apports protidiques (4 g/kg/j pour un nouveau-né prématuré ou avec un RCIU ; 3 g/kg/j pour un nouveau-né à terme eutrophe) [3]. Les apports caloriques sont habituellement compris entre 120 et 160 kcal/kg/j selon la situation nutritionnelle du nouveau-né et la cinétique de croissance post-natale.

Le début de l'alimentation entérale après la disparition de l'iléus post-opératoire retarde la mise en route des fonctions digestives et a des effets délétères sur la croissance et le développement intestinal. Le concept de nutrition trophique (NT), c'est-à-dire l'administration de petits volumes de lait à visée non nutritive pendant au moins 5 jours, a été développé chez les nouveau-nés prématurés pour améliorer la tolérance de la nutrition entérale et diminuer les complications liées à la nutrition parentérale [4].

La NT débutée dès le 5<sup>e</sup> jour post-fermeture de la paroi abdominale, associée à une augmentation progressive des volumes de lait tel qu'elle est pratiquée chez le nouveau-né prématuré a apporté une amélioration sur le devenir post-natal des laparoschisis [5]. Après 5 jours de NT (1 ml de lait de femme en bolus administré toutes les heures), l'apport de lait maternel est poursuivi en nutrition entérale continue avec une augmentation quotidienne de 12 ml/kg/jour, en fonction de la tolérance, jusqu'à ration complète. La stimulation du transit par lavement évacuateur est associée dès le 3<sup>e</sup> jour post opératoire 1 à 2 fois par jour et maintenue en fonction de la fréquence des selles et de l'état de l'abdomen. Nous avons montré qu'une telle prise en charge était associée à une diminution de la durée de nutrition parentérale et de l'incidence des infections secondaires et à une tendance à la diminution de la durée de l'hospitalisation.

Ces patients sont à risque de cholestase secondaire à la durée de l'alimentation parentérale. Elle est le plus souvent transitoire et améliorée par la nutrition entérale.

Le taux de survie de cette malformation est de 90 à 100 % [6]. Les troubles digestifs s'amendent habituellement dans la première année.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : delphine.mitanchez@trs.aphp.fr

## 2. Prise en charge des nouveau-nés avec omphalocoele

La prise en charge d'un nouveau-né porteur d'une omphalocoele dépend du caractère isolé ou associé de la malformation et de sa taille.

Il existe des anomalies du caryotype dans environ 50 % des cas et des malformations associées jusque dans 70 % des cas [1,6]. Les trisomies 13 et 18 sont les anomalies chromosomiques les plus fréquentes. Les malformations associées peuvent s'intégrer dans un syndrome comme la pentalogie de Cantrell (omphalocoele, hernie diaphragmatique, anomalie sternale, malformation et ectopie cardiaque) ou le syndrome de Wiedmann-Beckwith. Les malformations cardiaques sont les plus fréquemment associées. Une interruption de la grossesse est pratiquée dans la grande majorité des cas avec anomalie du caryotype ou autre malformation sévère associée car les chances de survie sont très faibles.

L'omphalocoele isolée n'a pas de retentissement sur le bien être fœtal et n'altère pas les fonctions digestives. En revanche, dans le cadre des omphalocoeles géantes, il peut exister un retentissement sur le développement pulmonaire même en l'absence d'autre pathologie associée.

### 2.1. Prise en charge des omphalocoeles de petite taille

La réparation chirurgicale de ces formes est simple, les nouveau-nés lorsqu'ils sont à terme, ne sont pas pris en charge en réanimation. L'alimentation entérale est débutée rapidement après l'intervention et ne pose habituellement pas de problème de tolérance.

Il est classiquement reconnu que les omphalocoeles de petite taille sont plus fréquemment associées à une anomalie chromosomique ou à un cadre syndromique. La recherche de malformations associées est systématique. Il faut particulièrement rechercher des éléments en faveur d'un syndrome de Wiedemann-Beckwith (anomalie de l'expression du gène *Igf2*) : macrosomie, viscéromégalie, macroglossie, indentations au niveau des lobes des oreilles. Dans ce cadre, le risque d'hypoglycémie par hyperplasie des îlots- $\beta$  de Langherans doit être anticipé.

### 2.2. Prise en charge des omphalocoeles géantes

On inclut dans ce groupe les omphalocoeles de diamètre supérieur à 5 cm et/ou contenant majoritairement du foie.

La prise en charge est conduite en étroite collaboration avec l'équipe chirurgicale et débute avant la fermeture de la paroi abdominale. Une phase de réintégration progressive du contenu de l'omphalocoele précède habituellement la fermeture de la paroi, durant laquelle le nouveau-né est pris en charge en réanimation. Il n'existe pas de consensus sur la prise en charge médicale.

Nous avons étudié une série de 14 patients avec omphalocoele géante isolée diagnostiquée en anténatal, à caryotype normal. La réintégration du contenu était progressive par pansement compressif puis fermeture du plan cutané. L'âge médian à la fermeture de la paroi était de 6 jours et la durée médiane de ventilation mécanique était de 26 jours. Les troubles hémodynamiques étaient rares, modérés et transitoires. Le taux d'infections secondaires était très élevé (64 %), essentiellement lié à des infections sur cathéter, de la paroi abdominale ou pulmonaires. L'alimentation entérale était débutée en moyenne 3 jours après fermeture de la paroi. Pour 10 enfants sur 14, au moins une malformation mineure a été retrouvée après la naissance. Cela concernait majoritairement le cœur et le diaphragme et ne mettait pas en jeu le pronostic vital (observations non publiées).

Le taux de mortalité de ces formes géantes sans malformation sévère associée est de 10 à 25 % [6,7]. Certains enfants ont des séquelles respiratoires en rapport avec les anomalies de développement pulmonaire et la durée de la ventilation [7].

## Références

1. Langer JC. Abdominal wall defects. *World J Surg* 2003;27:117-24.
2. Luton D, Guibourdenche J, Vuillard E, et al. Prenatal management of gastroschisis: the place of the amnioexchange procedure. *Clin Perinatol* 2003;30:551-72, viii.
3. Hay WW Jr. Strategies for feeding the preterm infant. *Neonatology* 2008;94:245-54.
4. Berseth CL. Minimal enteral feedings. *Clin Perinatol* 1995;22:195-205.
5. Walter-Nicolet E, Rousseau V, Kieffer F, et al. Neonatal outcome of gastroschisis is mainly influenced by nutritional management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;48:612-7.
6. Weber TR, Au-Fliegner M, Downard CD, et al. Abdominal wall defects. *Curr Opin Pediatr* 2002;14:491-7.
7. Biard JM, Wilson RD, Johnson MP, et al. Prenatally diagnosed giant omphalocoeles: short- and long-term outcomes. *Prenat Diagn* 2004;24:434-9.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Omphalocèle, Laparoschisis

## Traitement chirurgical de l'omphalocèle et du laparoschisis : éléments pronostiques

Surgical treatment of omphalocele and gastroschisis:  
prognostic factors

C. Grapin-Dagorno\*, M.-E. Noche, J. Boubnova

Hôpital Armand-Trousseau, AH-HP, Paris, France

Omphalocèle et laparoschisis posent au chirurgien des problèmes opératoires comparables, à savoir la possibilité de fermer la paroi abdominale. Leur pronostic global dépend principalement des anomalies associées : intestinales pour le laparoschisis, générales pour l'omphalocèle.

### 1. Pronostic anténatal

Les anomalies extra-digestives sont rares dans le laparoschisis (10 %). En revanche, elles sont fréquentes dans l'omphalocèle (70 %) : anomalies cardiaques (50 %), chromosomiques, intestinales, syndrome de Wiedemann-Beckwith. Il est nécessaire de visualiser parfaitement le diaphragme, afin de dépister une coelomie supérieure le plus souvent létale (pentalogie de Cantrell). Les anomalies digestives sont constantes dans le laparoschisis : les anses grêles sont épaissies et leur mobilité diminue. Dans 30 % des cas, le laparoschisis est « compliqué » : volvulus, perforation, atrésie intestinale, nécrose intestinale, compression dans l'orifice pariétal, voire un « closed gastroschisis » : fermeture de la paroi autour du grêle, avec ischémie du grêle, voire sa disparition totale (« vanishing midgut »). Le risque est la constitution d'un grêle court.

La surveillance doit détecter l'apparition d'une dilatation des anses intra-abdominales et la modification de l'aspect des anses extériorisées. Une dilatation du grêle intra-abdominal et de l'estomac est très suspecte d'atrésie du grêle [1]. Inversement, l'absence de dilatation peut permettre d'exclure une complication digestive (sensibilité 97 %) [2]. La dilatation des anses extériorisées est fréquente ; elle n'est pas corrélée à une forme compliquée de laparoschisis [3], et elle ne doit pas à elle seule faire poser l'indication d'une extraction du fœtus [4]. Le doppler mésentérique ne semble pas apporter d'éléments pronostiques majeurs [5]. Les résultats des amnio-infusions réalisées au 3<sup>e</sup> trimestre de grossesse sont en cours d'évaluation.

Le volume de l'omphalocèle est un élément important du pronostic : 20 % seulement des omphalocèles ne contiennent que du tube digestif, environ 80 % des omphalocèles contiennent une partie du foie. On parle d'omphalocèle « géante » lorsque la plus grande partie du foie est herniée. Ce volume complique l'intervention, et surtout peut s'accompagner d'une hypoplasie-dysplasie pulmonaire parfois létale.

Les complications intestinales sont rares, et ne sont habituellement décelées qu'après la naissance (malrotation, atrésie). La rupture in utero est rare, parfois confondue avec un laparoschisis. Elle ne modifie pas le pronostic.

### 2. Pronostic périnatal

#### 2.1. Lieu de naissance

La naissance sur le lieu de la prise en charge est un avantage en termes de détresse respiratoire, d'inhalation méconiale, d'hypothermie, de déshydratation, d'endommagement des anses et d'infection [6].

#### 2.2. Mode de naissance

Il n'y a pas d'argument objectif pour recommander la césarienne en cas de laparoschisis ou d'omphalocèle de taille moyenne : tous les paramètres du pronostic (succès de la fermeture primaire, durée de la nutrition parentérale, âge et succès de la nutrition entérale, infections, cholestase) sont identiques quel que soit le mode de naissance. En cas d'omphalocèle géante en revanche, la césarienne peut éviter une dystocie.

#### 2.3. Le terme et le poids de naissance

Le terme et le poids de naissance influencent les paramètres suivants : durée d'alimentation parentérale, durée d'hospitalisation, durée de ventilation, la prématurité et l'hypotrophie étant de mauvais pronostic [7]. Un accouchement provoqué à 36 SA facilite la fermeture d'emblée du laparoschisis, les anses étant moins encochées qu'à un terme plus tardif.

### 3. Pronostic opératoire

Le laparoschisis est une urgence chirurgicale, du fait de l'exposition des anses. En revanche le traitement chirurgical de l'omphalocèle non rompue peut être différé de quelques heures.

#### 3.1. La fermeture d'emblée

Dans l'un et l'autre cas, elle doit être tentée de première intention. Elle réduit significativement la durée de ventilation. En cas d'omphalocèle, la technique consiste à réséquer la membrane recouvrant le contenu viscéral, puis à refermer l'anneau ombilical. Dans le laparoschisis, on tente une réintégration des anses, suivie de la fermeture de l'orifice pariétal. Des techniques non chirurgi-

\* Auteur correspondant.  
e-mail : christine.grapin@trs.aphp.fr

cales ont été décrites (réintégration sans anesthésie) (Bianchi). La nécessité d'une iléostomie complique les soins et augmente les risques infectieux. Dans l'une et l'autre malformation, une partie de la masse viscérale est extériorisée et parfois une partie du foie en cas d'omphalocèle. La cavité abdominale est peu développée. S'y associe parfois un certain degré d'hypoplasie pulmonaire. La réintégration est parfois de ce fait difficile, voire impossible. La tolérance peropératoire est jugée sur des critères mécaniques, hémodynamiques et ventilatoires. Le risque est l'hyperpression intra-abdominale, avec ischémie rénale, digestive, hépatique, et retentissement hémodynamique (syndrome du compartiment abdominal).

### 3.2. La fermeture différée par réintégration progressive

Les anciennes techniques en cas d'omphalocèle, réalisées sans anesthésie, consistaient en un tannage de l'omphalocèle (technique de Grob), ou une fermeture cutanée simple (technique de Gross). La technique de Yazbeck utilise des champs collés resserrés progressivement. Ces techniques sont encore utilisées en cas d'omphalocèle géante.

La technique la plus utilisée est celle du silo de silastic, confectionné en per-opératoire, ou préformé. L'utilisation de peau synthétique ou d'expandeurs intra-abdominaux n'est pas de pratique courante.

## 4. Pronostic post-opératoire

La survie avoisine les 100 % dans les formes simples de laparoschisis [8] ; elle n'est que de 50 à 75 % en cas de complication intestinale [3]. Environ 60 % des patients ont une complication post-natale, principalement infection ou occlusion. Les complications respiratoires sont exceptionnelles. Le pronostic à long terme dépend de la longueur du grêle sain.

Si l'on fait abstraction des malformations associées, le pronostic est meilleur dans l'omphalocèle [9] : le grêle est le plus souvent sain, de longueur normale, la fermeture est souvent possible d'emblée. En revanche, il est moins bon en cas d'omphalocèle géante (contenant tout le foie), surtout lorsque s'y associent une prématurité et une hypoplasie pulmonaire [10].

## 5. Conclusion

Le pronostic chirurgical sera exposé aux parents dans le cadre d'une consultation anténatale. Il dépend principalement des anomalies associées pour l'omphalocèle, et de la longueur du grêle sain dans le laparoschisis. Une réintégration progressive ne compromet pas le pronostic définitif.

## Références

1. Nick AM, Bruner JP, Moses R, et al. Second-trimester intra-abdominal bowel dilation in fetuses with gastroschisis predicts neonatal bowel atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:821-5.
2. Payne NR, Pflieger K, Assel B, et al. Predicting the outcome of newborns with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2009;44:918-23.
3. Davis RP, Treadwell MC, Drongowski RA, et al. Risk stratification in gastroschisis: can prenatal evaluation or early postnatal factors predict outcome? *Pediatr Surg Int* 2009;25:319-25.
4. Luton D, De Lagausie P, Guibourdenche J, et al. Prognostic factors of prenatally diagnosed gastroschisis. *Fetal Diagn Ther* 1997;12:7-14.
5. Dixon JC, Penman DM, Soothill PW. The influence of bowel atresia in gastroschisis on fetal growth, cardiotocograph abnormalities and amniotic fluid staining. *BJOG* 2000;107:472-5.
6. Quirk JG Jr, Fortney J, Collins HB 2nd, et al. Outcomes of newborns with gastroschisis: the effects of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. *Am J Obstet Gynecol* 1996;174:1134-8; discussion 1138-40.
7. Boutros J, Regier M, Skarsgard ED; Canadian Pediatric Surgery Network. Is timing everything? The influence of gestational age, birth weight, route, and intent of delivery on outcome in gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2009;44:912-7.
8. Wilson RD, Johnson MP. Congenital abdominal wall defects: an update. *Fetal Diagn Ther* 2004;19:385-98.
9. Dimitriou G, Greenough A, Mantagos JS, et al. Morbidity in infants with antenatally-diagnosed anterior abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int* 2000;16:404-7.
10. Pacilli M, Spitz L, Kiely EM, et al. Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. *J Pediatr Surg* 2005;40:785-8.



## Laparoschisis : énigmes, progrès et défis

### Gastroschisis: puzzles, advances and challenges

F. Auber

Service de Chirurgie Pédiatrique, AP-HP, Hôpital Armand-Trousseau, Paris, France

Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Laparoschisis

Malgré des progrès considérables dans leur prise en charge, les fœtus et nouveau-nés porteurs d'un laparoschisis représentent un défi pour les obstétriciens, les pédiatres et les chirurgiens.

Avant la naissance, les fœtus présentant un laparoschisis sont exposés aux risques de retard de croissance et de mort fœtale *in utero*. Par ailleurs, des accidents de volvulus ou de strangulation des anses dans l'orifice pariétal peuvent aboutir à une situation dans laquelle l'intestin grêle est trop court pour permettre une autonomie digestive. Même en l'absence de tels accidents, les nouveau-nés qui ont été opérés à la naissance ne peuvent être alimentés immédiatement car ils présentent un iléus prolongé, source d'infection. Une nutrition parentérale est nécessaire, elle-même susceptible d'entraîner des complications graves.

Actuellement, le taux de mortalité des enfants traités pour laparoschisis est de 5 à 10 % selon les équipes [1]. Il persiste également une morbidité encore importante d'origine multifactorielle : malformations associées (atrésie digestive), complications aiguës à type de volvulus, atteinte fonctionnelle du tube digestif, intolérance respiratoire ou rénale secondaire à l'hyperpression intra-abdominale induite par la réintroduction des viscères, entérocolite ulcéronécrosante, septicémie à point de départ digestif ou sur cathéter, hépatopathie secondaire à la nutrition parentérale [1].

Pour les cliniciens, les épidémiologistes et les chercheurs, les laparoschisis représentent également 3 énigmes : primo, l'origine de cette malformation ; secundo, la raison de l'augmentation inexplicable de l'incidence de cette malformation dans la plupart des pays ; tertio, l'origine de l'iléus, si caractéristique de l'évolution des nouveau-nés opérés d'un laparoschisis.

### 1. Embryologie et étiopathogénie

Concernant la pathogénie du laparoschisis, de nombreuses théories ont été émises, mais aucune n'a pour l'instant été confirmée de façon décisive. Ces différentes théories peuvent être classées en 5 groupes principaux. Selon ces théories, le laparoschisis serait la conséquence : i) de l'action d'un tératogène sur le mésenchyme (Duhamel, 1963) ; ii) d'une rupture précoce ou tardive de la membrane couvrant une hernie dans le cordon ombilical ou une omphalocèle, responsable de l'éviscération du tube digestif (Shaw,

1975) ; iii) d'une anomalie d'involution de la veine ombilicale droite (De Vries, 1980) ; iv) d'une interruption de l'artère vitelline droite (appelée aussi artère omphalomésentérique), responsable d'une ischémie de la paroi abdominale (Hoyme, 1981) ; v) d'une anomalie de fusion des feuillets latéraux de la paroi abdominale (Feldkamp, 2007).

Ces différentes hypothèses ont été basées sur l'observation des caractéristiques cliniques et anatomiques de fœtus humains et de nouveau-nés porteurs de laparoschisis et n'ont jamais pu être testées dans des conditions expérimentales.

### 2. Épidémiologie

L'incidence de l'anomalie est de 1 pour 5000 naissances par an en France. Il a été observé depuis 10 ans une augmentation importante de son incidence dans la plupart des pays développés. L'augmentation de la prévalence des laparoschisis a été observée dans toutes les tranches d'âge de femmes enceintes [2]. Un certain nombre de facteurs de risque maternels de survenue d'un laparoschisis chez un fœtus ont été identifiés : jeune âge maternel, certaines prises médicamenteuses, tabagisme maternel, consommation de drogues « récréatives », antécédent d'infection gynécologique, indice de masse corporelle bas, et d'autres [3]. Plus récemment une association entre la survenue d'infections uro-génitales ou d'infections sexuellement transmissibles périconceptionnelles et le développement d'un laparoschisis a été mise en évidence [4].

### 3. Péricérite et lésions inflammatoires du tube digestif

La lésion digestive la plus visible macroscopiquement est la péricérite. Les anses intestinales sont épaissies, recouvertes d'un enduit fibrineux, et rétractées sur leur méso. La péricérite serait secondaire à des phénomènes inflammatoires *in utero* [5]. Une étude de Tibboel et al. suggérait que la survenue d'un laparoschisis était un événement précoce, mais que le développement de la péricérite survenait tardivement, après 30 semaines d'aménorrhée. Les substances contenues dans le liquide amniotique pouvant être à l'origine des lésions de péricérites sont les urines fœtales et les liquides digestifs du fœtus (vomissements ou méconium). De nombreux facteurs susceptibles d'intervenir dans l'aggravation des lésions ont été évoqués : la durée d'exposition au liquide amniotique semble être déterminante, toutefois des

\* Auteur correspondant.  
e-mail : frederic.auber@trs.aphp.fr



observations cliniques ou expérimentales discordantes ont été rapportées. Les autres facteurs incriminés ont été la durée du travail avant l'accouchement, le mode de délivrance, la constriction des anses intestinales au niveau du collet de l'orifice, des lésions vasculaires ischémiques.

#### 4. Apports des modèles animaux

Les modèles animaux sont d'une aide précieuse pour explorer les lésions digestives des laparoschisis. Les lésions inflammatoires du tube digestif dans un modèle de laparoschisis créé microchirurgicalement chez le fœtus de rat étaient caractérisées par une périviscérite macroscopique, un épaissement pariétal concernant la séreuse, la musculuse et la sous-muqueuse, associés à une infiltration de l'espace situé entre séreuse et couches musculaires lisses par des cellules granulocytaires. Par ailleurs, les plexus myentériques du tube digestif éviscéré avaient un aspect immature par comparaison avec les animaux contrôles [6].

Dans un modèle chez la souris déficiente en *Aortic Carboxypeptidase-Like Protein* (ACLP), l'éviscération des anses grêles survenait spontanément, ce qui permettait de s'affranchir des effets indésirables de l'intervention initiale nécessaire dans le modèle précédent chez le rat. Dans ce modèle les cellules interstitielles de Cajal étaient en nombre diminué et de morphologie anormale dans le tube digestif éviscéré [6]. Compte tenu du rôle central des cellules interstitielles de Cajal dans l'initiation et le maintien d'un péristaltisme intestinal normal, ces résultats suggèrent que les troubles moteurs observés chez les nouveau-nés opérés d'un laparoschisis pourraient être secondaires, au moins en partie, à une anomalie des cellules de Cajal ou de leurs connexions avec les cellules environnantes (cellules musculaires lisses et neuronales).

En 2008, a été rapportée l'observation d'un nouveau-né humain porteur d'un laparoschisis chez qui les cellules de Cajal étaient rares et de morphologie anormale. L'identification des cellules

neuronales des plexus par étude immunohistochimique a également montré chez ce nouveau-né qu'elles étaient de petite taille, avec des ramifications courtes. Cette observation suggère que les anomalies du système neuro-entérique que nous avons identifiées dans nos modèles animaux pourraient être similaires chez le fœtus et le nouveau-né humains porteurs de laparoschisis [7].

#### 5. Conclusion

Le retard de maturation des plexus myentériques et du réseau des cellules interstitielles de Cajal sont susceptibles de jouer un rôle direct dans les troubles de la motricité digestive observés en post-opératoire chez les nourrissons opérés d'un laparoschisis.

#### Références

1. Saada J, Oury J, Vuillard E, et al. Gastroschisis. Clin Obstet Gynecol 2005; 48:964-72.
2. Loane M, Dolk H, Bradbury J, EUROCAT Working Group. Increasing prevalence of gastroschisis in Europe 1980-2002: a phenomenon restricted to younger mothers? Paediatr Perinat Epidemiol 2007;21:363-9.
3. Mastroiacovo P. Risk factors for gastroschisis. BMJ 2008;336:1386-7.
4. Feldkamp M, Reefhuis J, Kucik J, et al. Case-control study of self reported genitourinary infections and risk of gastroschisis: findings from the national birth defects prevention study, 1997-2003. BMJ 2008; 336:1420-3.
5. Morrison JJ, Klein N, Chitty LS, et al. Intra-amniotic inflammation in human gastroschisis: possible aetiology of postnatal bowel dysfunction. Br J Obstet Gynaecol 1998;105:1200-4.
6. Auber F. Les lésions digestives des laparoschisis dans un modèle murin [thèse]. École Doctorale Physiologie et Physiopathologie. Paris: Université Pierre et Marie Curie, 2009:268.
7. Midrio P, Vannucchi MG, Pieri L, et al. Delayed development of interstitial cells of Cajal in the ileum of a human case of gastroschisis. J Cell Mol Med 2008;12:471-8.

## Les malpositions du pied du petit enfant : description clinique et examen

The abnormal positions of the small child's foot: the clinical  
description and medical examination

C. Bronfen\*, L. Riss, C. Le Roux, S. Abu Amara

Service chirurgie pédiatrique. FEH. CHU de Caen-Côte-de-Nacre. Caen, France

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Malposition du pied

Les malpositions des pieds chez l'enfant sont une cause fréquente de consultation chez le nouveau-né en maternité, chez le nourrisson et chez l'enfant après l'âge de la marche. Ce sont le plus souvent des déformations posturales dues au maintien d'un pied normal dans une position extrême, pendant une période suffisamment longue pour provoquer un déséquilibre temporaire, qui entretient la malposition après la naissance [1]. Il faut les différencier des malformations qui sont des anomalies de développement survenues tôt *in utero*, et des anomalies de position fixées dues à des troubles neurologiques. Les principales malpositions du pied sont : le pied talus ou calcanéus [2], le pied supinatus, le métatarsus varus ou métatarsus adductus.

On peut y rattacher : le pied creux congénital et les malpositions d'orteils.

La constatation de cette déformation doit faire pratiquer un examen complet : conditions de naissance et de grossesse, recherche d'un syndrome de contrainte intra-utérine (gros poids, gémellité, oligo-amnios) qui peut être responsable de la malposition ; examen neurologique ; examen des membres inférieurs et du rachis ; examen des hanches à la recherche d'une instabilité. Il faut étudier pour toutes ces malpositions leur réductibilité passive et active par stimulation du pied.

Les radiographies systématiques n'ont pas d'intérêt chez le tout petit.

La morphologie normale du pied de l'enfant doit être connue : à la naissance le pied est plutôt talus (calcaneus), souple, le membre inférieur est en triple flexion. À l'âge de la marche le pied a un aspect plat avec une voûte non creusée en position debout mais la voûte plantaire se creuse en extension du gros orteil.

### 1. Le pied talus appelé maintenant pied calcanéus [2]

C'est la plus fréquente des malpositions [1]. Il réalise une accentuation de la position physiologique du nouveau-né en flexion dorsale. L'absence de flexion plantaire passive par rétraction des extenseurs réalise le pied calcanéus pathologique [3]. Le dos du pied vient au contact de la face antérieure de la jambe. Le pied calcanéus est direct lorsque la plante regarde en avant. Il est

dit calcanéovalgus (ou talus valgus) quand la plante regarde en avant et en dehors. Il peut s'y associer une déformation de l'avant pied en abduction et pronation. Toute mobilité anormale, raideur importante, toute cassure dans l'articulation médiotarsienne doit faire rechercher un pied convexe (malformation) par des radiographies dynamiques [2]. Cette malposition disparaît toujours avant l'âge de la marche.

### 2. Le pied supinatus ou varus

C'est un pied qui est dans son ensemble en varus (la plante regarde en dedans), parfaitement souple dont la stimulation du bord externe du pied provoque la correction. La flexion dorsale est normale, il n'y a aucun équin calcanéen. Souvent la régression est spontanée, accélérée par un traitement précoce.

### 3. Le pied creux congénital [2]

La voûte est anormalement creusée à la naissance. Cette malposition est rare et il faut éliminer un pied neurologique. La rééducation précoce avec orthèse (plaquette) est préférable. Un examen neurologique répété doit être fait lors du suivi.

### 4. Le métatarsus varus congénital ou métatarsus adductus [4]

C'est une déformation du pied réalisant un déjettement en dedans des métatarsiens et des orteils. Une déformation dans le plan purement horizontal est un métatarsus adductus. Une supination associée justifie le terme de métatarsus varus, c'est le terme souvent utilisé. Il se voit chez le nouveau-né, mais aussi chez le nourrisson ou chez l'enfant après l'âge de la marche. L'arrière pied n'est pas déformé. Sur le plan anatomique, la déformation initiale siège dans l'articulation de Lisfranc entre les cunéiformes en dedans, le cuboïde en dehors et les métatarsiens en avant. La déformation élémentaire est en adduction des métatarsiens prédominant sur le premier métatarsien, associée à des degrés variables à une supination de l'avant pied, à une subluxation externe du cuboïde et parfois à un discret varus de l'arrière pied.

La classification de Bleck [5] permet d'évaluer la sévérité de la déformation en utilisant une ligne qui passe au milieu de la surface plantaire de l'arrière pied. Cette ligne passe normalement entre le 2<sup>e</sup> et le 3<sup>e</sup> orteil. Le métatarsus varus est considéré comme

\* Auteur correspondant.  
e-mail : bronfen-c@chu-caen.fr

peu important quand la ligne passe par le 3<sup>e</sup> orteil, modéré entre le 3<sup>e</sup> et le 4<sup>e</sup>, sévère entre le 4<sup>e</sup> et le 5<sup>e</sup>.

Le pied en Z ou pied serpent est en fait une déformation différente avec valgus pathologique de l'arrière pied avec subluxation du naviculaire sur le versant externe de la tête du talus.

Plusieurs facteurs étiologiques sont retenus : la position intra-utérine et le rôle nocif du sommeil en position ventral qui peut pérenniser, voire aggraver la déformation.

L'examen clinique est primordial. La partie antérieure du pied est en adduction et légère supination. Souvent le bord externe du pied est convexe avec parfois une saillie dorsale et externe de la base du 5<sup>e</sup> métatarsien et du cuboïde. Le bord interne du pied est concave, parfois barré par un sillon médian vertical témoin de l'importance et de la raideur de la déformation. Souvent il existe un écart anormal entre le 1<sup>er</sup> et le 2<sup>e</sup> orteil. Le talon n'est jamais en équin, parfois en valgus. La déformation peut être uni- ou bilatérale, symétrique ou non. Il faut apprécier la raideur de la déformation avec ses possibilités de correction passive et de correction active à la stimulation du bord externe du pied. Chez le bébé on peut distinguer une forme avec un pied long et fin, une déformation raide avec importante saillie de la base du 5<sup>e</sup> métatarsien et une forme avec un pied dodu, souple, sans saillie osseuse. Chez l'enfant qui tient debout, on appréciera son caractère statique ou dynamique, car certains métatarsus varus n'apparaissent qu'une fois l'enfant debout alors que le pied en décharge reste rectiligne. Il est important également de noter le degré d'endorotation du squelette jambier qui aggrave l'apparence de la déformation (marche pied en dedans).

Le métatarsus varus persiste parfois à l'âge de la marche et nécessite un suivi prolongé. Certains persistants au-delà de 4 ans peuvent rarement nécessiter une correction chirurgicale. Il n'a pas été trouvé d'évolution vers l'hallux valgus de l'adulte.

## 5. Les petites malpositions d'orteils

On éliminera le quintus varus supraductus qui est une malformation avec 5<sup>e</sup> orteil chevauchant le 4<sup>e</sup>, ongle regardant en dehors par rotation de l'orteil. Le tendon fléchisseur est trop court et la capsule dorsale de l'articulation métatarsophalangienne rétractée. Son traitement est chirurgical.

L'hallux valgus du bébé, rare, doit faire rechercher d'autres stigmates de fibrodysplasie ossifiante progressive.

Les orteils moyens chevauchés en clinodactylie (inclinaison latérale) souvent souple relève d'une syndactylie au « micropore ». Ils se corrigent souvent ou ne sont pas gênants.

## 6. La conduite à tenir vis-à-vis de ces malpositions est discutée

Certains auteurs se prononcent pour une abstention thérapeutique justifiée par une étude montrant la régression spontanée de ces malpositions [6]. Cependant, une longue tradition de traitements orthopédiques influe sur le jugement et le désir des parents [1]. D'autres auteurs [7] estiment que comme on ne peut être certains de la régression spontanée (pas de critères objectifs d'évolutivité) notamment des métatarsus varus, il est difficile de ne pas proposer de traitement. Nous estimons également qu'il vaut mieux traiter dès la naissance les malpositions, quitte à arrêter le traitement très vite, plutôt que de traiter à l'âge de la marche des déformations plus raides (notamment pour le métatarsus varus). Le recours à l'orthopédiste pédiatre pour les malpositions est préférable (nécessaire), quand il y a un doute diagnostique, quand la malposition est raide ou qu'elle persiste après la période néonatale.

## Références

1. Métaizeau JP. Malpositions et malformations congénitales du pied de l'enfant. *Encycl Méd Chir Appareil locomoteur*. Éditions médicales et scientifiques Elsevier 2000:15-380-A-10.
2. Seringe R. Malpositions et malformations du pied chez le nouveau-né. In: *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent*. Carlioz H ed. Masson, Paris, 2002.
3. Launey F, Viehweger E, Hamel A, et al. Les anomalies du pied chez le nouveau-né. *Arch Pediatr* 2004;11:60-3.
4. Bronfen C. Le métatarsus varus congénital. Retour aux sources. La lettre du Groupe d'Étude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP) n° 3, décembre 1995. Expansion scientifique française.
5. Bleck EE. Metatarsus adductus: classification and relationship to outcomes of treatment. *J Pediatr Orthop* 1983;3:2-9.
6. Widhe T. Foot deformities at birth: a longitudinal prospective study over a 16-year period. *J Pediatr Orthop* 1997;17:20-4.
7. Kling TF, Hensinger RN. Angular and torsional deformities of the lower limbs in children. *Clin Orthop Relat Res* 1983;176:136-47.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Malposition du pied

## Les malpositions du pied du petit enfant : Diagnostic différentiel et pièges

Foot deformities of the child: differential diagnosis and traps

S. Abu Amara\*, J. Lechevallier

*Clinique chirurgicale infantile, Hôpital Charles-Nicolle, Rouen, France*

Les malpositions des pieds sont la conséquence d'un syndrome postural avec des contraintes intra-utérines exercées sur un pied normalement constitué pendant une durée suffisamment longue pour entraîner un déséquilibre musculaire. Ce dernier entretient la malposition après la naissance pendant une durée plus ou moins longue [1].

Ces malpositions surviennent au cours des derniers mois de grossesse et se manifestent sous différents tableaux en fonction de l'importance, la nature et la durée de la compression que subit le pied.

L'examen clinique néonatal permet, dans la majorité des cas, le diagnostic de ces malpositions, mais certaines formes, par leur importance ou leur caractère atypique, peuvent poser le problème du diagnostic différentiel avec certaines malformations ou déformations du pied.

L'examen clinique retrouve l'élément principal du diagnostic à savoir la réductibilité qui permet d'inverser, au moins partiellement, la position du pied. Mais cette réductibilité n'est pas toujours constante et certaines malpositions ne se réduisent que partiellement.

### 1. Le pied talus

Certaines formes marquées peuvent poser le problème du diagnostic différentiel avec le pied convexe congénital, ou plus fréquemment c'est le pied convexe dans sa forme modérée qui peut être pris pour un pied talus.

L'examen clinique permet de déterminer la localisation exacte de la flexion dorsale, tibiotalienne dans le pied talus, ou médiotarsienne dans le pied convexe. Il permet aussi de tester la réductibilité qui est complète dans le pied talus.

L'échographie du pied est d'un apport précieux pour étudier les rapports entre les différentes structures du pied, notamment la normalité de l'articulation talo-naviculaire dans le pied talus. Cet examen doit être réservé pour les formes atypiques de pied talus.

### 2. Le pied varus

Le pied est spontanément en position de varus équin. Cette morphologie est proche de celle du pied bot varus équin. Trois

éléments permettent de faire la distinction : la réductibilité complète du pied varus, l'absence de sillons interne et postérieur qui caractérisent le pied bot varus équin : la position normale du calcaneum dans la coque talonnière qui témoigne de l'absence d'équin.

Il n'est pas rare qu'un authentique pied bot varus équin souple (non sévère) soit pris pour un pied varus. C'est l'évolution qui permettra de faire la différence, le pied bot varus équin et malgré sa souplesse ne guérira pas spontanément avec l'âge contrairement à un pied varus.

### 3. Le metatarsus varus

Il occupe une place à part dans les malpositions du pied de l'enfant. La réductibilité est inconstamment complète à la naissance et l'évolution, parfois malgré le traitement orthopédique, ne se fait pas toujours vers la correction complète. Certains metatarsus varus nécessiteront un traitement chirurgical [2].

Le seul diagnostic différentiel se pose avec le pied en « Z » qui associe une adduction de l'avant pied avec une abduction de l'arrière pied. Ce diagnostic différentiel est généralement difficile à poser à la naissance et ce n'est qu'au cours de la surveillance que la distinction entre les 2 sera faite.

Les malpositions du pied sont la conséquence des contraintes intra-utérines qui s'exercent sur la totalité des membres inférieurs. Les hanches subissent les mêmes pressions, une attention particulière doit être accordée à l'examen des hanches des nouveau-nés qui présentent une malposition des pieds [1].

La présence à la naissance d'une raideur articulaire et/ou d'un signe neurologique anormal doit remettre en cause le diagnostic de malpositions des pieds pour rechercher une pathologie plus générale, notamment neurologique.

### Références

1. Metaizeau JP. Malpositions et malformations congénitales du pied de l'enfant. Ency Médi Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier) Appareil locomoteur, 15-380-A-0, 2000, 13p.
2. Dimeglio A, Hérisson Ch, Simon L. Le pied de l'enfant et de l'adolescent. Collection de pathologie locomotrice et de médecine orthopédique. Masson, Paris, 1998.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : saad.abu-amara@chu-rouen.fr

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Malpositions du pied,  
Kinésithérapie

## Les malpositions du pied du petit enfant : le rôle du kinésithérapeute

The abnormal positions of the small child's foot:  
the physiotherapist job

C. Le Roux\*, L. Riss, C. Bronfen, S. Abu Amara

*Service de rééducation fonctionnelle, CHU Côte-de-Nacre, Caen, France*

À la naissance d'un bébé, le premier examen est celui du pédiatre de la maternité. Les critères cliniques permettent de choisir entre surveillance ou traitement [1]. La précocité du traitement impose une prise de contact avec le bébé très en douceur.

### 1. Le bilan kinésithérapique comprendra [2]

#### 1.1. Un examen de l'attitude spontanée au repos

À la naissance le bébé se présente en triple flexion. Progressivement, se développe sa motricité, allant vers un schéma d'extension.

#### 1.2. Un examen du bébé en éveil

Le masseur-kinésithérapeute (MK) examine les pieds lors des différentes gesticulations de l'enfant. Au fur et à mesure des semaines, le bébé acquiert de la force musculaire qui va lui permettre de développer ses niveaux d'évolution motrice. Il faudra en profiter pour adapter les exercices. L'absence de mouvement actif spontané du pied doit faire évoquer une lésion neurologique.

#### 1.3. Un bilan cutané

La qualité de la peau est importante (souple, lisse, infiltrée ou parfois allergique). La présence d'un sillon peut signer une rétraction. Un effacement des plis cutanés de flexion peut révéler une raideur articulaire.

#### 1.4. Un bilan articulaire

Chez le nouveau-né, les amplitudes articulaires sont supérieures aux normes de l'adulte. La persistance des flexions physiologiques cède dès la 4<sup>e</sup> ou la 6<sup>e</sup> semaine de vie. Le MK doit évaluer la mobilité passive des différentes articulations et évaluer les retractions capsuloligamentaires. Il faut noter si les manœuvres de réduction d'une mauvaise position engendrent un inconfort.

#### 1.5. Un bilan des retractions

Il doit toujours précéder le bilan musculaire. Le praticien habitué peut évaluer approximativement la contractilité des muscles. La rétraction est d'autant plus importante que la malposition intra-utérine a été longue. L'enfant de 0 à 7 jours n'a pas encore pris de

force musculaire contre pesanteur ; il est plus facile à mobiliser, d'où la nécessité de traiter précocement.

#### 1.6. Un bilan musculaire

Il doit tenir compte de la fatigabilité de l'enfant et doit être réalisé par le même opérateur. En pratique lorsqu'il s'agit d'une pathologie localisée à un segment de membre, on peut se servir de la comparaison avec le côté sain. Il faut mesurer l'amyotrophie du galbe de la jambe, évaluer la déficience d'une fonction, évaluer un déséquilibre entre 2 groupes musculaires, l'un étiré, l'autre rétracté. Il faut apprécier la contraction réflexe des éverseurs du pied. Le nouveau-né peut présenter une musculature tonique ou hypotonique.

#### 1.7. Un examen de la marche

Lorsque l'enfant est adressé à l'âge de la marche, celle-ci aura une réelle valeur diagnostique. On demandera à l'enfant de marcher le plus naturellement possible, et le MK pourra effectuer l'analyse d'une boiterie, d'une rotation de hanche, d'une inégalité de longueur des membres inférieurs. Il laissera au médecin spécialisé le soin de faire le diagnostic.

### 2. Les objectifs

Repositionner le pied en réduisant la position pathologique. Maintenir le pied dans la position de correction obtenue. Restaurer l'équilibre musculaire en stimulant les muscles les plus faibles et en étirant les muscles rétractés. C'est l'obtention de cet équilibre qui permettra le maintien, actif cette fois, de la correction après ablation de l'appareillage. Recréer un nouveau schéma corporel chez l'enfant.

### 3. Les principes

Bébé fatigable, séances assez courtes, respecter les horaires de tétée, bonne condition de détente, techniques douces et contrôlées en faisant attention aux lésions du squelette en partie cartilagineux à cet âge. Prendre le temps d'instaurer un climat de confiance avec le bébé, lui parler ainsi qu'à ses parents. Contre-prises larges. Prises entre pouce et index très légères. Ne pas focaliser le traitement sur un segment, mais restaurer une globalisation.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : leroux-ca@chu-caen.fr

## 4. Les techniques utilisées

Le travail des tissus mous pour une prise de contact avec le bébé. Les mobilisations passives manuelles et analytiques pour faire céder les rétractions musculaires et ligamentaires.

Les tractions manuelles douces par étirement de façon à décoap-ter l'articulation.

Les postures manuelles permettant de maintenir le gain précédemment obtenu avec relâchement progressif.

Les mobilisations actives plus faciles à obtenir chez l'enfant mais demandant une certaine attention. Possibilité de travailler active-ment en jouant.

Les stimulations sensorielles cutanées pour réveiller la fonction musculaire.

Faisant suite à ces techniques, il est possible d'en prolonger les effets avec des plaquettes confortablement installées.

## 5. Le traitement [3]

### 5.1. Pied calcanéus direct (pied talus)

Pied en flexion dorsale exagérée ; mobilisation passive en flexion plantaire ; stimulation du triceps sural et des fléchisseurs des orteils. Possibilité en dehors des séances de placer une pelote de compresses entre la face antérieure de la jambe et le dos du pied.

### 5.2. Pied calcanéus valgus (talus valgus)

En plus de la flexion dorsale permanente, il existe de façon plus ou moins importante un valgus de l'avant pied et un valgus du calcanéum. Ce type de pied sera toujours rééduqué. Correction de l'avant pied et du calcanéum en allant vers le varus, par mobilisation traction. Correction en passif du talus en flexion plantaire, avant pied maintenu corrigé. Stimulation du tibial postérieur pour correction active du valgus. Stimulation du triceps sural et des fléchisseurs des orteils pour correction de la flexion dorsale. Possibilité du maintien du gain obtenu avec une pelote et des bandes collantes permettant de lutter contre le valgus.

### 5.3. Pied supinatus

Pied globalement en varus, stimulation des muscles pronateurs [1].

### 5.4. Métatarsus adductus

Avant pied en adduction, arrière pied normal. Si le pied est souple, stimulation des fibulaires seulement. Possibilité de montrer cette manœuvre aux parents. Si le bord interne est rétracté, étirer l'adducteur du gros orteil et stimuler les fibulaires. Possibilité d'installer une plaquette entre les séances.

### 5.5. Métatarsus varus

Adduction et supination de l'avant pied, arrière pied normal. Assouplissement de la voûte plantaire. Étirement de l'arche interne, de l'adducteur du gros orteil et du tibial antérieur. Mobilisation passive vers l'abduction et la pronation pour réaligner le pied. Stimulation active des fibulaires.

### 5.6. Pied creux congénital

Les parties molles plantaires sont rétractées, les assouplir. Étirer le triceps, les muscles plantaires et fléchisseurs des orteils. Stimuler les extenseurs.

Anomalies des orteils. Anomalies d'inclinaison des orteils et problèmes de chevauchement. Possibilité de réaligner les orteils par des syndactylies. Bonne évolution à l'acquisition de la marche et lors du déroulement du pas. Rassurer les parents qui se focalisent sur le chaussage.

## 6. Conclusion

Dans la plupart des cas, la kinésithérapie est la méthode de première intention. Plus le traitement est entrepris précocement, meilleur est le résultat. Cependant, il faut hiérarchiser cette prise en charge dans un contexte de réanimation ou de maladie grave.

La kinésithérapie n'est pas un geste anodin, les praticiens doivent avoir une bonne connaissance anatomique et biomécanique. Il est souhaitable qu'à la sortie de la maternité, les parents se dirigent vers des thérapeutes habitués à prendre en charge les nourrissons. Cette rééducation se fait sur prescription médicale.

Une relation de confiance doit s'établir entre le MK, les parents et leur enfant, car le traitement peut s'installer dans la durée. Ces différentes malpositions ont un impact psychologique sur les familles. La participation thérapeutique des parents ne doit pas aller au-delà de la simple stimulation du bord externe du pied. Elle ne doit pas interférer sur la relation parents-enfants [1]. Les autres manœuvres appartiennent aux professionnels. La famille doit être attentive et bien éduquée à la surveillance des contentions.

L'attitude thérapeutique face aux malpositions est différente selon les équipes. Elle demande aussi une adaptation selon l'environnement social [1].

À Caen, nous préférons traiter précocement et interrompre vite s'il le faut, qu'intervenir plus tardivement lorsque les raideurs s'installent.

La méthode fonctionnelle semble être la meilleure, un suivi fait par le MK, médecin traitant ou pédiatre doit aboutir à de bons résultats. Si au bout de 2 mois de traitement les résultats sont insuffisants, il faut orienter la famille vers une consultation d'orthopédie pédiatrique [1].

## Références

1. Masso-kinésithérapie et traitement orthopédique des déformations congénitales isolées du pied au cours des six premiers mois de la vie. Recommandations pour la pratique clinique. ANAES, Janvier 2004.
2. Chedeville R, Cariou-Villalonga J. Kinésithérapie orthopédique pédiatrique. Masson éd, Paris, 1991.
3. Chedeville R. La rééducation du pied du petit enfant. Malpositions-déformations. Kinesither Scient 2004;448:39-44.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Malpositions du pied

## L'appareillage à disposition dans les malpositions du pied chez le petit enfant

The abnormal positions of the small child's foot: the equipment  
at your disposal

L. Riss\*, C. Bronfen, C. Le Roux, S. Abu Amara

*Service de rééducation fonctionnelle, CHU Côte-de-Nacre, Caen, France*

La kinésithérapie est le traitement de référence. Le plus souvent, l'appareillage est utilisé en deuxième intention et en association avec les mobilisations manuelles effectuées par le kinésithérapeute.

### 1. Les objectifs de l'appareillage

Avant tout le maintien postural d'une correction obtenue grâce à la suite de plâtres ou grâce à la mobilisation par le kinésithérapeute, qui cherche à réduire la déviation ou le défaut d'extensibilité. L'appareillage prolonge alors le geste du kinésithérapeute, il est maintenu en continu entre 2 séances de rééducation.

### 2. La mise en position facilitatrice ou inhibitrice d'un groupe musculaire [1]

Pour certains, l'objectif est la correction : les appareillages sont alors hypercorrecteurs (comme par exemple les orthèses à bord convexe utilisées dans le traitement du métatarsus varus), ils vont au-delà de la réduction possible manuellement, nous déconseillons cette pratique qui semble d'ailleurs peu répandue actuellement.

### 3. Les principes

L'appareillage doit :

- être personnalisé, le praticien qui réalise les appareillages doit parfaitement connaître la biomécanique des malpositions et savoir adapter ses techniques aux pathologies rencontrées, à l'enfant et à l'évolution ;
- respecter la fragilité des cartilages de conjugaison en limitant les contraintes ;
- être indolore ;
- être associé impérativement à la mise en place de protections cutanées (élastomousse, pansements colloïdes, garnissage des orthèses ou mise en place de jersey) ;
- impliquer une surveillance de l'état cutané (lésion de frottement ou d'appui, allergie aux matériaux utilisés) ;

- être réalisé en l'absence de contre-indications : lésions cutanées, affection dermatologique ;
- s'accompagner d'une éducation des parents : objectifs de l'appareillage ; critères de bon positionnement de l'appareillage ; durée de la mise en place ; critères de bonne tolérance vasculaire et cutanée ; conduite à tenir en cas d'intolérance.

### 4. Les différents appareillages

Les contentions souples adhésives : elles permettent de régler et de doser la tension. L'utilisation d'un matériau de protection avant la pose est indispensable.

Les attelles en matériau thermoformable : de nombreux matériaux sont disponibles, les kinésithérapeutes et ergothérapeutes du service utilisent très souvent le Polysar.

Les appareillages de série :

- les orthèses articulées de type Bebox : bottillons avec semelles articulées permettant de régler l'axe de l'avant pied par rapport à l'axe de l'arrière pied ;
- les orthèses de Denis Browne, dont le réglage permet un positionnement du pied dans les 3 plans de l'espace ;
- les chaussures thérapeutiques à bords rectilignes (il en existe à bout convexe qui sont à proscrire).

Les plâtres ne sont pas des appareillages proprement dits, il s'agit de contentions circulaires non amovibles et relèvent donc d'un acte médical. Les critères de surveillance sont stricts et un document écrit doit être remis à la famille. Une série de plâtres est effectuée et la correction est majorée à chaque nouveau plâtre. Ce traitement est surtout réservé aux malpositions très peu souples ou décelées tardivement.

À noter que les semelles orthopédiques n'ont pas d'indication chez le petit enfant.

### 5. Les indications

Le choix du traitement va dépendre de la déformation (type, réductibilité), de l'âge de l'enfant et de sa trophicité (poids, fragilité cutanée). À noter que la conduite à tenir chez l'enfant de moins de 6 mois fait l'objet de recommandations publiées en 2004 par l'ANAES pour les malpositions isolées suivantes : pied calcanéus, pied supinatus et pied métatarsus varus.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : laureriss@orange.fr

### 5.1. Le pied calcanéus (ou talus)

Le pied calcanéus est physiologique à la naissance et régresse le plus souvent spontanément avec la maturation neurologique de l'enfant. Lorsque le calcanéus est marqué, la mobilisation de la cheville et la stimulation du triceps par le kinésithérapeute débiteront d'emblée, un bandage incluant « une pelote » sera parfois mis en place sur le dos du pied mais cette pratique est contestée [2].

Si l'évolution n'est pas suffisamment favorable avec à la sortie de la maternité une flexion plantaire < 0 en passif, nous proposons la poursuite de la kinésithérapie et la mise en place d'une attelle thermoformable postérieure. La réalisation d'une orthèse antérieure est possible secondairement lorsque la flexion plantaire devient positive. La mise en place d'une contention souple peut se discuter et a l'avantage de permettre un ajustement au plus près du gain obtenu par le kinésithérapeute.

### 5.2. Le pied calcanéus valgus (ou talus valgus)

Initialement, le traitement est superposable à celui du pied calcanéus direct mais adapté afin de lutter également contre le valgus (mobilisations associant l'étirement des péroniers, moulage des attelles tenant compte de l'arrière pied, adjonction d'un rappel en varus pour les contentions souples).

Cette déformation est réputée de traitement plus difficile avec un risque d'évolution vers un pied plat valgus bien que cela soit controversé [3]. Aussi, d'autres traitements pourront être discutés comme une série de plâtres en cas de raideur, ou comme la mise en place d'attelle de Denis Browne chez le nourrisson plus grand.

### 5.3 Le pied métatarsus varus

Un appareillage est proposé dès le stade modéré de Bleck si la réductibilité n'est pas complète avec la mise en place d'une attelle thermoformée en prenant garde de ne pas hypercorriger. En cas de forme raide, ou décelée plus tard, une série de plâtres est parfois nécessaire [4]. Elle est systématique en cas de diagnostic porté après l'acquisition de la marche. Au décours des plâtres le port d'attelles nocturnes (en thermoformable, pour certains botillons Bebox) est le plus souvent nécessaire et des chaussures à bords rectilignes peuvent être prescrites.

### 5.4. Le pied supinatus

Il s'agit d'un pied le plus souvent souple, qu'il n'est pas utile d'appareiller. En cas de pied plus raide, nous réalisons une série de plâtres. Des attelles de type de Denis Browne pourront être prescrites chez le nourrisson vu plus tardivement ou insuffisamment corrigé (à partir de 4 mois).

### 5.5. Le pied creux congénital

L'appareillage consiste à la mise en place d'une plaquette sur laquelle le pied est « aplati » et maintenu par des sparadraps non extensibles. Des plâtres correcteurs peuvent également être proposés [5].

### 5.6. Les malpositions d'orteils

L'appareillage utilisé est le plus souvent une contention souple ou une orthèse en silicone, mais de réalisation difficile chez le petit [6] et il faudra prévenir les parents d'une efficacité très relative de ces appareillages [7], mais aussi les rassurer sur la bonne tolérance de ces malpositions.

Un recours à l'appareillage est très souvent utile pour le traitement des malpositions du pied chez le petit enfant en complément de la mobilisation et des stimulations effectuées par le kinésithérapeute. Divers appareillages sont disponibles et le choix se fera en fonction du type de malposition, de sa réductibilité, de l'âge de l'enfant, de son tonus et de la tolérance en particulier cutanée. Son objectif sera précisé et il fera l'objet d'une surveillance et d'une évaluation de son efficacité, ce qui justifie l'utilisation lors des bilans d'outils validés (classification de Bleck par exemple [8]).

## Références

1. Delaby JP, Marcout F. L'appareillage des petites malpositions de l'enfant : outil de contention ou outil de réduction ? *Kinesither Scient* 2004;448:51-3.
2. Guillaume A. Pied du nouveau-né et du nourrisson et malpositions mineures. *J Pediatr Puer* 1989;2:289-96.
3. White T. Foot deformities at birth: a longitudinal prospective study over a 16-year-period. *J Pediatr Orthop* 1997;17:20-4.
4. Jacquemier M, Jouve JL, Mehrafsan M et al. L'adduction de l'avant pied de l'enfant. In: Moulies D, Tanguy A. *Le pied de l'enfant. Chirurgie et orthopédie*. Sauramps Médical ed, Montpellier, 2001, pp 203-10.
5. Seringe R. Malpositions et malformations du pied chez le nouveau-né. In: *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent*. Carlioz H ed. Masson, Paris, 2002.
6. Launey F, Viehweger E, Hamel A, et al. Les anomalies du pied chez le nouveau-né. *Arch Pediatr* 2004;11:60-3.
7. Métaizeau JP. Malpositions et malformations congénitales du pied de l'enfant. *Encycl Méd Chir Appareil locomoteur*. Éditions médicales et scientifiques Elsevier 2000:15-380-A-10.
8. Bleck EE. Metatarsus adductus: classification and relationship to outcomes of treatment. *J Pediatr Orthop* 1983;3:2-9.



Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Cystographie, Reflux vésico-urétéral

## Cystographie rétrograde et ses alternatives

### Retrograd cystography and its alternatives

H. Ducou-Le-Pointe

Service de Radiologie, Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, Paris, France

La cystographie reste en 2010 un examen indispensable à la recherche du reflux vésico-urétéral et à la visualisation de l'urètre principalement dans le cadre des malformations urétrales.

### 1. Urographie intraveineuse

L'urographie intraveineuse (UIV), dont les indications ont diminué très largement, n'a pas d'intérêt dans la recherche d'un reflux vésico-urétéral même si des signes indirects de reflux sont bien connus comme la pyélie striée. L'UIV par la réalisation de clichés permictionnels permet de visualiser l'urètre. Il s'agit de profiter de cet examen pour visualiser l'urètre. Pour avoir un contraste suffisant, il faut augmenter la quantité de produit de contraste injecté (2 cc/kg d'un produit de contraste à 350 mg/ml d'iode, normalement nous injectons une quantité de produit donnée par la formule : 1 ml/kg + 6 ml), il est donc important de prévoir dès le début de l'examen qu'il comportera une étude de l'urètre. L'obtention de clichés permictionnels est illusoire chez le nourrisson. Chez le plus grand, la réalisation de clichés est possible mais n'autorise généralement qu'une seule miction.

### 2. Cystographie en fluographie numérique

La cystographie en fluographie numérique est l'examen de référence. Une enquête récente publiée en 2009 [1] et menée auprès des urologues pédiatres d'Amérique du Nord montre que cet examen reste l'examen demandé par plus de 96 % d'entre eux pour la recherche d'un reflux. Elle est réalisée le plus souvent par voie rétrograde avec une sonde mise en place dans la vessie. La cystographie recherche un reflux vésico-urétéral et permet de visualiser la vessie, l'urètre et étudie le comportement de la vessie et du col vésical au cours du remplissage et de la miction. La mise en place de cette sonde s'effectue après une toilette locale avec une solution antiseptique et port de gants stériles. La sonde d'un calibre CH 8 est lubrifiée à l'aide d'une crème anesthésique. Il peut être proposé à l'enfant, en cas d'angoisse ou d'agitation, de respirer un mélange équimolaire de protoxyde d'azote et d'air (MEOPA). Ce mélange a des propriétés antalgiques et anxiolytiques. Certaines équipes proposent chez le garçon d'utiliser la voie sus-pubienne si

un obstacle sous-vésical est suspecté. Il n'existe pas de différence en termes d'efficacité diagnostique entre ces 2 techniques. La technique rétrograde n'est pas traumatique pour l'urètre, a un faible taux d'échec et ne nécessite pas une vessie en réplétion (contrairement à la technique sus-pubienne). Elle a l'inconvénient d'exposer à un risque infectieux plus important. Il faut donc réaliser cet examen dans de bonnes conditions d'hygiène et certaines équipes, dont nous faisons partie, effectuent cet examen après avoir vérifié l'absence d'infection urinaire par un examen cytotabériologique des urines.

L'examen comporte une étude du remplissage vésical qui a pour but d'analyser la paroi. Ce remplissage ne s'arrête qu'une fois obtenue la réplétion vésicale. La réplétion théorique est atteinte pour un volume théorique V exprimé en ml calculé selon la formule  $V = 2 \times (\text{âge} + 30)$ . Chez l'enfant ayant acquis la propreté un seul remplissage est effectué. Chez le petit, une cystographie cyclique est réalisée. Elle comporte au moins 3 cycles de réplétion-miction, les 2 premières mictions s'effectuant sur la sonde laissée en place. Celle-ci est retirée lors du début de la 3<sup>e</sup> miction. La réalisation d'une cystographie cyclique améliore le dépistage du reflux.

La cystographie permet également de classer le reflux. La classification habituellement retenue est la classification internationale qui comporte 5 grades de gravité croissante.

Certaines indications comme la recherche d'un utricule prostatic, d'une fistule uréthro-rectale peuvent nécessiter de réaliser des mictions contrariées.

### 3. Cystographie isotopique

La cystographie isotopique [2] vient en complément de la cystographie radiologique conventionnelle. La cystographie isotopique est plus sensible, du fait de l'acquisition en continu des images. Elle permet ainsi de mettre en évidence des reflux minimes, intermittents, passés inaperçus sur l'examen radiologique.

Il existe 2 modalités de réalisation pratique. La cystographie directe par voie rétrograde se déroule de façon similaire à la cystographie rétrograde radiologique. Le remplissage vésical s'effectue par du sérum physiologique marqué au pertechnéate. À réplétion vésicale, on demande à l'enfant d'uriner. L'acquisition des images est continue pendant la durée du remplissage et de la miction. Comme pour la cystographie radiologique, il est recommandé de faire 3 cycles de remplissage-miction. Enfin, on réalise un cliché statique post-mictionnel sur 2 à 3 min à la fin de ces 3 cycles. La

\* Auteur correspondant.  
e-mail : hubert.ducou-le-pointe@trs.aphp.fr

cystographie indirecte est moins sensible. Les indications sont le refus du sondage vésical, les antécédents de pyélonéphrite après une cystographie rétrograde et les reflux massifs. Elle n'a de valeur que positive. Elle est réalisée au cours d'une scintigraphie rénale dynamique au MAG 3 : l'enfant est placé sur la caméra, vessie pleine (si possible) et en état d'hyperhydratation, puis injecté en MAG comme habituellement. Dès que le traceur est visible au niveau vésical, si celle-ci est en réplétion, on essaie d'obtenir une ou plusieurs mictions durant l'acquisition des images.

La scintigraphie au DMSA (*di mercapto succinic acid*) n'est habituellement pas utilisée pour rechercher un reflux ; elle permet une étude de la valeur fonctionnelle séparée de chaque rein ainsi qu'une étude morphologique à la recherche d'anomalies corticales.

#### 4. Échographie

L'échographie permet une bonne étude morphologique de la vessie et permet de visualiser le col et la région prostatique. Elle est considérée comme un examen peu utile dans l'exploration de l'urètre (en dehors de la recherche de valves de l'urètre postérieur). Elle permet de rechercher une dilatation des bas uretères et au cours de la recherche d'un reflux vésico-urétéral. Le diagnostic de reflux est parfois possible à évoquer quand on visualise pendant l'examen une augmentation de calibre des cavités pyélocalicielles ou de l'urètre. Un reflux peut également être suspecté devant un épaississement de la paroi du bassinet qui est l'équivalent de la pyélite striée de l'urographie intraveineuse. Depuis la fin des années 1990 l'utilisation de produit de contraste échographique a été proposée pour l'étude du reflux vésico-urétéral [3,4]. Cette technique non irradiante a du mal cependant à s'imposer (le produit utilisé ne dispose pas en France d'une autorisation de mise sur le marché pour cette indication). Cet examen en contraste a longtemps été considéré comme ne permettant pas d'apporter toutes les informations données par la cystographie. En particulier, l'étude de l'urètre était jugée insuffisante. Cet examen était proposé comme examen de surveillance d'un reflux vésico-urétéral chez le garçon et éventuellement de première intention chez la fille. Les progrès récents concernant l'échographie de contraste font que cette technique commence à être proposée y compris dans l'étude de l'urètre [5].

#### 5. IRM

L'IRM n'est pas pour l'instant un examen complémentaire très utilisé dans l'étude de l'urètre en dehors de quelques cas exceptionnels [6,7]. En recherche, quelques publications existent dans la littérature [8], montrant l'intérêt potentiel de l'IRM dans la mise en évidence de reflux vésico-urétéral de haut grade. L'IRM garde ses avantages classiques d'être une technique non irradiante, et ne nécessitant pas le cathétérisme de la vessie. En revanche, elle nécessite une coopération ou une sédation de l'enfant et une mise en place d'une voie d'abord veineuse et éventuellement l'injection de furosémide.

#### Références

1. Ellison JS, Maxfield CM, Wiener JS. Voiding cystography practices and preferences of North American pediatric urologists. *J Urol* 2009;182:299-305.
2. Polito C, Rambaldi PF, La Manna A, et al. Enhanced detection of vesicoureteric reflux with isotopic cystography. *Pediatr Nephrol* 2000;14:827-30.
3. Darge K. Voiding urosonography with ultrasound contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. I: Procedure. *Pediatr Radiol* 2008;38:40-53.
4. Darge K. Voiding urosonography with ultrasound contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. II: Comparison with radiological examinations. *Pediatr Radiol* 2008;38:54-63.
5. Duran C, Valera A, Alguersuari A, et al. Voiding urosonography: the study of the urethra is no longer a limitation of the technique. *Pediatr Radiol* 2009;39:124-31.
6. Lapointe SP, Wei DC, Hricak H, et al. Magnetic resonance imaging in the evaluation of congenital anomalies of the external genitalia. *Pediatr Urol* 2001;58: 452-6.
7. Bhadury S, Parashari UC, Singh R et al. MRI in congenital duplication of urethra. *Indian J Radiol Imaging* 2009;19:232-4.
8. Takazakura R, Johnin K, Furukawa A, et al. Magnetic resonance voiding cystourethrography for vesicoureteral reflux. *J Magn Reson Imaging* 2007;25:170-4.

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Uropathies, Cystographie

## Devant quelles anomalies détectées en période prénatale je demande une cystographie ?

Which abnormalities prenatally detected require voiding  
cystourethrogram?

J.-L. Lemelle\*, M. Schmitt

Service de chirurgie infantile viscérale, Hôpital d'enfants Brabois, Nancy, France

Le dépistage systématique prénatal est à l'origine de la détection d'anomalies du développement de l'appareil urinaire dans 1 % des grossesses selon les études (1,4 % pour Livera et al. [1], 0,76 % pour Mallik et al. [2]).

Il a aussi pour conséquence la révélation de nombreuses conditions qui s'avèrent à la limite du pathologique et ne comportent pas de caractère évolutif péjoratif. Cette situation pose la question des investigations nécessaires après la naissance. La cystographie tient une place considérable dans la description des uropathies infantiles. Mais cet examen est considéré invasif et sa place est de plus en plus discutée. Dans

le contexte des divergences sur la prise en charge des uropathies à révélation prénatale la place de la cystographie est de plus en plus discutée.

### 1. Anomalies échographiques de l'appareil urinaire fœtal et uropathies postnatales

L'apparence normale et pathologique de l'appareil urinaire fœtal en échographie est désormais bien connue [3]. Les pathologies urologiques et les signes échographiques sont rapportés dans le *tableau I*.

**Tableau I**  
Signes échographiques fœtaux et anomalies du développement uro-néphrologique

Signes échographiques fœtaux	Diagnostics
Fosse lombaire vide	Agénésie rénale
Fosse lombaire vide-rein pelvien, anomalie de fusion rénale	Rein ectopique, rein en fer à cheval, ectopie rénale croisée
Dimensions rénales inférieures à la norme, amincissement et hyperéchogénéité du cortex	Hypoplasie rénale congénitale
Kystes rénaux multiples	Dysplasie rénale multikystique
Reins hyperéchogènes	Polykystose rénale dominante ou récessive, syndromes variés
Dilatation du pyélon, des calices ou de l'uretère uni ou bilatérale, urétérocèle, amincissement ou atrophie du cortex rénal	Syndrome de la jonction pyélo-urétérale, mégacalicosé, méga-uretère, reflux vésico-rénal, méga-uretère, duplicité pyélo-urétérale, valve de l'urètre postérieur
Vessie augmentée de taille, absence de vidange in utéro, dimensions vésicales excessives > à 3 cm au 2 <sup>nd</sup> trimestre, > 6 cm au 3 <sup>e</sup> trimestre. épaissement de la paroi vésicale, dilatation de l'urètre postérieur, urétéro-hydronéphrose et dysplasie rénale, urinome péri-rénal, oligoamnios, hypoplasie pulmonaire	<i>Obstacle à la vidange vésicale :</i> Valve de l'urètre postérieur, atrésie ou sténose de l'urètre <i>Grande vessie sans obstacle :</i> Syndrome mégavessie-méga-uretère, syndrome de Prune Belly, syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme.
Kyste de l'ouraque, ouraque perméable, kyste allantoïdien du cordon ombilical	Kyste et fistule de l'ouraque, diverticule vésico-ouraque

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jl.lemelle@chu-nancy.fr

La constatation d'une visibilité anormale du pyélon est fréquente et a fait parler de dilatation pyélique mineure ou de dilatation rénale non significative. Le diamètre antéro-postérieur (DAP) du pyélon est la mesure la plus utilisée. Dans une méta-analyse [4] les auteurs considèrent qu'en présence d'un DAP inférieur ou égal à 7 mm dans le second trimestre de la grossesse ou inférieur à 10 mm dans le troisième trimestre de la grossesse, sans autre anomalie urologique, le risque d'une pathologie urologique postnatale est de 11,9 %. La prépondérance des dilatations pyéliques non spécifiques est reconnue dans la majorité des études. Certains recommandent des investigations postnatales systématiques [5], tandis que d'autres préfèrent une surveillance clinique et échographique car une évolution spontanément favorable est fréquente [6].

## 2. La cystographie dans l'exploration des uro-néphropathies à dépistage prénatal (fig. 1)

Les enjeux de la cystographie sont de mettre en évidence les anomalies du réservoir vésical du défilé cervical, de la filière urétrale et de rechercher un reflux vésico-urétéral (RVU).

L'indication de la cystographie est fonction de l'importance des anomalies retrouvées *in utero*. Elle doit être d'autant plus précoce que l'échographie fœtale a permis de suspecter des signes d'obstacle à la vidange vésicale, une urétéro-hydronéphrose bilatérale ou unilatérale sur rein unique ou associée à une dysplasie rénale multikystique (tableau I).

Dans la majorité des cas il s'agit de dilatations isolées des cavités pyélocalicielles. Les dilatations de l'uretère ne sont pas toujours facilement mises en évidence lors de l'échographie fœtale. L'échographie néonatale doit donc être prise en considération dans l'indication de la cystographie. Face à une dilatation rénale isolée uni ou bilatérale, l'hypothèse d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale est d'autant plus plausible que la dilatation apparaît plus marquée selon la classification de la Société d'Urologie Foetale [7]. Bien qu'un RVU puisse être associé à l'hydronéphrose, sa recherche est remise en question [8]. Dans cette étude, chez 106 enfants qui ont fait l'objet d'une pyéloplastie et ont eu dans le bilan préopératoire une cystographie, un RVU a été constaté dans 10 % des cas et pour moitié il était de bas grade et a spontanément disparu. Les auteurs ont conclu que la cystographie n'est utile que s'il existe une dilatation urétérale concomitante.

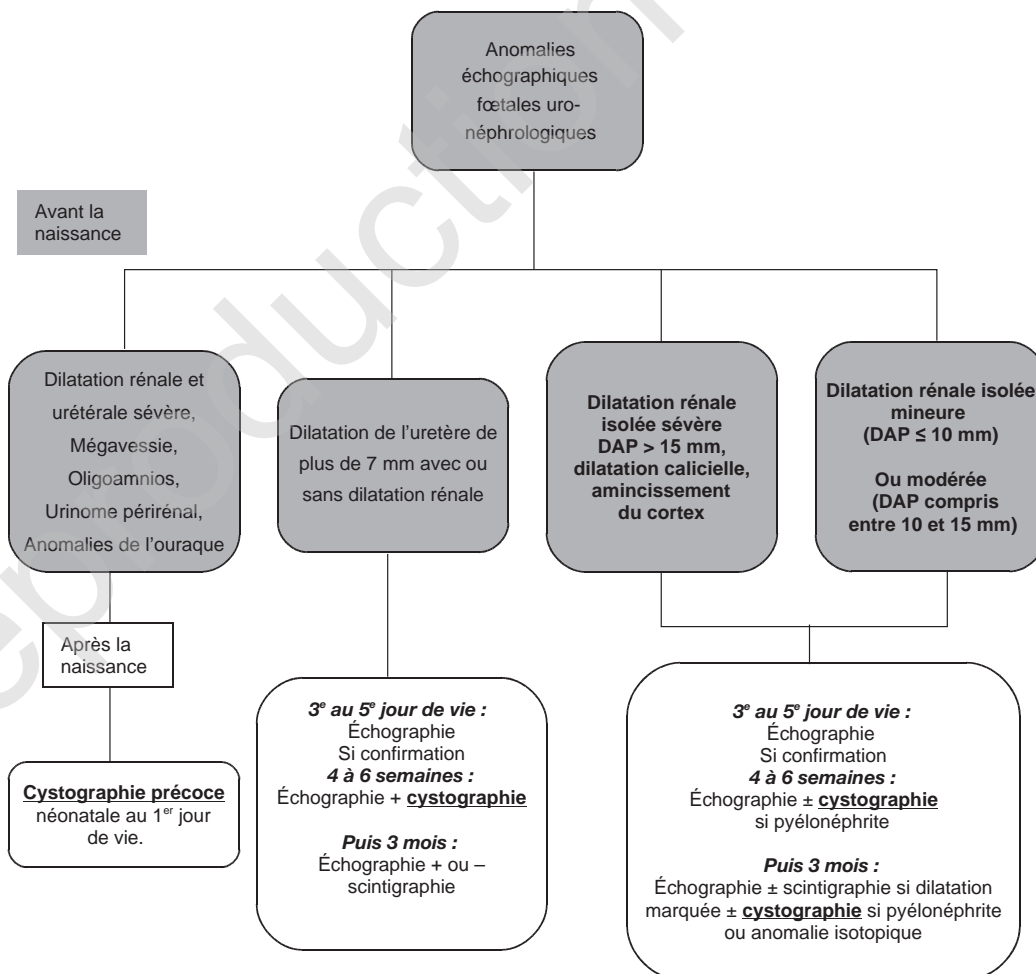


Figure 1. Place de la cystographie en fonction des anomalies uro-néphrologiques fœtales.

En présence d'une dilatation de l'uretère associée ou non à une dilatation pyélocalicielle, le diagnostic peut être soit un méga-uretère primitif par obstruction de la jonction urétéro-vésicale soit un RVU. La cystographie permet de distinguer ces 2 pathologies et parfois de retrouver un RVU dans le contexte d'un méga-uretère obstructif.

Lorsqu'une duplication pyélo-urétérale est suspectée devant une urétérohydronéphrose du pyélon supérieur associée ou non à une urétérocèle, la coexistence d'un RVU du pyélon inférieur est fréquente. La cystographie sera d'autant plus nécessaire qu'il existe une dilatation pyélo-calicielle du pyélon inférieur. L'existence d'un RVU pyélique inférieur est un élément clé dans la réflexion thérapeutique sur la duplication.

En cas de dysplasie rénale multikystique en position normale ou ectopique, l'association à un RVU sur le rein unique fonctionnel a été reconnue jusque dans 30 % des cas et a justifié la pratique systématique de la cystographie [9]. Toutefois, en l'absence d'anomalie du rein sain ou de pyélonéphrite, l'indication de la cystographie peut être discutée. Dans l'étude de Mathiot et al, 47 % des cas ont présenté un RVU de faible grade 1 à 2, qui a toute chance de disparaître spontanément.

## Références

1. Livera LN, Brookfield DS, Egginton JA, et al. Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme. *BMJ* 1989;298:1421-3.
2. Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol* 2008;23:897-904.
3. Avni F, Garel L, Hall M, et al. Perinatal approach in anomalies of the urinary tract, adrenals and genital system. In: *Perinatal imaging, from ultrasound to MR imaging*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2002, pp 153-70.
4. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, et al. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics* 2006;118:586-93.
5. Estrada CR Jr, Passerotti CC, Graham DA et al. Nomograms for predicting annual resolution rate of primary vesicoureteral reflux: results from 2,462 children. *J Urol* 2009;182:1535-41.
6. Masson P, De Luca G, Tapia N, et al. Exploration post-natale et devenir des pyélectasies fœtales isolées. *Arch Pediatr* 2009;16:1103-10.
7. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993;23:478-80.
8. Kim YS, Do SH, Hong CH, et al. Does every patient with ureteropelvic junction obstruction need voiding cystourethrography? *J Urol* 2001;165:2305-7.
9. Mathiot A, Liard A, Eurin D, et al. Dysplasie rénale multikystique de diagnostic anténatal et anomalies associées de l'appareil génito-urinaire. *J Radiol* 2002;83:731-5.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Reflux vésico-urétéral, Cystographie

## Faut-il diaboliser la cystographie ? Un point de vue de l'urologie pédiatrique

Should one demonise cystography? A paediatric urologist's point of view

D. Demède, P. Mouriouand\*

Service d'urologie pédiatrique, Hôpital Mère-Enfants, Bron, France

Les attitudes concernant un certain nombre de sujets d'uro-néphrologie pédiatrique répondent à la loi des mouvements du pendule selon les convictions de chacun et les générations successives. Cela peut paraître curieux à l'heure de l'« Evidence Based Medicine » qui ne devrait plus laisser place aux fluctuations d'opinions dogmatiques parfois passionnelles. La cystographie et le reflux vésico-urétéral (RVU) en sont 2 exemples typiques. La surabondance de publications de niveaux d'évidence faibles rend la vision de ce sujet obscure. Comme le soulignait Sir Graham Hills, le savoir est un bagage et il est souvent préférable de voyager léger !

La génération précédente d'urologues pédiatres considérait la restauration anatomique comme le but à atteindre pour « guérir » les patients. De ce fait, la correction du RVU était quasi systématique, beaucoup considérant que le RVU était la cause des infections urinaires. Certains réimplantaient même des uretères sans qu'aucun RVU ne soit mis en évidence par la cystographie, prétextant que si l'enfant faisait des infections urinaires, c'est qu'il avait un RVU ! Les cystographies étaient donc demandées très (trop) largement. Puis l'influence anglaise est arrivée au début des années 1980, où il a été montré que plus que l'anatomie, c'est la fonction qu'il faut restaurer. De ce fait, la détection du RVU n'a été considérée comme nécessaire que s'il existait une répercussion sur les fonctions rénales et vésicales. Les indications de cystographie se sont donc réduites. Beaucoup moins de RVU ont été corrigés puisque la majorité des RVU disparaît avec la croissance. Enfin est arrivé le traitement endoscopique du RVU et le pendule est reparti dans l'autre sens, beaucoup prétextant que si c'est si simple d'injecter, pourquoi s'en priver ! Et on voit même réapparaître des injections endoscopiques sous urétérales chez des patients présentant des infections urinaires sans RVU détectable ! Force est de constater qu'il y a souvent peu de raisonnement scientifique derrière ces attitudes, mais beaucoup d'opinions personnelles et parfois une certaine pression commerciale...

Alors peut-on encore objectivement parler de la cystographie sans réveiller les vieux démons ?

Pourquoi demander une cystographie ? Beaucoup seront d'accord pour dire que la demande d'un examen complémentaire n'a d'intérêt que si celui-ci peut influencer sur la conduite thérapeutique. Que montre la cystographie ? Le réservoir vésical (capacité, aspect

des parois, présence d'une formation anormale tumorale ou malformative, présence d'une lithiase, résidu post-mictionnel), la filière cervico-urétrale, et l'éventuelle présence d'un RVU sur un système simple ou sur une duplication.

Plusieurs situations cliniques peuvent faire appel à la cystographie : l'infection urinaire, la dilatation des voies excrétrices, certains troubles mictionnels, cas particuliers.

L'infection urinaire est le plus souvent la résultante d'une anomalie acquise de l'écoulement des urines, c'est-à-dire d'une mauvaise vidange vésicale associée à un réservoir bactérien (prépuce ou constipation). Elle s'inscrit fréquemment chez l'enfant en particulier chez la petite fille dans le cadre de troubles de l'élimination. Ceux-ci sont avant tout objectivés par l'interrogatoire et l'examen clinique. Si nécessaire, la radio simple de l'abdomen et l'échographie pré et post mictionnelle complètent habituellement le bilan avec une débitmétrie urinaire. Ce tableau demande rarement une cystographie et relève de la rééducation vésicale avec ou sans antibioprophylaxie selon les convictions de chacun.

Dans des cas plus rares, l'infection urinaire s'associe à une anomalie congénitale de l'écoulement des urines qui peut être objectivée dès la période anténatale par l'échographie. Ces anomalies sont souvent suspectées à l'échographie par la visualisation d'une dilatation segmentaire de la voie excrétrice (bassinets, calices, uretères, vessie, urètre postérieur) et/ou par des anomalies de l'échostructure du parenchyme rénal ou de la paroi vésicale. La cystographie se justifie souvent car un geste de correction peut être nécessaire.

Qu'il s'agisse d'anomalies acquises ou congénitales, l'infection urinaire fébrile doit faire craindre, si elle n'est pas correctement traitée à temps, une atteinte du parenchyme rénal. Celle-ci est facilitée par l'ascension d'urines infectées depuis la vessie vers le rein par le RVU. Le RVU a donc longtemps été pointé du doigt comme étant responsable des infections urinaires alors qu'il ne représente qu'un facteur aggravant d'une infection dont les causes sont ailleurs. La tentation de traiter le RVU pour stopper les infections urinaires reste forte chez de nombreux chirurgiens, même si la littérature montre que les infections urinaires persistent en nombre significatif chez les enfants efficacement traités de RVU. Il est vrai que le nombre d'infections urinaires fébriles diminue après correction d'un RVU.

On ne peut séparer le fonctionnement vésical (et celui de la jonction urétéro-vésicale) de celui des reins et la publication essentielle de ces 10 dernières années revient à Margaret Godley

\* Auteur correspondant.  
e-mail : pierre.mouriouand@chu-lyon.fr

qui a montré que tous les RVU associés à une scintigraphie rénale normale (DMSA) disparaissaient spontanément avec la croissance. Ce travail a par la suite été confirmé par d'autres équipes (CK Yeung et Ulla Sillen). Le corollaire est que les RVU associés à des reins scintigraphiquement anormaux ont moins de chance de disparaître et nécessitent plus souvent une correction radicale. Ces travaux essentiels ont conduit à la « top-down approach » qui réduit considérablement le nombre de cystographie et que nous avons adoptée. Hansson et Tseng ont confirmé qu'un enfant qui fait une première infection urinaire fébrile aura une scintigraphie au DMSA 3 à 6 mois après l'épisode infectieux. Si celle-ci est anormale, une cystographie sera programmée à la recherche d'un RVU dont les chances de résolution spontanée sont moins importantes. À l'opposé si la scintigraphie est normale, il n'y a pas lieu de faire une cystographie puisque, même si il existe un RVU, celui-ci a toute chance de disparaître spontanément.

Certains proposent d'attendre plusieurs infections urinaires fébriles avant de faire un bilan paraclinique. Il n'y a pas d'évidence pour retenir cette attitude qui relève des habitudes des équipes. L'échographie n'est pas un examen solide pour le diagnostic positif du RVU et une échographie complètement normale peut accompagner un RVU sévère. En revanche, lorsqu'elle est couplée à la scintigraphie, elle a une meilleure sensibilité que la scintigraphie seule (83 contre 65 %) dans la détection des RVU sévères. Leur valeur prédictive négative est alors de 92 %.

Il est paradoxal de voir 2 attitudes opposées chez les enfants présentant des infections urinaires à répétition : celle soutenue par certains qui minimisent le rôle du RVU et réduisent au minimum le nombre de cystographie, reprochant à cet examen une trop grande morbidité ; et celle soutenue par d'autres qui cherchent à tout prix à incriminer le RVU dans l'enchaînement d'infections

urinaires fébriles au point de réaliser des « PIC cystography » où le produit de contraste est injecté devant l'orifice urétéral pour démasquer le RVU.

La confusion est entretenue par le fait que le terme de RVU recouvre des entités pathologiques très différentes, et que l'interprétation de cet événement urodynamique diffère considérablement d'une équipe à l'autre. D'une façon générale et comme le dit W. Snodgrass, « le RVU est sur-traité pour éviter de le sous-traiter ».

Dans le cadre des dilatations anténatales significatives de la voie excrétrice, la cystographie est retenue par certains car 15 à 30 % des dilatations anténatales sont liées au RVU ; car 4 % d'entre elles sont des valves de l'urètre postérieur qui dans de rares cas peut s'accompagner d'une échographie rassurante ; car l'antibioprophylaxie reste valide pour beaucoup en cas de RVU sévère. À l'inverse, les détracteurs de cet examen retiennent son caractère déplaisant (sondage), sa morbidité (1 % d'infection urinaire), l'inutilité de diagnostiquer un RVU si aucune sanction thérapeutique ne s'en suit.

Enfin les modalités de réalisation de cet examen sont variables selon les équipes, sondage trans-urétral ou ponction sus-pubienne ; examen bactériologique des urines pré-cystographie demandé ou considéré comme inutile.

L'uro-IRM aura probablement dans le futur une place prépondérante dans l'arsenal diagnostique du RVU et des lésions rénales. Elle aura alors l'avantage de coupler les renseignements d'une cystographie et d'une scintigraphie, sans cathétérisme et sans radiation.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Leishmanioses

## Le traitement des leishmanioses

### Leishmaniasis treatment

P. Minodier<sup>1,\*</sup>, A.-L. Jurquet<sup>2</sup>, G. Noë<sup>1</sup>, M. Uters<sup>1</sup>, R. Laporte<sup>1</sup>, J.-M. Garnier<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Urgences Pédiatriques, CHU Nord, Marseille, France

<sup>2</sup> Pédiatrie, CHU Nord, Marseille, France

Les leishmanioses sont des zoonoses causées par des parasites du genre *Leishmania*. Selon l'espèce causale et la réponse immunitaire de l'hôte, on distingue différentes formes cliniques : viscérales (LV), cutanées (LC), cutanéomuqueuses (LCM).

En France, l'espèce *Leishmania infantum* est endémique sur le pourtour méditerranéen et cause des LV ou des LC. La plupart des cas de LC sont cependant importés, essentiellement du Maghreb (*L. major*, voire *tropica*) ou de Guyane française (*L. guyanensis*).

En matière de traitement des leishmanioses, notamment des LC, il existe peu d'essais randomisés contrôlés, ce qui gêne l'établissement de recommandations fermes.

Les différentes options thérapeutiques des leishmanioses sont ici discutées.

### 1. Traitement de la leishmaniose viscérale

Les cas pédiatriques de LV observés chez nous sont en général autochtones, dus à *L. infantum* dont le réservoir est le chien. En Guyane française et plus largement en Amérique du Sud, c'est *L. chagasi* qui est en cause. Les cas de LV à *L. donovani* sont exceptionnels car cette espèce ne se rencontre que dans le sous-continent Indien (Inde, Bangladesh, Népal) ou en Afrique de l'est (Soudan).

#### 1.1. Options possibles de traitement

Les options de traitement de la LV sont les sels pentavalents d'antimoine (Sb<sup>V</sup>), l'amphotéricine B et ses dérivés lipidiques, la miltefosine, l'aminosidine (paromomycine), la pentamidine.

Les antimoniés sont utilisés depuis longtemps : antimoniate de méglumine ou Glucantime<sup>®</sup> (Sanofi Aventis France, Paris), dosé à 85 mg Sb<sup>V</sup>/ml, et stibogluconate de sodium ou Pentostam<sup>®</sup> (GSK, Marly le Roi), dosé à 100 mg Sb<sup>V</sup>/ml. Il en existe des formes génériques dans certains pays. La dose recommandée est de 20 mg Sb<sup>V</sup>/kg/j pendant 21-30 jours le plus souvent en intra-musculaire. Les effets secondaires, assez fréquents, sont différenciés en stibio-intolérance (frissons, myalgies, arthralgies) et stibio-intoxication (troubles de la conduction cardiaque, cytolysse hépatique, dysfonction tubulaire rénale, pancréatite). L'efficacité des antimoniés dans le cadre de la LV méditerranéenne est supérieure à 95 % chez les sujets immunocompétents. En Inde en revanche, plus de 60 %

des personnes infectées ne répondent pas au traitement. Des cas de résistance sont aussi décrits avec *L. infantum* chez le chien, et parfois chez l'homme, immunodéprimé ou non.

L'amphotéricine B rend perméable la membrane des leishmanies. Sa forme deoxycholate (Fungizone<sup>®</sup>, Bristol-Meyers-Squibb, Rueil Malmaison) a été utilisée en Inde, à la dose de 1 mg/kg/j pendant 20-30 jours, mais la tolérance lors des injections (frissons, fièvre, toxicité rénale) était médiocre. La forme liposomale d'amphotéricine B (AmBisome<sup>®</sup>, Gilead Science, Paris) est très efficace et mieux tolérée. L'OMS et la FDA américaine recommandent une dose de 18-20 mg/kg, administrée en 6 fois (3-4 mg/kg de J1 à J5, puis à J10). 10 mg/kg/j pendant 2 jours ont aussi été utilisés chez des enfants atteints de LV à *L. infantum* avec une efficacité de 97 % à 6 mois. Dans cette étude, l'amélioration clinique et biologique était plus rapide qu'avec des doses plus faibles et la tolérance restait bonne.

L'hexadécylphosphocholine ou miltefosine (Impavido<sup>®</sup>, Zentaris, Francfort, Allemagne) est donnée par voie orale. Évaluée dans le cadre de la LV à *L. donovani*, elle constitue actuellement le traitement de référence en Inde. Les doses journalières sont : 2,5 mg/kg chez les enfants < 20 kg, 50 mg de 20 à 25 kg, 100 mg si > 25 kg (maximum 150 mg). La durée de traitement est de 28 jours. L'efficacité est de plus de 90 %. La toxicité est digestive (vomissements, diarrhée), hépatique ou rénale.

L'aminosidine injectable (16 à 20 mg/kg/j pendant 21 jours) semble efficace sur *L. donovani*, mais n'est pas utilisée en pratique.

La pentamidine, active sur *L. infantum*, n'est plus utilisée non plus.

#### 1.2 Conduite pratique du traitement en France

En France, le traitement de première intention est l'amphotéricine B liposomale (6 injections de 3 mg/kg ou 2 de 10 mg/kg). La tolérance et l'efficacité contrebalancent le coût élevé. Les sujets sidéens nécessitent des traitements plus longs (J1-J5, J10, J17, J24, J31, J38) mais rechutent souvent. Le même traitement ou la miltefosine peuvent alors être donnés.

### 2. Traitement des leishmanioses cutanées et cutanéomuqueuses

Les LC ont une présentation clinique variable selon l'espèce causale. Les LC à *L. major* ont tendance à guérir spontanément. D'autres s'étendent et peuvent devenir très délabrantes (*L. braziliensis*). L'identification d'espèce, si importante pour le pronostic, n'est pas aisée et nécessite une technologie de pointe (biologie moléculaire,

\* Auteur correspondant.  
e-mail : philippe.minodier@ap-hm.fr



possibilité de culture). De fait, si de nombreux traitements ont été proposés, leur évaluation scientifique est souvent mal faite et beaucoup d'études comportent des biais.

### 2.1. Traitements disponibles

**Les traitements administrés par voie locale** les plus fréquents sont :

- les injections intra-lésionnelles d'antimoine : 1 à 3 ml (ou 1 ml/cm<sup>2</sup>), en bordure de lésion, tous les 5 à 7 jours, pour un total de 2 à 5 injections ;
- les applications de paromomycine (15 %) + chlorure de méthylbenzothénium (12 %) (ou + urée (10 %)) : 2 applications par jour pendant 20 à 30 jours ;
- la cryothérapie : 1 à 3 sessions de 2 applications de 10 à 30 sec séparées de 1 min ;
- l'application locale itérative de chaleur par un appareil ThermoMed<sup>®</sup> (ThermoSurgery Technologies Inc, Phoenix, Arizona, États-Unis) délivrant 50°C pendant 30 sec ;
- la thérapie photodynamique : on applique une émulsion d'acide δ-aminolévulinique à 10 % sous occlusion pendant 4 h, puis on irradie la lésion avec une lumière rouge de longueur d'onde 570 à 670 nm délivrant une puissance de 100 J/cm<sup>2</sup> (CureLight Broadband, PhotoCure ASA, Oslo, Norvège).

Ont aussi été utilisées les injections intra-lésionnelles de sérum salé hypertonique, de sulfate de zinc ou d'interféron-γ, les applications d'imiquimod 5 % (1j/2 pendant 20 jours en association avec l'antimoine), les applications d'amphotéricine B, le laser CO<sub>2</sub>, la phytothérapie...

**Par voie orale**, ont été proposés le fluconazole (Triflucan<sup>®</sup>, Pfizer, Paris : 100-200 mg/j pendant 3-6 semaines) ou l'itraconazole (Sporanox<sup>®</sup>, Janssen-Cilag, Issy-les-Moulineaux : 100-400 mg/j pendant 3-8 semaines).

Les efficacités du ketoconazole (10 mg/kg/j, maximum 600 mg/j pendant 1 mois), de la dapsone ou de l'azithromycine (500-1 000 mg/j pendant 2-10 jours par mois pendant plusieurs mois) sont discutées. La miltefosine semble plus efficace sur les LV à *L. donovani* que dans le cadre des LC. Le sulfate de zinc oral (2,5 à 10 mg/kg/j) a pu avoir quelque effet sur des LC à *L. major* ou *L. tropica*.

**La voie injectable** est fréquemment requise en cas de possible atteinte muqueuse ou de résistance à un traitement local.

L'antimoine peut être utilisé : 20 mg Sb<sup>V</sup>/kg/j pendant 20-30 jours dans les LC du Nouveau Monde, et 7-15 jours dans celles de l'Ancien

Monde. Son effet paraît meilleur lorsque l'allopurinol (20 mg/kg/j) ou la pentoxifylline (400 mg x 3/j) lui sont associés.

La pentamidine est très utilisée en Guyane pour traiter la LC à *L. guyanensis* : 2 injections intra-musculaires à J1 et J4 de 4 mg/kg de pentamidine-base (soit 7 mg/kg de Pentacarinat<sup>®</sup>, sanofi-aventis France, Paris).

L'amphotéricine B liposomale (AmBisome<sup>®</sup>) a peu été évaluée dans le cadre des LC.

### 2.2. Conduite pratique du traitement en France

Elle doit tenir compte de l'évaluation scientifique des différents produits (essais randomisés contrôlés), de leur disponibilité et de l'espèce de leishmanies isolée ou suspectée.

Pour une LC à *L. major*, l'abstention thérapeutique ou le fluconazole oral (200 mg/j pendant 6 semaines) peuvent être discutés. La paromomycine topique et la thérapie photodynamique qui semblent efficaces, ne sont pas disponibles en France.

Les LC à *L. tropica* peuvent bénéficier de 200 mg/j d'itraconazole (6 semaines) ou d'injections intra-lésionnelles d'antimoine (seul le stibogluconate de sodium est évalué). La thermothérapie paraît aussi efficace.

Dans les LC sud-américaines, les études manquent. La paromomycine topique semble avoir un effet contre *L. braziliensis* et *L. mexicana*. Le ketoconazole, l'allopurinol et la miltefosine ont des résultats parfois décevants. L'antimoine systémique paraît peu ou pas efficace sur *L. braziliensis*. L'expérience guyanaise incite à prescrire de la pentamidine devant une LC contractée dans cette zone. Les formes les plus sévères de LCM poussent à utiliser l'amphotéricine B liposomale, selon le même schéma que pour les LV, voire plus longtemps.

Si la prise en charge des LV méditerranéennes de l'enfant est assez consensuelle (amphotéricine B liposomale), celle des LC notamment sud-américaines est mal codifiée. Les formes les plus sévères poussent cependant à utiliser des traitements parentéraux comme pour les LV.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

# Traitements antihelminthiques chez l'enfant

## Anthelmintic drugs in children

P. Imbert<sup>1\*</sup>, F. Moulin<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Hôpital d'instruction des armées Bégin, Saint-Mandé, France  
<sup>2</sup> Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, AP-HP, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Helminthoses

Les infections dues aux helminthes sont une cause majeure de morbidité et de mortalité dans le monde. En France métropolitaine, l'oxyurose et la toxocarose sont les plus fréquentes des helminthoses autochtones chez l'enfant.

À côté de molécules anciennes comme le pamoate de pyrantel, le thiabendazole ou la diéthylcarbazine, l'arsenal thérapeutique s'est enrichi au cours des 30 dernières années de molécules plus actives et mieux tolérées, permettant des traitements en cure courte.

Outre les indications du traitement individuel, leur utilisation lors de campagnes de masse s'intègre, au même titre que les mesures de contrôle parasitaire, à la lutte contre la transmission de ces infections dans les pays en développement.

Trois molécules ou classe de molécules ont modifié la prise en charge des helminthoses. Il s'agit des dérivés imidazoles, dont l'albendazole (Zentel<sup>®</sup>), le mebendazole (non commercialisé en France), le flubendazole (Fluvermal<sup>®</sup>) et le triclabendazole (Egaten<sup>®</sup>), du praziquantel (Biltricide<sup>®</sup>) et de l'ivermectine (Stromectol<sup>®</sup>).

## 1. Helminthes intestinaux

### 1.1. Nématodes

Peu fréquentes chez l'enfant en France à l'exception des oxyures, les nématodes intestinaux, ascaris, ankylostomes, trichocéphales et anguillules, pèsent lourdement sur le développement saturé pondéral mais aussi cognitif, et sur la réussite scolaire des enfants des pays en voie de développement.

Les benzimidazolés, notamment l'albendazole, constituent le traitement de première intention de ces infections intestinales à l'exception des anguillules. Prescrit en prise unique de 400 mg, à l'exception des infections à trichocéphales qui nécessitent une durée de traitement d'au moins 5 jours, il est bien toléré. Il peut être utilisé à demi dose dès l'âge de 1 an.

Une dose unique d'ivermectine est recommandée pour le traitement de l'anguillulose. Chez l'enfant de moins de 15 kg, la prescription est hors AMM et doit résulter de l'analyse du bénéfice risque.

### 1.2. Trématodes

Le praziquantel est la molécule de choix pour les infections à trématodes, qu'il s'agisse des bilharzioses ou des distomatoses.

En cas de bilharziose à *S. haematobium* et *S. mansoni*, une dose unique de 40 mg/kg de Biltricide<sup>®</sup> est préconisée chez l'enfant sans limite d'âge. Dans l'infection à *S. japonicum*, une dose plus élevée, 60 mg/kg, est recommandée. En raison de l'apparition de résistances, des alternatives sont à l'étude, avec notamment les dérivés de l'artémisinine.

Le Biltricide<sup>®</sup> est également actif sur la plupart des douves à raison de 3 prises de 25 mg/kg en 1 jour. En revanche, il s'est révélé inefficace contre les fasciolases dont la douve hépatique. Le triclabendazole (Egaten<sup>®</sup>), molécule utilisée en médecine vétérinaire, est actuellement le traitement recommandé de ces infections en 1 prise unique de 10 mg/kg. Sa prescription est soumise à une autorisation temporaire d'utilisation et, du fait de l'absence d'études pédiatriques, ses indications sont restreintes aux enfants de plus de 6 ans.

### 1.3. Cestodes

À côté du traitement classique par la niclosamide (Tredemine<sup>®</sup>), le praziquantel est également actif sur *Taenia saginata*. Un traitement par 1 dose unique de 10 mg/kg est bien toléré.

Concernant les échinococcoses dont l'hydatidose, l'utilisation de l'albendazole en cure de 3 mois (15 mg/kg/j en 2 prises) est proposée quand la chirurgie n'est pas envisageable, malgré une efficacité non démontrée. En cas d'intervention chirurgicale, il est recommandé de l'encadrer par une cure d'albendazole (24 h avant et 1 mois après). Une surveillance de la NFS et des enzymes hépatiques est nécessaire au cours de ces traitements prolongés, en raison du risque de neutropénie ou de cytolysse hépatique. Une étude non randomisée a montré une supériorité de l'association albendazole et praziquantel. En l'absence d'études randomisées, les combinaisons d'antiparasitaires ne sont pas recommandées à l'heure actuelle dans le traitement de l'hydatidose.

## 2. Helminthes tissulaires

### 2.1. Larva migrans

Lorsque l'homme n'est pas l'hôte définitif du parasite, il y a impasse parasitaire à l'origine de syndromes de larva migrans cutanée ou viscérale.

En cure courte, l'ivermectine et l'albendazole sont très efficaces et bien tolérés dans les larva migrans cutanées.

En revanche, leur action est moindre dans les larva migrans viscérales, dont la plus fréquente chez l'enfant est la toxocarose.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : patrick.imbert@santarm.fr

Compte tenu de sa tolérance, l'albendazole peut être prescrit dans cette infection, après examen ophtalmologique visant à écarter une atteinte oculaire susceptible de s'aggraver lors de la lyse parasitaire.

## 2.2. Filarioses

La diéthylcarbamazine (Notézine®), à dose progressivement croissante, reste le traitement microfilaricide de référence des filarioses lymphatiques et des loases.

Si une dose unique d'ivermectine s'est révélée aussi efficace que les 14 jours de traitement par la diéthylcarbamazine sur la réduction de la charge sanguine en microfilaires, elle n'a aucune action sur le ver adulte dans le système lymphatique. Elle est davantage utile dans le traitement de masse en réduisant la transmission que pour le traitement de la filariose aiguë.

Des études récentes, comme dans l'onchocercose, font état de l'efficacité d'un traitement prolongé par la doxycycline contre les filaires adultes lymphatiques.

L'albendazole aurait également une action sur les microfilaires, voire sur les vers adultes. Cependant son intérêt dans le traitement des manifestations aiguës de la filariose est limité. Comme l'ivermectine il est davantage utilisé dans les programmes de lutte contre la filariose en association à cette dernière molécule ou à la diéthylcarbamazine.

## 2.3. Neurocysticercose

La neurocysticercose, due à la larve cysticerque de *Taenia solium*, est la parasitose du système nerveux central la plus fréquente dans le monde. En zone d'endémie, elle est une cause fréquente d'épilepsie. L'imagerie permet de reconnaître les trois stades d'évolution du cysticerque : la forme kystique, contenant une larve vivante, la forme colloïde, correspondant à une larve sénescence, et la forme calcifiée, où la larve est morte.

Le traitement repose d'abord sur les antihelminthiques. Si leur intérêt a longtemps été débattu, il est maintenant établi que leur efficacité dépend du stade d'évolution du cysticerque. Par ailleurs, la place des corticoïdes et des anticomitiaux est mieux codifiée.

## 3. Traitement antiparasitaire

Le traitement cysticide est plus efficace dans les formes kystiques que dans les formes colloïdes. Il est sans intérêt dans les formes calcifiées. Deux produits sont actifs pour réduire le nombre de cysticerques, quelle que soit leur localisation : l'albendazole et le praziquantel. Actuellement il est admis que l'albendazole est supérieur au praziquantel et doit être prescrit en première intention. La

posologie classique est de 15 mg/kg/j en 2 prises par jour pendant 14 jours, mais une durée plus courte, une semaine voire quelques jours, aurait une efficacité équivalente dans les formes isolées. À l'opposé, des formes extensives peuvent nécessiter des cures plus prolongées. Les antihelminthiques permettent également de réduire la fréquence ou la gravité des crises convulsives dans les formes kystiques et sénescences. En cas de localisation intraventriculaire d'un cysticerque, un traitement chirurgical peut être indiqué en complément du traitement antiparasitaire : extirpation du kyste ou dérivation d'une hydrocéphalie selon les cas.

## 4. Place de autres traitements

Il est classique d'associer une corticothérapie au traitement antihelminthique, notamment pour améliorer la tolérance du traitement, malgré l'absence d'intérêt démontré. La place des corticoïdes dans la neurocysticercose reste donc à préciser. Néanmoins, des formes sévères ou compliquées à type d'arachnoïdite ou d'hydrocéphalie peuvent requérir une corticothérapie prolongée au prix d'effets secondaires. Un travail récent a montré dans cette situation l'intérêt du méthotrexate à faible dose ( $\leq 25$  mg/semaine) pour épargner les corticoïdes.

Le traitement anticomitial est indispensable quelle que soit la forme anatomo-clinique de la maladie. Les lésions calcifiées sont les plus épileptogènes. Les traitements anticomitiaux de première intention sont habituellement efficaces. En revanche, il est souvent difficile de les arrêter par peur de la réapparition des crises en relation avec une cicatrice épileptogène.

## 5. Conclusion

Si l'émergence de résistances aux antihelminthiques est rare en médecine humaine, contrairement à la médecine vétérinaire, de nouvelles molécules ou l'emploi d'anciennes molécules dans de nouvelles indications sont à l'étude, telle que la nitazoxanide ou la tribendimine. Afin d'augmenter l'efficacité des traitements, des combinaisons d'antiparasitaires sont également étudiées, notamment dans les programmes de traitement de masse de l'OMS. Enfin, la meilleure stratégie thérapeutique de la neurocysticercose reste à préciser.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Anesthésie, Chirurgie ambulatoire

## Les anesthésistes face à l'enfant ambulatoire : résultats d'une enquête de l'Association des anesthésistes réanimateurs pédiatres d'expression française (ADARPEF)

### Cancellations of day surgery in children: a survey among French-speaking pediatric anesthesiologists

Y. Nivoche\*, M.-M. Lucas, D. Souhayl, R. Léculée, E. Wodey, P. Courrèges

*Service d'anesthésie réanimation et de traitement de la douleur, AP-HP, Hôpital Robert-Debré, Paris, France*

L'anesthésie/chirurgie du patient ambulatoire est un enjeu majeur de santé en France. Son potentiel de développement est au moins à hauteur du doublement comme le montrent le suivi de l'Assurance Maladie et de très nombreuses études nationales d'excellent niveau de preuve. Il est inutile de détailler la pertinence de cette façon de soigner, « cœur » d'un dispositif de soins centré sur la personne, non sur l'organe ou la maladie, et à l'efficacité meilleure comme le révèlent de façon convergente tous les indicateurs.

Un encadrement réglementaire et professionnel très élaboré reconnaît « l'alternative ambulatoire » depuis la réforme hospitalière de 1991. Aujourd'hui, nos parlementaires (notamment ceux qui sont médecins, dont le Président Bernard Accoyer) ont un regard éclairé et pointu sur la situation, comme l'a montré le récent colloque tenu à l'Assemblée Nationale le 16 décembre 2009 : « La chirurgie ambulatoire : enjeux et perspectives ». Tous les promoteurs de l'anesthésie/chirurgie ambulatoire disposent donc au plus haut niveau d'aides et de conseils bienveillants, ce dont leurs partenaires locaux doivent être conscients afin d'en prendre la mesure et la perspective !

En dépit de cela, la « ChirAmbu » comme on la nomme familièrement ([www.chirambu.org](http://www.chirambu.org)) n'a pas atteint sa vitesse de croisière, même si elle a décollé dans notre pays. Les enfants, souvent bien portants, entourés de leur famille, proposés pour des actes stéréotypés, sont considérés en termes de « gisement » par certains décideurs. Dans un souci de productivité, ces derniers regardent la ChirAmbu comme un produit d'appel pour d'autres chirurgies plus complexes ou comme un moteur de recrutement : « le cœur connu de l'ambulatoire » d'un établissement témoigne d'un savoir faire qui suscite la confiance envers les professionnels lorsqu'il faut être hospitalisé durablement. L'établissement bénéficie d'un retour sur investissement, plus particulièrement sensible lorsqu'il s'agit d'enfants devant bénéficier d'une hospitalisation dans un contexte médical difficile.

Cette approche, si elle n'est pas fautive, est réductrice : elle ne prend en compte que des critères productivistes, sans considérer

que la ChirAmbu est le meilleur service médical à rendre à un enfant dès qu'elle est possible. De ce point de vue, elle devrait être le mode de prise en charge par défaut des enfants, les cliniciens devant justifier l'hospitalisation > 24 h plutôt que l'hospitalisation ambulatoire si la répartition est  $\geq$  respectivement 1/3-2/3 en faveur de l'ambulatoire.

Il est essentiel de connaître les raisons amenant les praticiens à récuser la ChirAmbu pédiatrique comme mode de prise en charge. C'est le but d'une enquête électronique inspirée d'un travail canadien, initiée par l'ADARPEF et proposée à ses adhérents en automne 2009, alors que CNCE (Conseil National de la Chirurgie de l'Enfant) et ADARPEF venaient de publier des recommandations sur la chirurgie ambulatoire de l'enfant de moins 18 ans ([www.adarpef.org](http://www.adarpef.org)) qui précédaient de peu des recommandations plus générales sur l'anesthésie ambulatoire publiées par la SFAR (Société Française d'Anesthésie Réanimation, [www.sfar.org](http://www.sfar.org)). Au moment de ces lignes, les résultats sont préliminaires.

Le questionnaire a recueilli 142 réponses à ce jour, 60 % émanant de CHU, 50 % des répondants n'exerçant qu'en pédiatrie, pour un nombre annuel moyen d'environ 750 anesthésies d'enfant/praticien et une proportion de ChirAmbu pédiatrique de 33 %. Bien que l'enquête ne prétende pas représenter exactement l'ensemble national, cette proportion rend bien compte du chemin restant à parcourir pour atteindre déjà le « plus de 50 % d'ambulatoire » décrit par bien d'autres pays de l'OCDE. Il faut aussi noter que la ChirAmbu ne recouvre pas toute l'anesthésie ambulatoire qui œuvre aussi hors chirurgie ou « hors bloc opératoire ». Le questionnaire n'a exploré ni l'environnement socio-familial ni les conditions de retour à domicile, notablement assouplies par les récentes recommandations et pour lesquelles des restrictions un peu trop dogmatiques avaient été retenues dans le passé.

Dans l'enquête, l'âge a été le premier critère d'exclusion *a priori*, 90 % des répondants le fixant au-delà de 6 mois. Au plan de la co-morbidité, drépanocytose, susceptibilité à l'hyperthermie maligne, diabète équilibré, apnées du sommeil et obésité morbide étaient des critères d'exclusion *a priori* pour > 50 % des répondants. Les ajournements le jour de l'intervention étaient majoritairement motivés par la découverte extemporanée d'une affection des voies aériennes, les attitudes variant largement avec les situations

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [ynivoche.debre@invivo.edu](mailto:ynivoche.debre@invivo.edu)

cliniques (simple rhinorrhée, fièvre, symptomatologie broncho-pulmonaire...), et aussi avec les répondeurs. Il est difficile de savoir où le « curseur de la vérité » doit être placé dans un consensus : n'étant ni la médiane, ni la majorité absolue, 70 ou 80 % sont-ils des bons repères ?

Une ordonnance pré-opératoire anticipant l'analgésie post-opératoire à domicile avec prescription alternative en cas d'inefficacité du traitement initial était très inégalement remise, l'enquête confirmant l'insuffisance de prise en charge de cet aspect spécifique de la ChirAmbu déjà rapportée dans d'autres travaux. Lorsque la ChirAmbu doit être réitérée, cet aspect impacte indirectement les motifs de refus par la famille (crainte d'une analgésie post-opératoire insuffisante).

Bien que la majorité des répondeurs, issus des CHU, représentent mal la réalité nationale d'une ChirAmbu pédiatrique plutôt réalisée en secteur libéral, l'enquête est riche d'enseignements. Les réponses, plus nombreuses que celles du travail canadien, traduisent la diversité des comportements de soins et conduisent à adresser certains messages :

- la ChirAmbu française, notamment pédiatrique, est-elle trop normalisée ?
- toutes les clés sont disponibles, notamment via le tutorat du MeaH, de la HAS et maintenant de l'ANAP (Agence Nationale de l'Appui à la Performance des Établissements de Santé) créée dans la loi HPST (JO n° 0246 du 23 octobre 2009) ;
- un soutien est possible : comme l'ont signifié les parlementaires le 16 décembre « laissons les professionnels faire leur métier... si ils bougent, nous les accompagnerons » ;
- ne pas faire en ChirAmbu pédiatrique ce qui peut être fait est, sinon une erreur, du moins une situation sur laquelle il faut s'interroger ;
- l'alternative de la chirurgie en hospitalisation traditionnelle est contraignante pour la famille et l'établissement et doit être reconsidérée ;
- l'ajournement le jour de l'intervention est une éventualité lourde de conséquences : c'est une organisation familiale en échec immédiat, une équipe chirurgicale le plus souvent au chômage technique et un appareil de gestion administratif inutilement mobilisé même si la mise en place de solutions de remplacement, possible mais difficile pour l'hôpital, est probablement sans issue pour la famille ;

- la stratégie d'exclusion a priori ou d'ajournement « facile », selon des principes surannés d'éligibilité chers à notre pays, freine le développement pédiatrique d'une ChirAmbu plus audacieuse, telle que développée chez l'adulte, notamment par les CHU : une convergence des expériences enfant-adulte serait utile dans les stratégies de réhabilitation post-opératoire précoce.

Les résultats de l'outil prospectif que représente cette enquête sont pourvoyeurs d'imagination et de pilotage. Il ne suffit pas de les lire, il faut agir dans le sens qu'ils indiquent, et notamment :

- développer l'étude de la pertinence des hospitalisations chez l'enfant chirurgical dans des « revues de pertinence » adossées à celles de morbi-mortalité (HAS) ;
- réduire les hospitalisations > 24 h non indispensables ;
- promouvoir la ChirAmbu ;
- aider les coordinateurs des unités de chirurgie/anesthésie ambulatoire.

L'enquête peut être la base d'un observatoire, pour peu qu'on se donne la peine et les moyens de mettre en place une action de surveillance pérenne. In fine, il y a une « mécanique » à comprendre et un travail pédagogique à faire. Malgré l'importance des travaux scientifiques, l'expérience « grise » des équipes est souvent de bien meilleure qualité et plus imaginative : c'est à partir d'elles qu'a lieu l'orchestration de la scène.

La ChirAmbu pédiatrique ne se développera pas si on se contente d'ajouter des wagons réglementaires à une locomotive poussive, mais prendra son essor lorsque tous auront la certitude qu'elle est préférable pour nos enfants. Alors, tous bougeront !

## Remerciements

Les auteurs remercient les répondeurs en espérant qu'ils seront très prochainement encore plus nombreux afin de cerner au mieux nos meilleures attitudes, au bénéfice des enfants.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Chirurgie ambulatoire

## Chirurgie ambulatoire de l'enfant de moins de 18 ans : recommandations CNCE/ADARPEF

### One day surgery in children less than 18 years old: french guidelines

R. Léculee<sup>1,\*</sup>, P. Courrèges<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier de la Dracénie, Draguignan, France  
<sup>2</sup> ADARPEF, France

En mai 2007, une réflexion sur les conditions de la prise en charge ambulatoire chirurgicale, interventionnelle et anesthésique de l'enfant de moins de 18 ans a été engagée à l'initiative du Conseil National de la Chirurgie de l'Enfant (CNCE). Elle a été menée par un groupe d'experts constitué de chirurgiens pédiatres membres du CNCE qui ont travaillé en partenariat avec des anesthésistes pédiatriques issus de l'Association des Anesthésistes Réanimateurs Pédiatriques d'Expression Française (ADARPEF).

Ils ont appuyé leur réflexion sur un référentiel qu'ils ont eux-mêmes élaboré. À cet effet, ils ont interrogé de façon systématique plusieurs banques de données (*Medline, Embase, Cochrane database*) à partir de mots clefs en rapport avec la pédiatrie, l'anesthésie, la chirurgie et le mode ambulatoire. De plus, ils ont procédé à une recherche systématique dans 7 revues (*Lancet, New England Journal of Medicine, British Medical Journal, JAMA, Pediatrics, Journal of Pediatric Surgery, Paediatric Anaesthesia*) qui leur ont paru être particulièrement pertinentes sur le sujet.

Ce travail leur a permis de colliger un collectif de 6049 publications de langue anglaise ou française, constitué par les recommandations et conférences de consensus de ces 15 dernières années, les méta-analyses de ces 10 dernières années et les études concernant l'analyse de la décision médicale de ces 5 dernières années.

Dans un premier temps, chacune de ces publications a été analysée et s'est vue attribuer une note en fonction de son niveau de preuve scientifique, estimé selon des critères définis par le guide de l'analyse de la littérature et de graduation des recommandations publié par l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES). Dans un second temps, la pertinence de chaque travail a été évaluée. En fonction de cette évaluation, le texte était soit éliminé, soit inclus au référentiel. Au final, 54 références ont été retenues parmi les 6049 travaux scientifiques examinés. Enfin, l'ensemble des textes législatifs et réglementaires relatifs à la prise en charge ambulatoire et à la prise en charge de l'enfant a été rassemblé et analysé.

À partir du référentiel ainsi constitué, les experts ont appliqué une méthode Delphi à 2 itérations et organisé 4 réunions de synthèse pour finaliser un projet de recommandations pour la pratique

clinique, conçues pour être facilement applicables par tous les acteurs chirurgicaux et interventionnels chez l'enfant de moins de 18 ans tout en préservant la spécificité de la chirurgie pédiatrique. Le texte couvre toutes les spécialités et toutes les spécificités pédiatriques qui peuvent intervenir dans un parcours de chirurgie ambulatoire. Il précise les critères généraux, environnementaux, chirurgicaux et anesthésiques d'éligibilité à un tel parcours. Il détermine les conditions de sécurité et de qualité – notamment en matière de tenue du dossier-patient et de traçabilité des informations recueillies et délivrées – de la prise en charge des enfants qui doivent bénéficier d'un acte diagnostique, chirurgical ou interventionnel faisant appel au mode ambulatoire. Il intègre la réglementation en vigueur en matière d'organisation des blocs opératoires, d'hospitalisation ambulatoire et de prise en charge des enfants. Il prend en compte les impératifs du volet chirurgie/ORL/anesthésie du récent Schéma Régional d'Organisation Sanitaire (SROS) de l'enfant et de l'adolescent.

Parallèlement aux recommandations, les experts ont élaboré une procédure de prise en charge sous forme d'un dossier type auquel ils ont joint un mémorandum des autres méthodes d'évaluation utilisables (revue de mortalité et de morbidité, revue de pertinence, suivi d'indicateurs...). Ils ont aussi élaboré un outil d'évaluation des pratiques professionnelles (EPP) sous forme de 2 audits cliniques ciblés, l'un organisationnel, l'autre spécifique de la prise en charge individuelle de chaque patient.

Le projet, la procédure et les outils ont ensuite été soumis pour approbation et modifications éventuelles à un comité de lecture comportant des spécialistes dans les domaines de la chirurgie, de l'anesthésie, de l'ORL et de l'ophtalmologie pédiatriques, ainsi qu'à des méthodologistes pour la plupart issus de la Haute Autorité de Santé (HAS) et à des relecteurs issus d'associations d'usagers. Une fois amendé en tenant compte de leurs remarques, le travail a été proposé aux instances du CNCE et de l'ADARPEF qui l'ont validé en mai 2008.

Aujourd'hui, la labellisation des recommandations par la HAS est à l'étude. Le retour d'expérience d'une phase test organisée auprès de centres volontaires pour évaluer la faisabilité et l'applicabilité de la procédure de mise en œuvre et des outils d'EPP est attendu. De plus, les recommandations ont été retenues par l'organisme « CNCE/Chirped Risques », agréé pour l'accréditation des médecins, comme référentiel d'une étude d'événements porteurs de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : regine.leculee@ch-draguignan.fr

risque (EPR), ciblée sur l'« inadéquation de la prise en charge en chirurgie ambulatoire chez l'enfant ».

Le retour d'expérience de cette étude se conjuguera au retour précédent et permettra d'identifier les causes d'événements indésirables, qu'ils soient graves ou sans conséquence, et de proposer des actions de prévention, de récupération ou d'atténuation à une plus large échelle.

Les recommandations sont disponibles sur les sites <http://www.chirpediatric.fr/> et <http://www.adarpef.org/>.

Ainsi, sans vouloir imposer aucune norme, les recommandations pour la pratique clinique de la chirurgie ambulatoire de l'enfant de moins de 18 ans définissent des critères organisationnels et des critères de pratiques professionnelles qui permettent d'assurer la qualité et la sécurité des soins délivrés et prennent en compte la spécificité de la chirurgie et de l'anesthésie pédiatriques. Elles devraient permettre :

- d'améliorer la sécurité des organisations mises en place ;
- de s'assurer des compétences des professionnels, de la qualité de l'environnement et de celle du dossier-patient avant, pendant et après l'hospitalisation ;
- de réduire les écarts de pratiques en proposant à la fois des procédures pour mettre en œuvre la prise en charge de la chirurgie ambulatoire de l'enfant et des outils d'évaluation des pratiques professionnelles.

## Remerciements

Ont participé à l'élaboration des recommandations :

### Membres permanents :

M. le Pr François Becmeur, PUPH, CHRU Strasbourg, chirurgien pédiatre, SFCP.

M. le Dr Jean Breaud, MCU-PH, CHU Nice, chirurgien pédiatre, SFCP.  
M<sup>me</sup> le Dr Caroline Camby, Clinique Océane Vannes, chirurgien pédiatre, SFCP, groupe des chirurgiens pédiatres libéraux.

M<sup>me</sup> le Pr Christine Grapin-Dagorno, PUPH, CHU Trousseau Paris, SFCP.

M<sup>me</sup> le Dr Isabelle James, clinique du Val-d'Ouest-Ecully, chirurgien pédiatre chirurgie plastique, SFCP, GEPP.

M. le Pr Jean-Luc Jouve, PUPH, CHU Timone Marseille, chirurgien pédiatre orthopédiste, SOFOP / SOFCOT.

M. le Dr Stanislas Johanet, PH, CHU Trousseau Paris, anesthésiste pédiatrique, responsable de l'unité de chirurgie pédiatrique ambulatoire, SFAR.

M<sup>me</sup> le Dr Hélène Le Hors – Albouze, PH, CHU Timone Marseille, chirurgien pédiatre, SFCP, SNCP.

M. le Pr Michel Robert, PUPH, CHU Clocheville Tours, Président du CNCE.

### Experts partenaires auprès de l'ADARPEF :

M<sup>me</sup> le Dr Jocelyne Bientz, PH, anesthésie pédiatrique, CHRU Strasbourg, ADARPEF/SFAR.

M. le Dr Philippe Courreges, PH, anesthésie pédiatrique, Hôpital St-Vincent-de-Paul Lille, Président de l'ADARPEF, ADARPEF/SFAR.

M<sup>me</sup> le Dr Élisabeth Giaufre, anesthésie pédiatrique, Hôpital Privé Clairval, Résidence du Parc Marseille, ADARPEF/SFAR.

M. le Pr Yves Nivoche, PUPH, anesthésie pédiatrique, Hôpital Robert-Debré Paris, ADARPEF/SFAR.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : IRM, Anesthésie, Ambulatoire

## Organisation d'une activité d'IRM sous anesthésie générale en ambulatoire en pédiatrie

The organisation of out patient pediatric RMN under anaesthesia

E. Desoutter

Anesthésie pédiatrique, GHICL, Hôpital Saint-Philibert, 59160 Lomme, France

À u début apanage quasi exclusif des pathologies neurologiques, l'IRM pédiatrique a vu ses indications s'élargir progressivement. C'est ainsi qu'elle est pratiquée aujourd'hui pour le diagnostic et/ou le suivi de maladies cancéreuses, ostéo-articulaires, urologiques, ORL et même pour des maladies plus spécifiques comme les maladies métaboliques. La réalisation d'un tel examen chez l'enfant nécessite d'obtenir une immobilité de 15 à 45 minutes dans l'environnement effrayant d'un tunnel étroit, bruyant et plus ou moins sombre. De façon générale et plus particulièrement chez les patients < 6-7 ans, chez les enfants pusillanimes et chez les enfants présentant un retard psychomoteur, la réalisation d'une anesthésie générale est le moyen le plus sûr – et parfois le seul – d'obtenir cette immobilité. Une étude récente a montré que ces anesthésies sont assurées dans 80 % des cas par des anesthésistes pédiatriques et que cette activité hors bloc représente une part marginale de leur activité pour des raisons d'organisation et de disponibilités. Le petit nombre d'appareils d'IRM (365 appareils installés en France en 2005 dont 78 % opérationnels et dont aucun n'est entièrement dédié à la pédiatrie selon le Ministère de la santé et des solidarités – DHOS), fait qu'une fois possible la réunion régulière d'un appareil d'IRM, d'un radiologue pédiatre et d'un anesthésiste pédiatrique, les praticiens sont contraints pour leur activité d'IRM sous anesthésie générale en pédiatrie à une organisation à la fois souple et rigoureuse et à un *turn over* élevé visant à réaliser un maximum d'examens par tranche horaire tout en assurant une sécurité et une qualité maximales.

La consultation pré-anesthésique, obligatoire, permet d'établir une relation privilégiée avec l'enfant et sa famille. C'est à ce moment que l'enfant est mis en confiance. Une «préparation psychologique», bien menée permettra de se passer d'une prémédication médicamenteuse potentiellement responsable d'un retour tardif à une conscience et à des activités normales pouvant faire différer la sortie du patient. La consultation peut aussi permettre d'évaluer la maturité de l'enfant et le cas échéant de lui proposer, avec l'accord de ses parents, une simple sédation voire une abstention de toute administration médicamenteuse. L'idéal est que le même anesthésiste réanimateur prenne en charge à la fois consultation pré-anesthésique et anesthésie générale, si possible avec une même

infirmière pour l'assister durant ces 2 étapes, afin que l'enfant retrouve des personnes connues le jour de l'examen. Il est aussi souhaitable que la consultation ait lieu peu de temps avant l'examen, de manière à ce qu'un enfant qui le peut ait encore en mémoire les informations qui lui auront été communiquées. Il faut mettre l'accent sur les consignes de jeûne, de respect des horaires, de suivi des traitements en cours et notamment des anti-comitiaux ainsi que sur les consignes de retour à domicile et utiliser des moyens adaptés au niveau de compréhension de l'enfant, pour lui expliquer clairement ainsi qu'à ses parents l'organisation (ordre de passage, présence des parents, durée de l'examen, délai avant sortie...) et le déroulement de l'anesthésie. Un document écrit rappelant les consignes est remis aux parents à la fin de la consultation.

Le jour de l'examen, il est souhaitable que l'enfant soit admis le plus tard possible afin de minimiser le stress de l'attente. Cette disposition implique un respect des horaires le plus rigoureux possible et que le radiologue ait déterminé à l'avance la durée des séquences nécessaires à l'obtention d'un examen de qualité.

Il est important que l'enfant puisse être endormi sur une table d'examen qui s'adapte directement au tunnel d'IRM, afin qu'il puisse rester positionné durant l'endormissement en salle d'induction, le séjour en salle d'examen et le transfert en salle de surveillance post-interventionnelle (SSPI). La présence des parents lors de l'induction peut être utile, notamment dans le cas d'enfants suivis dans le cadre d'une pathologie chronique ayant nécessité de nombreuses anesthésies/sédations ayant favorisé la survenue de phobies du masque et des « piqûres » et pour lesquels l'investissement des parents dans la gestion de l'examen permet de surmonter le stress. Dans l'idéal, aucune prémédication ne doit être prescrite. Malgré le risque de conduite pseudo-dépressive au réveil et l'éventualité faible de tracés EEG épileptoïdes ou de survenue de mouvements cloniques, il est préférable de réaliser une induction inhalatoire par sévorane. Cette option présente l'avantage d'une perte de conscience et d'un réveil rapides. Elle est en outre préférée par la plupart des enfants lors de la consultation. L'induction intraveineuse ne doit être réalisée qu'à la demande de l'enfant (phobie du masque), d'autant que les narcotiques utilisés ont une élimination plus lente que les halogénés, ce qui retarde réveil et sortie. En tout état de cause, l'induction nécessite la présence de 2 personnes, l'anesthésiste assisté d'une infirmière.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : desoutter.emmanuelle@ghicl.net



Après pose d'une voie veineuse périphérique, il est possible d'entretenir l'anesthésie en ventilation spontanée sous masque laryngé en administrant une concentration d'halogéné  $< 1\text{MAC}$  (*Minimum Alveolar Concentration*) puisqu'il n'y aura pas de stimulation algique et en proscrivant l'utilisation de protoxyde d'azote afin d'en éviter les effets secondaires (nausées...). L'enfant endormi est alors transféré en salle d'examen qui doit être contiguë à la salle d'induction, puis introduit dans le tunnel d'IRM. Gaz frais et halogéné sont délivrés par un appareil distinct de celui de la salle d'induction à travers un circuit de Bain permettant si besoin une ventilation assistée par un appareil « compatible IRM » constamment tenu en état de marche dans la salle d'examen. L'enfant est placé sous un appareil de monitoring lui aussi « compatible IRM » enregistrant fréquences cardiaque et respiratoire,  $\text{SpO}_2$ , concentrations inspirée et expirée d'halogéné, capnographie. Un écran déporté permet de le surveiller depuis la salle d'induction où l'enfant suivant est installé pour être endormi.

L'examen terminé, l'enfant est emmené en SSPI, monitoré, surveillé par une troisième personne dédiée, puis autorisé à boire un liquide clair dès son réveil complet. Il est important que la SSPI soit contiguë et communique « à plein canal » avec la salle d'induction où se trouve l'anesthésiste pour que ce dernier puisse intervenir très rapidement en cas de besoin. La sortie peut être autorisée dès le retour en règle très rapide ( $< 20$  min) à une conscience et à des activités normales.

## 1. Statistiques du service

En 2009, 269 enfants ont été pris en charge dans notre service d'imagerie sur une période de 44 demi-journées, soit une moyenne de 6 IRM sous AG par vacation.

Les enfants étaient âgés de 15 jours à 16 ans, dont 76 % âgés de 6 mois à 6 ans non révolus. Le score ASA des enfants étaient de 1-2 dans 85 % ; 15 % des enfants étaient ASA 3 stables, compatibles avec l'anesthésie ambulatoire. Plus de 50 % des pathologies explorées relèvent de la neuropédiatrie, 18 % ayant une pathologie cancéreuse, 26 % concernent des enfants ayant des pathologies ostéo-articulaires, ophtalmologiques...

La durée moyenne d'induction était de 7 min avec une durée moyenne d'IRM de 19 min, le choix de l'injection ou non de Gadolinium ne modifiant que peu la durée de l'examen. La durée totale de l'anesthésie était de 44 min avec un séjour en SSPI de 18 min en moyenne.

Lors de l'IRM, 2 enfants ont dû être sortis du tunnel : le premier s'est réveillé pendant l'examen par omission d'halogéné, le deuxième a présenté un laryngospasme par micro-inhalation, soit une incidence de 0,011 % d'événements indésirables au cours de l'examen. En SSPI, 4 % des enfants ont présenté des nausées et vomissements post-opératoires, 2 % sont arrivés hypoxiques ( $\text{SpO}_2 < 92$  %). Au total, avec une disposition adéquate des salles d'induction, d'examen et de réveil, il est possible à un anesthésiste réanimateur assisté de 2 soignants de réaliser avec efficacité, qualité et sécurité un programme d'anesthésies générales pour IRM chez l'enfant sous réserve de disposer du matériel spécifique, de dire ce qu'il va faire et de faire ce qu'il a dit afin de ne pas trahir la confiance de l'enfant.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Handicap et prise en charge ambulatoire

### Disabled child and ambulatory medical care

E. Martin-Lebrun

*Pédiatrie libérale, Meylan, France*

Disponible en ligne sur



**Mots clés :** Handicap, Soins ambulatoires

Un changement profond dans la prise en charge ambulatoire des enfants en situation de handicap est survenu ces dernières années. Même s'ils ne sont pas tous directement concernés par la loi favorisant leur intégration en milieu scolaire ordinaire, son application modifie complètement la conception que professionnels et parents ont du handicap. En faisant de l'intégration en milieu ordinaire la référence, la différence n'entraîne plus automatiquement l'exclusion. C'est donc de plus en plus souvent que les pédiatres prennent en charge l'enfant handicapé et sa famille, en complétant des structures spécifiques de soins.

### 1. Le pédiatre intervient souvent très tôt dans la vie de l'enfant et l'accompagne jusqu'à son entrée dans la vie adulte

Dès l'annonce du handicap ou devant la constatation d'un trouble du développement qui fait envisager le diagnostic, le pédiatre est sollicité [1].

Il est d'abord celui qui donne à l'enfant les soins de base qui le rendent en partie « comme les autres » : vaccinations, conseils de puériculture, traitements des infections intercurrentes, la spécificité du handicap devant être prise en compte.

Il est aussi celui qui accompagne les parents, répond aux questions qu'ils se posent sur la maladie de leur enfant, sur les diagnostics possibles, sur les différents professionnels qu'ils peuvent ou veulent consulter, sur son avenir à court, moyen ou long terme. Il intervient comme un « autre référent » qui peut reprendre ce qui a été dit à l'hôpital (ou dans une structure spécialisée), le compléter ou apporter son propre éclairage. Les parents sont de plus en plus acteurs dans la prise en charge de leur enfant – voire revendicateurs. La cohérence des différents avis médicaux, la présentation des différents enjeux, les aident à créer une alliance thérapeutique indispensable à la qualité des soins donnés à l'enfant par chaque professionnel.

Il connaît la fratrie et participe à la guidance familiale afin que chacun garde une place au sein de la famille.

Il prend en compte la dynamique évolutive de l'enfant avec la survenue de la puberté et la gestion des remous de l'adolescence, qui fait envisager le passage difficile dans la vie adulte [2].

### 2. Le pédiatre prend en compte la globalité de la vie de l'enfant handicapé

Sa connaissance spécifique est d'autant plus importante que celui-ci a des troubles de la communication ou un handicap avec ses caractéristiques médicales et psychiques.

Chez l'enfant qui présente un handicap important, l'appréciation de l'état nutritionnel est fondamentale. Tout en tenant compte des contraintes alimentaires (fausse-route, temps des repas, goûts), il faut s'efforcer d'équilibrer au mieux ses apports alimentaires [3]. La recherche d'une carence calcique est importante car elle est très fréquente et justifie une supplémentation [4].

Toutes les causes de douleur doivent être recherchées minutieusement [5] car elle est souvent non exprimée, responsable de troubles du comportement : l'enfant peut s'y habituer si elle s'installe progressivement ; il ne peut pas la montrer ; il ne sait pas en parler. L'examen clinique recherche : une carie dentaire, une luxation de hanche, une scoliose douloureuse, une constipation. L'interrogatoire essaie de mettre en évidence un reflux gastro-œsophagien ou des signes de gastrite. Il ne faut pas hésiter à traiter « à l'aveugle » pour voir si le traitement a un effet positif. Les soins dentaires (et tous les gestes pouvant être agressifs) doivent être entrepris sous anesthésie légère par des dentistes (ou des professionnels) habitués à la prise en charge de ces enfants. La prise en compte des troubles du sommeil est également fondamentale pour l'équilibre familial. Là encore il ne faut pas hésiter à traiter pour permettre à l'enfant de se reposer et soulager ses parents.

Chez l'enfant qui présente un handicap moins important, l'appréciation de son retentissement sur sa vie quotidienne, scolaire et sociale est importante [6].

Les troubles de la coordination rendent tous les gestes quotidiens longs et compliqués ; s'habiller, se laver, manger, préparer ses affaires sont sources de conflits avec l'entourage du fait de l'incompréhension de ceux pour qui « c'est évident ». Des conseils concrets, pratiques, souvent une prise en charge en ergothérapie, aident l'enfant à devenir autonome, à trouver des stratégies compensatrices et surtout à ne pas subir l'exaspération, voire la colère de ses proches. Une perte d'estime de soi renforce alors les troubles du comportement et peuvent favoriser l'apparition d'un syndrome dépressif qui doit être systématiquement recherché. La façon dont l'enfant s'intègre à l'école et se fait des copains doit être prise en compte pour évaluer la souffrance psychique que

\* Auteur correspondant.  
e-mail : e.m-l@wanadoo.fr

gène le handicap. Des solutions simples d'accompagnement (procédures reprenant étape par étape ce qui lui est demandé en classe, réalisation de schémas montrant les séquences des gestes qu'il doit effectuer à l'école chaque jour, stratégie d'échanges avec ses pairs...) peuvent aider l'enfant à s'appuyer sur un support concret qu'il va peu à peu intégrer et reprendre à son compte. Cela donne un fil conducteur aux parents qui évoluent étape par étape, accompagnant leur enfant vers une plus grande autonomie.

### 3. Le pédiatre intervient comme médiateur auprès des autres professionnels

Le manque de communication orale ou gestuelle (dans les paralysies cérébrales sévères) comme un mode de communication spécifique à l'atteinte de l'enfant (dans le trouble envahissant du développement), nécessite de mettre en place des modes de communication alternatifs : le langage des signes chez le jeune enfant, puis très vite l'utilisation des pictogrammes. Plus tôt ces modes de communication sont favorisés, plus l'enfant se construit dans l'échange avec ses parents et ses proches. Il comprend mieux la demande de ses proches ; il peut exprimer ce qu'il veut, puis progressivement ce qu'il ressent, diminuant les crises de colère ou les troubles du comportement réactionnels, liés à son sentiment d'impuissance et de frustration.

La prise en compte du mode de communication de l'enfant lorsque des soins doivent lui être faits est fondamentale si on ne veut pas créer un traumatisme supplémentaire. Ainsi une enfant de 12 ans communiquant par la méthode Makkaton, a été anesthésiée sans que ses parents aient pu rappeler au médecin anesthésiste présent ce jour-là qu'elle était sourde (et donc n'entendait pas les explications) et qu'elle ne pouvait pas parler. La maman n'a pas pu « traduire » à l'enfant ce qui se passait alors qu'elle avait été bien préparée. Un an plus tard elle a pu écrire en pictogramme toute la souffrance et le désarroi qu'elle a ressenti lorsqu'elle s'est retrouvée seule avec des personnes qui ne la comprenaient pas.

Le pédiatre intervient aussi pour mieux comprendre quand une prise en charge (soins ou rééducation) pose un problème de compliance soit aux parents soit à l'enfant. Servant de tiers médiateur, il peut aider les parents à formuler une demande spécifique vis-à-vis du professionnel concerné, mais aussi mieux comprendre dans quel projet thérapeutique le soin s'intègre.

Des réseaux de santé s'implantent de plus en plus dans le domaine du handicap chez l'enfant [7] ou autour d'une problématique spécifique comme les troubles des apprentissages sévères. Ils permettent aux professionnels libéraux et hospitaliers, médecins et auxiliaires médicaux, de se rencontrer autour d'un enfant et de sa famille pour établir une stratégie thérapeutique, en lien avec son intégration scolaire.

### 4. Conclusion

En faisant de l'intégration en milieu ordinaire la référence, la loi a profondément changé la conception du handicap chez l'enfant. Même si le chemin est difficile pour que toutes les différences soient acceptées, leur prise en compte devient peu à peu une source de richesses en favorisant la diversité des modes d'apprentissages et d'éducation. Le pédiatre joue pleinement son rôle de référent grâce à sa compétence spécifique de l'enfant et du handicap.

### Références

1. Langue J, Martin-Lebrun E. Accompagnement de l'enfant en situation de handicap en pédiatrie ambulatoire. In : Handicaps de l'enfant. Éd. B. Chabrol, J. Haddad. Progrès en pédiatrie 21. Paris, Éditions Doin, 2006.
2. Gardou C. Connaître le handicap, reconnaître la personne. Ramonville Saint-Agne, Édition Erès 1999.
3. Surveillance de l'état nutritionnel des enfants polyhandicapés – Réseau R4P, octobre 2006. [www.r4p.fr](http://www.r4p.fr).
4. Prévention et traitement de l'ostéoporose de l'enfant porteur d'une déficience motrice – Réseau R4P, décembre 2008. [www.r4p.fr](http://www.r4p.fr).
5. Berard C avec le service de l'Escale. La paralysie cérébrale de l'enfant, guide de la consultation, examen neuro-orthopédique du tronc et des membres inférieurs. Montpellier, Sauramps Médical 2008.
6. Déclic. Mon enfant est autiste : santé, éducation, vie quotidienne. Lyon : Handicap International ed, 2008.
7. Martin-Lebrun E. L'accompagnement de l'enfant en situation de handicap au sein du Réseau de santé Anaïs. Revue de l'ANECAMSP n° 24. Paris, 2006.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Urgences, Réseau, Éducation en santé

## Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : objectifs des messages de santé

Objectives of the health messages for family in emergency situation

J. Stagnara\*, B. Racle, J. Vermont, B. Kassaï, J. Jacquel, A. Duquesne, A. Bourrillon

Hôpital Femme-Mère-Enfant, GHE, Bron, France

Depuis sa création en mars 2002, l'association lyonnaise *Courlygones* s'est fixée comme objectif d'améliorer la prise en charge des urgences médico-chirurgicales pédiatriques, sur la Communauté Urbaine de Lyon (*Courly*), et de favoriser la collaboration entre le secteur libéral et le secteur public, dans le cadre d'un réseau de santé ville-hôpital [1].

En effet, de nombreuses enquêtes, menées ces dernières années, ont mis en évidence que la multiplication continue des consultations en urgence, dites « non-programmées », était souvent la traduction d'une méconnaissance des modalités de prise en charge des enfants, associée à de fortes inquiétudes parentales, face à des symptômes qui ne relèvent pas toujours d'une véritable situation de gravité médicale.

Or, un engorgement inutile des différentes filières d'urgences pédiatriques, en cabinet comme en clinique ou à l'hôpital, peut être dommageable pour les urgences « vraies » : les médecins libéraux risquent de se désengager de ces consultations inopinées, qui viennent alourdir leur emploi du temps déjà très chargé, tandis que, dans les services hospitaliers, les délais d'attente, abusivement allongés par des consultations médicalement non justifiées, peuvent compromettre les conditions d'accueil et la qualité de la prise en charge des situations véritablement critiques.

Aussi, est-il rapidement apparu qu'il convenait d'agir sur la demande non justifiée de soins.

Dans cette perspective, l'action menée par l'association *Courlygones* a consisté à réaliser une information-éducation des parents et accompagnants d'enfants, en situation d'urgence – que celle-ci soit véritable ou appréhendée comme telle – afin de leur apprendre à ne recourir à un avis médical que lorsque les circonstances le justifient réellement.

Pour cela, elle a pris l'initiative d'éditer une série de fiches-conseils, illustrées et compréhensibles par tout public (sur la fièvre, la gêne respiratoire, la diarrhée, la chute sur la tête, les pleurs du nourrisson, les troubles de l'allaitement, la crise d'asthme et, depuis peu, la dermatite atopique), destinées aux familles, et visant à leur apporter les éléments nécessaires pour la prise de décision optimale, face à ces symptômes ou pathologies, parmi les plus

fréquents, et à leur permettre de s'orienter, si nécessaire uniquement, vers une consultation adaptée à la gravité réelle. Par ailleurs, elles concourent à associer à cette action les professionnels de santé (médecins, pharmaciens, infirmières...) et contribuent à uniformiser leur discours. Signalons, enfin, que l'association a participé, dans le carnet de santé national 2006, à la conception des recommandations concernant la fièvre, la gêne respiratoire, la diarrhée et les vomissements [2].

Pour chacun des thèmes ciblés, *Courlygones* a mis en œuvre une campagne d'information (presse écrite, radios et télévisions locales) et diffusé ses plaquettes, aussi largement que possible, en les adressant aux professionnels de santé de l'agglomération lyonnaise, afin d'être explicitées aux parents, puis glissées dans les carnets de santé des enfants, à l'occasion de consultations en ville, à l'hôpital, en maternité ou en PMI.

Au-delà, ces messages de santé publique ont évidemment vocation à être diffusés sur l'ensemble du territoire national, notamment :

– par le site Internet : [www.courlygones.net](http://www.courlygones.net), où chaque fiche est librement et gratuitement téléchargeable, en couleurs, en français (voire en anglais pour certaines) ;

– au téléphone, par un(e) professionnel(le) de santé, diplômé(le), non-médecin (infirmier(le) urgentiste, puéricultrice ou sage-femme), spécialement formé(le)s, en dérivation sur le système en vigueur pour la régulation des appels au SAMU-Centre 15 du Rhône ; une extension, en Région Rhône-Alpes, est en cours vers les SAMU 42 et 38 ;

– par distribution, lors de chacune des présentations des fiches, faites à l'occasion de séances de formation professionnelle ou de congrès ;

– par campagnes d'affichage ciblées, jusqu'ici, sur les 200 officines de pharmacie de la Communauté Urbaine de Lyon.

L'idéal aurait été de pouvoir analyser l'impact de ces fiches-conseils notamment sur la baisse de fréquentation des structures d'urgences pédiatriques pour les consultations non programmées de pathologies courantes. Mais une telle procédure nécessite des études épidémiologiques d'envergure que personne n'a pu (voulu) financer. On peut retenir néanmoins que les résultats d'études, certes limitées, réalisées à l'occasion de mémoires ou de thèses [3,4], révèlent que les principales informations délivrées par ces plaquettes sont comprises et retenues. Quant à leur effet à plus long terme, il est très difficile d'en apprécier la juste portée, compte

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [jean.stagnara@chu-lyon.fr](mailto:jean.stagnara@chu-lyon.fr)

tenu, notamment, de l'influence conjointe que ne manquent pas d'avoir des recommandations diffusées, à la même période, sur des thèmes voisins, par d'autres organismes de santé (ministère, sociétés savantes, presse spécialisée...).

Au fil du temps, *Courlygon* a acquis une certaine notoriété grâce à ses fiches, dont la maquette volontairement identique, est aisément repérable par les familles comme par les professionnels. Ses messages sont d'autant mieux perçus, compris et diffusés que les destinataires en connaissent l'émetteur et que celui-ci leur apparaît crédible. Est-il besoin de rappeler que la préconisation d'une nouvelle procédure n'est vraiment validée par un soignant que lorsque celui-ci se l'est appropriée, après avoir pu l'expérimenter sans réserve, ni appréhension, notamment en matière médico-légale ?

Au final, en mettant à disposition des professionnels de santé et des usagers, des référentiels sur les pathologies pédiatriques courantes, il s'agit bien là, pour *Courlygon*, de faire entrer les familles dans une démarche exigeante de responsabilisation, et de promouvoir ainsi une gestion rationnelle et économe des situations ressenties comme urgentes, tout en ayant constamment à l'esprit de préserver l'état de santé des enfants.

## Remerciements

Tous nos remerciements au Réseau d'Investigation Pédiatrique des Produits de Santé.

## Références

1. Penz C. Prise en charges des urgences médico-chirurgicales pédiatriques sur la Communauté Urbaine de Lyon : analyse d'un projet de réseau de soins. [Thèse] : Université Claude-Bernard, Lyon 1, 2001.
2. Carnet de santé 2006, Page 22-23. L'association Courlygon a participé à la conception des messages de santé du carnet de santé 2006, DGS Ministère de la Santé et des Solidarités.
3. Berbagui Ferradji K. Prise en charge de la fièvre de l'enfant par les parents : étude réalisée dans le cadre du réseau de santé Courlygon [Thèse] : Université Claude-Bernard, Lyon 1, 2004.
4. Raymond-Muller F. Attitudes et comportement des parents face à la fièvre de leur enfant. Impact du message présent dans le carnet de santé depuis janvier 2006 [Thèse] : Faculté de Médecine Lyon Sud, 2009.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Urgences, Réseau, Éducation en santé

## Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : méthodes d'élaboration des messages

Methods for devising the messages for family in emergency situation

J. Stagnara\*, B. Racle, J. Vermont, B. Kassaï, J. Jacquiel, A. Duquesne, A. Bourrillon

Hôpital Femme-Mère-Enfant, GHE, Bron, France

En mars 2002, un groupement de médecins généralistes et pédiatres, hospitaliers et libéraux, a créé un réseau de santé ville-hôpital, dénommé *Courlygones* (association loi de 1901), afin de tenter d'apporter une solution à l'augmentation chronique, pour une bonne part injustifiée, du recours aux différents services d'urgences médico-chirurgicales pédiatriques dans la Communauté Urbaine de Lyon (*Courly*).

Les enquêtes préliminaires ont en effet révélé un manque d'informations des familles quant aux modalités de prise en charge des urgences chez l'enfant, souvent aggravé par une forte inquiétude des parents eux-mêmes, désemparés face à des situations dont ils ne savent pas estimer la gravité réelle [1].

L'objectif principal, que s'est alors fixée l'association *Courlygones*, a été d'améliorer la prise en charge, ambulatoire ou hospitalière, de ces « consultations non programmées » par le biais d'une éducation des parents et des accompagnants d'enfants.

Pour cela, elle s'est dotée d'un groupe de travail thématique multidisciplinaire (composé de pédiatres, généralistes, hospitaliers, infirmières, membres de PMI, pharmaciens, mais aussi de jeunes parents concernés), avec pour mission de délivrer aux familles, sous forme de fiches-conseils, des messages de santé simples et concis, compréhensibles par tous. Le but recherché est de les aider à gérer les pathologies ou symptomatologies les plus fréquentes – habituellement bénignes – et de leur apprendre à ne recourir à un avis médical que lorsque la situation le justifie réellement. À ce jour, les sujets traités sont : la fièvre [2], la gêne respiratoire, la diarrhée, la chute sur la tête, les pleurs du nourrisson, les troubles de l'allaitement, la crise d'asthme et, tout récemment, la dermatite atopique.

L'élaboration de chaque fiche, qui s'échelonne sur 6 mois en moyenne, est toujours précédée d'une recherche bibliographique étendue, visant à s'assurer des données scientifiques les plus récentes, reconnues et validées au niveau national et international. Souvent, il est également fait appel à un expert de la question qui cible les points essentiels.

Le travail rédactionnel se déroule ensuite de façon planifiée mais contradictoire, selon la méthode Delphi, au cours de réunions rassemblant une vingtaine de participants, sélectionnés pour leur

compétence dans le domaine considéré, indépendamment de leurs titres ou de leur niveau hiérarchique. Sous la conduite d'un modérateur, neutre, entraîné et compétent, plusieurs tours de table se succèdent alors, chacun pouvant s'exprimer librement, en vue de parvenir plus ou moins rapidement, au minimum, à une « opinion consensuelle médiane » ou, le plus souvent heureusement, à un véritable consensus, avec des réponses fréquemment riches et pertinentes.

Toutes les fiches-conseils sont élaborées intentionnellement, sur le même modèle, afin qu'une uniformité s'en dégage et que chacune soit, ensuite, facilement reconnue par le grand public et les professionnels de santé. Chaque plaquette comporte 4 volets :

- la partie supérieure de la première page est occupée par le thème de la fiche, présenté sur un bandeau de couleur différente en fonction de l'intitulé (exemple : orange pour la fièvre, bleu pour la détresse respiratoire, jaune pour la diarrhée...), avec, dessous, un dessin figuratif original représentant au mieux et sobrement, le sujet traité. Les couleurs employées sont volontairement très vives, permettant de retenir l'attention et de rendre le propos plus ludique. La moitié inférieure est occupée par la triple incitation, applicable à chaque situation envisagée : « Faites les 3 bons gestes : Observez-Agissez-Surveillez ». Ces exhortations, émises sous forme impérative, invitent les parents à se sentir pleinement acteurs de la santé de leurs enfants et non plus simplement observateurs ;

- les deuxième et troisième pages reprennent les termes « Observez, Agissez et Surveillez » en détaillant, pour chaque éventualité, les différents signes d'alerte, la conduite à tenir et les mesures de prévention. Au sommet de la deuxième page, figure un encadré indiquant les quelques rares circonstances devant rapidement faire appeler les services de secours. Quant à la partie inférieure de la troisième page, elle est systématiquement occupée par un message s'adressant aux parents des enfants en bas âge, pour lesquels la situation est souvent plus difficile à évaluer et requiert, d'emblée, l'avis d'un médecin ;

- la quatrième et dernière page contient des informations complémentaires s'adressant plus particulièrement aux parents souhaitant en savoir davantage sur la pathologie considérée. En-dessous, une place a été prévue pour inscrire le numéro de téléphone du médecin traitant, qui sera plus facile à retrouver en cas d'urgence, ainsi que le numéro du SAMU. Enfin, le bas de cette même page est occupé par les coordonnées électroniques de l'association

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean.stagnara@chu-lyon.fr

*Courlygones* ([www.courlygones.net](http://www.courlygones.net)), ainsi que par le nom de ses différents partenaires. En revanche, par principe, n'y ont jamais figuré les noms de ceux qui, pourtant nombreux, ont participé bénévolement à l'élaboration des différentes plaquettes [3].

Dans le texte proprement dit, il a été convenu de ne jamais employer de consignes négatives afin de toujours veiller à encourager les parents à être actifs. De même, des éléments rassurants sont repris dans la plupart des fiches (tels le lapin en peluche, choisi comme lien) afin, là encore, de dédramatiser la situation. À propos des signes d'alerte devant amener à consulter, ce qui a paru le plus significatif pour les parents est la notion de changement de comportement de leur l'enfant, qu'ils trouvent, dès lors, « pas comme d'habitude ». Il s'agit là d'une formulation concise et facilement compréhensible, qui évite ainsi une description trop exhaustive de tous les symptômes pouvant apparaître.

Avant publication, les messages de chaque fiche sont systématiquement soumis à un comité scientifique national d'une douzaine de membres, pour validation technique, scientifique, déontologique et médico-légale.

En définitive, l'ambition de ces documents écrits, dont le contenu ne saurait être exhaustif, est avant tout d'informer les parents sans les affoler, et de les responsabiliser en tant que premiers acteurs de la santé de leur enfant. Idéalement, ces protocoles ne

devraient pas être simplement remis aux parents. Ils doivent leur être expliqués, n'étant là que pour compléter l'information orale préalablement délivrée au cours de la consultation.

Il est évidemment impératif d'inciter les familles à transmettre les fiches-conseils à toute personne amenée à garder leur(s) enfant(s). L'expérience nous a montré que les professionnels de santé trouvent, à travers ces fiches, une information synthétique, pertinente et claire, qui, en tant que support visuel, leur facilite les échanges ou complète les avis et préconisations fournis quotidiennement aux parents de leurs jeunes patients.

## Références

1. Stagnara J, Vermont J, Duquesne A, et al. Urgences pédiatriques et consultations non programmées - enquête auprès de l'ensemble du système de soins de l'agglomération lyonnaise Arch Pediatr 2004;11:108-14.
2. Stagnara J, Vermont J, Dürr F, et al. L'attitude des parents face à la fièvre de leurs enfants : une enquête transversale des résidents de l'agglomération lyonnaise. Presse Med 2005;34:1129-36.
3. Boutonnet Gadroy A. Évaluation du vécu de la fièvre du jeune enfant de 0 à 18 mois par les mamans : enquête par questionnaire auprès de 100 mères au sein d'un service pédiatrique [Thèse] : Université Claude Bernard Lyon 1, 2005.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Urgences, Réseau, Éducation  
en santé

## Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : diffusion téléphonique des messages

Broadcasting of messages for family in emergency situation

J. Stagnara\*, B. Racle, J. Vermont, B. Kassai, J. Jacquell, A. Duquesne, A. Bourrillon

Hôpital Femme-Mère-Enfant, GHE, Bron, France

Le sujet ayant été précédemment abordé, nous ne reviendrons pas sur les initiatives de l'Association *Courlygones* visant, depuis 2002, à diffuser aussi largement que possible ses fiches-conseils imprimées, destinées aux parents ou accompagnants d'enfants en situation ressentie comme urgente. En revanche, nous nous attarderons, ici, sur le dispositif de diffusion téléphonique de ces messages.

En effet, dans le souci constant de réduire le recours inapproprié aux structures d'urgence pédiatriques, libérales et hospitalières [1], il est apparu judicieux d'utiliser un nouveau canal de transmission pour les messages de santé, à savoir une plate-forme téléphonique originale, branchée en dérivation sur le système utilisé pour la régulation des appels au SAMU de Lyon.

Le public oublie souvent que la mission première et fondatrice du SAMU-Centre 15 est la prise en charge rapide et efficace des urgences vitales. Les appels concernant des situations non urgentes sont donc légitimement non prioritaires et peuvent, dès lors, être traités de façon inégale en fonction de la disponibilité et de la pratique du médecin régulateur. Suite à une réponse téléphonique jugée parfois insatisfaisante par les parents, il n'est pas rare que le recours à un service de garde, public ou privé, leur apparaisse la meilleure solution pour se rassurer et obtenir, de vive voix, les informations qu'ils n'ont pu avoir auprès du Centre 15. Leur manque de connaissances en matière de soins primaires et leur sentiment d'impuissance face aux événements accroissent encore leur inquiétude.

La plate-forme, au sein de laquelle interviennent des professionnels de santé spécialisés, spécifiquement formés, trouve ici toute sa justification. En conformité avec les exigences réglementaires, elle n'intervient qu'en deuxième ligne, après l'indispensable évaluation de la situation par le médecin régulateur, qui conserve ainsi intacte la prérogative de fixer la conduite à tenir immédiate. La chaîne de gestion des appels au centre d'urgence reste donc inchangée.

La délivrance de recommandations complémentaires simples et standardisées, non prescriptives, en rapport avec une pathologie sans gravité réelle mais estimée inquiétante pour les parents, n'est faite que sur indication expresse de ce même médecin, pour des appels qui concernent 5 motifs les plus fréquents de consultations non programmées, à savoir la fièvre depuis moins de 48 heures

chez les enfants de 3 mois à 6 ans, la diarrhée chez les enfants de 12 mois à 3 ans, la gêne respiratoire chez les enfants de 3 mois à 3 ans, le traumatisme crânien chez les enfants de l'âge de la marche à 12 ans et les pleurs des nourrissons non fébriles de 0 à 4 mois.

Pour chacun de ces thèmes, un algorithme de type questions/réponses a été établi en amont par un collège pluridisciplinaire, à partir des fiches-conseils élaborées par l'Association *Courlygones* (en accès libre et gratuit sur : [courlygones.net](http://courlygones.net)). La gestion des interruptions ou interrogations de la part de l'appelant a été envisagée, afin d'y apporter une solution adaptée. De même, pour les commentaires hors sujet, les demandes de consultations thérapeutiques, les atermoiements, etc., des réponses standardisées ont été rédigées. Il convient, en effet, de ne pas bloquer inutilement une ligne et de veiller à ne pas transformer ce dispositif en centre compassionnel d'écoute téléphonique. Il est à noter que tout au long de la conversation du professionnel de santé avec l'appelant, la rebascule vers le médecin régulateur reste possible en cas, par exemple, de défaut de compréhension des consignes médicales, d'aggravation subite des symptômes ou de révélation tardive, par les parents, d'une information importante. Par ailleurs, l'ensemble des renseignements est consigné sur un cahier de recueil de données et la totalité des conversations est enregistrée. Point essentiel, pour une efficacité optimale dans la gestion de ces appels, l'ensemble de l'équipe des répondantes – puéricultrices, infirmières ou sages-femmes – possède une attestation de formation aux gestes et aux soins d'urgence (AFGSU) de niveau II, a suivi des stages d'observation en service d'accueil pédiatrique ainsi qu'au Centre de Réception et de Régulation des Appels (CRRA) et a été formé à la réponse téléphonique par des mises en situation. En pratique, la présence des répondantes est effective de 20 h à 2 h en semaine, afin de correspondre aux périodes de fréquence des appels. À ce jour, 500 appels ont été traités sur 173 jours de réponse.

Une analyse statistique est actuellement en cours [2]. Les thèmes, classés selon l'ordre d'importance décroissante, sont en termes de nombre d'appels : la fièvre, les pleurs, le traumatisme crânien, la diarrhée et la gêne respiratoire.

La durée moyenne de l'entretien est de 5 à 8 minutes, le différentiel étant principalement lié au motif de la consultation. Alors que le thème du traumatisme crânien fait uniquement appel à des critères de surveillance, le message délivré pour la fièvre est, quant à lui, essentiellement constitué de consignes sur des actions à entreprendre.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [jean.stagnara@chu-lyon.fr](mailto:jean.stagnara@chu-lyon.fr)



Un rappel téléphonique systématique de ces familles, 7 jours plus tard, permet de connaître l'évolution clinique de l'enfant, ainsi que les informations finalement retenues par les appelants. Le degré de satisfaction de cette forme de prise en charge, également évaluée, dépasse 95 %.

La faisabilité technique de la mise en place d'une plate-forme téléphonique dédiée à la pédiatrie est confirmée. Ainsi, la bascule d'un appel entre le médecin répondeur du Centre 15 et la plate-forme est fluide ; la rebasculé, si elle s'avère nécessaire, l'est également. Selon nos premiers résultats, l'impact d'un tel système se révèle prometteur : suite au recours à ce mode d'information, le nombre de consultations non programmées et non médicalement justifiées semble diminuer. De plus, lorsqu'il y a recours à un nouvel avis médical dans les 20 heures suivant l'appel à la plate-forme, ces consultations sont, dans plus de trois quarts des cas, médicalement justifiées – le plus souvent du fait de la persistance de la symptomatologie – en sachant que la grande majorité se fait alors sur rendez-vous. Il y a donc un recours plus approprié aux filières de soins, à la fois hospitalière et ambulatoire.

On peut également entrevoir, avant même d'avoir toutes les conclusions de nos études, que cette plate-forme réduit le temps

médical des appels, diminue d'autant la file d'attente au Centre 15 et concourt, dès lors, à optimiser la prise en charge des cas les plus graves.

La confirmation de la faisabilité et de l'impact favorable de cette plate-forme téléphonique, installée au SAMU 69, a permis d'envisager, à moyen terme, l'extension de cette procédure à d'autres centres d'appel d'urgence de la Région Rhône-Alpes : en Isère (38) et dans la Loire (42). Des contacts ont déjà été établis et une action de partenariat est actuellement en cours d'élaboration.

## Références

1. Ricard A. Étude du délai de présentation des enfants aux urgences des hospices civils de Lyon : impact de la campagne Action-Enfant-fébrile : étude réalisée dans le cadre du réseau de santé « Courlygones » [Thèse] : Université Lyon Sud, 2006.
2. Tagnara J, Vermont J, Jacquet J. et al. Étude de faisabilité d'une plateforme téléphonique afin de réduire les consultations non programmées et non justifiées dans le cadre des urgences pédiatriques - Presse Méd (à paraître) 2010.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Urgences, Réseau, Éducation en santé

## Information et éducation des familles des enfants en situation d'urgence : suivi d'intervention

Follow-up of intervention (health messages) for family in emergency situation

J. Stagnara\*, B. Racle, J. Vermont, B. Kassaï, J. Jacquiel, A. Duquesne, A. Bourrillon

*Hôpital Femme-Mère-Enfant, GHE, Bron, France*

**N**ous relatons ici 2 actions de suivi d'intervention menées dans le cadre des consultations non programmées et non médicalement justifiées dans les services d'urgence.

### 1. Évaluation de la compréhension du message

L'évaluation de la compréhension d'un message est développée sur le traumatisme crânien pour les enfants de moins de 6 ans en salle d'attente d'un service d'urgence pédiatrique, d'une permanence pédiatrique libérale au sein d'une clinique [1].

L'interview a été menée une semaine sans montrer la plaquette aux parents et une semaine après s'être assuré que les parents aient lu la plaquette. La plaquette est constituée de 4 pages s'intitulant « Faites les 3 bons gestes », avec 3 grands titres Observez-Agissez-Surveillez, la quatrième page donnant des informations sur le traumatisme crânien et sa prévention chez l'enfant. L'évaluation de la compréhension des informations s'est faite grâce à des cas simulés :

- situation 1 : votre enfant de 2 mois tombe de la hauteur du canapé sur le carrelage et se cogne la tête, alors qu'il était posé dans son transat ;
- situation 2 : votre enfant de 18 mois tombe de la table à langer et se cogne la tête contre le parquet. Il se met à hurler. Vous remarquez qu'il présente une bosse au niveau du front ;
- situation 3 : votre enfant de 30 mois est tombé de son tricycle et s'est cogné la tête. Votre médecin traitant, que vous avez joint par téléphone, vous a conseillé de le surveiller à domicile ;
- situation 4 : votre enfant de 6 ans chute du cerisier alors qu'il cherchait à récupérer son cerf-volant bloqué au sommet. Il reste couché au sol et ne répond que très difficilement à vos questions. Les entretiens ont été effectués par un seul médecin en soirée et lors des week-ends. Trois cents interviews ont été menés, 151 au service d'accueil des urgences pédiatriques de l'Hôpital Édouard Herriot, 149 au cours de la garde pédiatrique libérale à la clinique Saint-Luc Saint-Joseph. Cent cinquante questionnaires sans lecture de la plaquette et 150 après lecture de la plaquette ont été recueillis. Nos résultats montrent que dans la situation 1 la réponse

à la question consultation médicale (Oui, Non) était réduite par la lecture de la plaquette de 89 à 62 %, et dans la situation 2 de 42 à 20 %. Le nombre de bonnes réponses (48 h) dans la situation 3 à la question « quel délai de surveillance » passait de 33 à 80 % et dans la situation 4, l'appel du 15 et pas du 18 passait de 42 à 70 %. Nos résultats montrent qu'immédiatement après la lecture la plupart des informations sont comprises par les parents d'enfant de moins de 6 ans. Le suivi à long terme de cet apprentissage reste à explorer.

### 2. Plateformes téléphoniques

Des plateformes téléphoniques [2], en dérivation du système en vigueur pour la régularisation des appels d'urgence (SAMU, centre 15) dédiées à la santé des enfants ont été utilisées afin de diffuser de manière standardisée les référentiels factuels pour les cas cliniques jugés urgents par les parents ou accompagnants d'enfants et ne nécessitant pas, dans la majorité des cas, une prise en charge dans les services d'urgences. L'objectif était d'étudier la faisabilité de la mise en place et son effet sur la réduction du nombre de consultations non programmées dans les services d'urgences. 250 appels ont été traités sur 97 jours de réponse. Les parents sont dans 85 % des cas ( $n = 210/250$  appels) à l'origine de l'appel et n'ont en majorité (109/198 appels exploitables, 55,05 %) qu'un seul enfant. La durée moyenne de l'appel est de 5 à 8 minutes, et dans 97,3 % des cas ( $n = 178/183$  appels exploitables) les appelants sont satisfaits des conseils donnés. Après diffusion du message, 128 appelants sur 215 (59,5 %) ont eu recours à une consultation dans un délai de 20 h pour obtenir un nouvel avis médical dont 61,71 % avec prise de rendez-vous. Seuls 2,34 % de ces consultations ( $n = 3/128$  appels exploitables) ont donné lieu à une hospitalisation sans retard de prise en charge. Nos résultats confirment la faisabilité technique de la mise en place d'une plateforme téléphonique dédiée à la pédiatrie et son impact potentiellement positif sur le nombre de consultations non programmées et non justifiées aux services d'urgences. La réalisation d'un essai randomisé est à ce stade nécessaire pour montrer l'efficacité d'une telle plateforme pour réduire les consultations non programmées.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean.stagnara@chu-lyon.fr

## Références

1. Prost V. Traumatisme crânien chez l'enfant de moins de 6 ans. Élaboration et évaluation de la compréhension d'un message de santé au sein du réseau Courlygones. Enquête auprès de 300 parents à partir de cas simulés [Thèse] : Faculté Rockefeller, 2008.
2. Stagnara J. Vermont J. Jacquel J, et al. Étude de faisabilité d'une plateforme téléphonique afin de réduire les consultations non programmées et non justifiées dans le cadre des urgences pédiatriques. Presse Med, 2010 (à paraître).

Reproduction interdite

## Flore digestive et antibiothérapie

### Intestinal flora and antibiotics

M. Abély

Service de pédiatrie A, American Memorial Hospital, CHU de Reims, Reims, France

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Flore digestive, Effets indésirables des médicaments

Dès la naissance, un écosystème microbien se développe dans l'intestin et le côlon du nourrisson pour aboutir après l'âge de 3 ans à un microbiote proche de celui de l'adulte [1]. La flore intestinale est encore peu connue en termes qualitatifs, alors que son importance quantitative et ses nombreux rôles sont assez bien documentés : mise en place du système immunitaire intestinal, protection contre les bactéries pathogènes, angiogenèse intestinale, motricité digestive, maintien de l'homéostasie pondérale et glucidique. Au niveau du côlon, la flore commensale apporte plusieurs facteurs contribuant à la prévention de la colonisation par des microorganismes non commensaux : les acides gras volatils produits par les bactéries anaérobies sont délétères pour d'autres espèces bactériennes dont les entérobactéries et la production de bactériocines par les entérobactéries, les streptocoques et les bactéries anaérobies limite la pullulation microbienne [2].

Les nouvelles techniques de biologie moléculaire ont permis d'apporter des éléments nouveaux sur le microbiote et les modifications induites par l'antibiothérapie [3,4]. Les méthodes de culture classique ne sont pas adaptées à l'étude de la flore intestinale, car il n'est possible de mettre en évidence que quelques bactéries dominantes et la culture des bactéries anaérobies est difficile. Ces méthodes de culture classique ne gardent leur place que pour la recherche de pathogènes spécifiques dans le cadre d'une diarrhée bactérienne et pour analyser l'émergence de résistance bactérienne dans les suites d'une antibiothérapie. Les techniques de biologie moléculaire exploitent les propriétés de l'ARN ribosomal 16S (ARNr 16S) bactérien qui est composé de régions très conservées et d'autres régions hypervariables ; les régions conservées permettent de déterminer les différents groupes bactériens et les régions hypervariables d'obtenir des informations au niveau du genre ou de l'espèce bactérienne [3]. Une méthode fréquemment utilisée est l'analyse de l'ARNr 16S après amplification par PCR associée à une hybridation fluorescente in situ (FISH).

Chez le nourrisson et l'enfant, l'emploi d'une antibiothérapie est fréquent et peut entraîner une modification de cet écosystème au niveau de l'intestin et du côlon, et altérer les fonctions bénéfiques du microbiote.

L'antibiothérapie conduit à une redistribution de la population bactérienne de l'écosystème, à la pullulation de microorganismes

insensibles au traitement et à l'émergence de bactéries résistantes aux antibiotiques. Il est à noter les effets délétères de la réduction de la flore anaérobie dans les suites d'une antibiothérapie :

- par modification de la flore intestinale, l'antibiothérapie peut altérer la fonction de protection contre la colonisation et également agir directement sur le pouvoir pathogène de certaines bactéries en induisant la production de toxines bactériennes, de facteurs d'adhérence et de virulence. Cependant, les antibiotiques qui n'altèrent pas la flore intestinale anaérobie n'ont pas d'action sur ces facteurs d'adhérence et de virulence [5,6] ;

- la diarrhée au décours d'une antibiothérapie est classiquement observée. Elle est la conséquence d'une réduction du métabolisme des hydrates de carbone et des sels biliaires par les bactéries anaérobies ;

- un problème fréquemment rencontré en clinique est la survenue d'infection fongique au décours d'une antibiothérapie. La pullulation fongique est tout particulièrement observée lorsque l'antibiothérapie réduit la flore commensale anaérobie.

*Clostridium difficile*, bactérie potentiellement pathogène résidant dans le côlon, peut induire une colite pseudomembraneuse dans les suites d'une antibiothérapie. Mis à part la vancomycine et les aminoglycosides, la plupart des antibiotiques peuvent entraîner une infection par *Clostridium difficile* [7]. Cependant, cette pathologie touche essentiellement l'adulte et reste rare chez l'enfant.

L'action d'une antibiothérapie sur la flore intestinale a été étudiée pour chacun des antibiotiques disponibles par voie orale ou intraveineuse. On observe de grandes variations interindividuelles de la modification de la flore intestinale après l'antibiothérapie et selon les souches d'une bactérie.

Les bêta-lactamines utilisées de longue date ont fait l'objet de nombreux travaux. Leur utilisation est classiquement associée à une diminution du nombre d'entérobactéries, d'entérocoques et de la flore anaérobie au sein de la flore intestinale. L'émergence de *Clostridium difficile* est observée chez quelques patients après traitement par amoxicilline, associée ou non à l'acide clavulanique. L'émergence de bactéries résistantes est classiquement rapportée pour cette classe d'antibiotiques, mais également pour toutes les molécules testées. Il en est de même pour la survenue d'infection par *Candida albicans*.

Plusieurs études récentes mettent en évidence l'importance d'une antibiothérapie précoce sur les altérations du développement du système immunitaire intestinal et tout particulièrement sur l'acquisition de la tolérance immunitaire :

\* Auteur correspondant.  
e-mail : mabely@chu-reims.fr

– à partir d'études épidémiologiques et cliniques, il a été émis l'hypothèse que l'association de traitements antibiotiques et les habitudes alimentaires dans les pays développés pouvaient altérer le mécanisme de tolérance immunitaire au niveau de la muqueuse intestinale par modification du microbiote, et conduire à une augmentation des pathologies respiratoires allergiques. Des données intéressantes ont été rapportées sur l'utilisation précoce d'une antibiothérapie chez le nourrisson conduisant à une modification de la flore intestinale, avec des conséquences sur le système immunitaire. Dans ce cadre, il a été rapporté l'action délétère de l'antibiothérapie en période néonatale sur la survenue d'un asthme du nourrisson à un an [8] ;

– une étude récente, réalisée chez 1098 enfants atteints de maladie de Crohn et 6550 contrôles nés entre 1973 et 1997, suggère un lien entre l'administration précoce d'antibiotiques, entre la période néonatale et l'âge de 5 ans et la survenue d'une maladie de Crohn [9].

## Références

1. Palmer C, Bik EM, DiGiulio DB, et al. Development of the human infant intestinal microbiota, *PLoS Biol* 2007;5:e177. Comment in e191.
2. Rafii F, Sutherland JB, Cerniglia CE. Effects of treatment with antimicrobial agents on the human colonic microflora. *Ther Clin Risk Manag* 2008;4:1343-58.
3. Dethlefsen L, Huse S, Sogin ML, et al. The pervasive effects of an antibiotic on the human gut microbiota, as revealed by deep 16S rRNA sequencing. *PLoS Biol* 2008;6:e280. Comment in e295.
4. Antonopoulos DA, Huse SM, Morrison HG, et al. Reproducible community dynamics of the gastrointestinal microbiota following antibiotic perturbation. *Infect Immun* 2009;77:2367-75.
5. Sekirov I, Tam NM, Jogova M, et al. Antibiotic-induced perturbations of the intestinal microbiota alter host susceptibility to enteric infection. *Infect Immun* 2008;76:4726-36.
6. Crowell A, Amir E, Teggatz P, et al. Prolonged impact of antibiotics on intestinal microbial ecology and susceptibility to enteric *Salmonella* infection. *Infect Immun* 2009;77:2741-53.
7. De La Cochetière MF, Durand T, Lalande V, et al. Effect of antibiotic therapy on human fecal microbiota and the relation to the development of *Clostridium difficile*. *Microb Ecol* 2008;56:395-402.
8. Alm B, Erdes L, Möllborg P, et al. Neonatal antibiotic treatment is a risk factor for early wheezing. *Pediatrics* 2008;121:697-702.
9. Hildebrand H, Malmberg P, Askling J, et al. Early-life exposures associated with antibiotic use and risk of subsequent Crohn's disease. *Scand J Gastroenterol* 2008;43:961-6.

## Effets néfastes des médicaments sur la motricité et l'absorption intestinale

### Side effects of the drugs on the intestinal motility and absorption

M. Scaillon\*, V. Guinard

Hôpital Universitaire des Enfants Reine-Fabiola, Bruxelles, Belgique

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Effets indésirables des médicaments

Lors des études sur la sécurité de l'usage des médicaments, des effets secondaires digestifs sont régulièrement rapportés chez les malades ou les témoins, pour les placebo comme pour les molécules investiguées. Il est surprenant de constater que diarrhée et constipation se côtoient régulièrement dans les notices des médicaments. Ces effets, désagréables, justifient rarement l'arrêt des traitements, ce n'est sans doute pas le cas pour les nausées et surtout les vomissements qui empêchent la prise correcte des traitements et induisent parfois des aversions [1]. Un rappel de la physiologie de la motricité du tube digestif (TD) explique, de manière théorique, les raisons de l'influence potentielle des médicaments sur certaines des fonctions principales du TD.

### 1. La motricité digestive

Le tube digestif et ses glandes annexes participent à la production de substances qui permettront l'assimilation d'aliments (fonctions digestives) et assureront les défenses vis-à-vis de molécules ou de micro-organismes (fonctions immunitaires). Pour accomplir ces fonctions, le TD doit assurer le transport des matières alimentaires puis fécales, il est animé de mouvements permettant le mélange avec les sécrétions et le contact optimal avec les parois absorbantes. L'ensemble de la musculature digestive est constitué de fibres musculaires lisses à l'exception du sphincter œsophagien supérieur, du tiers supérieur de l'œsophage et du sphincter anal externe. Les mécanismes biochimiques de la contraction du muscle lisse digestif dépendent principalement d'un passage du  $Ca^{++}$  vers le milieu intracellulaire. Seuls le système nerveux entérique, le système nerveux autonome ou le système endocrine-paracrine peuvent induire une activité propulsive durant le jeun (complexes moteurs migrants) ou en phase post-prandiale [2]. La motricité digestive dépend d'un contrôle myogène modulé par un système neuroendocrinien. Lorsqu'une action stimulante ou inhibitrice de la contraction agit directement sur le myocyte, un effet non spécifique est souvent présent tout au long du TD. L'influence, non recherchée mais exercée par certains médicaments, est la conséquence de leur activité d'agonistes ou d'antagonistes sur les

récepteurs de neurotransmetteurs actifs non seulement sur l'organe cible (cerveau, vaisseaux...) mais aussi sur le TD. C'est le cas des drogues présentant des effets anticholinergiques, inhibiteurs de la cholinestérase, antidopaminergiques, antisérotonines 5HT<sub>2</sub>, antihistaminiques, inhibiteurs de la NO synthase, bloqueurs des canaux calciques, des agonistes de la motiline et de l'effet de la morphine via les récepteurs périphériques des opioïdes...

### 2. L'absorption

L'absorption de nutriments, ou d'autres drogues administrées simultanément, peut être modifiée par adsorption ou compétition [3]. L'usage prolongé de certains médicaments peut amener à des perturbations de l'absorption par modification du pH intraluminal, par altération de la muqueuse digestive et donc à des carences en nutriments qu'il faut alors prévenir [4]. Enfin, l'accélération du temps de transit intestinal par des procinétiques peut théoriquement diminuer les capacités d'absorption intestinale.

### 3. Conclusion

Plusieurs catégories de médicaments sont particulièrement en cause.

Nous tenterons de souligner les effets de drogues d'usage relativement courant en pédiatrie ambulatoire ou prescrits rarement mais pour des patients particulièrement à risque.

### Références

1. Stockhorst U, Enck P, Klosterhalfen S. Role of classical conditioning in learning gastrointestinal symptoms. *World J Gastroenterol* 2007;13:3430-7.
2. Schemann M. Control of gastrointestinal motility by the "gut brain" – the enteric nervous system. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;41:54-6.
3. Kordas K, Stoltzfus RJ. New evidence of iron and zinc interplay at the enterocyte and neural tissues. *J Nutr* 2004;134:1295-8.
4. Targownik L, Lix LM, Metge CJ, et al. Use of proton pump inhibitors and risk of osteoporosis-related fractures. *CMAJ* 2008;179:319-26.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : michele.scaillon@huderf.be

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Anesthésie, Hémostase,  
Nouveau-né

# Hémostase chez le nouveau-né : ce que le clinicien a besoin de savoir

## Hemostasis and newborn

C. Lejus<sup>1\*</sup>, S. Pajot<sup>2</sup>, C. Le Roux<sup>1</sup>, M. Surbled<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service d'anesthésie et de réanimation chirurgicale, Hôtel-Dieu, Hôpital Mère-Enfant, CHU Nantes, France

<sup>2</sup> Service d'anesthésie et de réanimation chirurgicale, HGRL, CHU Nantes, Saint-Herblain, France

### 1. Maturation physiologique de l'hémostase

L'hypovitaminose K profonde, responsable de manifestations hémorragiques graves liées à un déficit en facteurs II, VII, IX et X, est rare du fait de la supplémentation systématique à la naissance. Une carence modérée en cas d'allaitement maternel n'est pas exceptionnelle. Le taux des facteurs de coagulation vitamino-K, (facteurs II, VII, IX et X) est diminué à un niveau comparable à un INR de 2 à 3. Les facteurs II, VII et X atteignent des valeurs optimales en 10 jours. En revanche, l'immaturation hépatique est souvent responsable d'un défaut de synthèse du facteur IX, liée à une expression plus lente du gène. Les valeurs adultes sont atteintes entre 6 et 12 mois. Un allongement isolé du TCK nécessite d'éliminer un déficit constitutionnel comportant un risque hémorragique. Les facteurs I et V se normalisent à 3 jours de vie. Les taux de fibrinogène, de facteur VIII et de facteur Willebrand sont identiques à ceux de l'adulte. Le diagnostic de maladie de Willebrand et d'hémophilie A est donc réalisable dès la période néonatale. Les plaquettes néonatales sont hyporéactives à la thrombine, l'ADP, l'adrénaline et au thromboxane A<sub>2</sub>. Le temps de saignement est plus court en raison de l'augmentation de la taille des globules rouges, de l'hématocrite, de l'activité et des formes multimériques du facteur de Willebrand. À l'inverse, il existe une hypercoagulabilité, du fait de la baisse du taux des protéines anticoagulantes (AT<sub>3</sub>, protéines C et S, cofacteur 2 de l'héparine) favorisant la thrombose dans certaines circonstances (infection, cathétérisme).

Ces données expliquent l'incohérence entre la qualité de l'hémostase *in vivo* et la diminution de la synthèse de thrombine *in vitro* comme l'attestent les temps de coagulation allongés. L'analyse du TCA de 141 prématurés (< 45 semaines postconceptionnelles) devant subir une rachianesthésie pour la cure d'une hernie inguinale, retrouve 60 % de résultats anormaux. Pourtant, aucun saignement anormal ou complication de la rachianesthésie n'est à déplorer. Les particularités physiologiques majorent donc les difficultés d'interprétation du TCA.

### 2. Risque hémorragique et chirurgie

Les principales indications chirurgicales correspondent à la cure de malformation congénitale. La chirurgie est souvent réalisée dans les heures suivant la naissance (extrophie vésicale, atrésie de l'œsophage, laparoschisis, omphalocèle, occlusion néonatale, malformation anorectale). Parfois la cure est retardée, la priorité étant à la stabilisation de l'état hémodynamique et respiratoire (hernie diaphragmatique). L'entérocolite ulcéro-nécrosante multifactorielle affecte 1 à 8 % des enfants admis en soins intensifs néonataux avec une mortalité de 20 à 40 %. Elle concerne avant tout les prématurés. La majorité des cas évolue favorablement avec un traitement médical intensif mais la perforation digestive, une occlusion persistante, un sepsis, ou l'étranglement d'une anse digestive peuvent imposer la chirurgie. Des anomalies de rotation ont pour conséquence une occlusion colique ou un volvulus du grêle. Cette dernière entité clinique est une urgence chirurgicale et survient dans 30 % des cas au cours de la première semaine de vie. La cure de la sténose du pylore devient une chirurgie fréquente du nouveau-né, dans la mesure où le diagnostic est réalisé de plus en plus précocement.

Limiter le saignement chirurgical et la déplétion volémique est une priorité. La tolérance du nouveau-né à l'hypovolémie comme à la surcharge volémique secondaire à un remplissage excessif est mauvaise. Fonctions rénale et cardiovasculaire font aussi l'objet de phénomènes de maturation physiologique. Le myocarde néonatal est peu compliant, ce qui limite ses capacités à augmenter le VES en réponse à une expansion volémique. Toute baisse de précharge est mal tolérée et se traduit rapidement par une baisse du volume d'éjection systolique et de la pression artérielle. L'altération du débit cardiaque induit immédiatement une hypoperfusion périphérique et mésentérique. Les moyens de monitoring peropératoire de la volémie sont très limités. Aussi, il convient d'identifier toute situation exposant à une augmentation de la spoliation sanguine.

### 3. Risque hémorragique et anesthésie locorégionale

La pratique de l'anesthésie locorégionale (ALR) est très fréquente en pédiatrie. L'anesthésie caudale assure l'analgésie per et postopératoire de la chirurgie sous-ombilicale et des membres infé-

\* Auteur correspondant.  
e-mail : corinne.lejus@chu-nantes.fr

rieurs. La mise en place d'un cathéter péridural lombaire prolonge l'analgésie post-opératoire. Quelques publications rapportent un effet bénéfique de l'ALR sur l'évolution post-opératoire en chirurgie néonatale : diminution de la durée de ventilation après cure de laparochisis, l'optimisation de l'analgésie post-opératoire, indispensable pour assurer l'immobilisation et éviter les tractions sur les sutures après chirurgie de l'extrophie vésicale. La hernie inguinale est la pathologie chirurgicale la plus fréquente du nouveau-né (jusqu'à 30 % chez le prématuré de 28 semaines). L'anesthésie générale expose l'ancien prématuré de moins de 44 semaines conceptionnelles à un risque d'apnées post-opératoires au minimum pendant les 12 premières heures post-opératoires. Certaines équipes préfèrent par conséquent l'éviter et pratiquent une rachianesthésie sur un enfant éveillé, si le bilan de coagulation le permet. Cependant une enquête française sur les pratiques en matière de bilan d'hémostase avant une anesthésie locorégionale montre que le taux minimal de facteur IX exigible avant la pratique d'une rachianesthésie, n'est pas consensuel. Ces techniques engendrent un risque d'hématome médullaire ou périmédullaire rare mais dramatique. La fréquence chez l'enfant est inconnue. De multiples ponctions lombaires diagnostiques sont réalisées en cas d'hyperthermie sans bilan d'hémostase préalable. Une revue de la littérature (1911-1998) de leurs complications hémorragiques ne rapporte que 64 cas, dont 5 sans facteurs de risque. Un seul cas d'hématome est décrit après plusieurs tentatives d'insertions d'un cathéter par voie caudale chez un nouveau-né de 3,5 kg bénéficiant de la cure d'un omphalocèle, malgré un bilan d'hémostase normal. L'enquête sur la morbidité de l'ALR pédiatrique menée en France en 1993-1994 ne rapporte aucun cas d'hématome médullaire.

#### 4. Cathéters veineux centraux et hémostase

Lorsque l'état veineux est pauvre ou si l'on prévoit une intolérance digestive prolongée, la mise en place d'un cathéter veineux central pour assurer un support nutritionnel parentéral est systématique. Il est souvent possible d'insérer par voie

périphérique des cathéters centraux de type « Jonathan ». Plus rarement, la pauvreté de l'état veineux impose une insertion sur un site (jugulaire interne, sous-clavier) exposant à des complications hémorragiques si l'hémostase n'est pas efficiente. À l'inverse, un registre international des thromboses veineuses symptomatiques du nouveau-né rapporte une incidence de 2,4 pour 1000 admissions ; 80 % sont secondaires à un cathétérisme central. Sur des études autopsiques, l'incidence des thromboses ombilicales est de 25 à 65 %. Une étude clinique évalue le risque à 13 %. En l'absence de recommandation, la stratégie individualisée concernant une prophylaxie repose sur une analyse bénéfice-risque.

#### 5. Objectifs de l'évaluation pré-opératoire

Un des objectifs de la consultation d'anesthésie est de détecter les anomalies de l'hémostase dont le diagnostic serait susceptible de modifier la prise en charge péri-opératoire. Le nouveau-né se caractérise par une histoire clinique très courte, ce qui limite considérablement l'appréciation de la diathèse hémorragique. On recherche l'existence d'une bosse sérosanguine ou une hémorragie lors de la chute du cordon ombilical. Le plus souvent, l'anamnèse doit se limiter aux antécédents familiaux. L'anesthésiste réanimateur espère donc du bilan biologique d'hémostase, des indications sur une éventuelle augmentation du risque de saignement peropératoire d'origine chirurgicale et de complications secondaires aux techniques qu'il va lui-même mettre en œuvre (anesthésie locorégionale, cathéter central). Il attend de cette évaluation, qu'elle ne retarde pas le geste chirurgical dès que l'indication en est posée, si elle est urgente. Enfin, il souhaite épargner le capital veineux, limiter la spoliation sanguine et éviter tout examen douloureux ou invasif inutile et en particulier les ponctions itératives.

#### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.





Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Hémostase, Nouveau-né, Anesthésie

## Hémostase chez le nouveau-né : ce que le biologiste peut répondre

### Hemostasis in new born

D. Lasne

Laboratoire d'hématologie, Hôpital Necker (AP-HP), Paris, France

Les circonstances d'explorations de l'hémostase chez les nouveau-nés sont rares. Elles recouvrent principalement 3 situations : l'exploration préopératoire, le nouveau-né qui saigne, le nouveau-né qui thrombose. Dans tous les cas, les particularités physiologiques de l'hémostase à la naissance doivent être connues pour interpréter au mieux un bilan d'hémostase chez le nouveau-né.

### 1. Physiologie de l'hémostase du nouveau-né

Les premiers travaux d'Andrew et al. concernant le développement de l'hémostase datent de la fin des années 1980. Ils montraient que la concentration des facteurs de la coagulation varie significativement avec l'âge [1,2]. Ces travaux ont permis de progresser dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques de l'hémostase du nouveau-né, mais aussi d'établir des valeurs de références utilisées dans la plupart des laboratoires. Les facteurs de la coagulation maternelle ne passant pas la barrière placentaire, les concentrations sanguines mesurées à la naissance, sont le résultat de la synthèse fœtale qui débute à la cinquième semaine de gestation. Seuls les taux de facteur VIII et de facteur Willebrand sont normaux à la naissance. En raison d'une immaturité hépatique les premiers mois de vie, la concentration des autres facteurs est diminuée et ce d'autant plus que l'enfant est prématuré [3]. Les valeurs adultes sont atteintes vers 6 mois. L'étude des plaquettes des nouveau-nés est plus récente [4]. Elles ont une sensibilité diminuée à de nombreux activateurs, et cette hyporéactivité persiste tard dans l'enfance.

### 2. Exploration de l'hémostase chez le nouveau-né

#### 2.1. Les problèmes pratiques de prélèvement

Les évolutions technologiques ont permis de réduire le volume des prélèvements. Mais l'obtention d'un prélèvement veineux direct, répondant aux bonnes conditions pré-analytiques pour l'étude de l'hémostase reste un problème en pédiatrie [5]. Les systèmes de prélèvements sous vide peuvent rarement être utilisés et les prélèvements en microtubes (1 ou 1,3 ml) sont plus souvent coagulés que les prélèvements sous vide. Ces microtubes doivent faire

l'objet d'un examen soigneux par le personnel technique pour éviter de travailler sur des prélèvements de mauvaise qualité. Chez les nouveau-nés, un hémocrite élevé (> 55 %) peut rendre difficile l'interprétation des tests globaux car le rapport entre la concentration de citrate de sodium et le volume plasmatique n'est pas optimal. Il est parfois nécessaire de prélever sur un tube dont le volume de citrate est adapté au volume plasmatique. Chez le nouveau-né et le prématuré, on peut avoir recours aux prélèvements capillaires par microméthode, obtenus au doigt ou au talon, pour le dosage des facteurs et du fibrinogène. Ces techniques nécessitent un personnel expérimenté [5].

#### 2.2. L'hémostase pré-opératoire

En raison d'une anamnèse non informative, le bilan d'hémostase est quasi systématique avant une chirurgie chez le nouveau-né. L'interrogatoire auprès de la famille est toutefois indispensable. S'il révèle une histoire hémorragique, ceci doit être connu du biologiste [6].

Le bilan minimum doit comprendre une numération plaquettaire, un temps de Quick (TQ) qui explore les facteurs de la voie extrinsèque (VII, X, V, II et le fibrinogène), et un temps de céphaline + activateur (TCA) qui explore la voie intrinsèque (facteurs XII, XI, IX, VIII, X, V, II et le fibrinogène). La faible fréquence des déficits sévères en facteur VII, fait discuter l'intérêt du TQ dans les bilans préopératoires. De plus, lorsque de faibles quantités de sang peuvent être recueillies, il est préférable de faire d'emblée les facteurs du complexe prothrombinique, qui sont réalisés à partir d'une dilution du plasma au 1/10. D'autant plus que chez les nouveau-nés, le TQ est souvent moins informatif que le dosage des facteurs. En effet, il n'est pas rare d'avoir un TQ normal avec des taux de facteur II et VII+X inférieurs à 50 %. Il est donc important que les biologistes recevant des prélèvements de néonatalogie discutent de ces particularités avec les cliniciens.

De part sa sensibilité à l'héparine et aux anticoagulants circulants de type lupique, le TCA manque de spécificité pour le dépistage préopératoire des déficits exposant à un risque hémorragique. L'établissement des valeurs normales du TCA reste un problème en pédiatrie. Compte tenu du déficit des facteurs de la coagulation chez le nouveau-né, l'allongement du TCA par rapport aux normes adultes est physiologique. Chez l'adulte, on parle d'allongement quand le ratio du TCA malade/témoin est  $\geq 1,2$ . Chez le nouveau-né, ce ratio est compris entre 1,3 et 1,5, lorsque l'on considère la valeur témoin adulte. Comme toujours il est conseillé aux laboratoires

\* Auteur correspondant.  
e-mail : dom.lasne@nck.aphp.fr

d'établir leurs propres normes, ce qui est difficile en pratique car il faudrait disposer d'un grand nombre de prélèvements d'enfants sains dans les différentes tranches d'âge. Le travail de Monagle et al. illustre la difficulté d'établir des normes universelles dans cette population [7].

### 2.3. Exploration d'un syndrome hémorragique

En l'absence d'antécédents familiaux orientant vers le dosage spécifique d'un facteur, il est préférable de réaliser le dosage de tous les facteurs sans passer par les tests globaux. Chez un nouveau-né qui saigne, on réalisera donc le dosage des facteurs II, V, VII, X, VIII, IX, XI et du fibrinogène. À l'exception du déficit en VIII, seuls les déficits profonds homozygotes pourront être diagnostiqués à la naissance. Devant un taux diminué mais non effondré, le prélèvement des parents peut être utile afin de conforter une suspicion de déficit constitutionnel. La numération plaquettaire est indispensable. Si des anomalies de l'hémostase primaire sont suspectées, là encore on évitera les tests globaux type PFA (*Platelet Function Analyzer*) très consommateur de sang et aux exigences pré-analytiques peu compatibles avec les difficultés de prélèvement chez les nouveau-nés. Pour l'exploration des fonctions plaquettaires, l'analyse par cytométrie en flux est la plus adaptée au nouveau-né compte tenu des faibles quantités de sang nécessaires. Elle permet de quantifier les principales glycoprotéines plaquettaires et d'étudier des marqueurs d'activation. L'interprétation devra se faire en fonction des normes spécifiques aux nouveau-nés [4].

### 2.4. Exploration d'une thrombose

Compte tenu des difficultés d'interprétation des dosages plasmatiques des inhibiteurs de la coagulation, l'intérêt de réaliser un bilan de thrombophilie en période néonatale est discuté, et ce d'autant plus qu'il n'existe pas de données claires sur la durée du traitement anticoagulant lors de la détection d'une anomalie [8]. La question du bilan doit se poser chez le nouveau-né présentant une thrombose veineuse symptomatique et non pour des enquêtes familiales. Le dosage en urgence des protéines C et S est indispensable devant un purpura néonatal non infectieux caractéristique des déficits homozygotes en protéines C et S [9].

La surveillance biologique des traitements par héparine est indispensable chez le nouveau-né. Pour l'héparine non fractionnée, la mesure de l'activité anti-Xa sera préférée au TCA.

## 3 Conclusion

L'exploration de l'hémostase chez le nouveau-né est difficile. Elle nécessite un personnel expérimenté à tous les stades : prescription, prélèvement, phase analytique et interprétation. Chaque fois que le résultat n'a pas de conséquences directes sur la prise en charge, il est conseillé de différer les explorations.

## Références

1. Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. *Blood* 1987;70:165-72.
2. Andrew M, Paes B, Johnston M. Development of the hemostatic system in the neonate and young infant. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1990;12:95-104.
3. Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the healthy premature infant. *Blood* 1988;72:1651-7.
4. Hezard N, Potron G, Schlegel N, et al. Unexpected persistence of platelet hyporeactivity beyond the neonatal period: a flow cytometric study in neonates, infants and older children. *Thromb Haemost* 2003;90:116-23.
5. Polack B, Schved JF, Boneu B. Preanalytical recommendations of the "Groupe d'Étude sur l'Hémostase et la Thrombose" (GEHT) for venous blood testing in hemostasis laboratories. *Haemostasis* 2001;31:61-8.
6. Guay J, de Moerloose P, Lasne D. Minimizing perioperative blood loss and transfusions in children. *Can J Anaesth* 2006;53:559-67.
7. Monagle P, Barnes C, Ignjatovic V, et al. Developmental haemostasis. Impact for clinical haemostasis laboratories. *Thromb Haemost* 2006;95:362-72.
8. Kosch A, Kuwertz-Broking E, Heller C, et al. Renal venous thrombosis in neonates: prothrombotic risk factors and long-term follow-up. *Blood* 2004;104:1356-60.
9. Emmerich J. Thrombophilies rares. *Rev Med Interne* 2008;29:482-5.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescents, Scolarisation

## Approche épidémiologique de l'absentéisme scolaire L'absentéisme scolaire, une question de définition

Epidemiologic approach of school truancy

A. Zemmouri

Psychosociologue, Paris, France

Comptabiliser l'absentéisme peut sembler un exercice simple : l'institution scolaire par elle-même étant capable de recenser ses absents. Cependant, la définition même de l'objet « absentéisme » n'est pas des plus simples : elle pose en effet l'existence d'un seuil ou de différents seuils au-delà desquels on serait absentéiste occasionnel, régulier ou lourd.

D'un point de vue administratif, un élève est considéré comme absent lorsqu'il n'est pas présent physiquement à une activité prévue pour lui dans son emploi du temps (cours, heure d'étude...). Toute absence se doit d'être justifiée soit par les parents si l'élève est mineur, soit par l'élève lui-même si ce dernier est majeur : cette justification doit être écrite et signée.

L'absence non excusée est donc une absence qui n'a reçu aucun motif de justification car la famille ou l'élève n'en a pas donné les raisons. De ce fait le contrat d'assiduité prévu entre lui et l'établissement est rompu puisque aucun dialogue n'a été initié. Par ailleurs, il se peut qu'une absence soit excusée par les parents mais non justifiée par l'administration lorsque le motif de l'absence est un abus manifeste ; les absences de ce type sont signalées et comptabilisées avec l'appréciation « motif non valable ».

L'absentéisme est lui défini comme un « comportement marqué par la répétition d'absences volontaires » (circulaire n° 96-247 du 25-10-96). L'unité de mesure administrative est, depuis de nombreuses années, la demi-journée d'absence ; 4 demi-journées d'absence non justifiée dans le mois devant faire l'objet d'un signalement du chef d'établissement à l'Inspection Académique. L'absentéisme sera qualifié de « lourd » au-delà de 10 demi-journées d'absence par mois.

Si la définition administrative de l'absentéisme scolaire est claire, il n'en est pas moins vrai que, sur le terrain elle reste très limitée pour décrire des réalités souvent très hétérogènes. En effet, la variabilité des comportements absentéistes des élèves et les différences dans les pratiques entre les établissements scolaires, rendent difficile, voire contre productive, une analyse globale et uniforme d'un phénomène dynamique et multifactoriel.

De plus cette représentation administrative de l'absentéisme est critiquable sur au moins 2 points essentiels dans la compréhension de l'absentéisme :

– l'unité de mesure en demi-journée d'absence, qui lisse les comportements absentéistes et qui ne permet plus de distinguer les retards (au-delà d'un quart d'heure les élèves doivent souvent attendre l'heure suivante pour rentrer dans l'établissement), les absences ciblées (qui consistent à s'absenter d'un cours durant la journée) et les absences totales (pas du tout venu en cours). Cette comptabilisation peut même conduire à renforcer des comportements absentéistes, puisqu'être en retard, absent une heure ou toute la demi-journée revient au même d'un point de vue administratif ;

– le manque de nuances dans la codification du phénomène absentéiste, le seul indicateur pris en compte par les établissements étant la présence ou l'absence de l'élève en cours (que faire des élèves absents du cours mais présents dans l'établissement) et le seuil de 4 demi-journées d'absence non justifiée qui souvent n'est pas compris par les élèves et leurs familles (la notion de justification valable ou non étant très variable d'un établissement à l'autre).

Par ailleurs, un problème essentiel reste, dans les recensements officiels comme dans les recherches, celui du recensement de populations ou d'individus qui « échappent » à la scolarisation, certains jeunes d'âge scolaire pouvant ne pas être inscrits sur les listes de l'établissement (primo-arrivants, clandestins, parfois gens du voyage). Ces rapports mesurent plus « ceux qui s'absentent » que les déscolarisés et surtout les non-scolarisés.

### 1. Épidémiologie : les chiffres de l'absentéisme dans l'enseignement secondaire au niveau national

Lorsque l'on s'intéresse à l'absentéisme en France, le manque de données fiables et régulières constitue un obstacle majeur. En effet, si les Inspections Académiques effectuent un recensement de l'absentéisme dans les établissements scolaires, les informations ne sont pas collectées, analysées et/ou publiées systématiquement au niveau ministériel. Cette situation a des conséquences importantes sur la perception et la représentation globale du phénomène absentéisme.

En effet, l'étude du phénomène absentéiste dans les établissements scolaires reste pour l'instant encore très sommaire. Les

\* Auteur correspondant.  
e-mail : aldric.zemmouri@gmail.com

périodes, les définitions et les indicateurs utilisés diffèrent d'une enquête à l'autre et manquent parfois de précision.

L'absentéisme scolaire reste donc un comportement difficile à appréhender objectivement. Néanmoins, l'éducation nationale publie depuis quelques années des rapports statistiques au niveau national sur l'absentéisme scolaire dans le secondaire<sup>1</sup>, permettant ainsi de fixer un seuil de référence pour les professionnels du monde scolaire.

Ainsi l'absentéisme scolaire concerne 5 % de l'ensemble des élèves du secondaire, soit environ 280 000 élèves (sur 5 600 000 élèves du second degré). Ce taux de 5 %, qui regroupe les chiffres des collèges (COL), lycées généraux et technologiques (LEGT) et lycées professionnels (LP), reste relativement stable par rapport à l'an dernier.

Pour autant, derrière cette moyenne nationale se cache de fortes disparités entre les différents types d'établissements et entre les différentes académies. Si certains établissements ou régions sont relativement épargnés par ce comportement, d'autres au contraire vivent des situations alarmantes.

Ainsi l'absentéisme touche très inégalement les établissements : moins de 2 % des élèves dans la moitié des établissements, mais 15 % des élèves dans 1 établissement sur 10.

Ce sont les LP qui sont, comme depuis de nombreuses années, les plus touchés avec un taux moyen d'absence de 10,9 %, soit 2 fois plus que les LEGT avec un taux de 4,6 %, qui ont eux-mêmes 2 fois plus d'absentéisme que les COL qui se situent à 2,4 % d'absentéisme en moyenne, selon cette étude publiée en juin, portant sur l'année scolaire 2006-2007 dans le second degré.

Néanmoins, même entre établissements du même type, les disparités sont importantes puisque la proportion d'élèves absents est très différente selon les niveaux, les classes et les filières :

– au collège, les élèves les plus jeunes « sèchent » plus rarement les cours (1,5 % en sixième ; 1,9 % en cinquième) que leurs aînés (3,1 % en quatrième ; 3,1 % en troisième) ;

– en lycée général, l'absentéisme touche 5 % des élèves, et dans les lycées technologiques, le taux d'absences non régularisées est de 6,5 % ;

– au lycée, la situation dans les sections professionnelles apparaît assez dégradée : plus de 10 % des élèves sont absents sans motif, un taux qui illustre l'importance de « l'orientation par défaut » dans ces filières. Faute d'avoir obtenu une place en LEGT ou dans l'enseignement professionnel désiré, les élèves tendent à se désintéresser des enseignements. C'est aussi dans les lycées professionnels que les abandons en cours de formation sont les plus nombreux.

De plus, les proportions sont très variables selon les collèges et les lycées : 10 % des établissements sont significativement touchés par l'absentéisme, qui atteint un taux de 15 % ou plus d'élèves absents non régularisés. À l'inverse, dans 50 % des collèges et des lycées, le taux d'absents non régularisés est inférieur à 2 % des élèves.

Comme pour les actes de violence, les problèmes liés à l'absentéisme sont donc principalement concentrés dans un nombre limité de collèges et de lycées. Les collèges en ZEP apparaissent plus touchés que les autres établissements.

Un autre élément significatif est également à prendre en compte dans la compréhension de ce phénomène. En effet, les absences non justifiées sont plus ou moins fréquentes selon les périodes de l'année. Ainsi, le taux d'élèves s'absentant sans motif valable augmente en cours d'année scolaire, passant de 2,4 % en septembre 2006 à 5,4 % en avril 2007, avec un pic à 6,5 % en mars, qui correspond à la période la plus chargée de l'année scolaire.

Enfin, l'absentéisme « lourd » (10 demi-journées d'absences non régularisées par mois) reste globalement minoritaire et se limite à une proportion de 1 % en moyenne sur l'ensemble des établissements. Mais 25 % des LP, notamment ceux classés en ZEP, dépassent cette moyenne.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

1. Étude DEPP – 18 juin 2009 – l'absentéisme des élèves dans le second degré en 2005-2006.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescents, Scolarisation

## Adolescents déscolarisés : quelques situations cliniques

School leavers: about clinical cases

S. Lemerle-Gruson

Unité de Médecine de l'Adolescent, Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, France

**P**ierre, 16 ans, pubère depuis longtemps, m'est amené par sa mère sur les conseils de l'infirmière scolaire du lycée professionnel pour troubles du sommeil. Pierre est en surpoids : il a l'air d'un homme depuis longtemps (IMC 27 ; 90 kg pour 1,82 m) et supporte mal le regard de ses pairs. En fait de difficultés d'endormissement qui l'empêcheraient de se lever à temps pour aller en classe, on apprend qu'il est complètement déscolarisé depuis la 4<sup>e</sup> ; il a été pris en charge par le CNED l'année dernière et n'a fréquenté sa 2<sup>nd</sup>e professionnelle que quelques jours à la rentrée. Il a abandonné le centre médico-psychologique (CMP). Ses parents sont séparés. Il semble exister des dissensions éducatives importantes. Sa mère est très proche de lui, en parle comme d'un bébé qui lui appartient. Je demande à voir le père. Les difficultés d'apprentissage, la relation fusionnelle avec sa mère, l'absence du père ont isolé Pierre.

**Alix**, 15 ans, nous est adressée par le psychiatre du CMP qui la suit depuis 1 an à la suite de difficultés relationnelles avec ses grands-parents maternels qui l'élèvent et ne la lâchent pas. Sa mère, toxicomane, est décédée 4 ans plus tôt dans un tableau de déchéance. Le père est absent de son histoire actuelle. Au retour de vacances avec ses grands-parents maternels, Alix inverse son cycle nyctéméral, ne se couche plus à une heure qui lui permette de se lever et se déscolarise. Un syndrome dépressif franc est évoqué par le pédopsychiatre qui l'adresse en hospitalisation pour mise à distance et évaluation. On confirme la dépression. Après l'annonce faite par le CMP d'une possible saisie du Juge des enfants par l'Inspection académique, Alix refuse d'aller voir sa psychothérapeute et c'est la grand-mère qui continue à être reçue par le pédopsychiatre. Il n'y a pas de scolarisation à domicile ; elle commence à dire qu'elle n'arrive pas à quitter sa grand-mère tout en se disputant avec elle de manière incessante ; elle garde quand même un jardin secret avec un amoureux avec qui elle envisage une vie sexuelle active. Elle se rendra d'ailleurs au Centre de planification et d'éducation familiale (CPEF) à l'insu de sa grand-mère, puis rapidement lui confiera son secret. Un an plus tard, Alix parle de travailler dès la prochaine rentrée, en faisant un CAP petite enfance à la maison, mais rien ne se fait. Son copain la « zappe ». Alix se ré-enferme chez elle, volets fermés, fâchée contre le CMP.

Le psychiatre change de CMP... et je n'ai plus de nouvelles. Alix est devenue majeure...

Alix ressemblait physiquement tellement à sa mère que sa grand-mère l'y avait complètement identifiée et même confondue... Alix s'est construite dans cette confusion. À l'adolescence elle n'a pas réussi à prendre la distance nécessaire de sa grand-mère. La grand-mère était bonne, mais en grande souffrance. En n'allant pas en classe Alix arrivait enfin à s'opposer à sa grand-mère d'où la ténacité du symptôme... Il s'agissait plus d'un refus scolaire que d'une phobie.

**Audrey**, 13 ans et demi, m'est amenée par une éducatrice d'un service social de la Protection judiciaire de la jeunesse, pour déscolarisation totale depuis un an. Scolarité primaire correcte ; absences ponctuelles en 6<sup>e</sup> 5<sup>e</sup>, puis absentéisme total en 4<sup>e</sup>. Une Section d'enseignement général et professionnel adapté (SEGPA) est proposée en raison de difficultés d'apprentissage. L'éducatrice l'emmène au CMP, mais Audrey n'ira pas toute seule car a peur de prendre les transports. Elle vit chez sa mère, séparée du père depuis 9 ans, père qui serait très imprégné et dans une situation critique car récemment en deuil de sa compagne. Elle a 2 frères aînés jumeaux déscolarisés et 1 petit demi-frère né d'une nouvelle union de sa mère avec un homme qu'Audrey aime bien. La mère, assistante maternelle garde aussi sa propre mère hémiplegique, épileptique et dépendante, dans la chambre de laquelle Audrey dort. Elle aide beaucoup sa mère dans les tâches ménagères et les soins à sa grand-mère qu'on ne quitte jamais de peur qu'elle ne convulse. Elle a peu de relations sociales. Audrey est par ailleurs en surpoids avec un IMC de 34, sa courbe pondérale s'est décrochée vers 4-5 ans, période de la séparation de ses parents. Audrey se plaint de son image corporelle, ne supporte pas le regard de ses pairs. Elle dit qu'elle pense trop à son père et ne peut s'endormir. Son père est parti vivre au loin et les liens se sont distendus.

Je lui propose une hospitalisation de quelques jours pour faire le bilan de son obésité et tester la séparation, dans l'idée d'un soins-études l'année prochaine. Médicalement, on élimine un Cushing évoqué devant des vergetures pourpres et une HTA. Elle sort avec le projet d'une classe relais mais n'ira pas car se trouve trop grosse. Une prise en charge à domicile par le Service d'aide pédagogique aux élèves malades ou accidentés (SAPEMA) est mise en place. L'IMC passe de 34 à 27 en 2 ans et elle redemande à être hospitalisée « pour sortir de chez elle ». Elle attend le soins-études prévu

\* Auteur correspondant.  
e-mail : sophie.lemerle@chicreteil.fr

en province à sa demande. Son père est décédé 4 mois plus tôt. Audrey était la béquille de sa mère. Elle avait pris parti pour elle contre son père, lequel est décédé, la libérant peut-être de ses inquiétudes.

**Auguste**, 15 ans, m'est adressé en consultation par sa pédopsychiatre du CMP, pour un bilan somatique chez un garçon qui présente des attaques de panique spectaculaires, des vomissements avec amaigrissement, des céphalées. Il n'a pas d'antécédent particulier sinon des troubles du sommeil depuis toujours. Il a déjà consulté son médecin de famille, 2 fois le point écoute de son quartier, 1 fois la Maison de l'adolescent (MDA). Le bilan somatique est normal y compris le scanner du système nerveux central. Auguste ne dort plus.

Les parents sont séparés et on aura du mal à voir la mère chez qui il vit ; elle est suractive professionnellement, paraît déprimée, peu présente mais concernée. Auguste s'occupe de sa petite sœur en son absence. Son père vit avec une compagne et les enfants de celles-ci qui ont une chambre. Quand Auguste va chez son père, celui-ci lui cède sa chambre conjugale, et Auguste ne trouve pas bien sa place.

Auguste est doué en arts graphiques, en musique, en informatique. Il y passe ses nuits. Il ressent une tension interne permanente, s'isole et perd confiance en lui. Il est angoissé. Un psychiatre consulté a prescrit des neuroleptiques mais la mère n'a pas acheté les médicaments.

Dans le service il est sociable, accepte les activités de groupe. Il dort très bien avec 10 gouttes d'Aliméazine®. Il reste 2 semaines pendant lesquelles on met en place avec les parents une scolarité à domicile. Il sort avec des rendez-vous au Centre d'accueil thérapeutique à temps partiel (CATTP) de la MDA (piano), des rendez-vous éducatifs dans le service, des entretiens psychiatriques individuels et familiaux au CMP. Les attaques de panique disparaissent ; il aura

encore du mal à prendre le bus pour le CMP, mais y retournera. On organise pour l'année scolaire suivante une prise en charge dans une classe de réinsertion scolaire. L'été suivant il recale son rythme nyctéméral en colonie et pense qu'il y arrivera à la prochaine rentrée.

À la rentrée il abandonne progressivement ses multiples prises en charge, s'adapte à sa nouvelle classe (ou l'inverse !), fait 2 heures de transport en commun par jour pour se rendre au lycée. Il cherche un stage pour faire un CAP qu'il a choisi. Il va bien. La déscolarisation symptôme de son angoisse a amené les parents à se questionner et permis à Auguste de retrouver sa place d'adolescent dans sa famille.

La déscolarisation des adolescents n'est donc pas toujours le fait de phobies scolaires. Dans nos observations tout venant d'une consultation de Médecine de l'adolescent, on ne retrouve pas d'angoisses de séparation dans la petite enfance, mais des situations familiales volontiers compliquées et conflictuelles incrustant les adolescents à la maison. Ces observations montrent l'importance du travail pluri-institutionnel dans lequel chaque institution a la parole et chacune, des instruments différents permettant d'analyser, de comprendre et d'aider ces adolescents et leurs familles. Il n'y a pas de solution unique.

### Pour en savoir plus

1. Alvin P, Marcelli D. Pathologies liées à la scolarité. In : Médecine de l'Adolescent. Collection pour le Praticien. 2<sup>e</sup> édition. Paris : Masson, 2005 pp 333-342.
2. Catheline N, Bedin V. Les années-collège – Le grand malentendu. Paris : Albin Michel, 2004.
3. Catheline N. Psychopathologie de la scolarité – De la maternelle à l'université. Collection les âges de la vie. 2<sup>e</sup> édition. Paris : Masson, 2007.

## Le pédiatre et l'adolescent déscolarisé : analyse diagnostique

How to do with school refusal at adolescence: diagnostic  
analysis

N. Catheline

*Pédopsychiatrie. Centre Hospitalier Henri-Laborit, Poitiers, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Adolescence, Scolarisation

La situation de déscolarisation recouvre des réalités cliniques très variées. Tout adolescent déscolarisé ne présente pas une phobie scolaire. Une analyse sémiologique rigoureuse ainsi que l'étude anamnésique doivent permettre de différencier les tableaux cliniques et ainsi d'adresser l'adolescent et sa famille au spécialiste compétent. Une bonne connaissance de cette pathologie doit permettre au pédiatre de soutenir la famille et de s'associer au travail d'accompagnement éducatif et pédagogique ainsi qu'aux soins psychologiques mis en place. Mais surtout le pédiatre a un rôle primordial dans le repérage et le traitement des situations à même d'évoluer vers cette déscolarisation, en particulier l'angoisse de séparation et l'inhibition relationnelle (timidité) [1].

### 1. Les exigences adaptatives : l'école objet du conflit ou lieu du conflit

Tout symptôme mettant en cause une obligation sociale -ici la scolarisation- révèle l'incapacité du sujet à y faire face, mais il ne dit rien de la part qui revient à l'individu de celle qui revient aux exigences de l'environnement [2]. Comme dans toute interaction entre un sujet et un environnement, une spirale interactive s'établit dont il est bien difficile ensuite de dire quel est le « primum movens ». Il faut donc bien connaître les contraintes adaptatives de l'école. Être scolarisé sollicite 3 domaines :

- le domaine affectif : la capacité à quitter le milieu familial sans trop d'angoisse ;
- le domaine cognitif : la capacité à faire des apprentissages délivrés de manière verbale, et reposant donc sur une bonne maîtrise de la langue écrite et dès la classe de 4<sup>e</sup> la capacité à manier des concepts ;
- le domaine relationnel : s'intégrer dans un ensemble de règles et de relations tant avec les adultes qu'avec les pairs.

L'école peut ainsi révéler une vulnérabilité sous-jacente (pathologie anxieuse d'un enfant par exemple, ou enfant vivant dans un environnement familial totalement déstructuré), mais elle peut aussi créer de la pathologie en ne s'adaptant pas aux besoins de certains enfants (méthode d'enseignement qui ne convient pas à l'élève, manque de reconnaissance d'une situation d'exclusion pouvant aboutir à du harcèlement par exemple).

Du côté de l'adolescent, le travail psychique qu'il est contraint d'effectuer peut révéler des points de vulnérabilité que les nécessités adaptatives de la scolarisation mettront à jour.

La démarche diagnostique repose sur la datation de l'apparition des premiers troubles concernant la scolarité. Par souci de clarification on peut distinguer les troubles qui évoluent depuis l'enfance de ceux qui apparaissent de manière plus brutale en début ou au cours de l'adolescence.

### 2. Lorsque des difficultés existent depuis l'école élémentaire

On s'attachera à rechercher :

- les difficultés d'apprentissage quelle qu'en soit la cause : troubles instrumentaux tels que les dyslexies, malmenage pédagogique ou déficit intellectuel. Dès le collège, ces enfants auront de plus en plus de mal avec l'écrit dont le bon maniement est désormais nécessaire pour prendre des notes, rédiger des devoirs, analyser le sens d'un texte. L'enseignement général les met à mal et ils s'agitent autant pour manifester leur incompétence que leur désintérêt ;
- les troubles du comportement dès les premières années de scolarisation : agitation, difficultés attentionnelles mais aussi agressivité, bagarre, non respect des règles, etc. Ces jeunes ont souvent fait l'objet de changements d'établissements scolaires présentés comme autant de sanctions, ce qui leur renvoie une mauvaise image d'eux-mêmes et provoque chez eux un rejet plus ou moins violent du système scolaire traditionnel ;
- les phénomènes anxieux : à cet âge (entre 5 et 11 ans) les somatisations sont surreprésentées : maux de ventre, de tête, malaises divers, troubles du sommeil.

Ces 3 types de difficultés rendent le rapport à la scolarité et au savoir particulièrement difficiles. Découragés, stigmatisés par les enseignants, fréquemment changés d'établissements, ces enfants supportent la scolarité élémentaire en raison de l'organisation assez étayante de l'école à cet âge, du fait également que les remaniements de l'adolescence ne se sont pas encore fait jour et surtout que le niveau de connaissances et de réflexion demandées ne sont pas trop éloignées de leurs capacités. Les conséquences éclateront à l'adolescence et la déscolarisation sera alors considérée par l'adolescent comme la seule issue.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : nicole.catheline@ch-poitiers.fr

### 3. Lorsque les difficultés semblent exclusivement contemporaines de l'entrée dans l'adolescence

On distingue 2 grands tableaux cliniques : les troubles externalisés : agitation, insolence, troubles du comportement et les troubles psychiques internalisés : état dépressif, troubles névrotiques, plus rarement entrée dans une pathologie mentale avérée (schizophrénie, par exemple) [3].

#### 3.1. Troubles externalisés

Les troubles externalisés se retrouvent chez des jeunes présentant une forme mineure d'anxiété que les nécessités adaptatives du collège vont mettre en lumière. Ces troubles ne sont pas repérés dans l'enfance car ils sont d'intensité légère et volontiers fugaces. L'irruption des transformations/pubertaires est en elle-même anxiogène comme toute nouvelle étape maturative. Ils peuvent prendre la forme d'une anxiété de performance, avec l'apparition de trou noir lors des contrôles et des troubles du sommeil, parfois même de véritables attaques de panique avec malaise. L'adolescent peut alors refuser de se rendre au collège de peur d'y éprouver ces symptômes. Cette anxiété avait été jusque là contenue du fait de l'immaturation des enfants et de l'étayage des adultes. Elle explose du fait de la présence des pairs dont le jugement devient persécuteur du fait de l'entrée dans l'adolescence. Elle est aggravée par l'augmentation du nombre d'enseignants et la répétition dans chaque cours de la même crainte. Ils peuvent aussi prendre la forme d'agitation avec insolence envers les professeurs ou de refus de se mettre au travail, de rendre les exercices demandés. Ces adolescents n'ont pas réussi à développer une pensée personnelle du fait d'angoisses de séparation passées inaperçues. Confrontés à la nécessité de penser des concepts et d'élaborer un raisonnement hypothético-déductif, ces adolescents qui avaient jusqu'alors donné l'impression de suivre se retrouvent en difficulté pour accéder à l'abstraction. Le sentiment d'incompétence pousse alors ces jeunes à rejeter ce qui les met en échec. Ces attitudes amènent les adultes à prendre des décisions de changement d'établissement (voire de mise en internat) occasionnant ainsi des ruptures amicales dommageables ou d'orientation vers des voies de formation hâtivement choisies, ce qui attaque le narcissisme de ces jeunes adolescents qui finissent par se déscolariser.

#### 3.2. Les troubles psychiques internalisés

Il peut s'agir d'un état dépressif d'autant plus difficile à reconnaître que les signes classiques sont absents (l'aboulie peut être remplacée par l'agitation et l'irritabilité en imposant à tort pour une banale révolte adolescente) ou masqués par des conduites auto-thérapeutiques telles que l'usage de drogues, d'alcool ou l'usage intensif de jeux vidéo. Quant aux processus névrotiques, ils sont à l'origine des difficultés d'orientation. Piégés entre son propre désir et la peur de trop vite répondre aux attentes parentales, de nombreux lycéens s'auto-sabotent. Au lycée, le refus de la scolarité est lié à une véritable phobie de la pensée. Le décrochage est d'autant plus problématique qu'ils ont quitté l'âge de la scolarité obligatoire et rien ne les oblige à s'y inscrire. L'entrée dans la schizophrénie est plutôt le fait de jeunes adultes (19-20 ans) même si certains signes peuvent apparaître dès la fin du lycée.

### 3. Pour conclure

Il est important de différencier l'origine du décrochage scolaire. Les difficultés scolaires doivent être précocement repérées et adressées aux psychopédagogues ou rééducateurs (orthophonie par exemple). Les troubles anxieux doivent bénéficier d'entretiens psychothérapeutiques mais surtout s'accompagner de mesures éducatives et d'aménagement du cadre de vie visant à proposer de petites séparations. Quant aux pathologies survenant à l'adolescence elles doivent être orientées rapidement vers des services de pédopsychiatrie seuls à même d'offrir des actions thérapeutiques diversifiées prenant en compte la dynamique familiale et individuelle. Une hospitalisation est parfois nécessaire pour aider ces adolescents à relancer le travail psychique d'adolescence.

### Références

1. Catheline N. Troubles de la scolarité et échec scolaire chez l'adolescent Rev Prat 2005;55:1104-8.
2. Catheline N. Environnement scolaire de l'enfant et de l'adolescent EMC (Elsevier SAS, Paris) Psychiatrie/pédopsychiatrie, 37-200-E-40, 2006.
3. Catheline N. Refus scolaire et difficultés scolaires à l'adolescence, EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Psychiatrie/Pédopsychiatrie, 37-216-D-10, 2010.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescents, Scolarisation

## Abandon d'école ! Des solutions pédagogiques !

Relinquishment of school! Educational solutions!

C. Rondet

Inspection académique de Créteil, France

Ni fatalité, ni déterminisme psychologique ou social, ni événement particulier et imprévisible, le décrochage scolaire est d'abord un processus multifactoriel dont la source est à rechercher du côté des interactions entre l'élève et son environnement scolaire, familial et social. En aval, il peut conduire à la déscolarisation (Hervé Benoit, rédacteur en chef « La nouvelle revue de l'AIS » N° 24, 4<sup>e</sup> trimestre 2003).

Quelques précisions nécessaires : on parle d'absentéisme scolaire lorsque l'élève n'a pas fréquenté les cours sans motif légitime, ni excuse valable, au moins 4 demi-journées par mois (art. L. 131-8 du code de l'éducation) ou « lorsque son comportement est marqué par la répétition d'absences volontaires » (circulaire EN n° 96-247 du 25/10/96). La déscolarisation concerne un élève qui ne fréquente plus l'école sur une durée prolongée, qu'il soit inscrit ou non dans un établissement scolaire.

On entend par absentéisme lourd des absences de plus de 10 demi-journées régularisées ou non par les parents. Il est d'ailleurs intéressant de faire la distinction entre absences régularisées et absences justifiées. L'absence justifiée implique la légitimité du motif au regard de la loi ; il est plus courant, en raison de la réalité du terrain, de parler d'absences régularisées, à savoir expliquées et excusées par les parents.

Le décrochage scolaire est quant à lui lié à l'absentéisme, à la déscolarisation mais aussi à la non réussite scolaire, à l'inadaptation de l'élève à l'école ou à l'inadaptation de l'école à l'élève.

Selon une étude de 2005-2006, l'absentéisme scolaire lourd touche environ 1 % des élèves du second degré. On observe des inégalités entre les différents types d'établissements, les lycées professionnels ont un taux 3 fois plus élevé que les lycées d'enseignement généraux et 4 à 5 fois plus élevé que les collèges. Les périodes dans l'année scolaire ont aussi une influence : les mois de mars et avril font apparaître un taux qui atteint 6,6 % dans la moitié des établissements du second degré.

Dès lors que l'école devient obligatoire en 1882, apparaît le problème de la non fréquentation, qui amènera une lutte acharnée des enseignants avec les familles. Le phénomène disparaît pratiquement dans les années 1960/1980.

À la fin des années 1990 le problème du manquement à l'assiduité scolaire revient au premier plan des questionnements et réflexions de l'École et des pouvoirs publics. Les textes officiels montrent une

prise de conscience de la société et des politiques, une volonté de renforcer les actions qui permettront de comprendre les processus d'apparition du phénomène et d'y apporter des remèdes.

La loi du 10 juillet 1989, dite loi d'orientation sur l'éducation, renforce l'encadrement des élèves en difficulté. Celle du 18 décembre 1998 et sa circulaire d'application du 14 mai 1999 portent l'accent sur le contrôle de l'obligation scolaire et rappellent le rôle du maire en insistant sur l'enquête qu'il doit réaliser et transmettre à l'inspecteur d'académie. Des préoccupations sécuritaires apparaissent, l'absentéisme scolaire apparaît comme un risque de désordres sociaux. L'absentéisme n'est plus uniquement l'affaire de l'éducation nationale. Protection de l'enfance, protection judiciaire de la jeunesse, médecins s'associent à l'École dans la lutte contre l'absentéisme scolaire.

Avec les derniers textes sur ce sujet (décret du 19 février 2004 et la circulaire du 23 mars 2004), il s'agit en premier lieu de combattre la persistance de l'absentéisme pour ne pas arriver à la déscolarisation. Il est fait appel à la réactivité des établissements scolaires, des inspections académiques et des partenaires. Dès lors on voit se dessiner la volonté de tenir compte d'une origine plurifactorielle à ces situations de décrochage scolaire. L'élève n'est pas uniquement l'élève de son école, il est aussi enfant de sa famille, jeune de son quartier, patient de son médecin. Toutes les dimensions sont à considérer, les représentations d'un même jeune sont à partager. D'une réflexion commune peuvent émerger des propositions de solution. Les parents sont impliqués, leur responsabilité mobilisée, des aides peuvent être apportées dans l'exercice de leur autorité parentale, de leur rôle éducatif et protecteur.

Des dispositifs éducation nationale voient le jour. Les dispositifs relais (ateliers et classes relais) qui accueillent les jeunes collégiens en situation de rupture avec l'école. Rupture dans son envie d'apprendre, rupture dans son lien social avec l'école, rupture avec les règles. Presque autant de fonctionnements de ses dispositifs que d'académies. L'inventivité n'a guère de limite, il s'agit avant tout de trouver des solutions qui permettront de ne pas rompre le lien avec l'école, de conserver l'envie d'apprendre. Des classes de 4<sup>e</sup> et de 3<sup>e</sup> appelées selon les endroits et les moments, découvertes des métiers, alternances, découverte professionnelle 6 h ou 3 h, les groupes d'aide à l'insertion (ou GAIN d'établissement), les dispositifs mission générale d'insertion (MGIEN), des mises en place d'accueil personnalisé avec emploi du temps adapté, les dispositifs d'enseignement adapté (SEGPA section d'enseignement général préprofessionnel adapté) ou spécialisé (UPI unité pédagogique

\* Auteur correspondant.  
e-mail : catherine.rondet@ac-creteil.fr

d'intégration), l'enseignement à domicile ou l'enseignement à distance, le SAPEMA (ou SAPAD service aide pédagogique pour les enfants malades ou accidentés) : ce ne sont que quelques exemples de ce qui peut être proposé aux élèves qui manifestent de diverses façons leur difficulté à rester dans un système scolaire banal.

Ajoutons le travail de partenariat possible avec les services médicaux (CMP, CMPP, maisons des adolescents, praticiens libéraux, les SESSAD), les juges des enfants, les services sociaux et les services de protection judiciaire, la MDPH, le secteur associatif (service de prévention), les collectivités locales (dans le cadre des PRE projet réussite éducative).

La rencontre des différentes institutions, l'échange de leurs visions différentes des situations, chacune par la spécificité de leurs missions, ne peut qu'apporter des chances supplémentaires de proposer des solutions adaptées et cohérentes.

Il faut cependant garder à l'esprit qu'il n'y a pas UNE solution. Chaque situation est unique en soi. Autant de situations peuvent amener une très grande diversité de propositions. Toutes ne

peuvent être efficaces et il se peut qu'il soit nécessaire d'accepter l'idée qu'un temps de déscolarisation devienne utile à un moment donné. Ne serait-ce que parce que la temporalité n'est pas identique dès lors que l'on parle de temps scolaire ou de temps thérapeutique par exemple. Ce temps peut quelquefois permettre aux actions de se rejoindre au bon moment.

Je conclurai avec cette description de Daniel Pennac dans « Chagrin d'école » qui devrait rester à l'esprit de tout adulte en charge de ces jeunes qui nous interpellent :

*« Nos « mauvais élèves » (élèves réputés sans devenir) ne viennent jamais seuls à l'école. C'est un oignon qui entre dans la classe : quelques couches de chagrin, de peur, d'inquiétude, de rancœur, de colère, d'envies inassouvies, de renoncement furieux, accumulées sur fond de passé honteux, de présent menacé, de futur condamné. Regardez, les voilà qui arrivent, leur corps en devenir et leur famille dans leur sac à dos... un seul regard suffit souvent, une parole bienveillante, un mot d'adulte confiant, clair et stable pour... les installer dans un présent rigoureusement indicatif. »*

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Brûlures

## Organisation des soins aux brûlés

### Burn care organisation in France

A. Le Touze

*Service de chirurgie viscérale et plastique pédiatrique, unité des brûlés, Hôpital Pédiatrique Gatiens-de-Clocheville, Tours, France*

L'offre de soins aux patients brûlés en France a fait l'objet d'un des axes des SIOS (schémas interrégionaux d'organisation des soins).

Ainsi ont été définis :

- les CTB (centres de traitement des brûlés), certains ne recevant que des patients adultes, d'autres étant spécifiquement pédiatriques et d'autres recevant adultes et enfants ;
- le renouvellement d'autorisation d'activité a suivi la publication des SIOS, en accord avec les décrets parus au Journal Officiel le 20 août 2007 relatifs
  - aux conditions d'implantations applicables à l'activité de traitement des grands brûlés ;
  - aux conditions techniques de fonctionnement applicables à l'activité de soins de traitement des grands brûlés ;
- les critères d'admission dans les CTB en termes de gravité : surface, profondeur, âge, localisation ;
- les relations entre les services de chirurgie prenant en charge des patients brûlés et le ou les CTB de l'inter-région ;
- les réseaux de soins aux brûlés : pré-hospitalier, soins aigus, banques tissulaires, SSR...

Parallèlement, la SFETB (Société Française d'Étude et de Traitement des Brûlés) publiait une fiche de recommandations sur les critères d'hospitalisation des patients brûlés en CTB. (Pour les enfants, les recommandations d'hospitalisation en centre spécialisé concernent les brûlures > 5 % profond pour les moins de 5 ans).

Peuvent également être opposables les décrets concernant l'hospitalisation en pédiatrie, les recommandations de l'ADARPEF

(association des anesthésistes-réanimateurs pédiatres d'expression française) : pour les enfants < 1 an, la pratique pédiatrique doit être quotidienne, pour les enfants de 1 à 3 ans, la pratique doit être au moins hebdomadaire.

Ce maillage territorial devrait permettre la prise en charge des « grands brûlés » dans les CTB, les brûlures moins importantes pouvant être prises en charge dans des services de pédiatrie, en lien avec le CTB régional (avis, FMC...), la présence d'un réanimateur et d'un chirurgien restant indispensable pour cette prise en charge.

### Pour en savoir plus

<http://www.sfetb.org>

<http://www.adarpef.org>

J.O. 193 du 22 août 2007 :

– décret n° 2007-1237 du 20 août 2007 relatif aux conditions d'implantation applicables à l'activité de traitement des grands brûlés et modifiant le code de la santé publique (dispositions réglementaires).

– décret n° 2007-1240 du 20 août 2007 relatif aux conditions techniques de fonctionnement applicables à l'activité de traitement des grands brûlés et modifiant le code de la santé publique (dispositions réglementaires).

\* Auteur correspondant.  
e-mail : a.letouze@chu-tours.fr

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Brûlures

## Brûlure chez l'enfant : évaluation en surface et profondeur

### Soins primaires : pansements

Burns in the child: surface and depth evaluation  
 Primary treatment: dressings

A.-S. de Buys Roessingh\*, J. Hohlfeld

*Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital universitaire du Canton-de-Vaud (CHUV), Lausanne, Suisse*

## 1. Évaluation en surface et profondeur

L'évaluation primaire d'une brûlure se fait selon son étendue (surface) et sa profondeur. Toutefois, il faut aussi considérer aux urgences les problèmes respiratoires avec les risques d'inhalation lors de fumée ou de retour de flammes, les atteintes ophtalmiques dues aux brûlures de la cornée, les atteintes neurologiques et les répercussions des brûlures électriques.

### 1.1. Étendue : pourcentage de la surface corporelle

Selon l'âge de l'enfant, la surface des brûlures peut être calculée selon le *tableau 1*. Une évaluation rapide met en relation la surface brûlée avec la paume de la main de l'enfant qui représente 1 % de sa surface. Mais la relation entre les surfaces corporelles varie avec l'âge : par exemple, plus l'enfant est petit, plus la surface cutanée du scalp est grande par rapport à celle des membres inférieurs. La règle des « 9 » s'applique dès l'âge de 10 ans (cf colonne adulte).

**Tableau 1**  
 Calcul en pourcentage de la surface brûlée en fonction de l'âge de l'enfant et de la localisation de la brûlure

Surface en %	1-4 ans	5-9 ans	10-14 ans	Adulte
Tête et cou	19	15	13	9
Tronc (une face)	16	17	17	18
Bras	9 (x 2)	9 (x 2)	9 (x 2)	9 (x 2)
Jambe	15 (x 2)	16 (x 2)	17 (x 2)	18 (x 2)

### 1.2. Profondeur

La détermination exacte de la profondeur de la brûlure n'est possible qu'après quelques jours de soins, particulièrement pour les brûlures du second degré (distinctions superficielles/profondes) [1].

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : anthony.debuys-roessingh@Chuv.ch

**Pour le premier degré**, les lésions histologiques correspondent à une atteinte de l'épiderme seul. L'aspect clinique est un érythème. La douleur cutanée dure 2 à 3 jours et parfois une desquamation cutanée survient au 5<sup>e</sup> jour. La guérison se fait sans séquelle mais une discoloration cutanée peut persister avec une peau particulièrement sensible au soleil.

**Pour le second degré superficiel**, les lésions histologiques correspondent à une atteinte du tiers supérieur du derme (papillaire) avec présence de phlyctènes souvent intactes et préservation de nombreux îlots épidermiques. L'aspect clinique est une surface brûlée rosée très douloureuse.

**Pour le second degré profond**, les lésions histologiques correspondent à une atteinte du derme presque total avec des phlyctènes rompues préservant de rares îlots épidermiques ne permettant pas d'espérer une guérison spontanée sans cicatrice hypertrophique. L'aspect clinique est une surface brûlée rouge clair à blanche, douloureuse.

**Pour le troisième degré**, les lésions histologiques correspondent à une destruction complète de l'épiderme et du derme jusqu'à la graisse sous-cutanée. L'aspect clinique est une surface blanche cirreuse anesthésiée. Il n'y a pas de régénération cutanée spontanée.

**Le quatrième degré** correspond à une destruction complète de la peau ou carbonisation.

## 2. Soins primaires

### 2.1. Triage

Les **grands brûlés** sont désignés par des critères de surface, de localisation, d'âge et de lésions concomitantes à la brûlure [2]. Cela concerne les enfants de moins de 10 ans avec > 10 % de 2<sup>e</sup> ou de 3<sup>e</sup> ; les enfants de plus de 10 ans avec > 15 % de 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> ; une insuffisance respiratoire concomitante ; une obstruction des voies respiratoires supérieures ; une intoxication probable au CO (dosage carboxyhémoglobine) ; une altération de l'état de conscience ; des brûlures circulaires des membres, de la face, du cou, du périnée ; des brûlures électriques graves.

Les brûlures à traiter **en hospitalisation** concernent les enfants de moins de 10 ans avec 5-10 % de 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> ; les enfants de plus de 10 ans avec 10-15 % de 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> ; les brûlures de 2<sup>e</sup> de la face, des mains, des pieds, du périnée ; les brûlures électriques ; les brûlures avec atteinte respiratoire légère.

## 2.2. Bilan d'entrée à l'hôpital

Le **bilan clinique** comprend premièrement une évaluation respiratoire (fréquence, dyspnée, saturométrie) lors de brûlures directes et de lésions de blast (onde de choc provoquant un œdème pulmonaire) ou après inhalation de fumée ; le maintien des fonctions hémodynamiques (TA, pouls, diurèse et densité urinaire) ; un examen neurologique (intoxication CO, Glasgow) pour les atteintes du système nerveux central (atteintes du centre respiratoire, dysfonction autonome, état stuporeux) et pour les atteintes du système nerveux périphérique (atteintes médullaire, polyradiculonévrites, tétanisation de la musculature) ; un examen ORL et ophtalmique ; une prise de poids et une prévention contre l'hypothermie.

Les **examens paracliniques** concernent une formule sanguine complète, un dosage des gaz du sang, le dosage des électrolytes (Na, K, Cl, glycémie, créatinine, protéines totales, CK, CK-MB) et des frottis cutanés. La pose de sonde vésicale est nécessaire pour le contrôle de la diurèse, et aussi celle d'une sonde gastrique d'alimentation en raison des besoins métaboliques accrus lors de brûlures.

La **pose d'une voie veineuse** se fait d'emblée si la surface brûlée correspond à un 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> de plus de 10 %. Une perfusion est instaurée (jamais distale à une brûlure) avec du Ringer-lactate ou du NaCl 0,9 %. L'utilisation du Parkland (4 ml/kg/ % surface brûlée) se fait pour des brûlures de second degré intermédiaire ou profond de plus de 10 % de SC avec un contrôle strict de la diurèse (50 % sur les 8 premières heures et 50 % sur les 16 heures suivantes). Il se calcule pour les 24 premières heures suivant le moment de la brûlure. Il faut en même temps donner les besoins d'entretien normaux de l'enfant. À 24 heures, il faut calculer l'apport liquidien en fonction du poids, des signes vitaux, de la diurèse et de la densité urinaire. Diurèse minimale : 1 ml/kg/h.

Au niveau **physiopathologique**, une brûlure provoque une réaction locorégionale avec une zone de coagulation, une zone de stase et une zone d'hyperhémie ; puis une réaction générale avec libération de toxiques vaso-actifs et une perméabilité augmentée avec libérations de facteurs plasmatiques (XII, Cpl) et activateurs de cellules (plaquettes : PAF ; mastocytes : histamine ; leucocytes : radicaux libres, prostaglandines, PAF). En 24-48 heures, il y a une  $\nearrow$  de la perméabilité capillaire, une  $\nearrow$  des fuites exsudatives, une  $\searrow$  de la volémie sanguine, une  $\searrow$  de la perfusion tissulaire et une  $\searrow$  de l'albumine.

## 2.3. Soins de brûlures

L'évaluation et les pansements se font sous analgésie, protoxyde d'azote (N<sub>2</sub>O) ou anesthésie générale suivant l'étendue, la localisation des brûlures et l'âge de l'enfant. Il faut penser au rappel anti-tétanique. Les pansements se font stérilement au NaCl 0,9 % et désinfectant léger, avec gants stériles, blouses stériles si nécessaire et instruments stériles. Des frottis cutanés et des photos sont nécessaires si les brûlures sont étendues ou profondes.

Le traitement primaire des brûlures chez l'enfant est très variable d'un centre à l'autre. Le débridement des phlyctènes, le premier jour, est également controversé et ne fait pas l'objet d'un consensus clairement établi. Quoi qu'il en soit, une brûlure exposée à l'air est douloureuse. Certains centres couvrent les brûlures avec une pommade spécifique aux brûlures. Cette technique nécessite le changement de pansement tous les jours. D'autres centres utilisent une hydrofibre après ablation des phlyctènes. Cette technique nécessite un contrôle du pansement 48 heures plus tard pour changer l'hydrofibre si celui-ci est saturé, puis des contrôles plus espacés avec découpe progressive de l'hydrofibre qui se décolle. Une attelle d'extension doit être mise en place rapidement pour les brûlures des extrémités. En ce qui concerne les pansements pour les brûlures des mains et des pieds, il est important de séparer chaque doigt dans le pansement pour ne pas provoquer des lésions de macération ou de décubitus.

La greffe est discutée au plus tôt chez l'enfant vers les 8-10<sup>e</sup> jours.

## 2.4. Particularités

Apports caloriques et oligoéléments.

Pas d'antibiotique à utiliser.

Suivi psychologique pour enfant et parents.

Suivi à long terme : massage des cicatrices dès 1 mois, pansement compressif dès la guérison de la peau, compresse de silicone, crème stéroïde si peau hypertrophique, physiothérapie, ergothérapie et aide psychologique.

## Références

1. Johnson RM, Richard R. Partial-thickness burns: identification and management. *Adv Skin Wound Care* 2003;16:178-89.
2. Acs. Guidelines for the operation of burn Centers. In: *Resources for Optimal of the Injured Patient*: 2006. American College of Surgeons ed, 2006, Chapter 14, pp 79-86.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Brûlures

## La prise en charge nutritionnelle de l'enfant brûlé

### Nutritional therapy for burns in children

M.-O. Ranson<sup>1</sup>, P. Coti-Bertrand<sup>1</sup>, J. Hohlfeld<sup>2</sup>, A. de Buys Roessingh<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup> Unité de nutrition clinique, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne, Suisse  
<sup>2</sup> Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne, Suisse

La nutrition joue un rôle vital dans la prise en charge thérapeutique de l'enfant brûlé. Comme l'adulte brûlé, il présente un hypermétabolisme d'autant plus intense que la surface corporelle brûlée (SCB) est étendue. Or, l'enfant est plus vulnérable que l'adulte car il a peu de réserves énergétiques. Cette élévation du métabolisme de repos associée à un catabolisme protéique marqué peut se prolonger jusqu'à 9 mois après l'événement [1,2]. Les conséquences sont une dénutrition sévère, une dépression immunitaire et un retard de croissance. La prise en charge nutritionnelle est aussi importante que les autres soins : chirurgicaux, médicaux, kinésithérapie, ergothérapie, etc. La destruction cutanée entraîne des pertes exsudatives majeures telles que : 1 l d'eau par 10 % de SCB en plus des pertes dues à l'évaporation, 10 à 30 g de protéines par 10 % de SCB, des électrolytes et des éléments traces, principalement le zinc, le cuivre et le sélénium. Il en résulte des besoins augmentés en énergie, protéines, minéraux, éléments traces et vitamines.

### 1. L'hydratation

Elle est gérée durant la phase aiguë de la prise en charge de la brûlure par l'équipe médicale à l'aide de perfusions tout comme les apports de certains électrolytes : Na, K, Ca, P, Mg.

### 2. L'énergie

Plusieurs auteurs proposent des équations de prédiction pour le calcul des besoins énergétiques. Elles ont été établies depuis plusieurs décennies (Curreri en 1974, Gavelston ou Grotte en 1982). Soit elles se basent sur le métabolisme de base auquel est ajouté un facteur dépendant de la SCB, soit elles se basent sur la surface corporelle (SC) additionnée d'un facteur dépendant de la SCB ou du poids. Seul, Grotte [3] indique des valeurs pour la couverture des besoins en protéines.

Hulst et Van Goudoever [4] recommandent l'utilisation des formules se basant sur la SC et selon 3 tranches d'âge : de 0 à 1 an :  $2100 \text{ Kcal/m}^2/\text{j} + 1000 \text{ Kcal/m}^2 \text{ SCB}$  ; de 1 à 11 ans :  $1800 \text{ Kcal/m}^2/\text{j} + 1300 \text{ cal/m}^2 \text{ SCB}$  et dès l'âge de 12 ans :  $1500 \text{ Kcal/m}^2/\text{j} + 1500 \text{ Kcal/m}^2 \text{ SCB}$ . Ces formules restent peu précises à cause des variations inter et intra individuelles, elles ne tiennent pas

compte de l'évolution dans le temps et ne s'appliquent pas aux cas extrêmes de brûlures. Pourtant, elles restent utiles en pratique courante.

La calorimétrie indirecte reste le seul outil permettant de mesurer avec précision la valeur de la dépense énergétique de repos (DER) et de suivre son évolution tout au long de la prise en charge. De plus, le quotient respiratoire indiqué permet de détecter l'excès d'apport énergétique engendrant des complications métaboliques et immunitaires [5]. Cette méthode est utile quand les formules sont inapplicables. Elle représente un coût et exige une expertise de l'utilisateur.

Il est à noter que les soins médicaux et chirurgicaux tels que le contrôle de la douleur ou l'administration de  $\beta$ -bloquants, hormone de croissance, l'excision cutanée, la greffe etc. entraînent une baisse de cet hypermétabolisme.

### 3. Le support nutritionnel

L'objectif du support nutritionnel (SN) est de répondre à la demande en nutriments et de soutenir la cicatrisation et les défenses immunitaires. L'absence de SN fait courir à l'enfant un risque de déficits nutritionnels avec des conséquences sur la cicatrisation, la prise de greffes, l'augmentation des infections, la durée de l'hospitalisation ainsi que sur la croissance. Le support entéral est le support de choix. Si il est débuté dans les 12 premières heures, le bilan azoté devrait être positif plus précocement. La pose d'une sonde d'alimentation (naso-gastrique ou naso-jéjunale selon l'évaluation de la brûlure) est la première étape du SN. Le support parentéral reste un complément aux apports non couverts par l'apport entéral. Lorsque la voie digestive est non fonctionnelle ou l'état de conscience très diminué, le support parentéral est indiqué.

### 4. La composition du support nutritionnel

Le SN devrait être riche en protéines et en glucides et apporter 20 à 25 % de l'énergie totale (ET) en lipides. L'administration de solutions nutritives pauvres en lipides (15 à 20 % de l'ET) diminue l'incidence des pneumonies et raccourcit la durée des soins. L'apport des acides gras linoléiques doit couvrir 4 % de l'ET. L'excès d'acides gras a des conséquences néfastes sur les systèmes inflammatoires ainsi que sur la fonction respiratoire. À ma connaissance, il n'y a pas de produit ayant ce profil de nutriments.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : anthony.debuys-roessingh@Chuv.ch

## 5. Les protéines

Le calcul des besoins en protéines se fait selon le poids avant brûlure : le pourcentage de cet apport doit être compris entre 20 à 25 % des besoins énergétiques totaux. Cunningham et al. [6] en 1990 proposent 3 à 4 g/kg/j avant 3 ans. Bell et Wyatt [7] en 1986 recommandent dès 3 ans 1,5 à 2,5 g/kg/j. Hulster [8] en 1991 propose une équation prenant en compte l'azote uréique et les pertes azotées dues aux blessures selon la SCB. Peu de centres ont accès à cette analyse. Le catabolisme protéique peut se poursuivre jusqu'à 9 mois après la brûlure. Alexander et al. [9] notent que si le rapport calorie/azote est de 100 au lieu de 150, la survie de l'enfant est augmentée.

## 6. Les minéraux

Les dernières études montrent que l'enfant peut avoir des fractures post brûlures quelques mois après l'événement. Une supplémentation en Ca, Mg, P et vitamine D est conseillé pour les grands brûlés.

## 7. Les éléments traces : Se, Cu, Zn

Les travaux chez l'adulte ont montré une perte importante en Se, Cu et Zn. Un apport de Se, Cu et Zn approprié aux pertes dilué dans 250 ml est perfusé chaque jour durant une dizaine de jours. Aucune donnée n'est disponible pour l'enfant brûlé. En pratique, nous rapportons cet apport à la SC de l'enfant pour une durée variable selon le degré de brûlure.

## 8. Les vitamines et antioxydants

Pour assurer une bonne cicatrisation, une synthèse protéique et le maintien de la fonction immunitaire, il est important de contrôler l'apport de vitamines B6, B9, B12, C et de vitamine E. Un apport de vitamine A de 10 000 UI/j et de vitamine C de 500 mg/j semble pouvoir être recommandé. Pour les autres vitamines, aucun apport n'est recommandé mais les recommandations touchant la prise en charge des enfants de soins intensifs seraient applicables.

## 9. L'évaluation nutritionnelle

Une surveillance nutritionnelle régulière doit être effectuée comme les apports et les pertes. Le poids est parfois difficile à évaluer dans les premiers jours de la prise en charge, perte ou prise sont à interpréter avec beaucoup de précautions.

Les marqueurs nutritionnels ne sont utiles qu'en phase de récupération. La croissance de l'enfant doit être suivie sur les courbes de croissance afin qu'il puisse retrouver son percentile de poids et de taille d'avant l'événement, quel que soit le pourcentage de brûlures. Le suivi du poids ainsi que des apports effectivement pris fait partie de la prise en charge de l'enfant brûlé. Une perte pondérale modérée est inévitable en raison des modifications métaboliques.

Dans l'attente d'études complémentaires, il semble raisonnable de préconiser les attitudes suivantes :

- jusqu'à 10-15 % de la SC (brûlures peu étendues et profondes), l'alimentation orale devrait suffire à condition que ce soit une alimentation équilibrée. Il est important d'assurer l'apport de protéines, de vitamines et d'éléments traces ;
- de 15 à 25 % de la SC, l'alimentation orale doit être absolument complétée par une alimentation entérale nocturne. La supplémentation en éléments traces et en vitamines est conseillée selon les apports spontanés et les apports entéraux ;
- au-delà de 25 % de la SC, la détermination des besoins de la DER par calorimétrie indirecte ou de l'utilisation de formule prédictive permettra de déterminer les besoins énergétiques. La vérification des apports en protéines, en vitamines et en éléments traces selon ce qui précède.

## Références

1. Pereira C, Murphy K, Jeschke M, et al. Post burn muscle wasting and the effects of treatments. *Int J Biochem Cell Biol* 2005;37:1948-61.
2. Hart DW, Wolf SE, Mlcak R, et al. Persistence of muscle catabolism after severe burn. *Surgery* 2000;128:312-9.
3. Grotte G. Parenteral nutrition in neonatology. *Acta Chir Scand Suppl* 1980;498:53-5.
4. Hulst J, Van Goudoever H. Intensive Care. In Koletzko b ed : *Pediatric Nutrition in Practice*. Basel, Karger, 2008, pp248-53.
5. Cynober L, Barges L, Berger M, et al. Recommandations nutritionnelles chez le grand brûlé. *Nutr Clin Metab* 2005;19:166-94.
6. Cunningham JJ, Lydon MK, Russell WE. Calorie and protein provision for recovery from severe burns in infants and young children. *Am J Clin Nutr* 1990;51:553-7.
7. Bell SJ, Wyatt J. Nutrition guidelines for burned patients. *J Am Diet Assoc* 1986;86:648-53.
8. Hutsler DA. Nutritional monitoring of a pediatric burn patient. *Nutr. Clin Pract* 1991;6:11-7.
9. Alexander JW, MacMillan BG, Stinnett JD, et al. Beneficial effects of aggressive protein feeding in severely burned children. *Ann Surg* 1980;192:505-17.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Brûlures

## Prise en charge de la douleur chez les enfants brûlés

### Pain management in burned children

P. Richard<sup>1,\*</sup>, C. Bach<sup>2,3</sup>, I. Constant<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> Unité de Réanimation des Brûlés, Centre de traitement des brûlures, AP-HP, Hôpital d'enfants Armand-Trousseau, Paris,

<sup>2</sup> Unité de chirurgie des brûlés, Centre de traitement des brûlures, AP-HP, Hôpital d'enfants Armand-Trousseau, Paris, France

<sup>3</sup> Université et UFR de médecine Pierre-et-Marie-Curie, Paris-6, Paris, France

### 1. Un autre regard, une autre approche thérapeutique

La douleur est actuellement définie telle *une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire présent ou potentiel, ou décrite en termes d'un tel dommage. Le tout s'intégrant dans le vécu de l'individu.*

Dans cette optique, le stimulus nociceptif n'est que le facteur déclenchant de l'expérience douloureuse qui se situe dans le vécu de l'individu pour y prendre sa signification émotionnelle, psychologique et somatique. Si le stimulus modifie le vécu, la modification du vécu modifie aussi l'intégration du stimulus.

#### 1.1. Modifier le stimulus

Les actions qui tendent à modifier le stimulus dans sa forme et son intensité sont possibles au niveau général par la prescription d'antalgiques, mais aussi au niveau local par l'intermédiaire des pansements.

##### 1.1.1. Antalgiques

La prescription d'antalgique doit être systématique, et systématiquement évaluée chez l'enfant brûlé. Ceux-ci reçoivent quasi systématiquement un traitement antalgique à base de morphine, auquel s'ajoutent très fréquemment d'autres molécules telles que la kétamine, les alpha2 agonistes, les neuroleptiques ou les AINS, en fonction du ressenti de l'enfant et des caractéristiques de la brûlure. Par ailleurs les soins douloureux quotidiens sont réalisés sous anesthésies générales ou prémédication [1]. Ainsi dans les brûlures sévères où la prescription d'opiacés est indispensable [2], l'antalgie ne peut se concevoir que de manière plurimodale. Elle doit avoir 3 objectifs : une action anti-nociceptive centrale et périphérique, une prévention des processus d'hyperalgie (secondaire aux morphiniques) et une action sur les douleurs d'origine neuropathique.

##### 1.1.2. Pansements

Les pansements sont multiples et variés. Leurs actions dépendent des propriétés physiques, chimiques et biologiques qu'ils exercent au contact de la plaie. En pratique 2 types de pansement peuvent être distingués en fonction de leur mode de renouvellement (potentiels algiques différents) :

– les pansements permanents : Ils sont appliqués ou se constituent au contact de la plaie à laquelle ils adhèrent ou s'intègrent pour reconstituer une pseudo-barrière physiologique. Ils sont éliminés, soit spontanément après cicatrisation complète, ou bien lors d'un acte chirurgical. Ils ont de ce fait une action de protection forte et prolongée et un potentiel algique maîtrisé lors de leur renouvellement ;

– les pansements provisoires : Leur potentiel algique est fonction du niveau d'adhérence de leur interface avec la brûlure. Le choix d'un pansement provisoire avec une interface non adhérente est donc un avantage important dans la lutte contre la douleur.

#### 1.2. Diminuer le stress

La brûlure grave est fréquemment associée à un état de stress aigu, caractérisé par une réaction adrénergique prolongée. Les facteurs de risque associés à la survenue de cet état de stress, sont la taille de la brûlure, l'intensité de la douleur, la présence d'une tachycardie et l'anxiété des parents [3]. Sur le plan évolutif, cet état de stress aigu peut être suivi d'un stress post traumatique (30 % des enfants brûlés âgés de 1 à 4 ans, dans une série américaine [3]). Dans tous les cas, la douleur semble un facteur majeur favorisant ce type d'évolution. La prévention ou l'atténuation du stress repose avant tout sur la modulation du vécu de la situation par l'enfant (cf paragraphe suivant) ; néanmoins sur le plan pharmacologique, la clonidine (alpha-2 agoniste) est très intéressante alors que l'usage des bêtabloquants est plus délicat et controversé [4].

#### 1.3. Modifier le vécu

La prise en charge du vécu de l'enfant est fondamentale. Elle est le plus souvent centrée sur le confort physique, et la poursuite des relations de protection et affectives du maternage. Cependant, dans le domaine de la douleur, divers aspects peuvent être pris en compte.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : patrick.richard@trs.aphp.fr



### 1.3.1. Attention, émotions, mémorisation

Les modifications de l'attention et des émotions sont largement utilisées dans les techniques de distraction. La reprise positive des épisodes pénibles est une autre technique, peu utilisée mais très intéressante, qui permet d'influencer positivement la mémorisation du vécu et ainsi de diminuer les troubles psychologiques secondaires.

### 1.3.2. Vécu

L'hypnose permet de modifier les perceptions notamment douloureuses [5]. Actuellement son intérêt est redécouvert dans la prise en charge des patients, notamment chez les brûlés [6]. Alors que les médicaments ont habituellement un effet limitatif et réducteur, l'hypnose autorise une ouverture, un recadrage qui permet de vivre l'imaginaire comme une réalité et ainsi de modifier positivement, voire de transformer le « vécu » des patients. Dans le contexte de stress majeur, induit par la brûlure grave chez l'enfant, cette possible modulation du vécu apparaît particulièrement intéressante.

### 1.3.3. Dépression

Dans les brûlures sévères un processus dépressif est souvent présent mais d'installation et d'expression insidieuse au sein de tableaux cliniques complexes. Les inhibiteurs des récepteurs NMDA, telle que la kétamine, sont potentiellement intéressants chez ces patients [7].

### 1.3.4. Conditionnement

Le conditionnement est une association mnésique entre un contexte et une émotion. Le conditionnement est ainsi responsable de modifications comportementales dont l'origine est non consciente. Chez l'enfant, l'association d'un contexte lié aux soins (hôpital, odeur, bruit) à une stimulation nociceptive est facilement source de conditionnement responsable de phobies voire d'un stress post traumatique. Les morphiniques et les inhibiteurs des récepteurs NMDA semblent pouvoir limiter la mise en place de ces processus de conditionnement [8].

### 1.3.5. Sommeil

Les perturbations qualitatives et quantitatives du cycle du sommeil (horloge interne) sont très fréquentes lors des hospitalisations, notamment dans le contexte de la réanimation. Également décrites chez l'enfant brûlé, ces perturbations sont liées à la fois à la douleur mais également aux traitements locaux et généraux. Leur retentissement psychologique et physiologique, notamment hormonal (cicatrisation) est important [9]. Les médicaments

inducteurs du sommeil habituellement prescrits de type benzodiazépines ou neuroleptiques n'ont aucune action physiologique et contribuent à l'installation de ces troubles du sommeil. En revanche, la mélatonine, inducteur physiologique du sommeil, semble intéressante.

## 2. Conclusion

La brûlure de l'enfant est fréquente et potentiellement source de séquelles physiques et psychologiques. La brûlure qui représente une agression majeure, est fréquemment associée à un stress aigu, dans la genèse duquel la douleur joue un rôle déterminant. La prise en charge de cette douleur a considérablement évolué pour passer d'une action de soulagement immédiat, à court terme, à une approche préventive des troubles comportementaux, dépressifs, phobiques ou de stress post traumatique. La notion de thérapeutique du « vécu », associée à la critique et la rationalisation des prescriptions des antalgiques et des sédatifs ont déjà permis des progrès et ouvert de nouvelles voies de recherche.

## Références

1. Richardson P, Mustard L. The management of pain in the burns unit. *Burns* 2009;35:921-36.
2. Stoddard FJ Jr, Sorrentino EA, Ceranoglu TA, et al. Preliminary evidence for the effects of morphine on posttraumatic stress disorder symptoms in one- to four-year-olds with burns. *J Burn Care Res* 2009;30:836-43.
3. Stoddard FJ, Saxe G, Ronfeldt H, et al. Acute stress symptoms in young children with burns. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006;45:87-93.
4. Sharp S, Thomas C, Rosenberg L, et al. Propranolol does not reduce risk for acute stress disorder in pediatric burn trauma. *J Trauma* 2010;68:193-7.
5. Richard P: Le vécu de l'anesthésie par l'enfant : intérêt de l'hypnose. <http://www.jepu.net/> 2007.
6. Berger MM, Davadant M, Marin C, et al. Impact of a pain protocol including hypnosis in major burns. *Burns* 2009;30 [Epub ahead of print].
7. Garcia LS, Comim CM, Valvassori SS, et al. Ketamine treatment reverses behavioral and physiological alterations induced by chronic mild stress in rats. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 2009;33: 450-5.
8. McGhee LL, Maani CV, Garza TH, et al. The correlation between ketamine and posttraumatic stress disorder in burned service members. *J Trauma* 2008;64: S195-8; Discussion S197-8.
9. Rose M, Sanford A, Thomas C, et al. Factors altering the sleep of burned children. *Sleep* 2001;24:45-51.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Brûlures

## La brûlure de A à Z : principes chirurgicaux

### Principle of surgical management of acute burns in children

E. Conti<sup>1</sup>, C. Bach<sup>1,2,\*</sup>, M.-P. Vazquez<sup>1,2</sup>, D. Voulliaume<sup>3</sup>

<sup>1</sup> AP-HP, Hôpital d'enfants Armand-Trousseau, Centre de Traitement des Brûlures, Unité de Chirurgie des Brûlés, Paris, France

<sup>2</sup> Université Pierre-et-Marie-Curie, Paris, UFR de Médecine Pierre-et-Marie-Curie, Paris, France

<sup>3</sup> Hôpital Saint-Luc Saint-Joseph, Centre de traitement des Brûlés, Lyon, France

La brûlure n'est pas une plaie comme les autres, la qualité de la prise en charge initiale va conditionner l'importance des séquelles fonctionnelles et esthétiques.

Les brûlures les plus superficielles qui guérissent en moins de 15 jours ne laisseront pas ou peu de séquelles esthétiques ou fonctionnelles. En revanche, les lésions les plus profondes, qui ne cicatrisent pas dans ces délais, doivent être traitées chirurgicalement avant la troisième semaine pour limiter l'apparition des séquelles. Le traitement d'une brûlure se base sur 2 principes :

- rétablir l'équilibre hydro électrolytique ;
- couvrir les zones brûlées.

Il s'agit d'une prise en charge multidisciplinaire, mais la guérison d'une brûlure s'obtient avec une prise en charge chirurgicale et un traitement chirurgical.

### 1. La couverture des zones brûlées est effectuée par des greffes de peau

Selon le donneur, on distingue :

- les autogreffes, prélevées sur le patient lui-même ;
- les homogreffes ou allogreffes, prélevées sur un autre être humain ;
- les hétérogreffes ou xélogreffes, prélevées sur un animal.

L'autogreffe, ou greffe autologue, permet une couverture définitive, les autres types de greffes permettent une couverture provisoire, car elles seront inéluctablement rejetées. Une greffe de peau autologue est utilisée chaque fois que cela est possible car la peau est un organe, et comme tel l'organisme rejette la peau qui provient d'un autre sujet, à cause de l'intolérance immunitaire. Une greffe de peau est un fragment de tissu séparé de son site donneur pour être fixé sur un site receveur, destiné à le revasculariser spontanément. La première description d'une greffe cutanée a été faite par Jacques Reverdin en 1869, qui avait constaté le phénomène de revascularisation dès la 18<sup>e</sup> heure. Pour la survie d'une greffe, il est essentiel que la zone receveuse soit bien vascularisée, elle ne doit pas être hémorragique, ni suintante, ni présenter d'infection. De plus, la greffe doit recouvrir parfaitement la zone receveuse afin d'établir des contacts étroits avec le sous-sol qui va assurer sa revascularisation. Ainsi la zone greffée sera immobilisée quelques jours pour faciliter l'accolement des structures.

Selon l'épaisseur de la greffe on distingue :

- peau mince qui emporte la couche basale de l'épiderme (capable de mitoses) ;
- peau demi épaisse qui emporte l'épiderme et une partie peu profonde du derme, sans les annexes pilo-sébacées ;
- peau totale, qui emporte toute l'épaisseur de la peau.

### 2. Autres types de couverture

Les substituts dermiques comme l'Integra® ou le Renoskin® sont constitués majoritairement de collagène, constituant principal du derme. Ils sont destinés à guider la reconstruction du derme. Une fois mis en place sur la perte de substance, leur intégration se fait en une vingtaine de jours. Une greffe épidermique réalisée dans un second temps complétera le recouvrement permettant ainsi d'obtenir une peau constituée d'un derme et d'un épiderme.

La reconstruction d'épiderme *in vitro* ou « culture de kératinocytes », est une technique sophistiquée et très onéreuse, réservée aux patients qui présentent des brûlures profondes sur plus de 60 % de la surface corporelle totale. Cette technique facilite la couverture des grandes surfaces, mais au prix d'une peau fine, fragile, sans annexes pilo-sébacées et qui ne grandit pas avec l'enfant. Actuellement la recherche fondamentale est centrée sur le développement de peau reconstruite, constituée de toutes les couches de la peau et des annexes, qui pourrait donner de meilleurs résultats cosmétiques.

### 3. Technique opératoire

L'intervention est effectuée sous anesthésie générale. Les zones brûlées sont avivées, soit par dermabrasion ou par excision tangentielle de la nécrose. Le site donneur est préalablement préparé avec une infiltration sous-cutanée afin d'harmoniser la surface et de faciliter le prélèvement. Il s'agit de préférence du cuir chevelu car le prélèvement ne laissera pas de cicatrice. En cas d'impossibilité, toute partie du corps est susceptible d'être prélevée mais au prix d'une rançon cicatricielle. Le prélèvement s'effectue avec un dermatome qui peut être manuel, électrique ou pneumatique. L'épaisseur du greffon est extrêmement fine (2/10 de mm). L'intérêt est double : le site de prélèvement cicatrise rapidement et le résultat esthétique de la greffe est meilleur. La zone donneuse est recouverte par une feuille d'Algostéril®. Ce pansement va se décoller progressivement au cours de l'épidermisation du site donneur.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : christine.bach@trs.aphp.fr

La cicatrisation complète est obtenue en 10 à 15 jours. La greffe est positionnée sur le site receveur et fixée avec des agrafes qui seront retirées après 5 jours.

Les échecs d'une greffe cutanée sont conséquents à une ischémie du site receveur, à une infection locale ou encore à un hématome qui a créé des espaces morts.

La greffe peut être en peau pleine (résultat cosmétique meilleur) ou en filet (« *mesh graft* ») pour multiplier la surface (moins esthétique). Cette dernière est utilisée en cas de grande surface à couvrir et quand le sous-sol n'est pas très propre, du point de vue bactériologique.

La greffe de peau totale est prélevée avec un bistouri afin d'emporter toute l'épaisseur de la peau, l'épiderme et le derme avec ses annexes pilo-sébacées. La zone donneuse est suturée.

Avant d'appliquer la greffe de peau sur le site receveur, la face profonde du derme est dégraissée. La greffe est suturée et comprimée avec un bourdonnet qui sera retiré 5 jours après l'intervention.

La greffe de peau totale se rétracte moins que la greffe de peau mince, c'est pourquoi elle est utilisée pour couvrir les paumes de main. Il appartient au chirurgien de choisir la meilleure technique de greffe pour redonner à la cicatrice son caractère fonctionnel et esthétique. Une fois la cicatrisation acquise, le second temps thérapeutique débute, il s'agit du traitement des cicatrices. Les cicatrices restent actives de 1 à 3 ans, en fonction de la variabilité biologique de chacun.

La réparation initiale d'une brûlure doit être la plus soigneuse possible car elle va conditionner le résultat ultérieur. La prise en charge et le suivi des enfants brûlés doivent être spécialisés pour limiter le développement des séquelles esthétiques et fonctionnelles.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Brûlures

## La rééducation pédiatrique du brûlé grave

### Physiotherapy for severe burn children

M. Guillot

*Service de rééducation des brûlés, Centre Médical de Rééducation pédiatrique de Romans-Ferrari, Romans, France*

La prise en charge pluridisciplinaire est devenue incontournable dans les années 85/90. La brûlure était la pathologie entraînant la plus longue hospitalisation, toutes pathologies confondues de l'enfant.

Les limites du pronostic vital ont été repoussées. Certains réchappent à des lésions de plus de 80 % de surface cutanée (SC) à l'âge de 2 ans. Nous devons diminuer leurs séquelles et améliorer leur qualité de vie.

La rééducation doit commencer tôt sur le plan respiratoire, ostéo-articulaire... S'agissant de la peau cicatricielle, la détersion s'accompagne de mesures de sauvegarde articulaire. L'inflammation fait le lit des complications. Elle suit une courbe croissante jusqu'au 9<sup>e</sup> mois. Elle présente des pics notamment sous l'action de sollicitations mécaniques inadaptées à l'état de maturation cicatriciel. Le recouvrement cicatriciel réalisé, le risque de rétraction s'accroît. C'est le contrôle précoce des facteurs pro-inflammatoires qui améliore le pronostic. Leur prise en charge doit être d'une grande réactivité. Le principe fondamental de la rééducation reste celui de la pressothérapie. En phase d'inflammation aiguë, l'ablation 20 min du dispositif de compression peut en interdire le repositionnement. La structure, le personnel doit être rodé à ces traitements et le plateau technique adapté. La douleur, la souffrance psychologique inhérente au stress post-traumatique du patient et de la cellule familiale, ajoutent à la difficulté de la prise en charge. Tout retard dans la décision thérapeutique ou dans sa mise en route entraîne une perte de chance. La filière de soin et ses pôles de référence sont les plus adaptés pour y faire face. Les soins de proximité correspondent aux soins ambulatoires légers. L'échelle ISS d'aide à la prescription (Inflammation,

Surface, Structure) classe les signes cliniques selon les priorités des indications thérapeutiques. L'immobilisation est utile afin de préserver la surface cutanée maximale possible. Le recouvrement obtenu, la pressothérapie devient incontournable. Nous utilisons des adjonctions aux vêtements compressifs pour réaliser des pressions cicatricielles suffisantes à la maturation cicatricielle. Le DMDG, Dispositif de Maturation et de « G » (croissance dermique) permet de réaliser au sein du plan cicatriciel des pressions 5 à 8 fois supérieures. Il s'agit d'un dispositif médical qui se présente sous forme d'une plaque thermoformée placée sous le vêtement, compressif, et dont les reliefs permettent d'imprimer à la peau des pressions maximales et optimales sans douleur ni gêne au niveau des contre appuis. Il présente une surface alvéolée en relief au contact de la peau, concentre et cible les appuis selon chaque zone cicatricielle. Le massage doit être exclusivement manuel pour conserver le capital croissance de la cicatrice. Il est utile dans les zones inaccessibles à l'appareillage. La balnéothérapie précoce limite grandement les problèmes et l'inconfort lié au prurit. La scolarisation est un médiateur à la réinsertion incontournable. Le traitement séquentiel pendant la croissance permet d'entretenir et de conserver les résultats. Les possibilités d'indication de chirurgie réparatrice et les ressources morales du patient s'en trouvent préservées.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : 0001michelguillot@gmail.com



## Les brûlures de A à Z : la chirurgie secondaire

### Secondary surgery in burns management

V. Duquennoy-Martinot\*, P. Guerreschi, G. Poirer, Maillet, V. de Broucker, L. Gottrand, R. Besson, P. Pellerin

*Service de chirurgie plastique et réparatrice et Centre des brûlés, Hôpital Salengro, Lille, France*

Disponible en ligne sur



**Mots clés :** Brûlures

La brûlure a provoqué une atteinte de l'enveloppe qui protège l'enfant du monde extérieur. Les premiers traitements ont visé à restaurer cette enveloppe tout en évitant au maximum les complications générales, en particulier les désordres hydro-électrolytiques et l'infection. Les soins locaux ont permis d'aboutir à une cicatrisation initiale mais la vigilance active est nécessaire pour limiter les séquelles et dans certains cas la chirurgie dite secondaire est nécessaire.

### 1. Les problèmes rencontrés

La cicatrisation a été obtenue grâce à l'association de pansements (pro et anti-inflammatoires) et de gestes chirurgicaux (parage, excision, greffe de peau mince) faits le plus souvent sous sédation ou anesthésie. Les cicatrices restent inflammatoires de longs mois (2 à 4 ans) après le traumatisme, imposant une lourde prise en charge (compression, kinésithérapie, orthèse, douches sous pression, cure thermique) [1,2]. Les cicatrices se rétractent créant volontiers des brides cicatricielles, en particulier dans les zones de grande mobilité comme le cou, les mains et les zones articulaires. Ces brides peuvent gêner la fonction et imposer des corrections chirurgicales notamment aux extrémités (mains et pieds). Les brides peuvent également déformer l'anatomie normale, engendrant de réelles disgrâces telles que l'ectropion ou la microstomie [3,4]. Les vastes placards cicatriciels peuvent aussi entraver le développement ; c'est en particulier le cas des brûlures du thorax antérieur qui limiteront la poussée mammaire [5]. Enfin la brûlure a pu détruire certaines structures et il est alors parfois possible de les reconstruire. C'est le cas de l'alopecie cicatricielle ou de la destruction du nez ou du pavillon de l'oreille. Malheureusement certaines séquelles n'ont pas de solution chirurgicale et l'enfant gardera des traces définitives de son accident. La dyschromie (hyperpigmentation ou dépigmentation) et la sécheresse définitives font partie de ces séquelles incurables.

### 2. Les situations où la chirurgie secondaire est nécessaire

#### 2.1. Achever la cicatrisation

Parfois la cicatrisation avait été obtenue mais la peau reste fragile avec persistance de plaie bourgeonnante ou d'ulcérations

secondaires. Il faut savoir proposer un nouveau temps de greffe sur ces zones douloureuses qui gênent le travail du rééducateur. Ces plaies secondaires peuvent aussi apparaître sous les appareillages ou à la suite de massages trop appuyés. La douceur s'impose donc dans la manipulation du revêtement cutané fraîchement cicatrisé.

#### 2.2. Faciliter la rééducation et la réadaptation

La rééducation peut aussi être gênée par une posture inadaptée ou par l'apparition de brides très précoces. C'est parfois le cas des zones cervicales antérieures ou encore de la région axillaire. Le chirurgien peut alors proposer un geste de libération relativement précoce pour permettre au rééducateur de reprendre son travail dans de bonnes conditions [6].

#### 2.3. Traiter les séquelles proprement dites

Mais les situations particulières décrites précédemment, les séquelles ne sont traitées classiquement qu'une fois la maturité cicatricielle obtenue (c'est-à-dire la disparition de l'inflammation locale) même si chaque cas se discute en équipe. Toutes les techniques de chirurgie plastique et réparatrice peuvent être employées et le moment sera choisi en concertation avec l'équipe de rééducation d'une part et la famille d'autre part. Le projet est aussi celui de la réadaptation à la vie normale en préservant la socialisation et la scolarisation. Pourront être réalisés les gestes suivants :

- des expansions tissulaires pour réduire les placards cicatriciels. Cette technique est très utile pour la correction d'une alopecie cicatricielle [7] ;
- des lambeaux locaux de rotation et/ou des greffes de peau totale pour la correction des brides articulaires, en particulier pour les mains [8], les pieds, la région axillaire, la région poplitée ;
- des plasties dites en Z sur des brides linéaires ou au sein de placard étendu du tronc, de la face, des mains et des membres ;
- la dermabrasion est parfois utile pour tenter d'améliorer la couleur des cicatrices, notamment sur la face ;
- l'utilisation de derme artificiel avant un nouveau temps de greffe afin d'obtenir un sous-sol plus souple [9]. Le cou et les mains sont des zones concernées. Le coût élevé de ces dermes limite leur utilisation en routine ;
- des techniques plus complexes et/ou associées sont parfois nécessaires et les protocoles doivent être mûrement pensés. C'est le cas de la destruction du sein ou de l'oreille. Enfin pour la face, les choix techniques doivent souvent être combinés [10].

\* Auteur correspondant.  
e-mail : v.martinot@chru-lille.fr

Dans tous les cas, le patient doit être suivi jusqu'à la fin de la croissance, car certaines zones peuvent se dégrader. C'est en particulier le cas des régions articulaires. Pour la région mammaire, c'est au moment de la puberté que l'on pourra réellement évaluer le retentissement sur la croissance du sein.

### 3. Conclusion

La chirurgie secondaire peut régler certains problèmes, mais elle se fera en concertation avec l'équipe de rééducation et la famille pour coordonner les soins au mieux dans l'intérêt de l'enfant. Les séquelles de brûlures sont souvent importantes et ce malgré la mise en œuvre de traitements de rééducation et de réadaptation où la chirurgie garde une petite place. Malheureusement seule la prévention de la brûlure évitera ses séquelles esthétiques fonctionnelles définitives.

### Références

1. Coeugnet E, Martinot-Duquennoy V, Gottrand L, et al. Pressothérapie préventive précoce pour les greffes extensives au niveau facial chez l'enfant, retour aux méthodes classiques ? Une étude rétrospective sur huit cas. *Ann Chir Plast Esthet* 2007;52:561-8.
2. Berman B, Viera MH, Amini S, et al. Prevention and management of hypertrophic scars and keloids after burns in children. *J Craniofac Surg* 2008;19:989-1006.
3. Davoodi P, Fernandez JM, O SJ. Postburn sequelae in the pediatric patient: clinical presentations and treatment options. *J Craniofac Surg* 2008;19:1047-52.
4. Ogilvie MP, Panthaki ZJ. Burns of the developing breast. *J Craniofac Surg* 2008;19:1030-3.
5. Rochet JM, Hareb F. Brûlure et rééducation. *Path Biol (Paris)* 2002;50:137-49.
6. Voulliaume D, Chichery A, Chekaroua K, et al. Traitement des séquelles de brûlures du cuir chevelu par expansion cutanée : mise au point. *Ann Chir Plast Esthet* 2007;52:590-9.
7. Vasseur C, Martinot V, Pellerin P, et al. Les brûlures palmaires de la main de l'enfant. 81 observations. *Ann Chir Main Memb Super* 1994;13:233-9.
8. Figus A, Leon-Villapalos J, Philip B, et al. Severe multiple extensive postburn contractures: a simultaneous approach with total scar tissue excision and resurfacing with dermal regeneration template. *J Burn Care Res* 2007;28:913-7.
9. Egeland B, More S, Buchman SR, et al. Management of difficult pediatric facial burns: reconstruction of burn-related lower eyelid ectropion and periodal contractures. *J Craniofac Surg* 2008;19:960-9.



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Brûlures

## Les brûlures de l'enfant de A à Z : prévention, législation et maltraitance

Pediatric Burns: prevention, legislation and abuse

J. Hohlfeld

Service Chirurgie Pédiatrique. CHUV-Lausanne, Suisse

La prévention des brûlures nécessite d'une part la connaissance de l'épidémiologie et d'autre part l'acceptation que les brûlures, comme d'autres « accidents », sont en fait prévisibles, donc en grande partie évitables si les mesures adéquates sont entreprises.

De nombreuses études ont été effectuées pour déterminer les facteurs de risque à partir des données épidémiologiques pour des populations différentes. Les chiffres précis sont difficiles à obtenir car tous les enfants ne sont pas traités pour leur brûlure dans les Centres avec des spécialistes attirés où les recensements précis peuvent être faits.

Certaines informations sortent de ces études faites dans des pays développés (pays scandinaves, Union Européenne, États-Unis) [1,2] :

- l'incidence, nombre de cas de personnes brûlées par 100 000 habitants, se chiffre à peu près à 280, c'est-à-dire 1 million de cas pour l'Union Européenne. La plupart de ces brûlures sont superficielles et peu étendues, mais le nombre de cas hospitalisés se situe autour de 62 000 cas dans l'Union Européenne. L'hospitalisation est liée à l'étendue, la profondeur et le siège de la brûlure ;
- l'âge des patients brûlés est relevant, car les enfants de 0 à 4 ans sont brûlés 3 fois plus fréquemment que le reste de la population, et si on prend uniquement les enfants jusqu'à l'âge de 18 ans, 70 à 80 % des victimes ont moins de 5 ans ;
- les circonstances, ou l'environnement, liés à la brûlure sont importants, car pour la population générale 60 % des patients sont brûlés à domicile, tandis que chez les enfants 80 % le sont ;
- l'agent le plus fréquemment impliqué est un liquide chaud (90 % des nourrissons sont brûlés par échaudements), et pour les enfants mobiles à partir de 10 mois la brûlure par contact (porte de four) est la plus fréquente. Toutes les études montrent qu'un parent est presque toujours présent lorsqu'un enfant est brûlé.

### 1. La prévention peut être de type actif ou passif

La prévention active vise à modifier le comportement de l'hôte. Ceci nécessite une publicité utilisant de grands moyens à répétition et est très coûteuse. La prévention passive modifie l'environnement pour éviter que la victime soit mise à risque. Quand on sait qu'il

faut pour un enfant 1 minute avec une eau à 50 °C pour faire une brûlure du 3<sup>e</sup> degré, mais seulement 3 secondes à 60 °C, il paraît évident que la façon la plus sûre d'éviter les brûlures au robinet serait de limiter la température de l'eau à la sortie du robinet à 50 °C. L'avis de la Commission de Sécurité des Consommateurs du 1<sup>er</sup> octobre 2003 [3] dit qu'un comité européen de normalisation a formé un groupe de travail en 1995 pour y réfléchir et une étude nommée « programmes d'actions destinés à réduire les risques de brûlures dues aux eaux chaudes sanitaires » a décrit les technologies disponibles sur le marché. Sachant que pour éviter la légionellose il faut une température de 60 °C minimum dans les circuits, l'avis propose d'installer des limiteurs de température dans les installations existantes, et d'imposer les mélangeurs dans toutes les nouvelles installations. Ce travail est encore en cours. Une autre situation à haut risque pour l'enfant est la porte du four dont la surface peut atteindre 120 °C et encore répondre aux « normes ». Le problème dans la prévention passive vient du hiatus entre les consommateurs et les vendeurs, et pourrait être résolu par des groupes de consommateurs actifs et/ou de contact entre les groupes de protection de consommateurs et les responsables politiques. La législation est restreinte dans tous les pays, mais où elle existe elle porte ses fruits. En Hollande, une loi limitant la température au robinet à 50 °C a diminué drastiquement ce type de brûlures.

Le problème reste que la plupart des enfants se brûlent avec le café de leurs parents ou en préparant le repas dans la cuisine du domicile en présence d'un parent. On ne peut pas se passer de prévention active (*via* des visites chez les pédiatres par exemple) pour alerter les parents des dangers potentiels auxquels leurs enfants sont exposés.

### 2. Maltraitance

Quinze à 20 % de tous les abus que subissent les enfants sont des brûlures. Une revue de la littérature montre que l'enfant brûlé abusé a 32 mois d'âge moyen [1]. L'agent de la brûlure est le plus souvent un objet par contact direct, mais l'ébouillement par immersion est aussi fréquent selon certaines études. L'incidence varie : autour de 10 % des brûlures sont dues aux abus. Les 2 types sont l'ébouillement des fesses ou membres, avec une démarcation nette (en gant ou chaussette), et par douche avec des lésions en flèche (liquide jeté depuis le haut, refroidi graduellement en pointe). Il y a typiquement une préservation des plis de flexion

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : Judith.hohlfeld@chuv.ch

lorsque l'enfant essaye de retirer ses membres. Le 2<sup>e</sup> type est le type par contact par objet soit : fer à repasser, cigarette, fer à boucler (bords nets typiques), et l'enfant posé sur une source de chaleur. La littérature [4] relève un caractère particulier de l'abus par brûlure : un degré de colère et d'hostilité soutenu révélateur d'une action plus contrôlée et préméditée qu'autres formes de l'abus. La sévérité des lésions subséquentes chez les enfants brûlés abusivement indique que le comportement est bien installé et qu'une brûlure abusive doit donc être traitée comme une priorité urgente en termes d'intervention sociale précoce. À l'impact psychologique des séquelles de brûlure s'ajoute celui du rappel visible de l'abus subi.

## Références

1. Latarjet J. Épidémiologie et prévention de la brûlure. *Urgence pratique* 1999;33:5-7.
2. Natterer J, de Buys Roessingh A, Reinberg O, et al. Targeting burn prevention in the paediatric population: a prospective study of children's burns in the Lausanne area. *Swiss Med Wkly* 2009;139:535-9.
3. Avis relatif aux brûlures dues à l'eau chaude sanitaire 10/03, sur le rapport de M. Jean-Pôl Mambourg. Commission de la Sécurité des Consommateurs, <http://www.securiteconso.org/article273.html>
4. Monteleone JS, Brodeur AE. *A child maltreatment. A clinical guide and reference*, 2<sup>nd</sup> edition. In: G.W. Medical Publishing, St. Louis, 1998.



Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Brûlures

## Les brûlures de A à Z : psychologie, impact sur l'enfant et sa famille

### Psychological impact on the burned child

J. Despars\*, J. Hohlfeld, C. Muller-Nix

*Service Universitaire de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent (SUPEA), CHUV, Hôpital Nestlé, Lausanne, Suisse*

La brûlure, en tant qu'atteinte sévère de la peau, peut modifier le regard que l'enfant porte sur lui-même et la manière dont il se perçoit dans le regard de l'autre. La peau comporte une double valence d'être à la fois une peau réelle, limite et protectrice, et d'autre part, une forme d'enveloppe qui garantit la cohésion interne de la construction psychique de l'enfant.

L'accident par brûlure constitue un événement particulièrement traumatisant pour l'enfant et sa famille, parce qu'il touche à cette enveloppe. De plus, les soins douloureux, invasifs et répétitifs, sont à risque de raviver régulièrement l'expérience du traumatisme. L'impact somatique et psychique est parfois démesuré et entraîne des problèmes psychiques importants. Parmi les manifestations les plus fréquentes reconnues de la souffrance de l'enfant, on peut citer l'angoisse, en particulier de séparation, la dépression, et des réactions phobiques. On peut citer également des troubles psychofonctionnels ou psychosomatiques, des troubles du comportement, en particulier des troubles de sommeil (cauchemars), des troubles alimentaires, ou des troubles du comportement sous la forme d'inhibition, de passivité, ou de comportement régressif [1].

Cette symptomatologie peut faire partie d'un trouble de l'adaptation ou de manière plus sévère être liée à une réaction de stress post traumatique (PTSD). Ce dernier se manifeste classiquement par 3 types de symptômes : des images envahissantes récurrentes au sujet de l'accident, des conduites d'évitement concernant l'événement, des réactions neurovégétatives exagérées. Bien sûr, les réactions psychologiques sont intimement liées aux ressources de chaque enfant et de l'histoire affective et relationnelle de l'enfant et de sa famille. Que les symptômes soient apparus suite à la brûlure, ou qu'ils aient préexisté, il est important de s'en préoccuper et d'intervenir de manière thérapeutique afin d'éviter une chronicité de la symptomatologie et une rigidité des mécanismes de défenses, susceptibles d'entraîner un dysfonctionnement de l'enfant à long terme.

Lors d'accident grave, les parents sont toujours extrêmement culpabilisés. Ils se reprochent un défaut de vigilance ou une mauvaise évaluation de la situation à laquelle a été exposé l'enfant. Bien sûr, cela dépend de leur histoire et de leur fonctionnement psychique. Il existe aussi des accidents dus au hasard, alors que d'autres sont liés à une maltraitance avérée. Le lien de causalité

que certains parents établissent entre la brûlure et leur responsabilité joue un rôle au niveau de la collaboration des parents avec les équipes soignantes. Par exemple, une étude souligne que les parents qui sont moins culpabilisés se montrent plus satisfaits des soins reçus par les équipes soignantes [2]. On peut penser que certains parents, davantage rongés par la culpabilité, se protègent d'un vécu intolérable (ne pas avoir su protéger et ainsi avoir attaqué le corps de leur enfant) en projetant leur vécu difficile sous la forme de reproches ou de critiques à l'équipe soignante. D'autres parents, moins affectés dans leurs compétences parentales, parviennent davantage à accepter la délégation des soins, bien que ceux-ci puissent être douloureux et intrusifs. De manière générale, la douleur, souvent intense et répétitive, suscite chez les parents un sentiment d'impuissance à soulager leur enfant. Redonner un rôle actif aux parents, par exemple participer aux soins et évaluer la douleur, leur permet de retrouver un sentiment de maîtrise, et le sentiment d'être utiles [2].

Par ailleurs, la visibilité de la brûlure attaque l'image du corps, traumatise le regard du parent à l'égard de l'enfant, et risque d'affecter la relation. L'enfant, qui se voit dans le regard de ses parents, peut faire l'expérience de la solitude et éprouver un sentiment d'isolement et de perte lorsque par exemple, les parents se montrent trop absorbés par leur propre détresse. Les travaux de Stumpel et al. [2] ont mis en évidence l'importance primordiale de maintenir un lien parent-enfant en mettant à disposition une chambre mère-enfant. La présence continue de la mère ou du père dans la période de crise permet à chacun de retrouver une sécurité de base. Cette grande proximité, régressive, aide les parents à supporter leur culpabilité. La présence des parents rassure l'enfant et offre aux parents la possibilité de « faire » quelque chose, tout en leur permettant de retrouver une légitimité de parents. Il est important, dans un premier temps, d'accepter les demandes régressives de l'enfant, qui par son comportement cherche à renforcer son lien à des parents protecteurs. La durée des traitements et l'implication nécessaire des parents (massage des cicatrices plusieurs fois par jour pendant de nombreux mois...) favorisent une relation de grande proximité, voire fusionnelle avec l'enfant. Au fil du temps, il se peut que ce dernier, habitué à la présence de ses parents, développe une attitude revendicative et exigeante en miroir à la culpabilité et au besoin de réparation des parents. Il devient dès lors important d'offrir un soutien, afin d'encourager les parents et l'enfant, à retrouver une certaine autonomie tout en préservant le lien parent-enfant.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Josee.Despars@chuv.ch

Lors de l'hospitalisation, l'intervention du pédopsychiatre de liaison peut être nécessaire pour investiguer les capacités défensives de l'enfant lui-même ou de ses parents et permettre d'élaborer les émotions intenses associées à cette pathologie. Il importe pour les parents d'élaborer la culpabilité afin qu'ils aient la possibilité de jouer un rôle actif, protecteur et différencier des soignants auprès de l'enfant.

Enfin, afin d'éviter que l'enfant ou l'adolescent ne s'enferme dans une identité restreinte, liée à ce qui est visible du corps, il importe d'être attentif au vécu de celui-ci. Qu'est-ce que l'enfant et sa famille font de l'accident de la brûlure ? Parmi les scénarios possibles, l'enfant peut par exemple se définir comme une victime, comme un héros « tout puissant » ayant traversé de manière héroïque les différents traitements ou encore aliéné à l'expérience de la brûlure, évoquant cette dernière à répétition. Aider l'enfant à ne pas se représenter uniquement par son statut de brûlé est nécessaire afin d'éviter une fragilisation excessive lorsque parfois, des années plus tard, l'enfant ou l'adolescent traverse une période

difficile. Certaines situations mal vécues (mauvaise notes à l'école, conflit avec les pairs, nouvelle classe, déménagement...) risquent de réveiller une fragilité identitaire concernant l'image de soi, l'image du corps, qui aurait été insuffisamment dépassée ou élaborée. Selon l'intensité et la durée des manifestations de l'enfant, il peut être nécessaire d'offrir un espace thérapeutique pour aider l'enfant ou l'adolescent à dépasser ces difficultés.

## Références

1. Walha A, Kabuth B, Le Duigou-Marchenoir N, et al. Troubles psychopathologiques chez les enfants brûlés. Étude de 24 enfants hospitalisés à l'hôpital d'enfants de Nancy. *Neuropsychiatr. Enfance Adolesc.* 2005;53:314-20.
2. Stumpel V, Wagner M, Diwo R, et al. « Parents d'enfants brûlés, vous avez la parole » : résultats d'une enquête de satisfaction menée dans un service d'enfants brûlés. *Neuropsychiatr. Enfance Adolesc.* 2002;50:201-7.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fertilité, Cancers, Transition  
enfant-adulte

## Traitement de l'hypogonadisme de la fille après traitement pour cancer

Treatment of hypogonadism in girls after treatment for cancer

C. Pienkowski<sup>1\*</sup>, A. Cartault<sup>1</sup>, F. Lamiche-Lorenzini<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Unité d'endocrinologie, génétique, pathologie osseuse et gynécologie médicale, Hôpital des Enfants, Hôpital Paule-de-Viguier, Toulouse, France

<sup>2</sup> Centre d'assistance médicale à la procréation, Hôpital Paule-de-Viguier, Toulouse, France

Les traitements des cancers des enfants ou adolescents ont transformé le pronostic de ces maladies, améliorant considérablement les taux de survie. Malheureusement ces traitements ont une toxicité gonadique, les séquelles endocriniennes se constituent plusieurs années après la radiothérapie ou certaines chimiothérapies. Cela impacte la qualité de vie des patientes guéries et exposées au risque d'insuffisance ovarienne prématurée (IOP) et d'infertilité. Actuellement la prise en charge consiste à proposer un traitement substitutif adapté à l'âge et de les orienter pour accéder à une maternité.

### 1. Les produits anticancéreux en cause

De nombreux traitements anticancéreux provoquent une ovario-toxicité par atresie folliculaire accélérée. La toxicité ovarienne varie selon les patientes, l'âge, le type de chimiothérapie, et l'association à une radiothérapie sous diaphragmatique [1]. Les agents les plus toxiques sont la cyclophosphamide et les alkylants. Les doses stérilisantes pour l'ovaire de la radiothérapie varient en fonction de l'âge. Les greffes de moelle sont dans 90 à 100 % stérilisantes. Plusieurs études font le point sur l'impact sur la fertilité d'une chimiothérapie utilisée pour tumeur de l'enfant (tableau I) [1].

**Tableau I**  
Risque d'ovariotoxicité des chimiothérapies (Wallace)

Risque Élevé	Risque modéré	Faible risque
Cyclophosphamide	Doxorubicine	Méthotrexate
Busulfan	Cisplatine	Bléomycine
Melphalan	Carboplatine	5-fluorouracile
Chlorambucil		Actinomycine D
Dacarbazine		Mercaptopurine
Procarbazine		Vincristine
Ifosfamide		
Thiotépa		
Moutarde azotée		

\* Auteur correspondant.  
e-mail : pienkowski.c@chu-toulouse.fr

Certaines équipes ont proposé la transposition des ovaires avant irradiation ou une mise au repos ovarienne par les analogues du LHRH ou par pilule œstroprogestative. Il n'y a actuellement aucun consensus établi en raison de résultats discordants. L'avenir est probablement dans la **conservation de cortex ovarien par cryo-conservation** chez les patientes présentant un haut risque d'IOP post-thérapeutique.

### 2. Évaluation de l'hypogonadisme

Cette évaluation est clinique, hormonale et échographique :

- l'ovariotoxicité entraîne une IOP par réduction du capital folliculaire qui se manifeste différemment selon l'âge : soit très précoce marquée par un impubérisme, soit plus tardive il s'agit alors d'une aménorrhée primo-secondaire avec des cycles de plus en plus longs puis une aménorrhée associée à des bouffées de chaleur ;
- le bilan hormonal confirme l'IOP avec une FSH élevée > 20 mUI/ml, un estradiol bas < 20 pg/ml ;
- l'échographie pelvienne révèle des annexes tissulaires (absence de follicules visibles) et l'absence d'imprégnation œstrogénique de l'utérus (ligne endométriale fine ou absente) ;
- l'inhibine et l'hormone anti-müllérienne ou AMH sont des outils utiles pour évaluer la réserve ovarienne avant et après le traitement du cancer. Les taux d'inhibine dépendent de la phase du cycle alors que les taux d'AMH sont stables au cours du cycle menstruel et ne sont pas modifiés par la contraception hormonale.

### 3. La prise en charge thérapeutique

#### 3.1. Objectifs

Les objectifs vont varier en fonction de l'âge de la patiente. Pour les plus jeunes entre 11 et 13 ans, le traitement permet un développement et le maintien des caractères sexuels secondaires associés à une croissance staturale harmonieuse. Une fois les caractères sexuels secondaires acquis, il faut maintenir une imprégnation œstrogénique. Les objectifs doivent être clairement expliqués à la patiente dont les buts gynécologiques et généraux sont : i) assurer une trophicité correcte des muqueuses vaginales et utérines pour une sexualité normale, des cycles menstruels réguliers puis la mise en route d'une éventuelle grossesse ; ii) les œstrogènes permettent une qualité de vie optimale, un maintien d'un bien être général pour des relations sociales et de l'estime de soi. Ils assurent un effet protecteur cardio-vasculaire et de la minéralisation osseuse.

### 3.2. Les modalités de traitement

#### 3.2.1. La féminisation

Les doses d'œstrogènes administrées pour « l'induction de la puberté » sont très faibles pour un développement mammaire lent et harmonieux, surtout si le pronostic de taille est en jeu. Ils sont destinés aux filles sans développement mammaire (Stade S1 de Tanner), ayant un âge osseux < 12 ans. Le 17-β-estradiol est la molécule de choix utilisée sous différentes formes de comprimés, patches ou gel transdermique. La dose minimale varie entre 1/8<sup>e</sup> à 1/5<sup>e</sup> de la dose adulte augmentée par paliers tous les 6 mois sur 2 à 3 ans. Sur un plan pratique, les patches ou gel percutané permettent le fractionnement des doses. Un traitement discontinu œstro-progestatif 21 à 25 j/mois est instauré lors de la 2<sup>e</sup> année ou lorsque la dose d'estradiol atteint 1 mg/j. Les règles surviennent pendant la période d'arrêt.

#### 3.2.2. Le THS à l'adolescence et à l'âge adulte

Le THS est indiqué en relais des doses progressives d'œstrogène (après la phase de féminisation) ou pour les filles en aménorrhée primo-secondaire ayant obtenu un développement mammaire suffisant. Un apport d'estradiol, *per os* ou percutané (s'il existe des contre-indications à la voie orale), à la dose de 1 à 2 mg/j (25 à 50 en percutané) 25 j/mois, associé à de la progestérone naturelle (200 mg/j 12 j/mois) permettra de reproduire des cycles artificiels. On utilise volontiers des produits combinés Climaston® 1/10 ou 2/10. Les doses doivent être adaptées en fonction de la clinique. Le meilleur critère est la présence de menstruations régulières, d'abondance et de durée normale. Pour le progestatif, la voie transdermique (seulement en association avec les œstrogènes), ou vaginale peut être préférée en cas d'hépatopathie (Fem 7 combi®). Les patientes (et leur famille) s'interrogent souvent sur les risques du THS : Les études n'ont pas montré d'augmentation du risque de cancer du sein, ni de la pathologie vasculaire, sous traitement substitutif jusqu'à l'âge habituel de la ménopause. Lorsqu'une contraception est nécessaire, les œstro-progestatifs dosés à 30-γ d'éthinylestradiol sont en général les plus utilisés, car ils permettent une bonne imprégnation œstrogénique sans surdosage.

### 3.3. Surveillance du traitement

Les critères cliniques sont les principaux indicateurs de la tolérance du THS. Des règles trop abondantes, des mastodynies

signent un surdosage en œstrogènes. L'absence de règles, ou une hypoménorrhée, un sous dosage. L'échographie nous renseigne sur l'épaisseur endométriale, et la longueur utérine. Elle permet surtout de dépister une mauvaise observance du traitement. Sur le plan biologique, le dosage annuel de la glycémie à jeun, du cholestérol total et des triglycérides est suffisant. Le contrôle de la minéralisation osseuse est effectué par une ostéodensitométrie annuelle jusqu'à normalisation de la masse osseuse puis tous les 5 ans.

### 3.4. Prise en charge particulière

Les hypogonadismes centraux sont secondaires à une tumeur ou à une irradiation cérébrale (> 30 gys). Il existe souvent des déficits hypophysaires multiples, leur substitution est associée au THS. Un déficit thyroïdienne est substitué par la LT4 (Lévothyrox®), dose adaptée sur la T4 libre (TSH inutile). Un déficit corticotrope nécessite la prise d'hydrocortisone à adapter en cas de stress, chirurgie (importance de l'éducation des patients, et de la carte d'insuffisant surrénalien). Le déficit en GH doit être compensé, le traitement est pris en charge par l'assurance maladie s'il existe au moins un déficit associé.

## 4. Conclusion

Les conséquences à long terme des traitements oncologiques sont souvent oubliées par les familles et mal comprises par la jeune fille. La prise en charge pour le passage adolescente-adulte est primordiale, elle doit être réussie car elle conditionne l'évolution ultérieure. Cette période s'étale sur plusieurs années, les consultations de transition permettent d'expliquer les calendriers de suivi médical, de dépister et de prévenir les complications potentielles et enfin de leur expliquer les différentes options qu'elles auront pour accéder à la maternité.

## Références

- Wallace WH, Anderson RA, Irvine DS. Fertility preservation for young patients with cancer: who is at risk and what can be offered? *Lancet Oncol* 2005;6 :209-18.

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Obésité

## La méthode Papillote pour soigner les enfants trop gros

The Papillote way for the children who are overweight

V. Boggio

Pédiatrie, CHU Dijon, France

**P**apillote est une méthode thérapeutique destinée à soigner les enfants qui souffrent d'un excès de poids [1].

Prescrire Papillote consiste à rédiger devant l'enfant et ses parents une ordonnance simple comportant 4 règles thérapeutiques, soigneusement commentées, que les parents sont invités à faire appliquer à leur enfant s'ils veulent le débarrasser de son excès de poids :

- règle n° 1 : je ne reste jamais seul à la maison ;
- règle n° 2 : je marche 30 minutes chaque jour. Il n'y a pas d'exception ;
- règle n° 3 : je ne mange que pendant les repas. Il n'y a pas d'exception ;
- règle n° 4 : je ne me ressers pas. Il n'y a pas d'exception.

Les 4 règles constituent un ensemble indissociable. Papillote ne se fractionne pas.

Le prescripteur précise par écrit que :

- un repas est un moment où l'enfant est assis, avec quelqu'un d'autre, devant une table sur laquelle se trouvent des couverts ;
- le goûter est un repas, donc un moment conforme à la définition précédente. Son menu est limité à un aliment, lequel peut être solide ou liquide (lait ou boisson sucrée) ;
- la règle n° 4 « Je ne me ressers pas » s'applique au pain ;
- la consommation d'eau est possible en toute circonstance.

La guérison est promise à tout enfant auquel les parents feront « faire Papillote ».

En effet Papillote applique simplement les lois de la bioénergétique [2]. Pour réduire un excès de poids, il faut et il suffit de déséquilibrer la balance énergétique, en augmentant la dépense et en maintenant les apports, ou en maintenant la dépense et en réduisant les apports, ou en combinant l'augmentation de la dépense et la réduction des apports. La vitesse à laquelle l'excès de poids diminue pendant le traitement dépend de l'âge, de la vitesse de croissance staturale et de l'écart entre le comportement antérieur et celui qui résulte de l'application des règles prescrites. En moyenne Papillote réduit l'excès de poids de 1 kg par mois chez l'adolescent et de 0,5 kg par mois chez l'enfant.

La dépense énergétique est nécessairement augmentée par l'application de la règle n° 1 (le promoteur de Papillote n'a en effet jamais rencontré un enfant trop gros qui lui dise : « Marcher 30 minutes chaque jour, je le fais déjà ») et les apports énergé-

tiques sont le plus souvent réduits (il arrive qu'un enfant trop gros applique déjà la règle n° 3 ou la règle n° 4, mais il est très rare qu'il applique déjà les 2 règles).

Papillote ne prescrit ni ne proscrit aucun aliment, aucun loisir, aucun sport.

Pour augmenter la dépense énergétique, Papillote choisit la marche et récuse la notion trop approximative « d'activité physique ». « 30 min de marche chaque jour » est un soin, au même titre que 30 min de kinésithérapie respiratoire ou de rééducation motrice. Le médicament « marche » est toujours disponible. Il est très bio pour un enfant bipède. Il n'est pas substituable. Il est efficace : au cumul, il représente entre 10 et 20 kilomètres de marche par semaine. La dose (30 min chaque jour) est précise. Elle peut être fractionnée pour l'enfant qui aurait du mal à l'avalier en une fois [3].

La règle « Je ne mange que pendant les repas » peut aussi s'énoncer : « Si j'ai envie de manger, j'attends le prochain repas ». Papillote ne modifie pas la structure des repas, ni les habitudes culinaires, mais fait inscrire aux menus des repas les aliments habituellement consommés en dehors de ceux-ci. Ainsi les chips et la barre chocolatée qui auraient été consommés avant le repas deviennent le légume et le dessert du prochain repas, à la place du légume et du dessert prévus dont les calories sont ainsi économisées. Papillote ne cherche pas à obtenir un équilibre nutritionnel et sacrifie même cette notion pendant la durée du traitement. L'objectif est de manger moins qu'avant, et non « mieux ». L'enfant gros qui fait Papillote peut manger des bonbons 3 fois par jour. Ils sont le dessert du déjeuner, le menu du goûter et le dessert du dîner. Mais on ne voit jamais un enfant choisir cette option car, ce jour-là, il ne mangerait ni gâteau, ni fruit, ni chocolat, ni glace, ni boisson sucrée.

Sauf à être maltraitants, les parents qui font faire Papillote à leur enfant suppriment le rite de l'apéritif lorsque des amis viennent dîner. Ce faisant, ils témoignent à leur enfant que la présence d'invités ne remet pas en cause la priorité des soins dont il a besoin. L'instance chargée de faire appliquer les règles (ici, la règle n° 3) ne peut être celle qui empêche de les suivre. Plus largement, les parents ne mangent pas en présence de leur enfant en dehors des repas. Ils comprennent que les stimulations sensorielles, à commencer par les stimulations visuelles et olfactives, favorisent la prise alimentaire et qu'il leur incombe donc de limiter ces tentations.

La règle « Je ne me ressers pas » est plus facile à observer si celle (plus souvent que celui) qui prévoit le repas s'astreint à maîtriser les quantités, à préparer des portions et à servir « à l'assiette », comme au restaurant. Elle est aidée par les conditionnements

\* Auteur correspondant.  
e-mail : vincent.boggio@chu-dijon.fr

individuels proposés par l'industrie agroalimentaire. Les parents qui font faire Papillote à un enfant apportent une portion par convive du fromage désiré par chacun et récusent le plateau à fromages. Ils servent les parts de tarte sur des assiettes à dessert et écartent avant le repas, et non après, tous les surplus cuisinés ou déconditionnés. Avec Papillote, il n'y a pas de restes. Les parents renoncent aux restaurants qui dressent des buffets et comprennent que les vins d'honneur sont devenus pour les gros des casse-croûtes d'horreur. Ils préparent des assiettes garnies pour la raclette et remplacent l'appareil à multicrêpes par... une crêpière. Papillote aime bien les restaurants scolaires.

Papillote n'énonce pas d'exception aux règles thérapeutiques. Le jour de Noël, il n'y a pas de raison qu'un enfant trop gros ne soit pas soigné aussi soigneusement que tous les autres enfants soignés. Le prescripteur s'attend à des oublis thérapeutiques et à des transgressions...

Papillote est une méthode simple. Cela ne signifie pas que son application soit facile. Tous les enfants ex-gros guéris disent que la règle la plus difficile à suivre était la « règle de la marche » et que l'aide de leurs parents a été primordiale [4]. Dans certaines familles, ne jamais laisser l'enfant seul à la maison peut nécessiter une réorganisation complexe de la vie familiale. Mais la solitude de l'enfant rend très difficile l'application de la règle n° 3 (« Je ne mange que pendant les repas »). Elle est également source d'inquiétude, facteur d'augmentation de la prise alimentaire. La clef du succès est la prise au sérieux par les parents de l'excès de poids de leur enfant. Ils sont invités à le soigner avec la même constance que les parents d'un enfant allergique ou diabétique. Ils ne sont pas responsables de son excès de poids. Mais ils sont responsables des soins que celui-ci justifie. Ils deviendraient coupables s'ils ne soignaient pas leur enfant.

L'application de Papillote est difficile lorsque les enfants ont plusieurs lieux de vie, que les parents sont adeptes d'une éducation laxiste ou qu'ils ont la tête farcie de préoccupations prioritaires (chef d'entreprise ou sans-papier), et surtout lorsqu'ils appartiennent à la catégorie « Taka », ressasant à leur enfant trop gros « T'as qu'à pas manger tout le temps » et « T'as qu'à faire du sport ». Ces parents-là considèrent que l'enfant trop gros est coupable et qu'il doit se soigner tout seul. Double peine pour lui, démission pour eux.

Papillote est démuni devant les collations à l'école et les goûters-buffets d'anniversaire. L'enfant est alors invité à « faire attention », ce qui n'est pas une règle thérapeutique, mais signifie qu'il est confronté à un piège tendu par une société d'adultes plus inconsciente que malveillante.

Un suivi par un thérapeute (non nécessairement un médecin, mais celui-ci bénéficie d'une autorité reconnue) est utile pour encourager régulièrement les parents et leur rappeler que c'est à eux de soigner l'enfant dont ils ont la charge (lourde) [5].

## Références

1. Boggio V. La méthode Papillote. Pour les enfants qui ont des kilos en trop. Odile Jacob éd. Paris 2008.
2. Boggio V. Que faire ? Mon enfant est trop gros. Odile Jacob éd. Paris 2002.
3. Boggio V. Marche à suivre pour enfant trop gros. *Médecine et enfance* 2004;24:33-5.
4. Boggio V. Enfant trop gros. À l'aide ! *Médecine et enfance* 2004;24:393-8.
5. Boggio V. Lettre ouverte aux parents de Camille, 12 ans, 160 cm, 72 kg. *Médecine et enfance* 2008;28:372-4.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Obésité

## Le sport pour les enfants en surpoids : comment conseiller efficacement ?

### Sports counseling for overweight children

S. Quinart<sup>1,2,\*</sup>, F. Mouglin-Guillaume<sup>2</sup>, M.-L. Simon-Rigaud<sup>3</sup>, A.-M. Bertrand<sup>1</sup>, V. Nègre<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Réseau pour la Prévention et la Prise en charge de l'Obésité Pédiatrique en Franche-Comté, Pédiatrie, CHU Besançon, France

<sup>2</sup> Laboratoire de physiopathologie cardiovasculaire et prévention (EA 3920), UFR STAPS, Université de Franche-Comté CHU Besançon, France

<sup>3</sup> Unité d'EFR et de l'exercice, CHU Besançon, France

La diminution progressive de l'activité physique dans les sociétés industrialisées joue un rôle prépondérant dans l'augmentation actuelle de la prévalence de l'obésité [1]. Chez les enfants et les adolescents en surpoids, le manque chronique d'activité physique altère progressivement leur condition physique : limitation cardio-respiratoire à l'effort, développement psychomoteur perturbé, augmentation des troubles ostéo-articulaires... sans oublier le considérable retentissement social et psychologique de l'obésité [2]. Les enfants en surpoids sont en effet plus vulnérables face aux moqueries de leurs camarades ; ils vont développer des attitudes d'évitement, voire de rejet des pratiques sportives. Ces jeunes se trouvent donc limités dans leur pratique physique quotidienne et leurs activités de loisir. L'ensemble de ces phénomènes induit une augmentation de la sédentarité, entretenant ainsi une aggravation du poids.

« La meilleure stratégie de prise en charge repose à la fois sur la réduction des comportements sédentaires et sur l'intensification de l'activité physique associée à l'amélioration de l'alimentation » [3]. Les activités physiques et sportives (APS) doivent aujourd'hui faire partie intégrante de la prise en charge du surpoids. Elles représentent un facteur bénéfique sur la santé, tant sur le plan physiologique que psychosociologique [4,5]. Pour le professionnel de santé, il s'agit donc de permettre la modification des comportements sédentaires et d'initier une augmentation des APS ; la difficulté principale étant de maintenir ces habitudes à long terme. Comme détaillé dans la synthèse récente du Programme National Nutrition Santé (PNNS) [2], il est nécessaire, dans un premier temps, de réaliser avec l'enfant et sa famille un bilan médical détaillé et une évaluation de la pratique d'APS. L'accent doit être mis sur les signes de désadaptation à l'effort qui sont majoritairement liés à un manque de capacité aérobie, limitant ainsi l'enfant dans ses exercices physiques : « difficulté à maintenir une marche soutenue plus d'une dizaine de minutes », « essoufflement lors d'une montée de marches d'escalier », « apparition d'un point de côté dès les premières minutes de course », « suspicion d'asthme à l'effort »... Dans ce cas, on pourra s'aider d'explorations complémentaires telles que les tests à l'effort en laboratoire. Les autres éléments indispensables à explorer sont les représentations

personnelles et familiales liées aux APS et à la sédentarité : « expériences antérieures négatives dans un club de sport », « difficulté à s'intégrer dans un groupe », « peu d'activités physiques dans les habitudes familiales », « environnement offrant beaucoup de loisirs sédentaires »...

Dans un second temps, la proposition d'APS sera graduée, afin de permettre à l'enfant de reprendre une APS régulière tout en évitant les blessures et le découragement. Les recommandations préconisent dans un premier temps un objectif de 2 à 3 séances d'APS par semaine (160 à 180 min hebdomadaire), pour arriver progressivement à 60 min tous les jours, sous forme de sports, de jeux ou d'activité de la vie quotidienne [3]. Ces APS doivent être réalisées en intensité modérée à élevée. Néanmoins, elles doivent toujours être réalisées en pleine aisance respiratoire, car à ces intensités, elles développent la capacité aérobie et favorisent la lipolyse. Pour affiner le conseil, le professionnel tiendra compte des aptitudes individuelles, de la motivation de l'enfant et des possibilités familiales. Il aidera l'enfant et sa famille à définir des objectifs raisonnables en APS et à prendre des engagements pour diminuer sa sédentarité (tableau I).

Cet accompagnement se base sur les principes de l'éducation thérapeutique. Il s'agit de faire émerger avec la famille les ressources et les possibilités afin que l'environnement devienne favorable à une pratique plus régulière. C'est à l'enfant et sa famille que revient le choix de changer son mode de vie, il n'appartient pas aux professionnels de santé de leur imposer. Le rôle de ces derniers est d'être attentif aux difficultés, de prendre en compte les blocages, sans banaliser la souffrance ressentie par le jeune. Le cheminement de la famille peut parfois prendre du temps, il faudra alors savoir soutenir la motivation.

La prise en charge devra permettre une amélioration de la condition physique et une meilleure intégration sociale. Les APS seront alors ressenties comme plus agréables. C'est en éprouvant du plaisir que l'enfant s'épanouira dans une pratique physique, contribuant ainsi à stabiliser sa corpulence, améliorer sa santé physique, mentale et sociale.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : repop-sport@chu-besancon.fr

**Tableau I**

**Extrait de « synthèse du PNNS : activité physique et obésité de l'enfant : bases pour une prescription adaptée » [2]**

Lutte contre la sédentarité et augmentation de l'AP quotidienne	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Lutte contre la sédentarité : diminution du temps d'écran...</li> <li>– Augmentation de l'AP dans la vie quotidienne : déplacements actifs, jeux...</li> <li>– Augmentation de l'AP de loisir : balades en famille, pratique libre...</li> </ul>
Augmentation des APS structurées et encadrées	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Participation à l'EPS scolaire</li> <li>– Durant le temps périscolaire et les vacances</li> <li>– Inscription puis participation à une APS dans le cadre d'un club sportif éventuellement avec un certificat d'(in)aptitude physique partielle</li> </ul>
Recours spécifiques pour les jeunes obèses déconditionnés	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Ateliers d'Activité Physique Adaptée (par exemple dans le cadre des RéPPOP)</li> <li>– Kinésithérapie, psychomotricité</li> <li>– Centres d'accueils spécialisés : MECSS, maisons d'enfants, maisons thermales</li> </ul>

*AP : activité physique. APS : activité physique et sportive. EPS : éducation physique et sportive  
RéPPOP : Réseaux de prévention et de prise en charge de l'obésité pédiatrique. MECSS : Maisons d'enfants à caractère sanitaire spécialisé.*

## Références

1. Nassif H, El Helou N, Toussaint JF. Activités physiques ou sportives : quels bénéfices ? Quels risques ? Actualité Dossier Santé Publique 2009;67:18-9.
2. Synthèse du PNNS : Activité physique et obésité de l'enfant : bases pour une prescription adaptée. INPES 2008, 2:2 p15-16, 4:1-2. p. 29-50. www.santé.gouv.fr - thème « nutrition ».
3. Activité physique. Contexte et effets sur la santé. Collection Expertise collective. Éditions INSERM mars 2008, pp 447-84.
4. Strong WB, Malina RM, Blimkie CJ, al. Evidence based physical activity for school-age youth. J Pediatr 2005;146:732-7.
5. Janssen I. Ligne directrice sur l'activité physique à l'intention des enfants et des jeunes. Appl Physiol Nutr Metab 2007;32:S122-35.





Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Obésité, Réseau

## L'obésité infantile : « quelques nouvelles du front »

Childhood obesity: what's happening in France? Some news...

S. Treppoz

*Groupe obésité de l'AFPA, coordinatrice médicale du RéPPOP 69, France*

### 1. Institut National de Prévention et d'Éducation pour la Santé (INPES) et Programme National Nutrition Santé (PNNS)

1. Livret des synthèses du PNNS : [www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr) thème Nutrition : « Activité physique et obésité de l'enfant : Bases pour une prescription adaptée ».

« Ce nouvel ouvrage aborde un point trop méconnu de la prise en charge : la prescription d'activité physique. Oui, prescription car c'est le rôle que les parents recherchent chez le médecin, prescription d'activité physique car il s'agit d'une composante essentielle et majeure de la prise en charge au long cours du surpoids et de l'obésité ».

Dans l'esprit de cette collection, les auteurs font le point sur les connaissances scientifiques sur le sujet.

« Grâce à leur expérience en pratique quotidienne avec ces enfants obèses, ils proposent un schéma où l'approfondissement du diagnostic, centré sur l'enfant et son contexte familial et non seulement sur sa maladie, conduit à des propositions pour que l'activité physique, adaptée aux capacités et goûts de l'enfant, devienne un plaisir recherché. Le prescripteur peut s'appuyer sur les compétences d'autres professionnels, spécialistes de la discipline. Le décryptage des possibilités qu'offrent l'environnement et les structures concernées, trop méconnues des médecins, fournit des pistes pratiques. Ceci devrait permettre de faciliter la recherche de solutions individualisées et une mise en mouvement durable des enfants, dans le plaisir du jeu et du bien-être. »

2. L'INPES travaille actuellement à la conception d'un outil d'intervention en éducation pour la santé des enfants en surpoids destiné à tous les professionnels au contact des enfants de 0 à 12 ans (éducatif, sanitaire, social). L'objectif de cet outil est de proposer des pistes de réflexions et d'actions pour un meilleur repérage et accompagnement des enfants en surpoids (diffusion prévue fin 2010).

3. Les courbes de corpulence parues dans le cadre du PNNS 1 portaient la mention obésité degré 1 et obésité degré 2, ce qui a semé une certaine confusion dans le corps médical. Ces courbes, on le rappelle, étaient destinées aux professionnels de santé et avaient

pour objectif de les inciter à agir le plus précocement possible dès le constat d'un « surpoids » sans attendre d'en arriver à l'obésité. Cette bonne intention initiale de dépister et d'agir sans attendre a été parfois mal interprétée : stigmatisation, violence des mots, source de confusion et d'interprétation erronée de la réalité, incohérence avec les références adultes en ont été les reproches principaux.

C'est la raison pour laquelle un groupe s'est réuni de nouveau pour discuter de l'actualisation de ces courbes et afin de modifier la terminologie utilisée actuellement. Dans le cadre du PNNS de nouveau, la SFP et l'Association pour la Prise en charge et la Prévention de l'Obésité en Pédiatrie (APOP) vont proposer une nouvelle version des courbes de corpulence des enfants. L'INPES est chargé de la réédition de ces nouvelles courbes, qui devraient être disponibles et téléchargeables sur le site de l'Institut ([www.inpes.sante.fr](http://www.inpes.sante.fr)) d'ici l'été 2010.

### 2. Les RéPPOP : Réseaux de Prévention et de Prise en charge de l'Obésité en Pédiatrie

Depuis 2004, plusieurs régions ou départements expérimentent la prévention, le repérage et la prise en charge du surpoids et de l'obésité de l'enfant en réseau de soins pluridisciplinaires.

Pour schématiser, les réseaux sont financés par des fonds publics issus du FIQSV national (ARH + URCAM), répartis dans chaque région, et alloués par les URCAM aux différents réseaux présents sur leur territoire.

Le fonctionnement du Réseau permet à plusieurs professionnels de santé, majoritairement libéraux, de travailler ensemble auprès d'enfants en surpoids ou obèses et de leur famille. Cette démarche pluridisciplinaire de soins s'inscrit dans un suivi régulier, prolongé et idéalement de proximité. Il permet souvent grâce aux dérogations tarifaires de faire bénéficier les familles de consultations gratuites de psychologue et de diététicienne, de journées d'éducation thérapeutique souvent en milieu hospitalier, de participer à des activités physiques adaptées spécifiquement organisées et parfois de profiter d'un soutien téléphonique. L'accompagnement, fondé sur l'empathie, est basé sur les principes de l'éducation thérapeutique.

Le centre hospitalier référent permet les investigations complémentaires, les prises en charge d'obésités complexes et parfois les recherches cliniques. Le CH ou CHU dans certains cas également assure la coordination du réseau.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : [softreppoz@aol.com](mailto:softreppoz@aol.com)

Les premiers réseaux RéPPOP ont commencé leurs activités en 2004.

Les différents réseaux RéPPOP identifiés à ce jour sont les suivants : RéPPOP 69 : département du Rhône (Lyon) ; RéPPOP Ile-de-France (Paris) ; RéPPOP Franche-Comté (Besançon) ; RéPPOP Midi-Pyrénées (Toulouse) ; RéPPOP Aquitaine (Bordeaux) ; Réseau DONC RéPPOP Nord Cotentin (Cherbourg) ; Réseau PRÉO : Annonay (Ardèche 07) ; RéPPOP 38 : département d'Isère (Grenoble) ; RéPPOP HN : haute Normandie (Mont-St-Aignan) ; Réseau GRANDIR : Guadeloupe ; Réseau RéPPOP Nord Réunion.

En 2006 est née la coordination nationale des RéPPOP (CNRéPPOP) qui permet des échanges de pratiques entre les différents réseaux, de mener des évaluations groupées, et de travailler ensemble sur des projets variés (qualité de vie, publication de résultats...).

### 3. Recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS)

Les premières recommandations de l'HAS sur la prise en charge de l'obésité commune chez l'enfant datent de 2003. Il a donc été décidé de les actualiser en 2009-2010 et à ce titre les sociétés savantes ont été sollicitées : SFP, AFPA, coordination nationale des RéPPOP (CN RéPPOP). Elles devraient voir le jour en 2010/2011...

### 4. EPODE : Ensemble Prévenons l'Obésité des Enfants

Janvier 2004 : les mairies de 10 villes de France s'impliquent dans le programme EPODE issu du programme FLVS (Fleurbaix Laventie Ville Santé) en place depuis 1992.

EPODE c'est :

- un soutien politique national et local ;
- une implication d'acteurs de terrain multiples et d'horizons très variés, non professionnels de santé ;
- un programme à destination des enfants de 5 à 12 ans ;
- au sein des écoles : incitation à une activité physique régulière (de la cour de l'école, au trajet pour s'y rendre et à l'extérieur) en association à une alimentation de plaisir, variée et équilibrée ;
- les enfants sont pesés et mesurés une fois par an (pour le calcul de l'IMC) par les équipes de santé scolaires (infirmières et médecins) en accord avec le ministère de l'Éducation Nationale ;
- une évaluation des données d'IMC entre Mai 2004 et Juillet 2007 a été présentée sous forme de poster par le Pr. C. Summerbell à l'European Congress on Obesity (ECO) en 2009 qui conclut à des résultats encourageants.

En 2010 EPODE c'est :

- 226 villes participantes (90 % de renouvellement des villes pilotes initiales) et 44 chefs de projets délégués par les municipalités ou communautés de communes ;
- 4 millions de personnes concernées ;
- 51 327 enfants pesés et mesurés tous les 2 ans (refus inférieur à 2 %) ;
- 4 congrès des Villes EPODE et 15 réunions de chefs de projets ;
- extension de la méthodologie dans 5 autres pays : Belgique, Espagne, Grèce, Australie du Sud et Mexique ;
- 16 thématiques semestrielles et kits d'outils méthodologiques de communication et de mobilisation développés depuis 2004 (par exemple : la collation matinale : comment faire autrement ? Ensemble, marchons vers l'école) ;
- lisibilité grand public et professionnels de santé : leaflet, affiches, lettre faxée... ;
- un partenariat public-privé dans le respect de leurs engagements (chartes).

### 5. Conclusion

Les résultats récents encourageants sur les chiffres de prévalence de l'obésité infantile en France peuvent satisfaire et récompenser tous les professionnels de santé et tous les acteurs qui s'impliquent sur le terrain, parfois de façon bénévole, pour essayer d'enrayer cette « épidémie » et améliorer le confort au quotidien des patients et de leurs familles.

La disparité des résultats en fonction des couches sociales confirme que les messages de santé ne sont pas perçus de façon homogène par l'ensemble de la population. Cette inégalité de perception motive à continuer d'intervenir au sein des écoles afin de faire passer au plus grand nombre et « sans sélection » des messages incitant à un mode de vie plus sain.

Bouger de façon régulière et ludique, manger de façon variée et avec plaisir sont des pratiques à recommander à l'ensemble de la population et ceci indépendamment même de la corpulence.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Médecine scolaire, Besoins de santé

## Mieux connaître les besoins de santé des enfants pour revivifier la médecine scolaire

To revive school health services through a better understanding  
of children's health needs

A. Tursz

Inserm U988. Cermes3. Site CNRS. Villejuif, France

L'école, seul lieu où passent tous les enfants, pourrait constituer un véritable observatoire de leur santé, d'autant que les médecins scolaires ont reçu des formations appropriées pour dépister de nombreux signes pathologiques et que la plupart des stratégies d'évaluation et de suivi de la santé des enfants en France ont été développées dans le cadre de l'Éducation nationale (EN). Mais, actuellement, le système de santé scolaire est en pleine déliquescence [1-4] alors même que la loi de mars 2007 réformant la protection de l'enfance [5] a prévu de lui confier la réalisation de nouveaux bilans de santé obligatoires à 9, 12 et 15 ans. Il faut donc redonner à la médecine scolaire les moyens nécessaires et, dans cette optique, il est essentiel de faire un bilan des données épidémiologiques disponibles afin d'allouer ces moyens de façon aussi adaptée que possible. On abordera ici les problèmes de santé des enfants à l'exclusion de ceux des adolescents, objets de beaucoup plus d'études épidémiologiques, contrairement aux enfants qui sont les grands oubliés de cette recherche. De plus, il est particulièrement important de raisonner en termes de dépistages aussi précoces que possible.

### 1. Que sait-on des besoins de santé des enfants ?

#### 1.1. Les sources d'information

À partir de l'âge de la scolarité obligatoire, c'est le dispositif mis en place par l'EN qui constitue l'armature du système d'information sur la santé de l'enfant. Il comporte principalement : i) le bilan obligatoire de la 6<sup>e</sup> année ; ii) les autres bilans ; iii) les examens à la demande ; iv) le cycle d'enquêtes triennales, menées sur un échantillon national d'écoles ou d'établissements scolaires (avec une surreprésentation des ZEP), par les médecins et infirmiers de l'EN, alternativement auprès des élèves de 3 classes d'âges (en grande section de maternelle, en CM2 ou en troisième). Il est organisé conjointement avec la Drees, la Direction générale de la Santé et l'Institut de Veille sanitaire (InVS).

Les autres sources d'informations principales sont : les certificats de santé obligatoires des 9<sup>e</sup> mois et 24<sup>e</sup> mois ; le bilan de la troisième année réalisé par la PMI en école maternelle, revalorisé par la loi de mars 2007 ; les registres ; les données hospitalières du PMSI ; la file active des secteurs de psychiatrie infanto-juvénile ; les statistiques de mortalité ; et enfin, les enquêtes épidémiologiques.

#### 1.2. Les freins à la connaissance

Dans le cas de dispositifs nationaux pourtant obligatoires, le manque de moyens est source de ciblage (généralement sur les zones « défavorisées ») responsables tout à la fois d'un taux de couverture insuffisant et de données possiblement entachées de biais de sélection. Ainsi, selon l'EN, le pourcentage de réalisation du bilan obligatoire de la 6<sup>e</sup> année est de 70 % pour 2005-2006, 67 % pour 2006-2007, 71 % pour 2007-2008, avec d'importantes disparités géographiques. Le ciblage sur les enfants issus des classes socio-économiques les plus défavorisées empêche le repérage des cas de mauvais traitements dans les milieux aisés, alors que la maltraitance traverse toutes les classes sociales [4].

L'analyse des données du PMSI n'est pas d'un grand secours dans la mesure où les unités statistiques utilisées sont le recours ou le séjour et non la personne qui donc va être comptabilisée autant de fois qu'elle aura été hospitalisée. On observe exactement le même problème pour les données de la psychiatrie infanto-juvénile. À ces carences par manque de moyens ou par inadéquation des méthodes de recueil des données s'ajoutent des carences par refus de certains professionnels de fournir des informations considérées comme sensibles et « stigmatisantes » pour l'enfant et/ou sa famille ou de réaliser certains dépistages [6].

#### 1.3. Que sait-on de façon certaine ?

Les accidents restent la première cause de mortalité après 1 an. Deux pathologies, à la croisée des facteurs génétiques et environnementaux sont en nette progression : l'asthme et l'obésité. Selon la DREES, en 2005, 16 % des enfants de CM2 avaient un surpoids modéré et 3,7 % étaient obèses [7]. La proportion d'enfants en surcharge pondérale est restée stable entre 2002 et 2005, mais les écarts se sont accrus au détriment des enfants dont le père est « ouvrier » par rapport à ceux dont le père est « cadre ». Par ailleurs, un élève de CM2 sur 10 déclare avoir eu de l'asthme au cours des 12 derniers mois [7].

À partir des maigres données de recherche dont on dispose sur la santé mentale de l'enfant en France, il semble bien que les troubles psychologiques constituent un réel problème de santé publique. En effet, l'étude menée en 2005 en région Provence-Alpes-Côte d'Azur par la Fondation MGEN et portant sur un échantillon régional représentatif d'enfants scolarisés du CP au CM2, a mis en évidence 7,6 % de troubles psychologiques selon les parents, 5,5 % selon les enseignants, et 22,6 % selon les enfants. Ce sont surtout les troubles intériorisés que les enfants perçoivent mieux que les

\* Auteur correspondant.  
e-mail : tursz@vjf.cnrs.fr

adultes. Ils perçoivent aussi des troubles passagers que ne citent pas les parents [8]. Ces pourcentages non négligeables sont d'autant plus préoccupants que l'offre de soins en santé mentale pour l'enfant est notoirement insuffisante [9] et qu'une augmentation massive, ces 10 dernières années, du nombre des consultations en pédopsychiatrie a été constatée [1].

#### 1.4. Que soupçonne-t-on ?

L'analyse de nombreuses données chiffrées françaises et de la littérature scientifique internationale indique que la maltraitance est sans doute un problème très sous-estimé en France et que, tous types de maltraitements et négligences confondus, environ 5 % des enfants français, voire plus, seraient concernés [4].

## 2. Comment améliorer les connaissances sur les besoins de santé ?

Tout d'abord, il faut souligner qu'il y a là une véritable urgence, ce qu'atteste la très grande sévérité du jugement porté sur la France par le Comité des droits de l'enfant des Nations Unies, lors du 20<sup>e</sup> anniversaire de la Convention internationale des droits de l'enfant et de l'examen des rapports nationaux. Le comité a relevé les problèmes persistants d'inégalités d'accès aux soins des enfants et des adolescents, les carences dans la connaissance chiffrée de la maltraitance et l'absence de financement de la réforme de la protection de l'enfance [10]. De fait, les décrets d'application de la loi de 2007 ne sont toujours pas sortis en ce qui concerne ce financement, dont celui dédié aux examens des élèves de 9, 12 et 15 ans. Et il faut affirmer aussi la nécessité de développer la recherche en santé publique appliquée au jeune enfant, et tout particulièrement l'épidémiologie psychiatrique, ainsi que les partenariats entre les chercheurs et les équipes de santé scolaire. Ceux-ci devraient jouer un rôle structurant dans la mise en place et le fonctionnement de la cohorte de naissances « Elfe » (« Étude Longitudinale Française depuis l'Enfance », encore appelée « Grandir en France »). Première cohorte de naissances françaises, portant sur un échantillon national représentatif de 20 000 naissances, elle doit démarrer en 2010.

## Références

1. Sommelet D. L'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé. Rapport de mission sur l'amélioration de la santé de l'enfant et de l'adolescent, remis à Paris, le 28 octobre 2006, au Ministre des Solidarités, de la Santé et de la Famille. [www.sante.gouv.fr/htm/actu/sommelet/rapport.pdf](http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/sommelet/rapport.pdf)
2. Gerbouin-Rérolle P, Tursz A. Réglementation et organisation des examens de santé et activités de dépistage. In : Santé de l'enfant. Propositions pour un meilleur suivi. Expertise opérationnelle. Paris : Inserm Éditions, 2009. p 133-175.
3. Inserm. Santé des enfants et des adolescents. Rencontre-débat autour des expertises collectives Inserm. Paris, le 4 juin 2009. Intervention de B. Topuz. [http://ist.inserm.fr/basisrapports/sante\\_enfant\\_suivi/sante\\_enfant\\_suivi\\_rencontre-debat.pdf](http://ist.inserm.fr/basisrapports/sante_enfant_suivi/sante_enfant_suivi_rencontre-debat.pdf)
4. Tursz A. Les oubliés. Enfants maltraités en France et par la France. Paris, Seuil, 2010.
5. Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la Protection de l'enfance, parue au JORF n° 55 du 6 mars 2007.
6. Giampino S, Vidal C. Nos enfants sous haute surveillance. Évaluations, dépistages, médicaments. Paris, Albin Michel, 2009.
7. Guignon N, Herbet JB, Fonteneau L, et al. La santé des enfants scolarisés en CM2 en 2004-2005. Premiers résultats. Drees, Études et résultats 2008 ; n° 632 : 8pp.
8. Shojaei T. La santé mentale des enfants scolarisés dans les écoles primaires de la région Provence Alpes Côte d'Azur. Rapport de la Fondation MGEN Santé Publique. Paris, 2006.
9. Haute autorité de santé. Audition publique « Prise en charge de la psychopathie », décembre 2005, Paris (Ministère de la Santé et des Solidarités). Recommandations de la commission d'audition. HAS, 2006.
10. Comité des droits de l'enfant. Nations Unies. Convention relative aux droits de l'enfant. CRC/C/FRA/CO/4. 22 juin 2009. Cinquante et unième session. Examen des rapports soumis par les états parties en application de l'article 44 de la convention. Observations finales du Comité des droits de l'enfant : France. Genève, 2009.

## La santé scolaire en 2010 : ce qui a été fait et prospective

The school health in 2010: what was made and prospective

M.-C. Romano

Médecin conseiller technique de l'éducation nationale. Association française de Promotion de la Santé Scolaire et Universitaire (AFPSU)

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Médecine scolaire

Comment la santé scolaire, née en 1945 avec une mission de prise en charge hygiéniste des problèmes de santé de la population après la guerre, a évolué, malgré de nombreux changements de tutelle, vers la promotion de la santé en faveur des élèves en privilégiant l'estime de soi et le bien-être ?

**Il convient de rappeler que la santé scolaire est avant tout une équipe pluridisciplinaire, acteur de santé publique.** Médecins et infirmières travaillent en réseau. Seule cette interdisciplinarité avec un réseau de compétences, une bonne connaissance du système de santé, du système éducatif et des textes réglementaires permet d'élaborer des stratégies de santé territorialisées et globales.

Avant 1982 la priorité était donnée à la prophylaxie et à l'hygiène, de 1982 à 1985 à la prévention, puis c'est la promotion de la santé centrée sur l'élève et basée sur la citoyenneté et la responsabilité. Depuis 2001 on parle de la politique de promotion de la santé en faveur des élèves.

### 1. Ce qui a été fait

La santé scolaire est le référent santé pour l'École, elle apporte une contribution spécifique tant en ce qui concerne l'accueil que l'accompagnement des élèves et plus particulièrement ceux qui ont des besoins spécifiques, elle veille à l'application de leurs droits et devoirs et à l'articulation des soins et de la scolarité. Elle conseille sur leurs potentialités en traduisant les troubles en besoins particuliers, en mettant en évidence les aptitudes, les capacités existantes et les énergies mobilisables. L'intervention de la santé scolaire dépasse sa contribution dans le domaine de l'éducation à la santé. Elle apporte l'expertise en ce qui concerne la vie dans les établissements, le diagnostic, la relation aux enfants à besoins éducatifs spécifiques et à leur famille.

Le médecin est reconnu comme clinicien et le garant du secret médical au sein de l'institution. Il est le médecin de l'élève et veille à sa qualité de vie à l'école en mettant tout en œuvre pour éviter la mise en échec liée à des difficultés ou des déficiences.

**Dans le cadre des troubles d'apprentissage,** la santé scolaire y a une place prépondérante. Textes et guides ont permis la reconnaissance de ces troubles : mise en œuvre d'un plan d'action pour les enfants atteints d'un trouble spécifique du langage oral ou écrit<sup>1</sup>, dispositifs d'aide et de soutien pour la réussite

des élèves<sup>2</sup>, dispense de certaines épreuves de langue vivante du baccalauréat général et technologique.

**Dans le domaine des difficultés** qui apparaissent de façon visible au travers des résultats scolaires et qui se manifestent volontiers par des troubles du comportement, la santé scolaire est reconnue pour son expertise afin qu'un diagnostic rapide soit posé. Médecin et infirmière assurent le suivi de l'élève, l'orientent vers les structures de soins appropriées, et effectuent la liaison entre l'école, le service de soins et la famille.

**Dans le cadre des souffrances psychiques,** elle est reconnue par l'aide apportée aux équipes éducatives et aux familles pour mieux comprendre les enjeux des comportements dérangeants, en veillant à la non médicalisation systématique du comportement et la psychiatisation de toute manifestation bruyante ou de problématiques éducatives mais en sachant ne pas banaliser les comportements pathogènes relevant de prises en charge médicales adaptées<sup>3</sup>.

**Pour la prévention de l'obésité,** elle est intégrée dans les programmes mis en place.

**Dans le domaine de la maltraitance** et particulièrement depuis la loi du 5 mars 2007<sup>3</sup> qui met en avant l'intérêt de l'enfant, ses besoins et ses droits et le positionne au centre du dispositif, on lui confie la réalisation de nouveaux bilans de santé à 9, 12 et 15 ans.

**Pour la scolarisation des enfants vulnérables, ceux ayant un handicap ou une maladie,** des avancées importantes dans les textes permettent aux élèves de recevoir les soins dont ils ont besoin que ce soit par la loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées<sup>4</sup>, le décret relatif au parcours de formation des élèves présentant un handicap<sup>5</sup>, le Projet d'Accueil Individualisé<sup>6</sup> ou le Projet Personnel de Scolarisation<sup>7</sup>. Le rôle majeur de la santé scolaire y est clairement rappelé.

1. C. n° 2002-024 du 31/01/2002, plan d'action pour les enfants atteints d'un trouble spécifique du langage oral ou écrit.

2. Décret n° 2005-1013 du 24/08/2005, dispositifs d'aide et de soutien pour la réussite des élèves.

3. Loi n° 2007-293 du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance.

4. Loi n° 2005-102 du 11/02/2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.

5. Décret n° 2005-1752 du 30/12/2005, parcours de formation des élèves présentant un handicap.

6. C. n° 2003-135 du 8/9/2003, accueil en collectivité des enfants et des adolescents atteints de troubles de la santé.

7. C. 2006-126 du 17/08/06, mise en œuvre du projet personnalisé de scolarisation.

\* Auteur correspondant.

e-mail : marie-claude.romano@afpssu.com; <http://www.afpssu.com>

**La mission de conseiller technique** s'exerce au sein d'une équipe plurielle où se mutualisent savoirs et savoir faire et où chacun apporte la pierre contributive de son domaine de spécificité pour que l'élève et la communauté scolaire soient au centre des objectifs.

## 2. Prospective

Tout est bien proclamé dans les textes, mais **quels moyens existent sur le terrain pour les mettre en application ?**

Les professionnels sont formés et exercent leur mission avec compétence mais la santé scolaire reste périodiquement menacée par l'émergence d'un serpent de mer à la vie dure, d'une fausse bonne idée : « *puisque les médecins ne sont pas assez nombreux pour accomplir les tâches qui leur sont dévolues, dépêchons dans les écoles des médecins généralistes payés à la vacation* ». C'est ignorer ce qu'est la santé scolaire, où le qualificatif « scolaire » signifie un enracinement dans une institution, une communauté. C'est oublier sa spécificité avec des médecins formés en santé publique, spécialistes de la santé de l'enfant et de l'adolescent à l'École.

La santé scolaire fait partie du système de santé français et est aujourd'hui un des secteurs dynamiques de la santé publique en France, sachant s'adapter aux nouveaux problèmes de santé des élèves. Sans cesse à la recherche de la qualité et de l'efficacité, elle a su évoluer vers une promotion de la santé privilégiant l'estime de soi et le bien-être, placer l'élève au centre du dispositif et prendre en compte ses besoins spécifiques, repérer le plus tôt possible son mal-être, créer les conditions et se donner les moyens d'un travail pluridisciplinaire cohérent pour mettre en place une éducation au savoir-être.

Aujourd'hui on pointe les faits de violences des jeunes, mais on occulte la maltraitance et l'enfance. Et pourtant en 2002

l'académie de médecine alertait : « *Si les troubles apparaissent pendant l'adolescence, ils sont le fruit de l'histoire psychique depuis la naissance. Il faut donc considérer avec une attention particulière l'enfance, et rechercher, dans son vécu, les origines du mal-être qui conduit à ce manque d'attachement pour la vie, parfois véritable violence dirigée contre soi* » [1].

Le programme quinquennal de prévention et d'éducation de 2003 réaffirmait les objectifs de l'éducation nationale, notamment pour la prise en compte des problèmes de santé des élèves. Mais, les problèmes d'inégalités d'accès aux soins, la méconnaissance des besoins des élèves, l'absence de financement des objectifs affirmés, la difficile mise en place des partenariats et de la mutualisation des savoirs de chacun, le manque de pilotage et l'enchevêtrement des compétences, font que l'enfant reste orphelin d'une réelle politique de santé alors qu'il s'agit d'un enjeu de société [2]. « *Lenjeu est de permettre à la communauté éducative de ne plus être seulement un slogan, mais de devenir une réalité. Réalité qui favorisera la mise en place d'une politique publique de santé puis de prévention qui ira au delà des effets d'annonce et pourra avoir l'ambition de découvrir et de renforcer les fondements sociaux de la santé et du bien-être des élèves* » [3].

## Références

1. Tubiana M, Legrain M. Comment développer et améliorer les actions de prévention dans le système de santé français. Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine 2002;186 n° 2.
2. Sommelet D. L'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé 2006. Rapport de mission pour le Ministère des solidarités, de la santé et de la famille <http://www.sante.gouv.fr/htm/actu/sommelet/rapport.pdf>
3. Kleinman A. Santé et stigmaté. Actes de la recherche en sciences sociales 2002;143:97-9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Médecine scolaire ; Incontinence urinaire

## Une action de terrain au collège : diminution de l'incontinence urinaire

Preventive action in a secondary school: a decrease of the urinary incontinence

M. Lenoir

Médecin de l'éducation nationale, Centre médico-scolaire, Macon, France

### 1. Pourquoi s'intéresser au sujet de l'incontinence urinaire d'effort chez la jeune fille nullipare ?

Une sensibilisation initiée par la Mutualité Sociale Agricole (MSA) à propos de la prévention de l'incontinence urinaire féminine, mettait en évidence que ce thème était un réel problème de santé publique méconnu et qu'il ne concernait pas seulement les femmes multipares. En effet, Pigne, gynécologue spécialiste de l'incontinence urinaire, interpellait les médecins de l'éducation nationale à ce sujet, soulignant que la prévention de ce problème devait être réalisée dès l'école.

### 2. De quoi parle-t-on ?

#### 2.1. Définition de l'incontinence urinaire d'effort

La plainte de toute fuite involontaire d'urine (*International Continence Society*, 2002).

#### 2.2. Épidémiologie

L'épidémiologie est difficile à évaluer du fait que les femmes n'ont pas tendance à évoquer spontanément ce problème à leur médecin, et du fait que les études sur ce sujet sont difficilement comparables. Une revue mondiale de la littérature [1] réalisée en 2003, à partir d'une recherche sur *PubMed* a sélectionné 35 articles. Les auteurs ont calculé une prévalence médiane de l'incontinence urinaire de 27,6 %. L'incontinence urinaire est souvent reliée à la survenue des grossesses. Cependant, des études américaines [2] et françaises [3] réalisées chez des jeunes filles nullipares font état de l'existence de cette pathologie. Les signes d'incontinence urinaire étaient fortement liés à la survenue d'infections urinaires.

L'incontinence urinaire a été identifiée chez des jeunes filles de 16 à 20 ans dans des établissements scolaires. Une étude française réalisée par G. Faussat retrouve des fuites d'urine chez 8,5 % des jeunes filles pendant les cours d'Éducation Physique et Sportive (EPS) [4]. Une étude canadienne réalisée chez des élèves nullipares de niveau collège [5] retrouve 15 % de signes d'incontinence urinaire au moins 1 fois par semaine.

Les missions du médecin de l'éducation nationale consistent à identifier les problèmes de santé publique émergeant au sein des établissements scolaires et à mettre en œuvre des actions de prévention individuelles et collectives en relation avec les problèmes de santé reconnus. Par ailleurs, ces médecins participent à la surveillance de l'environnement scolaire, notamment en matière d'ergonomie, d'hygiène et de sécurité. Une étude, sur le problème de l'incontinence urinaire de la jeune fille, a été réalisée dans un collège de Saône et Loire afin d'en connaître sa réalité et d'identifier les facteurs scolaires pouvant favoriser sa survenue.

### 3. Étude dans un collège

Le collège choisi pour l'étude est situé en zone d'éducation prioritaire (ZEP). Il comportait au moment de l'étude 770 élèves dont 50 % de filles. Deux points ont été étudiés : la réalité de l'incontinence urinaire dans ce collège et les facteurs scolaires susceptibles de favoriser cette incontinence.

La bibliographie nous a permis d'identifier un facteur important de survenue de l'incontinence urinaire au collège : la non fréquentation des toilettes du collège. Celle-ci provoque la survenue d'infections urinaires par stagnation des urines dans la vessie. Ces infections urinaires basses ont été identifiées par l'ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé) [6] comme facteur favorisant de l'incontinence urinaire. La rétention des urines dans la vessie impose, par ailleurs, des contraintes sur le plancher pelvien, ce qui le fragilise.

#### 3.1. Méthodologie

La réalité de l'incontinence urinaire et ses conséquences ont été étudiées dans ce collège par distribution d'un questionnaire aux 126 élèves filles de 5<sup>e</sup> et de 3<sup>e</sup> pendant la visite médicale. Ce questionnaire a été complété par une séquence de 15 jours d'observation des toilettes. Des entretiens semi-directifs ont été réalisés auprès des personnes assurant l'entretien des toilettes.

#### 3.2. Résultats

L'incontinence urinaire notamment d'effort est une réalité dans le collège étudié : 9,5 % des filles interrogées avouent avoir eu des fuites d'urine, notamment pendant le sport. Un tiers des élèves ne vont pas aux toilettes (31 %). En effet, elles sont perçues comme sales par 91 % des élèves interrogés et malodorantes par 91 % des élèves. Soixante-dix pour cent des élèves ne se sentent pas ou

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Marianne.Lenoir@ac-dijon.fr

peu en sécurité dans les toilettes, ce qui les empêche de s'y rendre comme elles le souhaiteraient. Il s'agit en fait plus d'un manque d'intimité que d'un problème de sécurité.

Par ailleurs, les jeunes filles disaient ne pas avoir le temps d'aller aux toilettes à l'intercours. Pendant le cours, il est rare que des professeurs donnent la permission de se rendre aux toilettes, même en cas d'urgence ou de survenue des règles.

L'observation des toilettes confirme les remarques des élèves concernant la saleté des toilettes et leur odeur désagréable. Les entretiens réalisés avec les personnes chargées du ménage montrent que la saleté constatée est surtout due au non-respect des lieux par les élèves.

Ce défaut de fréquentation entraîne des conséquences au niveau scolaire puisque 45 % des filles interrogées ont mal au ventre pendant les cours parce qu'elles n'ont pas pu aller aux toilettes.

#### 4. Actions entreprises

La prévention primaire est réalisée aussi bien au niveau des élèves qu'au niveau des parents et des enseignants :

– auprès des parents : elle doit survenir dès la visite de grande section. Insister sur le passage aux toilettes à volonté et non sur contrainte ou par nécessité, ce qui oblige les enfants à pousser sur le périmètre. Vérifier que l'essuyage se fait d'avant en arrière pour les petites filles ;

– auprès des élèves au collège et au lycée, lors des séances d'éducation à la sexualité ;

– auprès des enseignants pour leur mettre en évidence la nécessité de respecter le plus possible le rythme des élèves dans le passage aux toilettes ;

– au niveau du collège :

- amélioration des toilettes : l'année suivant le travail réalisé auprès des élèves de 5<sup>e</sup> et de 3<sup>e</sup>, les résultats des questionnaires ont été soumis aux élèves alors en 4<sup>e</sup>. Des conclusions tirées par les élèves, 2 sortes d'action devaient être engagées : i) amélioration des toilettes au collège (plus de passage du personnel d'entretien au cours de la journée ; des améliorations matérielles : papier toilette, poubelles fermées, essuie-mains soufflants, savon) ; ii) plan d'éducation à la santé : dans un deuxième temps, les élèves proposaient de mettre en place un plan d'éducation à la santé dont l'objectif principal était de faire prendre conscience à leurs

camarades que la propreté était l'affaire de tous. Une exposition des papiers ramassés sur une journée et un film ont été réalisés par des élèves,

- prévention secondaire : dépistage par la visite médicale scolaire. L'incontinence urinaire est un sujet tabou jamais évoqué spontanément [7]. Le rôle du médecin de l'éducation nationale est donc au cours des visites médicales de rechercher ces incontinenances débutantes afin de les diriger vers leur médecin généraliste pour bilan.

#### 5. Conclusion

Le médecin de l'éducation nationale peut, par une approche réflexive, agir sur les problèmes de santé publique en les identifiant en milieu scolaire et en construisant avec les élèves, en lien avec l'équipe éducative et l'infirmière scolaire, des actions de terrain. Il travaille alors en développant les compétences psychosociales des élèves, dans une démarche de prise en charge globale.

#### Références

1. Minassian VA, Drutz HP, Al-Badr A. Urinary incontinence as a worldwide problem. *Int J Gynaecol Obstet* 2003;82:327-38.
2. Wolin LH. Stress incontinence in young, healthy, nulliparous female subjects. *J Urol* 1969;101:545-9.
3. Grosse D, Sengler J. Fréquence de l'incontinence urinaire dans une population de femmes jeunes, nullipares, nulligestes. In : Le dysfonctionnement du col vésical. Monographie de la société internationale francophone d'urodynamique, Congrès Cannes 1989 pp 181-4.
4. Faussat G. In : Coussé-Henker R. Féminité et muscles cachés. R.C.H Publications, Créteil, 1994.
5. Alnaïf B, Drutz HP. The prevalence of urinary and faecal incontinence in Canadian secondary school teenager girls: questionnaire study and review of literature. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 2001;12:134-7.
6. ANAES. Prise en charge de l'incontinence urinaire de la femme en médecine générale. Service des recommandations professionnelles, 2003, 17 p.
7. Ricatte O. Dépistage de l'incontinence urinaire de la femme entre 30 et 50 ans en médecine générale en Franche-comté en 2003 [thèse]. Besançon : Médecine ; 2004.



## Vaccin vivant atténué par voie nasale contre la grippe

### Influenza live attenuated intra-nasal vaccines

C. Weil-Olivier

Neuilly-sur-Seine, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Vaccination, Grippe

Depuis la commercialisation des premiers vaccins contre la grippe en 1945, la vaccination n'est devenue courante qu'en 1973 chez les adultes, notamment chez les sujets de 70 ans et plus (et maintenant de 65 ans et plus), puis chez les sujets ayant, du fait d'une pathologie chronique sous-jacente, un risque élevé de complications liées à la grippe, dont les enfants. Malgré leur perfectionnement (purification, choix des souches vaccinales), ces vaccins inactivés trivalents injectables (TIV), la plupart étant cultivés sur embryon de poulet, ont une utilisation annuelle disparate : satisfaisante chez les sujets de 65 ans et plus, chez qui les taux de couverture en France dépassent 70 %, atteignant presque les objectifs de 75 % requis par l'OMS. Pour les autres groupes (sujets à risque, professionnels de santé) soumis aux recommandations, les taux de couverture oscillent selon les études entre 15 et 70 % [1]. Les autres pays européens sont dans une situation analogue [2]. La mise à disposition de nouveaux vaccins, vivants atténués et inactivés adjuvés, vaccins inter-pandémiques de demain (et pandémiques) permettrait de surmonter quelques obstacles de stratégie.

La mise au point aux États-Unis d'un vaccin vivant atténué trivalent (LAIV) en spray administré par voie nasale, a permis sa recommandation chez les sujets sains âgés de 2 à 49 ans [3]. Chez les enfants, le schéma d'administration est identique à celui des TIV : en primo-vaccination entre 2 et 8 ans inclus 2 doses à au moins 4 semaines d'intervalle et une seule administration à partir de 9 ans ; quel que soit l'âge : une dose en rappel annuel. Les études pour les autres catégories de patients (sujets à risques divers, dont les personnes âgées ou les enfants) ne sont pas encore disponibles. Ce vaccin est en cours d'évaluation en Europe.

Le principe de ces vaccins vivants atténués LAIV, cultivés sur embryon de poulet aussi, est d'être suffisamment modifiés pour ne pas provoquer de maladie mais encore capables de se multiplier et ainsi de déclencher une réaction immunitaire. Le concept de base (fig. 1) repose sur le réassortiment des 8 segments différents d'ARN entre les souches sauvages et les souches atténuées. L'atténuation est obtenue par réassortiment de segments responsables de la spécificité antigénique d'une part, et du pouvoir pathogène d'autre part. Les souches américaines récentes sont « température-sensibles », (ts), ou adaptées au froid : « cold-adapted », (ca), remplaçant les vaccins largement utilisés depuis de nombreuses

années en URSS et encore en usage en Russie. La première souche donneuse de virus A a été développée dans les années 1960 par Maassab, aux États-Unis, par passages répétés sur des cellules de rein de la souche A/Ann Arbor/6/60(H2N2) à des températures progressivement décroissantes afin d'obtenir un mutant se répliquant encore de façon efficace à 25 °C, sensible à la chaleur (ts) et adapté au froid (ca). Un prototype de virus grippal B a été obtenu de la même façon.

Les questions soulevées par ces vaccins sont celles de tous les vaccins vivants : i) stabilité génétique : elle est de haut niveau car la réplication du virus réassortant est très faible ; ii) réversion au type sauvage : elle est très peu vraisemblable ; iii) portage des virus vaccinaux (d'où découle le risque de transmissibilité inter-humaine) : il est décrit dans les sécrétions respiratoires pour une durée habituelle inférieure à 10 jours chez la moitié des enfants séronégatifs, mais en quantité insuffisante pour permettre une diffusion facile aux sujets contacts. Vesikari et al. ont montré un taux de transmission de 1% chez des enfants en crèche (une souche B transmise pour 98 enfants vaccinés) ; iv) risque d'infectiosité et de transmission : très faible même chez les enfants et nourrissons séronégatifs car les virus réassortants ca, conservant les caractères ca et ts, sont peu transmissibles ; v) risque de recombinaison de souches du LAIV avec des souches sauvages : il est théorique et

### Production du Vaccin par Réassortiment

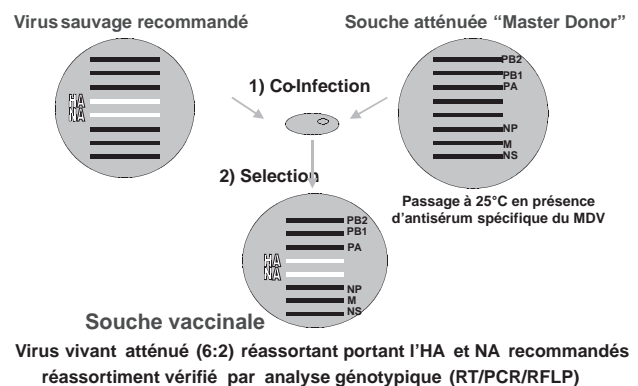


Figure 1. Production du vaccin par réassortiment ; RT/PCR/RFLP : reverse transcriptase/poly chain reaction/restriction length fragment polymorphism.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : cweilolivier@gmail.com

peu probable lors d'épidémies annuelles (la réplication du virus vaccinal est lente, n'atteignant pas des titres élevés) et peu dangereux, rendant au pire la vaccination inefficace par retour à la virulence du virus vaccinal.

Depuis 30 ans, divers essais vaccinaux ont été conduits avec des vaccins vivants mono, bi ou trivalents chez plus de 15 000 volontaires, dont des enfants et des nourrissons. En termes de tolérance et de réactogénicité, chez l'enfant de plus de 2 mois comme chez l'adulte, aucune réaction sévère n'a été rapportée (un vaccin différent – vivant virosomal par voie nasale – utilisé en Suisse brièvement a été retiré du commerce devant la survenue de paralysies faciales chez l'adulte). Les événements indésirables observés avec le LAIV ont été modérés (congestion nasale, rhinorrhée et fièvre) survenant le plus souvent 2 à 3 jours après l'administration du vaccin, brefs (1 à 2 jours) et souvent limités à la première prise vaccinale (« grippette »). Néanmoins, chez des enfants âgés de moins de 2 ans, le taux observé d'hospitalisations toutes causes confondues et celui dû à des phénomènes respiratoires survenant après vaccination par LAIV n'a pas permis l'indication dans cette tranche d'âge.

Leur immunogénicité dépend comme pour les TIV classiques de plusieurs facteurs :

- pour le sujet : l'âge et le statut sérologique ;
- pour le vaccin : la présence des antigènes A(H1N1), A(H3N2) ou B, suffisamment proches des souches responsables de l'épidémie annuelle, le nombre des doses et les méthodes de dosage du paramètre immunologique.

Selon la souche vaccinale circulante annuelle, l'immunogénicité varie. La réponse sérique immune est plus fréquente chez les enfants initialement séronégatifs au moment de la première prise vaccinale (92 %) que chez ceux initialement séropositifs (18 %). La stimulation immune muqueuse directe (anticorps IgA spécifiques de la souche trouvés dans les lavages nasaux, au niveau de la porte d'entrée muqueuse chez la majorité des enfants, séropositifs ou séronégatifs) est un avantage potentiel de la voie d'administration intranasale, bien que d'évaluation délicate. Une réponse immunologique à type de réaction croisée, donc plus large, est un avantage de ces vaccins comparés aux TIV. Dans l'étude de Belshe et al. [4] pendant la 2<sup>e</sup> année de l'essai, les enfants étaient protégés à 87 % contre la souche circulante A(H3N2) Sydney/5/97, souche antigéniquement hétérologue par rapport à la souche Nanchang 933/95-like du vaccin.

Avec un vaccin LAIV [4,5] au cours d'une étude randomisée en 1996-1997, le taux de protection vis-à-vis de la maladie grippale (prouvée par une culture positive) a été respectivement contre les virus A(H3N2) et B de 87 % et 91 % après 1 dose et de 96 % et 91 % après 2 doses. Les vaccinés ont eu 30 % de moins d'épisodes d'otite moyenne aiguë fébrile et 21 % de moins de maladies fébriles. Ces résultats laissent penser que la supériorité de ces vaccins s'exprime chez les jeunes enfants. Les données sont limitées chez les sujets à haut risque (immunodéprimés, enfants infectés par le VIH, asthmatiques) et le vaccin LAIV à ce jour n'est pas recommandé dans ces populations aux États-Unis.

Ces vaccins LAIV apportent-ils un bénéfice d'efficacité sur le terrain par rapport aux vaccins TIV classiques ? Si les études pédiatriques vont dans ce sens (les enfants recevant le LAIV ont 35-53 % moins de cas de grippe confirmées au laboratoire, causées par des souches antigéniquement proches que les sujets recevant le TIV)

notamment en population scolaire d'enfants âgés de plus de 5 ans [6-9], une étude récente de Monto et al. [10] comparant les 2 types de vaccins chez des adultes est plutôt en faveur des TIV. Au cours de la pandémie grippale A/H1N1 2009, un vaccin vivant monovalent par voie nasale a été produit et autorisé aux États-Unis : il est trop tôt pour dire quel en a été l'intérêt.

D'autres vaccins, inactivés, adjuvantés, trivalents, en application nasale, sont en cours de développement (vaccin virosomal contenant l'hémagglutinine et la toxine thermolabile d'*Escherichia coli* ; vaccin intranasal inactivé, sans formol, sans protéine porteuse et sans adjuvant). Les résultats des essais sont encore préliminaires. On peut en espérer une protection par voie locale sans les difficultés qu'entraîne l'atténuation stable d'un vaccin vivant.

En conclusion, les vaccins contre la grippe par voie nasale devraient permettre d'envisager différemment la stratégie vaccinale antigrippale chez les enfants, notamment chez des enfants en crèche ou ayant des otites moyennes récidivantes. Parmi les avantages potentiels de ces vaccins, citons une perception plus positive du public vis-à-vis de la prévention de la grippe en termes de sécurité, d'administration et de bénéfices attendus. Leurs coûts d'administration pourraient être réduits, un personnel hautement entraîné n'étant pas nécessaire pour administrer ce vaccin en spray.

## Références

1. Rance F, Chave C, De Blic J, et al. Low influenza vaccination coverage in asthmatic children in France in 2006-7. *Euro Surveill* 2008;13:pii 19016.
2. Blank PR, Schwenkglens M, Szucs TD. Vaccination coverage rates in eleven European countries during two consecutive influenza seasons. *J Infect*. 2009;58:446-58.
3. Fiore AE, Shay DK, Broder K, et al; Centers for Disease Control and Prevention. Prevention and control of seasonal influenza with vaccines: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) 2009. *MMWR Recomm Rep*. 2009;58:1-52
4. Belshe RB, Mendelman PM, Treanor J, et al. The efficacy of live attenuated cold adapted, trivalent, intranasal influenza virus vaccine in children. *N Engl J Med* 1998;338:1405-12.
5. Belshe RB, Gruber WC, Mendelman PM, et al. Efficacy of vaccination with live attenuated, cold adapted, trivalent, intranasal influenza virus vaccine against a variant (A/Sydney) not contained in the vaccine. *J Pediatr* 2000;136:168-75.
6. Belshe RB, Edwards KM, Vesikari T, et al. Live attenuated versus inactivated influenza vaccine in infants and young children. *N Engl J Med* 2007;356:685-96.
7. Ashkenazi S, Vertruyen A, Aristegui J, et al. Superior relative efficacy of live attenuated influenza vaccine compared with inactivated influenza vaccine in young children with recurrent respiratory tract infections. *Pediatr Infect Dis J* 2006;25:870-9.
8. King JC, Stoddard JJ, Gaglani MJ, et al. Effectiveness of school-based influenza vaccination. *N Engl J Med* 2006;355: 2523-32.
9. Piedra PA, Gaglani MJ, Kozinetz CA, et al. Trivalent live attenuated intranasal influenza vaccine administered during the 2003-2004 influenza type A (H3N2) outbreak provided immediate, direct, and indirect protection in children. *Pediatrics* 2007;120:e553-64.
10. Monto AS, Ohmit SE, Petrie JG, et al. Comparative efficacy of inactivated and live attenuated influenza vaccines. *N Engl J Med*. 2009;361:1260-7.

## Les vaccins pandémiques

### Pandemic vaccines

D. Floret

Université Claude-Bernard Lyon1, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Bron, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Vaccination, Grippe

Depuis 2003 le monde s'est préparé à faire face à une nouvelle pandémie grippale liée au virus A(H5N1) [1] ce qui a incité en Europe à développer des vaccins « maquette » dirigés contre ce virus en prévoyant qu'après le déclenchement de la pandémie, il suffirait de remplacer la souche A(H5N1) du vaccin maquette par la souche pandémique. Une AMM serait ainsi octroyée de manière accélérée.

La souche virale H5N1 s'est avérée peu immunogène, nécessitant l'adjonction d'un adjuvant de type squalène, permettant en outre une réduction des quantités d'antigène nécessaires et la production de davantage de doses de vaccin. Toutefois, 2 doses étaient nécessaires à l'obtention d'une bonne réponse. En outre, les vaccins adjuvés confèrent une immunité croisée contre des souches de clade différent [1].

Après le déclenchement de l'épidémie de grippe nouvelle en avril 2010 au Mexique, il s'est avéré que ce virus pandémique était de type A(H1N1), toutefois très différent du virus saisonnier.

Les États-Unis ont estimé que l'immunogénicité de ce virus A(H1N1) v serait probablement peu différente de celui du virus saisonnier et ont décidé que leurs vaccins seraient produits selon les modalités habituelles, avec 15 µg d'hémagglutinine et sans adjuvants. À l'inverse, l'EMA a estimé que les vaccins pandémiques produits en Europe devaient dériver des vaccins maquette, donc contenir un adjuvant. En France toutefois, des réserves ont été émises quant à l'utilisation de vaccins adjuvés dans certaines populations pour lesquelles il n'existait pas de données de tolérance vis-à-vis de ces adjuvants nouveaux [2]. Ceci a incité une des firmes à développer un vaccin non adjuvé.

### 1. Les vaccins pandémiques utilisés en France

Celvapan<sup>®</sup>, Focetria<sup>®</sup> et Pandemrix<sup>®</sup> sont des vaccins dérivés des vaccins maquette et ont été enregistrés selon une procédure européenne centralisée. Panenza<sup>®</sup> a été enregistré selon une procédure décentralisée à laquelle ont participé, outre la France, l'Espagne, le Luxembourg, la Belgique, l'Allemagne et l'Italie. Humenza<sup>®</sup> est encore, à ce jour, en cours d'évaluation. Tous ces vaccins sont produits sur œuf, à l'exception de Celvapan<sup>®</sup> dont l'originalité est d'être un vaccin à virus entier. Tous contiennent un adjuvant de type squalène, à l'exception de Panenza<sup>®</sup>. Ils sont délivrés en

flacons multidoses qui contiennent du thiomersal, à l'exception de Celvapan<sup>®</sup>. Focetria<sup>®</sup> et Panenza<sup>®</sup> sont également délivrés en flacons monodose qui ne contiennent pas de thiomersal. Tous contiennent des traces d'aminosides, à l'exception de Celvapan<sup>®</sup>.

### 2. Immunogénicité des vaccins pandémiques

Les vaccins pandémiques ont été enregistrés selon les mêmes critères que les vaccins saisonniers : production d'anticorps anti-hémagglutinine exprimée en : élévation de la moyenne géométrique des titres d'anticorps (> 2,5 pour les sujets de 18 à 60 ans, > 2 pour les sujets de 61 ans ou plus), pourcentage de séroconversion (> 40 % pour les sujets de 18 à 60 ans, > 30 % pour les sujets de 61 ans ou plus), pourcentage de séroprotection (> 70 % pour les sujets de 18 à 60 ans, > 60 % pour les sujets de 61 ans ou plus). Un des 3 critères doit être atteint pour les vaccins saisonniers ; pour les vaccins pandémiques, les 3 critères doivent être obtenus.

Il est apparu dès les premières publications que, chez l'adulte du moins, les vaccins non adjuvés remplissaient et même dépassaient largement les critères d'immunogénicité après l'administration d'une seule dose [3].

Les critères d'immunogénicité sont acquis après une dose pour les vaccins adjuvés et non adjuvés chez l'adulte, à l'exception de Celvapan<sup>®</sup> qui nécessite l'administration de 2 doses, quel que soit l'âge [4]. Chez l'enfant de 6 à 35 mois, une demi dose de Pandemrix<sup>®</sup> remplit les critères d'immunogénicité, alors que 2 demi doses de Panenza<sup>®</sup> (ou 2 doses de Focetria<sup>®</sup>) sont nécessaires. Chez l'enfant de 3 à 8 ans une demi-dose de vaccin Pandemrix<sup>®</sup> remplit les critères d'immunogénicité alors que 2 doses de Panenza<sup>®</sup> sont nécessaires pour les tranches d'âge de 3 à 9 ans. Au-delà de 60 ans, une seule dose suffit pour le vaccin Pandemrix<sup>®</sup> alors que 2 doses sont nécessaires pour les vaccins Panenza<sup>®</sup> et Focetria<sup>®</sup>. La cinétique des anticorps et donc la durée de protection sont pour l'instant inconnues.

### 3. Posologie – Modalités et recommandations d'utilisation

Les vaccins doivent être administrés par voie intramusculaire. Il est recommandé d'utiliser le vaccin Panenza<sup>®</sup> par voie sous-cutanée chez les sujets présentant des troubles graves de l'hémostase [5], l'injection sous-cutanée de l'adjuvant pouvant majorer les effets secondaires locaux.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : daniel.floret@chu-lyon.fr

**Tableau I**  
**Posologie des vaccins utilisés en France [6]**

	<b>Pandemrix®</b> Vaccin fragmenté avec adjuvant	<b>Focetria®</b> Vaccin fragmenté avec adjuvant	<b>Panenza®</b> Vaccin fragmenté sans adjuvant
Nourrissons âgés de 6 à 23 mois			2 demi-doses (2 x 0,25 ml)*
Enfants âgés de 24 à 35 mois	1 demi-dose*** (1 x 0,25 ml)	2 doses (2 x 0,50 ml)*	2 demi-doses** (2 x 0,25 ml)*
Enfants âgés de 3 à 8 ans	1 demi-dose (1 x 0,25 ml)	1 dose (1 x 0,50 ml)	2 doses** (2 x 0,50 ml)*
Enfants âgés de 9 ans	1 demi-dose (1 x 0,25 ml)	1 dose (0,50 ml)	1 dose** (1 x 0,50 ml)
Personnes âgées de 10 à 59 ans	1 dose (1 x 0,50 ml)	1 dose (0,50 ml)	1 dose** (1 x 0,50 ml)
Personnes âgées de 60 ans et plus	1 dose**** (1 x 0,50 ml)	2 doses (2 x 0,50 ml)*	2 doses** (2 x 0,50 ml)*

\*Les 2 doses doivent être espacées d'au moins 3 semaines, elles doivent être réalisées avec le même vaccin.

\*\*Le vaccin fragmenté sans adjuvant est recommandé pour des populations particulières définies dans l'avis du HCSP du 28 octobre 2009.

\*\*\* Les données récentes validées par l'agence européenne du médicament montrent que chez les enfants de 6 à 35 mois une seule dose de 0,25 ml de Pandemrix® procure une réponse qui satisfait les critères d'immunogénicité. L'administration d'une seconde dose 21 jours plus tard augmente la réponse immunitaire mais majore les effets secondaires locaux et généraux (EMA, press release 4 décembre 2009).

\*\*\*\* Le vaccin fragmenté avec adjuvant Pandemrix® est préférentiellement recommandé dans cette tranche d'âge.

Le *tableau I* [6] résume les posologies d'utilisation des vaccins Pandemrix®, Panenza® et Focetria® selon l'âge et en fonction des recommandations. Le vaccin Panenza® est recommandé chez les nourrissons de 6 à 23 mois ainsi que chez les femmes enceintes [7]. Les sujets présentant un dysfonctionnement inné ou acquis du système immunitaire font également l'objet de recommandations particulières [7].

La vaccination est contre-indiquée chez les personnes présentant une allergie de type anaphylactique à un des composants du vaccin. Ceci concerne l'allergie à l'œuf où le vaccin Celvapan® peut être utilisé. Ce vaccin peut également être utilisé chez les sujets allergiques aux aminosides.

#### 4. Données de tolérance. Pharmacovigilance des vaccins

Le profil de tolérance de vaccins adjuvés et non adjuvés est satisfaisant dans les essais cliniques. Les effets secondaires sont essentiellement locaux (douleurs, rougeurs, gonflement), plus fréquents avec les vaccins adjuvés, notamment après une seconde dose chez l'enfant. Les signes généraux (fièvre, céphalées, malaises...) sont aussi un peu plus fréquents qu'avec les vaccins non adjuvés.

Un plan national de gestion des risques a été mis en place lors du lancement de la campagne de vaccination. Les données disponibles après vaccination de près de 5,7 millions de sujets [8], ne remettent pas en cause la balance bénéfique risque de la vaccination. Les notifications d'effets secondaires sont 3 fois plus fréquentes pour Pandemrix® que pour Panenza®. La grande majorité des effets secondaires est d'intensité moyenne à modérée. On retrouve en majorité des effets locaux mais aussi généraux (fièvre, syndrome grippal). L'imputabilité des effets secondaires graves et des décès notifiés est en cours d'analyse. À ce jour, 4 cas de syndrome de Guillain-Barré ont été notifiés alors que 16 cas étaient attendus compte tenu du nombre de sujets vaccinés.

## 5. Conclusion

La France dispose de vaccins adjuvés et non adjuvés qui remplissent les critères d'immunogénicité prédictifs de protection après l'administration d'une seule dose, sauf chez le jeune enfant pour Focetria® et Panenza®. Les vaccins adjuvés sont plus immunogènes mais moins bien tolérés. Toutefois, leur profil de tolérance reste satisfaisant. Aucune donnée d'efficacité n'est actuellement disponible.

## Références

1. Haut Conseil de la santé publique. Comité technique des vaccinations. Groupe de travail sur la pertinence de l'utilisation d'un vaccin dirigé contre le virus grippal A(H5N1). Rapport du 27 août 2008. [www.hcsp.fr](http://www.hcsp.fr).
2. Haut Conseil de la santé publique. Avis relatif à la pandémie grippale : pertinence de l'utilisation d'un vaccin monovalent, sans adjuvant, dirigé contre le virus grippal A(H1N1)v. Séance extraordinaire du 8 juillet 2009. [www.hcsp.fr](http://www.hcsp.fr).
3. Greenberg ME, Lai MH, Hartel GF, et al. Response after one dose of a monovalent influenza A (H1N1) 2009 vaccine-preliminary report. *N Engl J Med* 2009; published online Sept 10. DOI:10.1056/
4. Greenberg ME, Lai MH, Hartel GF, et al. Response to a Monovalent 2009 Influenza A (H1N1) Vaccine. *N Engl J Med* 2009;361:2405-13.
5. Infovac-France. Les vaccins contre A(H1N1)v. <http://www.infovac.fr>.
6. Haut Conseil de la santé publique. Actualisation de l'utilisation des vaccins pandémiques contre le virus A(H1N1)v. Avis de 27 novembre 2009. [www.hcsp.fr](http://www.hcsp.fr).
7. Haut Conseil de la santé publique. Actualisation de la posologie des vaccins pandémiques contre la grippe A(H1N1)2009 actuellement disponibles en France. Avis du 29 janvier 2010. [www.hcsp.fr](http://www.hcsp.fr).
8. Haut Conseil de la santé publique. Actualisation de l'avis relatif aux recommandations sur l'utilisation des vaccins pandémiques dirigés contre le virus grippal A(H1N1)v. Avis du 28 octobre 2009. [www.hcsp.fr](http://www.hcsp.fr).
9. AFSSAPS. Suivi de pharmacovigilance des vaccins grippaux A(H1N1). Bulletin n° 13 du 21 octobre 2009 au 24 janvier 2010. <http://www.afssaps.fr>.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Photoprotection

## Photoprotection et pédiatres : résultats d'une enquête de pratiques

Sun protection and pediatricians: results of a survey

R. Assathiany<sup>1\*</sup>, F. Fay-Chatelard<sup>2</sup>, A. Beauchet<sup>2,3</sup>, M. Navel<sup>1</sup>, E. Mahé<sup>2,4</sup>

<sup>1</sup> Association Française de Pédiatrie Ambulatoire, Université Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

<sup>2</sup> EA 4339 « Peau, environnement, cancer », Université Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

<sup>3</sup> Département de santé publique, AP-HP, Hôpital Amboise-Paré, Boulogne et Université Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

<sup>4</sup> Service de dermatologie, AP-HP, Hôpital Amboise-Paré, Boulogne et Université Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

Les cancers cutanés, mélanome et carcinomes, représentent un problème important de santé publique en France. Il y a près de 8000 cas par an de mélanome en France ; son incidence est croissante (doublée tous les 10 ans), et le traitement inefficace au stade métastatique. Le carcinome basocellulaire est le plus fréquent de tous les cancers, entraînant des interventions multiples, au coût important, et à l'origine de mutilations non négligeables [1]. Les principaux facteurs de risque de développer ces cancers cutanés sont le phototype clair et l'exposition solaire intensive chronique (carcinome) et répétée et courte – exposition en vacances – responsable de coups de soleils (mélanome). L'exposition intensive et les coups de soleil répétés dans l'enfance sont un facteur de risque majeur de développer un mélanome précoce [2]. Ceci a incité les institutions dont l'OMS à considérer l'enfant comme la principale cible des campagnes de prévention solaire.

De nombreuses campagnes de prévention ont déjà été menées dans le monde, avec des résultats peu encourageants pour l'instant sur l'épidémiologie des cancers cutanés. Si les résultats peuvent paraître prometteurs pour les carcinomes et les lésions pré-épithéliomateuses, notamment sur les personnes particulièrement à risque telles que les transplantées d'organe, ces campagnes sont sans effet pour l'instant sur l'incidence du mélanome. Plusieurs explications sont proposées : évolutions culturelles, défauts d'observance des patients [3-5], défaut d'information des médias [6] ou des praticiens [7,8], coût de la prévention solaire, manque de recul sur les effets des campagnes (plus de 20 ans probablement pour avoir un effet sur l'incidence du mélanome).

Une enquête réalisée par l'*American Association of Paediatrics* (AAP) a montré les lacunes sur les messages de photoprotection de la part des pédiatres américains [7]. En s'appuyant sur la méthodologie américaine et en collaboration avec ces pédiatres (Balk et al.) nous avons évalué auprès des pédiatres de l'AFPA (Association Française de Pédiatrie Ambulatoire) l'approche de la prévention solaire chez les pédiatres français.

### 1. Matériel et méthodes

Le questionnaire d'enquête a été réalisé en plusieurs étapes : i) traduction du questionnaire américain en français ; ii) traduction inverse (traduction en anglais par une anglophone de la traduction française afin de pouvoir valider le questionnaire par ses auteurs) ; iii) validation par S. Balk de la traduction inverse ; iv) validation des questionnaires par une pré-enquête auprès d'un échantillon de pédiatres et dermatologues ; v) rédaction du questionnaire sur le logiciel « Sphinx » ([www.sphinxonline.com](http://www.sphinxonline.com)).

Le questionnaire comprenait 16 questions (durée pour le remplir : environ 10 min). Les questions portaient sur les cibles et les conseils de prévention ; les connaissances sur le risque solaire ; les difficultés et les moyens de transmission de l'information ; et des données personnelles.

Le questionnaire a été diffusé auprès des membres de l'AFPA par mailing à partir du 15 novembre 2009. Deux moyens ont été utilisés pour favoriser un fort taux de réponses : 4 relances par mail jusqu'au 14 décembre 2009 ; sponsoring par les laboratoires La Roche-Posay et Novartis (5 € versés par chaque laboratoire à l'AFPA Humanitaire pour chaque questionnaire rempli).

### 2. Résultats

Sur les 1108 pédiatres contactés, 345 (31 %) ont répondu. Ils étaient répartis dans toute la France, âge moyen : 55 ans, pourcentage de pédiatres femmes : 65 %.

Les principaux résultats étaient :

- peu d'enfants étaient vus en consultations pour coup de soleil : 80 % des pédiatres voyaient moins de 4 cas/an ;
- 97 % des pédiatres déclaraient parler de protection solaire avec leurs patients ;
- parmi 15 grands axes de prévention, la prévention solaire se situait au 6<sup>e</sup> rang des priorités ;
- les 3 principaux conseils donnés par les pédiatres étaient : éviter les heures chaudes (95 %), appliquer de la crème solaire (93 %), et se couvrir la tête (93 %). Les deux premiers conseils étaient considérés respectivement par 56 % et 22 % des répondeurs comme les conseils les plus importants ;

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [assathiany@wanadoo.fr](mailto:assathiany@wanadoo.fr)

- les 3 principaux obstacles déclarés comme pouvant entraver la transmission d'un message efficace étaient : le coût des crèmes photoprotectrices (43 %), le manque de temps (36 %) et la réticence des parents à l'écoute (34 %) ;
- les pédiatres semblaient bien connaître la problématique « exposition solaire-risque de cancers cutanés » (> 90 %) et considéraient que c'est le rôle du pédiatre (94 %) et non celui de l'école (59 %) de faire la prévention solaire ;
- la majorité (57 %) des pédiatres souhaitaient des informations complémentaires sur la prévention solaire avec en priorité (69 %) des informations sur les choix d'une crème photoprotectrice.

### 3. Discussion

Plus de 30 % des pédiatres ont répondu à cette enquête évaluant leur approche de la prévention solaire. Si le taux de réponse peut sembler faible, les informations recueillies sont riches d'information.

Plusieurs explications peuvent être proposées au taux relativement faible de réponses : enquête réalisée le mois précédent auprès des mêmes pédiatres sur un autre sujet (saturation des sollicitations pour des enquêtes) ; mauvaise période pour proposer ce questionnaire : épidémies de grippe A H1N1, gastro-entérites et bronchiolites concomitantes (saturation en travail) et enquête à distance des périodes ensoleillées (désintérêt temporaire).

La prévention solaire en pédiatrie s'appuie sur 4 grands axes : éviter les heures chaudes, utiliser des vêtements couvrants (chapeaux, vêtements, lunettes de soleil), appliquer de la crème solaire, et interdire aux mineurs l'utilisation de cabines de bronzage [9].

Cette enquête souligne :

- l'importance accordée par les pédiatres à la prévention solaire malgré un lien faible avec les conséquences du soleil : peu de coups de soleil vus en consultation et cancers touchant les adultes.
- l'importance du message d'éviter les heures chaudes, axe majeur de prévention recommandé par les institutions.
- la relation ambiguë des médecins avec les crèmes solaires. Celles-ci sont considérées dans la prévention proposée par les institutions comme un complément aux autres mesures et non comme un axe prioritaire de prévention [9]. Hors, dans cette enquête : près d'un quart des pédiatres la considère comme la mesure de prévention la plus importante ; le coût des crèmes est

considéré comme un frein à son utilisation par près de la moitié des pédiatres ; enfin il s'agit du principal axe pour lequel les répondants souhaitent être mieux formés.

Cette enquête menée en France révèle des tendances déjà observées dans d'autres pays : bonne prise de conscience du problème de la prévention solaire et importance privilégiée du rôle des crèmes solaires.

### 4. Remerciements

Les auteurs remercient les pédiatres de l'AFPA qui ont répondu à l'étude, le docteur Georges Thiebault qui a assuré les différents mailings de l'étude, ainsi que les laboratoires La Roche-Posay et Novartis Santé Familiale pour leur aide.

### Références

1. Armstrong BK, Kricger A. The epidemiology of UV induced skin cancer. *J Photochem Photobiol B* 2001;63:8-18.
2. Agence française de sécurité sanitaire environnementale. Ultraviolet radiation. Current knowledge of exposure and health risks. May 2005. [www.invs.sante.fr/publications/2005/uv/rapport\\_uv\\_en.pdf?bcsi\\_scan\\_CBA24F92DB3F63E2=o&bcsi\\_scan\\_filename=rappor\\_t\\_uv\\_en.pdf](http://www.invs.sante.fr/publications/2005/uv/rapport_uv_en.pdf?bcsi_scan_CBA24F92DB3F63E2=o&bcsi_scan_filename=rappor_t_uv_en.pdf)
3. Mahé E, Morelon E, Fermanian J, et al. Renal-transplant recipients and sun protection. *Transplantation* 2004;78:741-4.
4. Meyer N, Pruvost-Balland C, Bourdon-Lannoy E, et al. Awareness, knowledge and attitudes towards sun protection among skin cancer-treated patients in France. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21:520-5.
5. Geller AC, Brooks DR, Colditz GA, et al. Sun protection practices among offspring of women with personal or family history of skin cancer. *Pediatrics* 2006;117:e688-94.
6. Mahé E, Qattini S, Beauchet A, et al. Web-based resources for sun protection information. A French-language evaluation. *Eur J Cancer* 2009;45:2160-7.
7. Balk SJ, O'Connor KG, Saraiya M. Counseling parents and children on sun protection: a national survey of pediatricians. *Pediatrics* 2004;114:1056-64.
8. Easton AN, Price JH, Boehm K, et al. Sun protection counseling by pediatricians. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:1133-8.
9. Lautenschlager S, Wulf HC, Pittelkow MR. Photoprotection. *Lancet* 2007;370:528-37.

## Vivre avec le soleil, à l'école

### Living with the sun

P. Cesarini

Association Sécurité Solaire, Paris, France

Disponible en ligne sur


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

Mots clés : Photoprotection

Les risques pour la santé liés aux surexpositions solaires (cancers cutanés, cataractes, DMLA), surtout lorsque ces dernières surviennent pendant l'enfance, représentent un problème de santé publique majeur. L'OMS, mais également l'Académie de médecine, l'AFFSET, les plans cancer 1 et 2, recommandent d'agir en prévention primaire dès l'enfance.

### 1. Méthode

Trois auteurs issus de 3 organisations françaises (Institut National de Recherche Pédagogique, Ministère de l'Éducation Nationale, Association Sécurité Solaire), de professions et formations différentes (astrophysicien, didacticien et spécialiste de prévention solaire) ont conçu un guide de l'enseignant d'école primaire (maternelle et élémentaire) intitulé *Vivre avec le Soleil* qui permet à l'enseignant d'articuler éducation à la santé, à l'environnement et à la citoyenneté. Le guide comprend 2 modules d'activités « clefs en main » : 8 séances pour les enseignants de cycles 1 et 2 (maternelle, CP, CE1), 10 séances pour les enseignants de cycle 3. Ils permettent de dispenser une véritable « éducation solaire » des élèves (effets du soleil sur la santé, origines et sensibilité au soleil des différents types de peau, variations de l'index UV, moyens de protection) tout en abordant différents points des programmes en géographie, géométrie, maîtrise de la langue et naturellement, en sciences. Cela est particulièrement prégnant du fait de la méthode pédagogique proposée, à savoir la démarche d'investigation chère à Georges Charpak et Claude Allègre, qui ont initié au milieu des années 1990, dans le cadre d'un partenariat entre l'Académie des Sciences et le Ministère de l'Éducation Nationale notamment, l'opération *La main à la pâte*, qui vise à rénover l'enseignement des sciences à l'école primaire : l'enseignant ne doit pas simplement transmettre un savoir mais il doit aider les élèves à construire le leur, en s'interrogeant, en émettant des hypothèses, en expérimentant, en confrontant les résultats et en recherchant une solution/conclusion consensuelle. Après avoir mené cette investigation scientifique, la classe est invitée à partager les connaissances et compétences nouvellement acquises. Les élèves vont ainsi mener une action de prévention, par exemple vers les autres élèves de l'école et les familles. Certaines classes créent des messages publicitaires, les affichent dans l'école, le quartier, parfois les envoient à

la presse qui les publient (fig. 1). D'autres sensibilisent leur conseil municipal sur des problèmes très concrets comme le manque d'ombre dans la cour de l'école ou à la piscine.

En France, des financements publics (INCa, INPES, Ministère de la Santé, Assurance maladie) et associatifs (Ligue nationale contre le cancer, Association nationale pour l'amélioration de la vue) permettent de mettre sur le web la progression pédagogique en accès libre. Il est même possible pour un enseignant, après inscription sur le site de l'association Sécurité Solaire ([www.soleil.info](http://www.soleil.info)), d'obtenir l'ouvrage qui porte la progression ainsi qu'une feuille de papier sensible aux UV, seul accessoire nécessaire qui lui est impossible de trouver autrement. L'enseignant est ainsi totalement autonome.

### 2. Résultats

En France, 4 ans après le lancement du programme, 23 000 exemplaires environ du guide ont été diffusés. Plus de 10 000 enseignants y ont consacré, en moyenne, 8 heures. Plusieurs enquêtes menées auprès d'eux et de leur hiérarchie ont montré leur enthousiasme et leur adhésion à ce programme. Près de 300 000 élèves ont pu être directement touchés pour un coût individuel inférieur à 2 €. Un essai randomisé en clusters, mené par l'unité bio statistique du CRLC de Montpellier a permis de montrer l'impact positif sur les connaissances, attitudes et comportements, y compris un an après l'intervention.



Figure 1. Affiche réalisée par une classe de CM1 à Juan les Pins.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : [p.cesarini@soleil.info](mailto:p.cesarini@soleil.info)

Dans le reste du monde, plusieurs centaines d'enseignants, probablement francophones, ont également pu recevoir le « papier UV » et mettre en œuvre cette progression. Une traduction allemande a été réalisée et mise en ligne par l'Université libre de Berlin avec l'aide de l'État fédéral (BFS) et de l'association nationale des dermatologues. D'autres traductions (en flamand, portugais, serbe...) sont en cours.

### 3. Discussion

De par la nature de leurs liens avec les enfants et leurs parents, les pédiatres ont un rôle essentiel à jouer dans le champ de l'éducation solaire : informer sur la nature du risque : « ce que risque votre enfant s'il est trop exposé au soleil » ; alerter sur la nature trompeuse des UV : « Les UV peuvent être très puissants, même

s'il ne fait pas très chaud, observez la taille de votre ombre !, si elle est courte, protégez vos enfants » ; conseiller une protection solaire et la bonne : « la crème solaire, même de haut indice, ne peut pas suffire dans de nombreuses situations. Privilégiez la protection vestimentaire, cherchez l'ombre, n'oubliez pas des lunettes de soleil enveloppantes... ». Mais sans doute peut-on imaginer d'autres formes d'action comme l'affichage, dans la salle d'attente, de bulletins de prévisions UV et/ou d'affiches produites par des élèves.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Reproduction interdite



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Nævus, Mélanome, Photoprotection

## Nævus de l'enfant : marqueur d'exposition solaire et outil de mesure des campagnes de prévention solaire

Childhood melanocytic nevus: a marker of sun exposure and measuring tool of sunprevention campaigns

E. Mahé<sup>1,2,\*</sup>, M.-F de Maleyssié<sup>1,2</sup>, F. Fay-Chatelard<sup>2</sup>, A. Beauchet<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Service de dermatologie, CHU Ambroise-Paré (AP-HP), Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

<sup>2</sup> EA 4339 « Peau, environnement, cancer », Université de Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines, France

<sup>3</sup> Service d'information hospitalière et santé publique, CHU Ambroise-Paré (AP-HP), Boulogne-Billancourt, France

Le terme « nævus » désigne toute « hyperplasie circonscrite bénigne de mélanocytes dans la peau ». Les nævus communs sont présents chez tous les individus et leur cinétique d'apparition est « rapide » et continue dans l'enfance entre l'âge de 3 et 15 ans, pour atteindre à l'âge adulte une moyenne de 20 à 30 sur l'ensemble du corps. Les garçons et les filles ont autant de nævus, mais la répartition sur le corps diffère : les garçons ont plus de nævus sur le tronc alors que les filles en ont plus sur les membres [1-3].

Les nævus atypiques apparaissent à la puberté et leur prévalence est de 5 à 10% dans la population générale. Ils sont définis cliniquement par la présence d'au moins 3 des critères suivants : contours irréguliers, asymétrie, pigmentation hétérogène, teinte rosée en périphérie et taille supérieure à 5 mm. Selon certains auteurs, l'examen histologique est nécessaire pour porter le diagnostic de nævus atypique. Cet examen retrouve des atypies architecturales, des atypies cytologiques, et des anomalies du derme sous-jacent. Du fait de leur cinétique rapide d'apparition chez l'enfant et du rôle de l'exposition solaire dans leur développement, ils représentent un modèle intéressant pour l'évaluation des campagnes de prévention solaire. Cependant, des problèmes de méthodologie dans le diagnostic de ces lésions limitent encore leur utilisation comme outil d'évaluation.

### 1. Pourquoi s'intéresser aux nævus de l'enfant ?

Les nævus et leur cinétique d'apparition sont un modèle intéressant pour évaluer l'impact des campagnes de prévention sur la carcinogénèse cutanée pour plusieurs raisons :

- les nævus communs et atypiques sont des marqueurs de risque majeurs de mélanome (fig. 1). Le risque de développer un mélanome à l'âge adulte est jusqu'à 7 fois plus important pour les personnes ayant une centaine de nævus communs sur l'ensemble du corps, en comparaison de ceux qui en ont moins de 15. Ce risque relatif (RR) est supérieur à 10 pour les personnes ayant 5 nævus atypiques, en comparaison de ceux qui n'en ont aucun [4] ;

- les principaux facteurs de risque de nævus semblent communs à ceux du mélanome (tableau I) : phototype clair, peau claire, cheveux clairs, yeux bleus/gris, présence d'éphélides, exposition solaire, antécédents d'érythèmes actiniques et l'immunosuppression ;

- leur cinétique d'apparition, rapide avant 15 ans, permet d'évaluer rapidement l'impact des campagnes de prévention. Les campagnes de prévention du mélanome reposent principalement sur une limitation de l'exposition aux ultraviolets (UV) – facteur de risque majeur de mélanome et de nævus – et sur une amélioration des comportements de photoprotection. L'impact de ces campagnes sur la fréquence des cancers cutanés est difficile à évaluer, la durée entre l'exposition solaire et la survenue de mélanome étant de plusieurs dizaines d'années ;

- un des facteurs de risque majeur de mélanome est l'exposition aux UV dans l'enfance. L'impact d'une prévention de ce facteur de risque sur l'apparition de nævus chez l'enfant pourrait suggérer une efficacité de ces mesures de prévention sur l'incidence de mélanome du sujet jeune. La prévention solaire auprès des enfants apparaît primordiale et place les enfants comme une population cible au sein des campagnes de l'Organisation Mondiale de la Santé. Selon les recommandations de l'Agence Française de Sécurité Sanitaire et Environnement de 2005, « les enfants devraient être une cible spécifique [dans la population générale] car il est aujourd'hui largement admis que, d'une part les enfants passent plus de temps en extérieur que les adultes et que d'autre part, ils sont susceptibles aux effets cancérigènes des radiations UV. Des stratégies spécifiques visant à protéger la population infantile doivent être encouragées afin de réduire l'incidence future des cancers cutanés. Le développement de bonnes attitudes pendant l'enfance contribue significativement à la pérennisation, à l'âge adulte, d'une photoprotection adaptée ».

Le comptage de nævus chez les enfants pourrait donc être un moyen d'évaluer les interventions car la durée entre l'exposition solaire et leur apparition est beaucoup plus courte. Plusieurs études interventionnelles ont d'ailleurs utilisé le comptage de nævus comme un marqueur objectif pour évaluer l'efficacité de la crème solaire, des vêtements photoprotecteurs et d'outils éducatifs.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : emmanuel.mahé@apr.aphp.fr

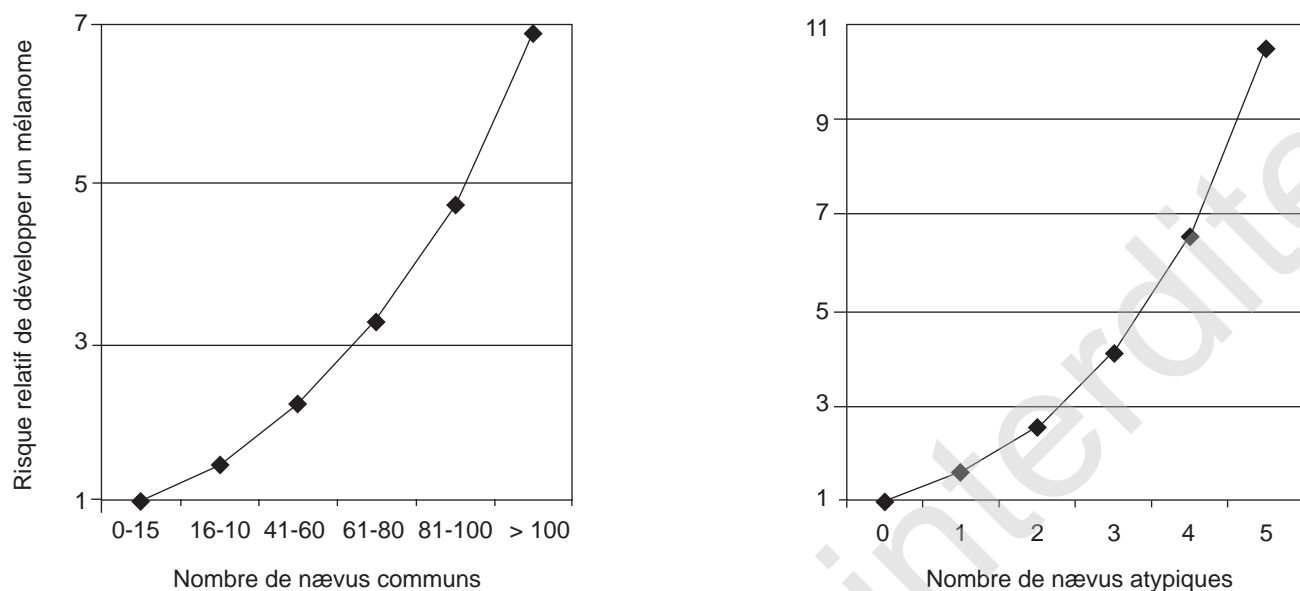


Figure 1. Risque relatif de développer un mélanome en fonction du nombre de nævus communs et atypiques, à l'âge adulte.

Tableau I  
Facteurs de risque de mélanome et de nævus

Facteurs de risque	Mélanome	Nævus
Âge	oui	oui
Sexe	non	non
Phénotype		
Phototype (Fitzpatrick)	oui	oui
Couleurs yeux, cheveux	oui	oui
Éphélides	oui	oui
Génétique	oui	oui
Exposition solaire	oui	oui
Intermittente	oui	discuté
Chronique	non	discuté
Produits de protection solaire	discuté	discuté
Érythèmes actiniques	oui	oui
Immunosuppression	oui	oui
Niveau socio-économique	oui	discuté
Photothérapie néonatale	discuté	discuté
Dermatite atopique	non	oui

## 2. Limites méthodologiques à l'évaluation des facteurs de risque de nævus

L'évaluation de l'impact de ces facteurs de risque sur le nombre de nævus est cependant difficile, en raison de plusieurs limites, d'ordre méthodologique. En effet, les études sur les facteurs de risque de nævus sont hétérogènes ce qui les rend difficilement comparables :

Si le compte des nævus chez les enfants et leur suivi est un moyen d'évaluer le risque ultérieur de développer des cancers cutanés, l'évaluation précise de ces facteurs de risque reste encore difficile du fait de problèmes méthodologiques et d'homogénéisation des évaluations.

## Références

1. Bauer J, Büttner P, Wiecker TS, et al. Risk factors of incident melanocytic nevi: a longitudinal study in a cohort of 1,232 young German children. *Int J Cancer* 2005;115:121-6.
2. Daurès JP, Sancho-Garnier H, Pourrin-Bourdonneau C, et al. Étude des facteurs démographiques, environnementaux et congénitaux de développement des naevi chez l'enfant entre 3 et 15 ans. Premiers résultats. *Rev Epidemiol Santé Publique* 1995;43:461-9.
3. Mahé E, Beauchet A, Aegerter P, et al. Neonatal blue-light phototherapy does not increase nevus count in 9-year-old children. *Pediatrics* 2009;123:e896-900.
4. Gandini S, Sera F, Cattaruzza MS, et al. Meta-analysis of risk factors for cutaneous melanoma: I. Common and atypical naevi. *Eur J Cancer* 2005;41:28-44.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Photoprotection

## Pourquoi et comment protéger les enfants du soleil ?

Photoprotection and children: why and how ?

E. Puzenat

*Service de dermatologie, CHU Besançon, Besançon, France*

### 1. Généralités

En 2010, les cancers de la peau sont les cancers les plus fréquents. L'exposition excessive aux rayonnements ultraviolets du soleil joue un rôle important dans le développement de ces cancers, en particulier le mélanome.

Seul un changement radical de notre comportement solaire permettra de stopper cette progression. Les jeunes représentent la population la plus à risque : il faut rapidement assurer leur protection solaire de façon efficace et stricte.

### 2. Le soleil

Le soleil est indispensable à la vie sur terre. Les rayonnements ultraviolets (UV) ne représentent que 5 % des rayonnements émis par le soleil, ils sont néanmoins responsables de la majeure partie de ses effets néfastes (érythème solaire, vieillissement cutané, cancers cutanés et lésion oculaires). Les UV sont de 3 types : les UVA (320 à 400 nm), les UVB (280 à 320 nm) et les UVC (200 à 290 nm). Lorsqu'ils traversent l'atmosphère, l'ensemble des UVC et 90 % des UVB sont absorbés par la couche d'ozone.

### 3. Le capital solaire individuel

Dès la naissance il existe une capacité spécifique d'adaptation au soleil appelée le « capital solaire ». Ce capital est variable selon le phototype et l'exposition solaire. Une fois ce capital consommé, les lésions provoquées par le soleil apparaissent et induisent un vieillissement cutané puis des cancers.

### 4. Pourquoi protéger les enfants du soleil ?

#### 4.1. Les enfants sont particulièrement exposés aux effets nocifs du soleil

Dans une vie humaine, la majeure partie de l'exposition solaire a lieu avant l'âge de 18 ans.

L'exposition solaire et les coups de soleil pendant l'enfance favorisent l'apparition des nævus chez l'enfant et des cancers cutanés à l'âge adulte.

Les enfants sont une population cible privilégiée : la peau des enfants est plus sensible aux UV.

Les adolescents sont particulièrement sensibles à la mode du bronzage ; en matière de santé, les adultes conservent généralement les habitudes préventives adoptées pendant l'enfance.

#### 4.2. Les enfants sont peu ou mal protégés du soleil [1]

Une enquête réalisée dans le sud de la France sur une population d'enfants montre que 50 % des enfants de 3 à 12 ans passent plus de 6 h par jour dehors. Par ailleurs 90 % de ces enfants avaient déjà reçu un coup de soleil. Le tee-shirt n'est porté que par 50 % des enfants à la plage et 25 % des enfants à la piscine.

#### 4.3. L'exposition solaire et les coups de soleil pendant l'enfance favorisent l'apparition des nævus chez l'enfant et des cancers cutanés à l'âge adulte

La relation chez l'enfant entre les pratiques d'exposition solaire, les antécédents de coups de soleil et le nombre de nævus est clairement démontrée [2].

Par ailleurs, le risque de mélanome chez l'adulte augmente en fonction des antécédents d'exposition solaire, en particulier les coups de soleil dans l'enfance, et avec le nombre de nævus.

Les stratégies de prévention des cancers cutanés doivent donc débiter par la photoprotection des enfants. En réduisant la surexposition solaire des enfants, nous pouvons réduire le risque d'apparition d'un cancer cutané chez l'adulte.

Les études retrouvent un risque significativement plus élevé de mélanome chez les sujets ayant passé leur enfance dans des régions ensoleillées. L'importance de l'exposition solaire durant l'enfance constitue donc très probablement un facteur de risque individuel pour développer un mélanome [3].

### 5. Comment ?

#### 5.1. L'éducation [4]

En Australie, en Espagne et aux États-Unis des programmes nationaux de photoprotection existent depuis plusieurs années.

La campagne australienne a permis de sensibiliser l'opinion publique à la protection solaire, aux cancers cutanés et a favorisé un changement de comportements vis-à-vis du soleil avec mise en place d'une photoprotection de routine. En France, il existe

\* Auteur correspondant.  
e-mail : e1puzenat@chu-besancon.fr

uniquement des campagnes de prévention locales ou régionales organisées par les associations de dermatologues [5].

### 5.2. Les règles de bon sens

Sortir en dehors des heures à risque (éviter surtout entre 10 h et 16 h), utiliser les zones ombragées.

La protection solaire est nécessaire dans toutes les activités de plein air.

Ne jamais utiliser de lampes de bronzage UVA.

Les bébés ne doivent jamais être exposés au soleil.

### 5.3. L'utilisation de l'index UV

L'index UV indique l'intensité du rayonnement UV à la surface de la terre. Les valeurs de cet index partent de 1 et vont croissant (1 à 11+) : plus l'index UV est élevé, plus le risque d'effets nocifs est élevé et rapide.

### 5.4. La protection vestimentaire

**Une protection vestimentaire adaptée est la protection la plus efficace contre les UV.** La qualité de protection du vêtement est quantifiée par le facteur de protection anti-UV des textiles (FPU). Les FPU sont variables d'un tissu à un autre et vont en général de 20 à 40.

Les tissus les plus protecteurs sont le coton, la soie, le polyester et l'élasthanne (Lycra®).

Il est donc recommandé de porter des tee-shirts ou des chemises à col et à manches longues, des shorts longs, des jupes longues ou pantalons longs, de couleur foncée et de tissage serré, un chapeau à larges bords, des lunettes de soleil enveloppantes avec une protection anti-UVA et UVB.

Des lignes de vêtements anti-UV adaptés aux enfants existent depuis plusieurs années.

### 5.5. Les produits de protection solaire (PPS) [6-8]

Un PPS est un produit cosmétique destiné à s'opposer à la pénétration des UV dans la peau, soit en réfléchissant les UV (écrans minéraux), soit en absorbant les UV (filtres solaires). Les PPS ont de nombreux inconvénients : la plupart des gens ne les applique pas en quantité suffisante et ils s'éliminent très facilement. En conséquence, **ils ne doivent surtout pas être utilisés comme moyen de photoprotection principal mais en complément des autres mesures de protection, en particulier la protection vestimentaire.** Les PPS doivent être utilisés pour les parties du corps ne pouvant pas être protégées par les vêtements (le visage). De plus, aucun PPS, même correctement appliqué, ne protège de la totalité des rayons UV. Enfin, ils ne doivent jamais être utilisés pour augmenter la durée d'exposition au soleil. Les PPS sont efficaces contre les coups de soleil mais la grande question reste la protection contre les cancers cutanés.

Une nouvelle classification des PPS a été élaborée par l'Afssaps.

Les PPS sont classés en 4 catégories : une faible protection : FPS affiché 6 ou 10 ; une moyenne protection : FPS affiché 15, 20 ou 25 ; une haute protection : FPS affiché 30 ou 40 ; une très haute protection : FPS affiché 50+.

La quantité de PPS recommandée est de 2 mg/cm<sup>2</sup> soit 6 cuillères à café pour le corps d'un adulte à chaque application. Si cette quantité est diminuée de moitié, la protection est divisée par 2 ou 3.

Le choix d'un PPS dépend du phototype et du type d'ensoleillement. Chez l'enfant, il est conseillé de choisir un produit résistant à l'eau, de haute protection, filtre ou écran minéral, de l'appliquer en couche épaisse 15 à 30 min avant le début de l'exposition et 15 à 30 min après le début de l'exposition solaire. Après la baignade, il est nécessaire de sécher l'enfant, de remettre sa protection vestimentaire et d'appliquer de nouveau le PPS sur les zones découvertes.

Aucun de ces produits ne dispose d'un remboursement sécurité sociale.

## 6. Conclusion

L'importance de la photoprotection chez l'enfant est un enjeu de santé publique majeur. Ses objectifs sont la diminution du risque de cancers cutanés et la préservation du capital solaire.

Ses modalités sont simples et doivent être expliquées aux enfants et aux parents par l'ensemble des personnels de santé et d'éducation. Le pédiatre occupe une place primordiale dans ce message de prévention.

## Références

1. Meunier L, Estève E. Comportement des enfants vis-à-vis du soleil. Éducation à l'exposition solaire. *Ann Dermatol Vénéréol* 2007;134:25-28.
2. Grange F, Grob JJ. Soleil, nævus et risque de mélanome. *Ann Dermatol Venereol* 2007;134:28-33.
3. Khat M, Vail A, Parkin M, et al. Mortality from melanoma in migrants to Australia: variation by age at arrival and duration to stay. *Am J Epidemiol* 1992;135:1103-13.
4. Sinclair C, Foley P. Skin cancer prevention in Australia. *Br J Dermatol* 2009;161:116-23.
5. Van Landuyt H, Aubin F, Dupond A, et al. La solaire attitude en Franche Comté (2002-2009) : une campagne de prévention solaire régionale unique en France. *Ann Dermatol Venereol* 2009;136:123-4.
6. Lacour JP, Béani JC. Photoprotection naturelle, photoprotection externe (topique et vestimentaire). *Ann Dermatol Venereol* 2007;134:18-24.
7. Diffey BL. Sunscreens as a preventive measure in melanoma: an evidence-based approach or the precautionary principle? *Br J Dermatol* 2009;161:25-7.
8. Autier P. Sunscreen abuse for intentional sun exposure. *Br J Dermatol* 2009;161:40-5.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Nouveau-né, Anesthésie

## L'anesthésie loco-régionale (ALR) chez le nouveau-né : ce qu'attend le chirurgien pédiatre

Regional anaesthesia: what does the paediatric surgeon expect ?

R. Besson\*, E. Aubry, C. Pilat, V. Wittemeyer, B. Marciniak, P. Courrèges

*Département de chirurgie et orthopédie de l'enfant, Pôle Enfant, Hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU, Lille, France*

Pour tout praticien, le défi consistant à évaluer un geste ou une technique extérieurs à sa spécialité est rendu plus délicat encore lorsque ces actes interfèrent avec son propre champ de compétence et sont réalisés par des collègues avec qui il collabore quotidiennement. C'est cependant un constat d'évidence de dire qu'aujourd'hui les chirurgiens pédiatres, dont la spécificité est de prendre en charge l'enfant dans sa globalité, savent que l'anesthésie locorégionale (ALR), seule ou combinée à l'anesthésie générale, permet la réalisation d'interventions néonatales dans d'excellentes conditions pour le patient. La littérature rapporte une très large palette d'actes chirurgicaux intéressants le nouveau-né et pour lesquels de nombreuses équipes font appel en routine à des techniques d'ALR isolées ou non. Certains chirurgiens pédiatres sont si convaincus de l'avantage de ces techniques qu'il leur arrive d'en solliciter la réalisation auprès de leurs collègues anesthésistes. Qu'attendent-ils alors de l'ALR ? Le plus souvent, ils attendent qu'elle leur permette de poser certaines indications opératoires avec un bon niveau de sécurité dès lors qu'une anesthésie générale « classique » s'avère délicate, risquée, voire impossible. Le cas le plus courant est celui de la cure de hernie inguinale chez l'ancien prématuré de 44 à 60 semaines d'âge conceptuel dont il est avéré qu'il présente un risque accru d'apnées post-opératoires [1,2].

Bien qu'actuellement rediscutés [3], de très nombreux travaux ont démontré l'intérêt de la rachianesthésie sans anesthésie générale complémentaire dans la prévention de telles apnées et la sécurité accrue qui en découle. La technique, qui procure à la fois analgésie et immobilité du patient, est devenue le standard de prise en charge anesthésique pour de nombreuses équipes dans cette catégorie de population. En effet le délai d'installation rapide et la durée d'action relativement courte de la rachianesthésie s'appliquent bien au bref temps opératoire d'une cure de hernie inguinale réalisée dans les 28 premiers jours de vie.

Une organisation, parfois difficile à mettre en place, est nécessaire pour qu'une coordination parfaite des équipes d'anesthésie et de chirurgie minimise toute perte de temps entre la mise en place de l'ALR et le geste chirurgical qui doit impérativement être terminé avant que ne se lèvent les effets de l'ALR.

La limitation de ce facteur temps peut être atténuée par le recours à une anesthésie caudale dont la durée d'action sera plus longue, mais qui présente le désavantage d'un bloc moteur parfois imparfait.

Dans cette optique sécuritaire d'évitement ou d'allègement d'une anesthésie générale chez un nouveau-né particulièrement fragile, l'ALR a aussi été proposée pour d'autres interventions néonatales [4,5] comme :

- la chirurgie de la partie inférieure de l'abdomen (chirurgie des membres inférieurs, du périnée, du bas appareil urinaire, des organes génitaux externes ou du tube digestif sous mésocolique) ;
- la cure de sténose du pylore [6] et pour le traitement des hernies diaphragmatiques congénitales [7] ;
- la chirurgie des fentes labiales, et dans le drainage ventriculo-péritonéal de l'hydrocéphalie (cas cliniques ou de courtes séries ont même rapporté des résultats intéressants de l'ALR néonatale). Les chirurgiens pédiatres attendent aussi de l'ALR une qualité de prise en charge de la douleur améliorant significativement les suites opératoires. C'est le cas :
  - lors de chirurgie très complexe et lourde comme le traitement de l'exstrophie vésicale [8] où des études font apparaître la supériorité d'une analgésie post-opératoire par cathéter épidural tunnelisé. C'est aussi le cas lors des fermetures de laparochisis [9] où l'épargne morphinique consécutive au recours à l'ALR est susceptible de favoriser la reprise du transit tout en abrégant l'assistance respiratoire ;
  - de la chirurgie thoracique [10] dans la fermeture du canal artériel, dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage ou des résections pulmonaires lorsqu'une péridurale continue associée à l'anesthésie générale permet d'éviter la limitation algique de l'amplitude respiratoire génératrice de surinfections et peut dispenser d'une assistance respiratoire potentiellement morbide.

Il n'en est pas moins vrai que la réalisation d'une ALR centrale ou périphérique chez un nouveau-né est un geste technique difficile qui doit être le fait d'un opérateur aguerri, ce qui est un argument supplémentaire en faveur des centres pédiatriques spécialisés ou de recours comportant des anesthésistes habitués à l'enfant comme prévu par le SROS de 3<sup>e</sup> génération. Lorsque l'activité d'ALR est conséquente et ne se limite pas aux seuls nouveau-nés, la perte de temps due à la réalisation pré-opératoire des techniques en salle d'intervention peut dans l'idéal conduire à envisager l'organisation de salles de pré-induction.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : remi.besson@chru-lille.fr

Au total, le chirurgien pédiatre attend surtout de l'ALR néonatale qu'elle lui offre la possibilité d'intervenir chez des enfants ne pouvant bénéficier d'une anesthésie générale, qu'elle simplifie les suites opératoires ou qu'elle évite un séjour dans une unité de réanimation uniquement motivé par l'administration d'analgésiques opiacés dont on sait qu'ils sont plus particulièrement dépressifs respiratoires chez le nouveau-né. La perte de temps dans l'utilisation des salles d'intervention, due à la complexité du geste à réaliser dans cette tranche d'âge, ne doit pas faire oublier le bénéfice que procurent la qualité du réveil et le confort d'une analgésie post-opératoire de qualité.

## Références

1. Webster AC, McKishnie JD, Kenyon CF, et al. Spinal anaesthesia for inguinal hernia repair in high-risk neonates. *Can J Anaesth* 1991;38:281-6.
2. Libby A. Spinal anesthesia in preterm infant undergoing herniorrhaphy. *AANA J* 2009;77:199-206.
3. Craven PD, Badawi N, Henderson-Smart DJ, et al. Regional (spinal, epidural, caudal) versus general anaesthesia in preterm infants undergoing inguinal herniorrhaphy in early infancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2003;3:CD003669.
4. Kachko L, Simhi E, Tzeitlin E, et al. Spinal anesthesia in neonates and infants - a single-center experience of 505 cases. *Paediatr Anaesth* 2007;17:647-53.
5. Shenkman Z, Shorer S, Litmanowitz I, et al. Spinal anesthesia in premature infants--indications, technical aspects and results. *Harefuah* 2002;141:770-4, 860, 859.
6. Somri M, Gaitini LA, Vaida SJ, et al. The effectiveness and safety of spinal anaesthesia in the pyloromyotomy procedure. *Paediatr Anaesth* 2003;13:32-7.
7. Hodgson RE, Bösenberg AT, Hadley LG. Congenital diaphragmatic hernia repair--impact of delayed surgery and epidural analgesia. *S Afr J Surg* 2000;38:31-4; discussion 34-5.
8. Kost-Byerly S, Jackson EV, Yaster M, et al. Perioperative anesthetic and analgesic management of newborn bladder exstrophy repair. *J Pediatr Urol* 2008;4:280-5.
9. Aspirot A, Puligandla PS, Bouchard S, et al. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. *J Pediatr Surg* 2008;43:508-12.
10. Raghavan M, Montgomerie J. Anesthetic management of gastrochisis--a review of our practice over the past 5 years. *Paediatr Anaesth* 2008;18:1055-9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Nouveau-né, Anesthésie

## Anesthésie régionale chez le nouveau-né : qu'en attend l'anesthésiste et que peut-il proposer ?

Regional anaesthesia in neonates: which benefit for the patient?

J.-X. Mazoit\*, P. Roulleau, C. Baujard

Département d'anesthésie-réanimation, AP-HP, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, France

L'anesthésie locorégionale (ALR) est née il y a 150 ans avec la découverte des propriétés anesthésiantes de la cocaïne. Très rapidement, les chirurgiens ont décrit les principales voies d'abord anatomiques de l'ALR. L'apparition des différentes classes pharmacologiques a permis une amélioration du taux de succès et surtout du risque. Sont apparues successivement les « germancaines » dont le chef de file est la procaine synthétisée en 1904, puis les « scandinaves » dont le chef de file est la lidocaïne synthétisée en 1943, enfin les énantiomères S d'action longue, ropivacaïne et lévobupivacaïne. En pédiatrie, l'ALR a d'abord cherché à se substituer à l'anesthésie générale (AG) qui présentait des risques importants chez les jeunes enfants avant l'apparition d'une part des moyens de surveillance moderne et de l'autre des agents pharmacologiques sûrs. Actuellement, l'ALR chez l'enfant ne se conçoit que couplée à l'AG à l'exception de la rachianesthésie.

### 1. Qu'attend l'anesthésiste de l'ALR chez le nouveau-né ?

Les bénéfices s'observent en peropératoire – diminution de la profondeur de l'AG et extubation précoce, et en post-opératoire – analgésie de qualité avec diminution de la fréquence et de la gravité des complications du type respiratoire par exemple, et « réhabilitation » rapide. Une diminution de la durée de séjour est même observée pour les pathologies graves.

À l'heure où l'on se pose des questions sur l'effet à long terme de l'AG en période néonatale sur les fonctions cognitives ultérieures, une diminution des concentrations des agents halogénés per opératoire ne peut être que bénéfique. Une analgésie excellente au moment du réveil permet le plus souvent une extubation immédiate de l'enfant même après des gestes particulièrement invasifs, évitant souvent un séjour en réanimation. L'analgésie post-opératoire d'excellente qualité diminue les complications liées au syndrome inflammatoire post-opératoire et permet une réhabilitation plus rapide du patient. Par ailleurs, les opiacés, morphine ou fentanyl, sont peu maniabiles en période néonatale, et les patients qui nécessitent une analgésie importante restent souvent intubés pendant 2 à 3 jours à cause de la dépression respiratoire des opiacés, mais aussi en raison de l'hypoventilation liée

à la douleur, hypoventilation source de complications. À l'époque où l'on cherche à diminuer les complications de réanimation par le « fast track », l'ALR représente la pierre angulaire de cette stratégie.

### 2. Que peut-il proposer ?

L'ALR se décompose en blocs centraux (rachianesthésie et anesthésie péridurale dont une variante est l'anesthésie caudale) et blocs périphériques. La tendance actuelle est de proposer plutôt des blocs périphériques qui sont supposés induire moins de complications, ou tout au moins des complications moins graves que les blocs centraux.

#### 2.1. Blocs centraux

La rachianesthésie sans AG de complément a une indication de choix : la cure de hernie chez l'ancien prématuré jusqu'à un âge post-conceptionnel de 50-54 semaines. Elle présente l'avantage de limiter les épisodes d'apnée fréquemment observés dans les heures qui suivent l'anesthésie. Les nouveaux agents de l'AG ont minimisé cette différence, mais néanmoins la question de l'apoptose neuronale induite par l'AG fait à notre avis pencher la balance en faveur de la rachianesthésie.

La péridurale se pratique sans opiacés avant l'âge de 2 à 3 mois. La péridurale, qu'elle soit lombaire ou thoracique par voie lombaire (c'est-à-dire que le cathéter est monté à un niveau métamérique thoracique par une ponction lombaire haute ou thoracique basse), est réservée à la chirurgie lourde thoracique ou abdominale (atrésie de l'œsophage, atrésie biliaire...). Elle ne se conçoit qu'avec une analgésie post-opératoire par cathéter de 2 à 4 jours. Les agents actuels sont particulièrement sûrs, et ces techniques permettent d'assurer une parfaite analgésie post-opératoire.

La caudale, qui est une variante simplifiée de la péridurale, a moins d'indications dans cette tranche d'âge, ce d'autant que les blocs périphériques tendent souvent à supplanter les blocs centraux.

#### 2.2. Blocs périphériques

Les blocs périphériques ont beaucoup bénéficié de l'échographie qui a révolutionné notre pratique (choix des voies d'abord, choix du type de bloc).

Les nouveau-nés bénéficient des mêmes blocs que les enfants plus grands. Le premier est évidemment le bloc para-ombilical qui est le bloc de choix pour la sténose du pylore. Les blocs des membres sont moins utilisés en raison du manque d'indications. Le TAP

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jean-xavier.mazoit@u-psud.fr

(*transverse abdominal plane*) bloc – variante du bloc au triangle de Jean-Louis Petit – redécouvert en 2001, est en passe de devenir le champion des blocs de la paroi abdominale grâce à l'échographie. Il permet une analgésie de T6 à L1 et peut donc parfaitement remplacer les blocs para-ombilical (T10) et ilio-inguino-ilio-hypogastrique (L1). Chez l'adulte et le grand enfant, il est en train de prendre le pas sur les autres blocs que ce soit pour la cholécystectomie, la néphrectomie, l'appendicectomie, la prostatectomie, la césarienne, l'orchidopexie. Le faible volume d'anesthésique local nécessaire permet d'effectuer un bloc bilatéral. Il est déjà utilisé chez le nouveau-né par certains, mais la possibilité de mise en place d'un cathéter est encore un sujet de débat. Il en est de même quant à son efficacité comparée à celle de la péridurale. Il ne peut donc remplacer celle-ci lorsque l'analgésie doit durer au moins 48 heures.

### 3. Limites de l'ALR chez le nouveau-né

La première limite est représentée par la quantité d'anesthésique local que l'on peut administrer. En effet, les anesthésiques locaux sont des agents toxiques, en particulier pour le cœur. À concentrations toxiques ils ralentissent la conduction intra-ventriculaire et peuvent entraîner des troubles de conduction et du rythme gravissimes. À cet égard, les énantiomères S représentent un progrès certain car ils sont moins toxiques et de plus permettent une réanimation plus facile en cas de d'accident. Les nouveau-nés sont plus sensibles que les grands enfants à ces effets toxiques, non pas à cause d'une sensibilité accrue du myocarde lui-même, mais en raison de la fréquence cardiaque élevée à cet âge et surtout à cause d'une clairance hépatique basse (les anesthésiques locaux sont métabolisés par les isoformes 3A4 et 1A2 du cytochrome P450) et d'une fixation protéique sérique faible.

La deuxième limite est représentée par l'immaturation de l'hémostase chez le nouveau-né. C'est un frein à la pratique des blocs centraux, surtout à celle de la péridurale en raison du risque d'hématome péridural. Nous ne pratiquons pas cette technique chez des enfants dont le TCA et/ou le temps de Quick sont perturbés. La rachianesthésie n'échappe pas à cette réserve, bien que le risque semble bien moindre. Il convient donc de faire entrer dans la balance le risque accru que peut représenter l'AG chez certains enfants. Nous n'utilisons jamais d'aiguille de diamètre supérieur à 25 G (souvent 27 G chez les grands enfants et les adultes) et le risque est bien moindre que celui d'une ponction lombaire effectuée en urgence avec une aiguille de 19 G. Les blocs périphériques échappent pour la plupart à cette réserve, bien qu'il existe une certaine gradation dans le risque : un TAP bloc est évidemment plus risqué qu'un bloc para-ombilical ou qu'un bloc du pied.

### 4. Conclusion

L'ALR est tout aussi indiquée chez le nouveau-né que chez l'enfant plus grand. La différence majeure entre adultes et enfants est que chez l'adulte, le dogme est de pratiquer l'ALR chez un patient éveillé, alors que chez l'enfant, et *a fortiori* chez le nouveau-né, le geste ne se conçoit le plus souvent qu'associé à une AG pratiquée au préalable. Les complications sont rares et le bénéfice majeur, tant en termes de confort qu'en termes de récupération et de complications liées à la période post-opératoire.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Nouveau-né et allergie au latex

### Newborn child and latex allergy

M.-M. Lucas-Polomeni

Département d'anesthésie-réanimation, CHU Anne-de-Bretagne, Rennes, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Nouveau-né, Allergie, Latex

Sentinelle de l'environnement ambiant, l'allergie au latex n'est pas une maladie mais exprime une réaction immunitaire excessive, induite par les contacts répétés entre le nouveau-né et les protéines de latex. Elle est la première cause de choc anaphylactique chez l'enfant au bloc opératoire. Différentes équipes ont montré que des mesures sont capables de prévenir cette sensibilisation.

### 1. Le latex

Le latex naturel vient de l'arbre *Hevea brasiliensis*. Après traitements, on aboutit à différents produits à base de caoutchouc. Le lavage à diverses étapes est fondamental pour réduire la quantité de protéines, c'est-à-dire l'allergénicité. Depuis les années 1970, la stimulation des arbres à l'éthylène afin d'améliorer leur rendement pourrait avoir entraîné une modification quantitative des protéines.

### 2. Le nouveau-né (NN)

Le fœtus est capable de synthétiser précocement certaines classes d'immunoglobulines. La production d'IgE démarre dès la 11<sup>e</sup> semaine de gestation. À la naissance, les immunoglobulines du NN sont presque exclusivement composées par des IgG maternelles et par des IgM. Les taux d'IgE sériques totales augmentent lentement. Dans une réaction allergique, les lymphocytes B libèrent ces anticorps de type IgE qui adhèrent aux mastocytes : c'est la *phase de sensibilisation*. Il n'y a pas de signes cliniques. Après un ou plusieurs autres contacts avec le latex, l'antigène protéique du latex adhère directement aux IgE situés sur les mastocytes qui libèrent leurs substances inflammatoires biochimiques. Ce type de réaction est une réaction d'hypersensibilité immédiate de type I, entraînant urticaire, conjonctivite, rhinite, œdème du visage, asthme, ou choc anaphylactique. Chez le prématuré, la barrière cutanée, vis-à-vis du latex, est, proportionnellement au degré de prématurité, beaucoup moins efficace que celle du nouveau-né à terme. L'acquisition de l'étanchéité ou « fermeture des membranes épithéliales » qui concerne tous les territoires muqueux, survient dans les 48 h qui suivent la naissance. Elle est favorisée au niveau intestinal par l'ingestion de colostrum. Dans de nombreuses circonstances pathologiques,

il y a une rupture de l'étanchéité épithéliale, augmentation de la perméabilité intestinale, pénétration antigénique et réponse immunitaire parfois délétère.

### 3. La sensibilisation

Dans une population pédiatrique non opérée, la prévalence de la sensibilisation au latex est de 0,125 % à 1,3 % [1]. La sensibilisation du nouveau-né aux particules de latex provient essentiellement du contact direct avec les muqueuses ou les séreuses (cavité buccale, arbre bronchique, péritoine...), ou avec le compartiment intra-vasculaire (chirurgie, perfusions veineuses, cathétérisme des voies urinaires). Biologiquement, elle se définit par un taux d'IgE spécifique du latex dans le sérum des patients supérieur à 0,10 kU/l et/ou des tests cutanés positifs, sans manifestation clinique. La littérature est unanime pour reconnaître que la population d'enfants atteints de spina bifida (SB) est plus à risque lors de contact avec le latex (18 à 72 % de SB sensibilisés). Ces patients ont une susceptibilité particulière au latex encore mal expliquée : exposition précoce et reconnaissance spécifique de certaines protéines du latex, contacts méningés répétés ou lors de cathétérisme intermittent [2]. L'hypothèse d'une prédisposition génétique est également évoquée et cette pathologie est retrouvée comme un facteur de risque indépendant [3]. Une seule opération est suffisante pour développer une sensibilisation, mais il y a une corrélation entre le nombre d'opérations et le taux de sensibilisation [4]. Certains soins effectués en période néonatale, tels que la pose du clan sur le cordon ombilical avec des gants en latex ou les toilettes effectuées avec des gants poudrés, peuvent être également à l'origine de sensibilisation [5]. Certains auteurs considèrent que la précocité du contact est un facteur favorisant essentiel [6]. Degenhart et al. retrouvent une sensibilisation pour 31,4 % des enfants de son étude. Ils ont tous été opérés au cours de la première année de vie. Les interventions en cause sont des corrections de malformations urinaires, digestives, ORL [7]. Pour Houridane, toute chirurgie multiplie le risque de sensibilisation par 13 [8]. Le nombre d'interventions nécessaires pour développer cette sensibilisation peut varier d'une étude à l'autre, allant d'une anesthésie seule sans chirurgie à plus de 8 interventions chirurgicales pendant la première année [5,7]. Le taux d'IgE spécifique du latex augmente de façon proportionnelle au nombre d'interventions chirurgicales (6,28 kU/l et 33,3 kU/l

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marie-madeleine.lucas@chu-rennes.fr

pour 1 et 2 interventions respectivement) [1,7]. D'autres équipes ne retrouvent pas de relation entre le nombre d'interventions chirurgicales en période néonatale et la valeur des IgE spécifiques du latex [6]. Le futur terrain atopique de l'enfant peut étroitement favoriser le développement d'une allergie au latex. L'atopie est retrouvée chez 80 % des sujets sensibilisés au latex. Le terrain atopique peut être suspecté par des antécédents familiaux d'allergie dans la famille nucléaire. Le risque est plus important s'il existe une hérédité biparentale ou si le parent présente le même phénotype allergique que l'enfant.

#### 4. Comment éviter la sensibilisation ?

Plusieurs mesures peuvent être proposées pour réduire cette sensibilisation du nouveau-né, notamment agir sur les matériaux composant les gants, éliminer la poudre de maïs, améliorer les systèmes d'aération et de ventilation des locaux. Actuellement, on estime qu'avec des gants non poudrés, le taux d'allergènes en salle d'opération est équivalent au taux recueilli un jour sans acte. Ces résultats sont encourageants, encore faut-il avoir déterminé le seuil de sensibilisation. Des kits sans latex existent et on peut obtenir du matériel médical synthétique. Le problème des gants est plus délicat. Les gants en vinyle ou en néoprène semblent ne pas donner une aussi bonne sensibilité tactile. Ils sont aussi moins résistants et de moindre élasticité. Sur le plan infectieux, seul le latex permet une garantie suffisante vis-à-vis du virus de l'hépatite et du VIH. Plusieurs équipes ont prouvé l'intérêt d'une éviction totale du latex dans un bloc opératoire [8-10]. Pour Cremer et al., un programme de prophylaxie primaire de 5 ans a permis l'absence de sensibilisation d'enfants atteints de *spina bifida* avec plus de 8 opérations [8]. Nieto et al. retrouvent une diminution de 26,7 à 4,5 % de sensibilisation après 6 ans de prophylaxie [9]. En 8 ans, aucun nouveau cas n'est déclaré à l'hôpital Debrousse de Lyon. Cette démarche doit être effectuée tout au long du parcours hospitalier de l'enfant, dès le clampage du cordon.

#### 5. Conclusion

La réduction de sensibilisation des nouveau-nés au latex est un défi que doit relever le monde médical pédiatrique. Centrées sur l'intérêt de l'enfant et la faisabilité au quotidien, les mesures à prendre doivent être décidées de façon concertée pour être acceptées et respectées de tous. Cette réflexion devrait s'étendre à tout intervenant auprès de l'enfant (industrie du jouet, matelas, tétines etc.).

#### Références

1. Sapan N, Nacarkucuk E, Canitez Y, et al. Evaluation of the need for routine preoperative latex allergy tests in children. *Pediatr Int* 2002;44:157-62.
2. Majed M, Nejat F, Khashab ME, et al. Risk factors for latex sensitization in young children with myelomeningocele. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr* 2009;4:285-8.
3. Eiwegger T, Dehlink E, Schwindt J, et al. Early exposure to latex products mediates latex sensitization in spina bifida but not in other diseases with comparable latex exposure rates. *Clin Exper Allergy* 2006;36:1242-6.
4. Porri F, Pradal M, Lemièrre C et al. Association between latex sensitization and repeated latex exposure in children. *Anesthesiology* 1997;86:599-602.
5. Gentili A, Ricci G, Di Lorenzo FP, et al. Latex allergy in children with oesophageal atresia. *Paediatr Anaesth* 2003;13:668-75.
6. Mavale-Manuel S, Paty E, Scheinmann P, et al. Allergie au latex chez l'enfant. *Arch Pédiatr* 2003;10:700-6.
7. Degenhardt P, Golla S, Wahn F, et al. Latex allergy in pediatric surgery is dependent on Repeated operations in the first year of life. *J Pediatr Surg* 2001;36:1535-9.
8. Cremer R, Kleine-Diepenbruck U, Hering F, et al. Reduction of latex sensitization in spina bifida patients by a primary prophylaxis programme (five years experience). *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:519-21.
9. Nieto A, Mazón A, Pamies R, et al. Efficacy of latex avoidance for primary prevention of latex sensitization in children with spina bifida. *J Pediatr* 2002;140:370-2.
10. De Queiroz M, Combet S, Bérard J, et al. Latex allergy in children: modalities and prevention. *Paediatr Anesth* 2009;19:313-9.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Fertilité, Cancers

## Fertilité et fécondité après chimiothérapie pour cancer dans l'enfance

Fertility and fecundity after chemotherapy for childhood cancer

C. Berger\*, S. Thouvenin, O. Richard, J.-L. Stephan

Service de pédiatrie, CHRU, Hôpital Nord, Saint-Étienne, France

En 2010, l'augmentation régulière de la survie des enfants ayant eu un cancer dans l'enfance (72 % à 10 ans) implique qu'un adulte sur 850 est concerné par les complications de la maladie et des thérapeutiques reçues [1]. Certaines chimiothérapies sont génératrices d'hypofertilité. Nous reprenons à travers les études de la littérature les facteurs de risques chimiques d'hypofertilité ainsi que les données concernant la fécondité de ces patients, dans le but de mieux prendre en charge les conséquences cliniques à long terme.

### 1. Toxicité gonadique

Elle est la conséquence soit de la chimiothérapie systémique, soit d'irradiation portant sur l'axe spinal ou le pelvis, soit d'une irradiation corporelle totale.

**Chez les garçons**, l'atteinte testiculaire touche les cellules somatiques (cellules de Sertoli et de Leydig), ou la lignée germinale. Les cellules de Sertoli assurent le support, la nutrition et la protection des cellules germinales. Elles synthétisent de nombreuses protéines dont les principales sont l'inhibine et l'ABP (*androgene binding protein*). Les cellules de Leydig sécrètent la testostérone. La toxicité de la chimiothérapie porte essentiellement sur les spermatogonies avec azoospermie, élévation des FSH et baisse de l'inhibine. En général, après chimiothérapie seule, il n'y a pas d'insuffisance leydigienne, le taux de testostérone évolue normalement et l'hormone anti müllérienne baisse de façon concomitante. La puberté se fait normalement même si le volume testiculaire peut être diminué par une atteinte germinale concomitante.

**Chez les filles**, la toxicité passe par la déplétion des follicules primordiaux. Le capital folliculaire étant maximal pendant la vie embryonnaire et décroissant avec l'âge, l'atteinte ovarienne dépend de l'âge au moment de la chimiothérapie. L'ovaire des petites filles serait plus résistant à cette toxicité. L'insuffisance ovarienne se traduira par un impubérisme ou une puberté incomplète avec aménorrhée primaire ou secondaire parfois précoce, une stérilité. Sur le plan biologique, les FSH et LH seront élevés, l'hormone antimüllérienne et l'inhibine reflétant la réserve ovarienne seront basses [2].

### 2. Quelles chimiothérapies sont impliquées dans la baisse de fertilité ?

Les chimiothérapies à haut risque d'insuffisance gonadique sont essentiellement les alkylants : cyclophosphamide, ifosfamide, chlorméthine, busulfan, melphalan, procarbazine et chlorambucil [3]. Chez les garçons, une élévation transitoire de la LH est fréquente avec azoospermie au décours de la chimiothérapie. Dans une série de patients atteints de lymphomes non hodgkiniens, Pryzant et al. décrivent une récupération de la spermatogénèse chez 83 % des patients ayant reçu moins de 9,5 g/m<sup>2</sup> de cyclophosphamide (Endoxan®) contre 43 % chez ceux en ayant reçu plus de 9,5 g/m<sup>2</sup> [4]. Une réduction des doses de cyclophosphamide à moins de 7,5 g/m<sup>2</sup> est associée à une préservation de la fertilité chez 70 % des survivants de sarcomes d'Ewing ou des parties molles. Une étude récente retrouve une baisse de la fertilité chez les garçons ayant reçu une dose de procarbazine (Natulan®) supérieure à 4,2 g/m<sup>2</sup> ou une dose de cyclophosphamide supérieure à 9,3 g/m<sup>2</sup> [5]. Les garçons diagnostiqués et traités avant l'âge de 4 ans avaient un risque d'hypofertilité nettement inférieur à ceux diagnostiqués entre 15 et 20 ans [5]. Le rôle de l'ifosfamide (Holoxan®) est moins évalué mais des doses comprises entre 42 et 60 g/m<sup>2</sup> entraînent un grand risque d'azoospermie chez les survivants d'ostéosarcome [6]. Chez les filles, la fertilité décroît avec des doses croissantes de lomustine (ou CNNU) (Belustine®) (à partir de 360 mg/m<sup>2</sup>) ou de cyclophosphamide (à partir de 3,7 g/m<sup>2</sup>) [7]. Des doses croissantes d'association d'alkylants tels que les protocoles de sarcome d'Ewing (8,4 g/m<sup>2</sup> de cyclophosphamide et 63 g/m<sup>2</sup> d'ifosfamide) sont associées à un faible risque de survenue de grossesse. Les chimiothérapies à haute dose (avant autogreffe) comportant des alkylants tels que le busulfan (600 mg/m<sup>2</sup>) ou le melphalan sont une cause très importante de survenue d'insuffisance ovarienne [8].

### 3. Fécondité des patients ayant eu un cancer dans l'enfance

Elle est encore assez peu explorée car le suivi à long terme requiert des moyens importants.

Une étude italienne récente analyse le statut marital (ou vivant en couple) des patients ayant eu un cancer dans l'enfance et le compare à celui de la population piémontaise [9]. À un âge moyen de 28 ans, 75 % ne sont pas en couple. Ce n'est qu'après l'âge de

\* Auteur correspondant.  
e-mail : claire.berger@chu-st-etienne.fr

40 ans que la proportion s'inverse avec 75 % d'anciens patients qui vivent en couple. Le taux de mariages est en moyenne de 32 % inférieur à la population générale chez les hommes et de 18 % chez les femmes. Cet aspect est très nettement marqué chez les rescapés de tumeur cérébrale qui sont affectés par des complications endocriniennes, neurologiques mais aussi des troubles émotionnels. Des efforts doivent être réalisés pour améliorer les traumatismes physiques et psychologiques de ces patients.

#### 4. Comment peut-on aider ces anciens patients ?

En dehors des mesures préventives éventuelles traitées par ailleurs, la première étape consiste à les revoir et connaître les modalités des chimiothérapies reçues, ainsi que la chirurgie réalisée et l'irradiation. Ce n'est qu'avec l'ensemble de ces données qu'un conseil éclairé pourra être proposé. Si un risque d'hypofertilité existe, le couple pourra être adressé en consultation auprès d'un centre médical de procréation assistée.

En effet, une étude californienne constate que 59 % de ces patients ne connaissent pas leur devenir en termes de fertilité [10]. Plus de la moitié signale que ni leurs parents, ni leur médecin ne leur a parlé des potentielles conséquences des traitements reçus lors de la prise en charge de leur cancer. D'autres ont reçu des informations floues sur les risques encourus qui altèrent leurs relations avec l'entourage, et provoquent des inquiétudes vis-à-vis de leur descendance...

Une étude française est en cours, portant sur l'évaluation par un auto-questionnaire de l'insertion sociétale, de la fécondité et de la qualité de vie de plus de 2000 anciens patients ayant été traités en France pour un cancer dans l'enfance depuis les années 1960. Elle nous permettra de mieux connaître la problématique de ces patients et de les aider à mieux gérer leur vie d'adulte.

#### Références

- Berger C, Trombert-Paviot B, Mitton N, et al. Les cancers de l'enfant de la région Rhône-Alpes : incidence et survie 1987-1999. *Arch Pediatr* 2006;13:121-9.
- Lie Fong S, Laven JS, Hakvoort-Cammel FG, et al. Assessment of ovarian reserve in adult childhood cancer survivors using anti-Müllerian hormone. *Hum Reprod* 2009;24:982-90.
- Wallace WH, Anderson RA, Irvine DS. Fertility preservation for young patients with cancer: who is at risk and what can be offered? *Lancet Oncol* 2005;6:209-18. Review. Erratum in: *Lancet Oncol*. 2005;6:922.
- Pryzant RM, Meistrich ML, Wilson G, et al. Long-term reduction in sperm count after chemotherapy with and without radiation therapy for non-Hodgkin's lymphomas. *J Clin Oncol* 1993;11:239-47. Erratum in: *J Clin Oncol* 1993;11:1007.
- Green DM, Kawashima T, Stovall M, et al. Fertility of male survivors of childhood cancer: a report from the childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol* 2010;28:332-9.
- Longhi A, Macchiagodena M, Vitali G, et al. Fertility in male patients treated with neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003;25:292-6.
- Green DM, Kawashima T, Stovall M, et al. Fertility of female survivors of childhood cancer: a report from the childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol* 2009;27:2677-85.
- Teinturier C, Hartmann O, Valteau-Couanet D, et al. Ovarian function after autologous bone marrow transplantation in childhood: high-dose busulfan is a major cause of ovarian failure. *Bone Marrow Transplant* 1998;22:989-94.
- Dama E, Maule MM, Mosso ML, et al. Life after childhood cancer: marriage and offspring in adult long-term survivors - a population-based study in the Piedmont region, Italy. *Eur J Cancer Prev* 2009;18:425-30.
- Zebrack BJ, Casillas J, Nohr L, et al. Fertility issues for young adult survivors of childhood cancer. *Psychooncology* 2004;13:689-99.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Fertilité, Cancers

## Fertilité et grossesse après radiothérapie dans l'enfance

Fertility and pregnancy after irradiation during childhood

V. Bernier<sup>1,\*</sup>, H. Sudour<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Département de radiothérapie, Centre Alexis-Vautrin, Vandœuvre-lès-Nancy, France  
<sup>2</sup> Département d'onco-hématologie pédiatrique, CHU Nancy, Nancy, France

Le traitement du cancer de l'enfant s'est considérablement amélioré durant les 2 dernières décennies, avec un taux de guérison d'environ 75 %. Ainsi, en 2010, un adulte sur 715 aura été traité pour un cancer durant l'enfance. Cependant, les conséquences des traitements, associant chirurgie, radiothérapie (RT) et chimiothérapie (CT), altèrent la qualité de vie des longs survivants.

Chez la fille, les conséquences sur sa fertilité et le devenir de grossesses, bien qu'incomplètement étudiées, font actuellement l'objet d'un intérêt croissant.

### 1. Physiologie de la reproduction

La fertilité féminine est l'aptitude à concevoir un enfant, nécessitant une fécondabilité, une nidation et enfin le développement du fœtus dans l'utérus. L'axe hypothalamo-hypophysio-ovarien (HHO) doit donc être intègre, et l'utérus apte à se développer sous l'influence hormonale.

À la naissance, chaque ovaire contient environ 2 millions de follicules, représentant une réserve initiale et définitive. À la puberté, sous stimulation de gonadotrophines, les cycles menstruels se mettent en place, avec maturation d'un follicule ovarien en ovocyte fécondable. Ces cycles se répètent jusqu'à épuisement de la réserve, correspondant alors à la ménopause. La fenêtre de fertilité (FF) est comprise entre l'apparition des cycles ovulatoires et la ménopause. L'utérus a pour fonction d'accueillir, retenir et nourrir l'ovule fécondé. Sa croissance débute lors de l'enfance, pour l'obtention de sa taille adulte vers l'adolescence. Distensibilité, résistance et qualité de la vascularisation de la paroi myométriale conditionnent le bon déroulement d'une grossesse.

### 2. Effets de la RT

La fertilité féminine nécessite une intégrité de l'axe HHO, et un développement ovarien et utérin satisfaisant. Toute irradiation d'un de ces éléments peut la perturber de façon partielle ou définitive.

Nous ne développerons pas les conséquences de la RT cérébrale. La RT abdomino-pelvienne (RTAP) et l'irradiation corporelle totale atteignent les organes de la reproduction féminine. Ce type de RT

concerne, en pédiatrie, le traitement des hémopathies malignes, des tumeurs pelviennes, des néphroblastomes et des neuroblastomes abdomino-pelviens.

#### 2.1. Effet de la RT sur les ovaires

La RT ovarienne, comme la CT, entraîne une déplétion ovocytaire, générant une ménopause précoce (MP) et donc une réduction de la FF. La réserve folliculaire étant déterminée dès la naissance et de façon définitive, la fertilité après traitement sera strictement liée au nombre et à la qualité des follicules primordiaux restants. La gravité des lésions dépend de la dose, du fractionnement et de l'âge au moment de la RT. Ainsi, à dose de RT égale, le risque de MP sera d'autant plus faible que la fille aura été irradiée jeune [1]. L'ovocyte humain est très radiosensible ; Wallace et al. ont estimé que la dose, nécessaire pour détruire 50 % des ovocytes existants est < 2 Gy. Son modèle permettrait de prédire l'âge de l'insuffisance ovarienne (IO) en fonction de la dose et de l'âge à l'irradiation, et donc préciser la FF potentielle [2]. Sudour et al. [3] ont montré dans une étude rétrospective qu'une dose ovarienne < 4 Gy permettait d'assurer un développement pubertaire et une fécondabilité. Enfin la CT, en particulier les alkylants, majore la toxicité de la RT par effet potentialisateur [1].

#### 2.2. Effets de la RT sur l'utérus

La survenue et l'intensité des effets tardifs sur l'utérus dépendent de la dose totale, du volume irradié et de l'âge à l'irradiation. Réduction du volume utérin, diminution de la distensibilité par fibrose de l'endomètre et troubles de la vascularisation ont été décrits. Des doses de 14 à 30 Gy peuvent induire ces anomalies [4]. Larsen et al. [5] ont trouvé, par échographie transvaginale sur une cohorte de 100 filles, une corrélation directe entre l'âge à l'irradiation et le volume final de l'utérus avec des volumes réduits en cas de RT avant la puberté ; une thérapie hormonale substitutive (THS) peut améliorer les caractéristiques de l'utérus chez les patientes ayant reçu des doses < 30 Gy et préférentiellement traitées après la puberté [5,6]. De même, des résultats encourageants ont été obtenus avec un traitement combinant œstrogènes (Oe), progestérone (Pg) et antifibrotiques [7].

#### 2.3 Conséquences sur la procréation et le devenir des grossesses

Après RTAP, les grossesses sont à risque : mort fœtale, avortement spontané précoce, placentation anormale, retard de croissance

\* Auteur correspondant.  
e-mail : v.bernier@nancy.fnclcc.fr

intra-utérin, prématurité et petit poids de naissance. Ces risques apparaissent pour des doses de 20 à 35 Gy [8] et nécessitent un monitoring rapproché tout au long de la grossesse ; le risque de rupture utérine à l'accouchement fait préférer la césarienne. Dans une enquête chez plus de 20 000 enfants traités pour un cancer, Green et al. ont dénombré 1950 grossesses sur les 6 494 questionnaires reçus. Le risque d'avortement était accru chez celles dont les ovaires avaient été inclus dans le champ de RT [9]. Le risque obstétrical après RTAP apparaît lié à l'atteinte directe utérine, mais aussi à l'atteinte ovarienne, par altération des conditions hormonodépendantes endométriales, myométriales et vasculaires, nécessaires au processus d'implantation, de développement placentaire et fœtal, et au travail. Au-delà d'une dose de 30 Gy, l'atteinte irréversible de la capacité fonctionnelle de l'utérus ne répond pas à la stimulation par THS. Dans une enquête sur la fertilité après traitement pour tumeur de Wilms, les grossesses étaient rares (5,4 %) mais possibles après RT, si l'ensemble du pelvis n'était pas irradié ou les doses  $\leq 12$  Gy [10]. Dans l'étude rétrospective de Sudour et al. sur 96 femmes irradiées dans l'enfance, 18 % des grossesses ont été obtenues après RT pelvienne, à condition qu'un des ovaires aient reçu moins de 4 Gy [3].

### 3. Mesures préventives

Nous ne développerons pas les méthodes de conservation ovarienne telles que la cryoconservation. La transposition ovarienne chirurgicale doit systématiquement être discutée avant RTAP. Elle ne peut s'envisager qu'en l'absence de risque carcinologique à l'exclusion ovarienne du champ d'irradiation. Elle est actuellement facilement réalisée par coelioscopie, après concertation entre le chirurgien et le radiothérapeute, afin de connaître le site de transposition adapté. Le taux de préservation ovarienne est alors d'environ 80 %. Les nouvelles techniques de RT (RCMI, tomothérapie, etc.) semblent pouvoir apporter un bénéfice dans l'épargne ovarienne, mais méritent une évaluation.

### 4. Conclusion

La RTAP réalisée dans l'enfance peut entraîner des dommages ovariens, d'autant plus marqués que la fille est âgée au moment de l'irradiation et dès que la dose dépasse 4 Gy sur les 2 ovaires. Les dommages utérins sont d'autant plus marqués que la RT a été réalisée avant la puberté, et que la dose excède 30 Gy.

Toute RT ovarienne entraîne une diminution de la fenêtre de fertilité, et le désir de grossesse ne doit pas être envisagé trop tardivement. Ces grossesses sont possibles, même après RT pelvienne, mais sont à risque et nécessitent un monitoring rapproché.

Les mesures préventives doivent toujours être discutées avant tout traitement oncologique, par concertation entre les oncopédiatres, les chirurgiens et les radiothérapeutes.

### Références

- Chiarelli AM, Marrett LD, Darlington G. Early menopause and infertility in females after treatment for childhood cancer diagnosed in 1964-1988 in Ontario, Canada. *Am J Epidemiol* 1999;150:245-54.
- Wallace WH, Thomson AB, Saran F, et al. Predicting age of ovarian failure after radiation to a field that includes the ovaries. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005;62:738-44.
- Sudour H, Chastagner P, Claude L, et al. Fertility and pregnancy outcome after abdominal irradiation that included or excluded the pelvis in childhood tumor survivors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009, Jul 23 (à paraître).
- Critchley HO, Wallace WH, Shalet SM, et al. Abdominal irradiation in childhood; the potential for pregnancy. *Br J Obstet Gynaecol* 1992;99:392-4.
- Larsen EC, Schmiegelow K, Rechnitzer C, et al. Radiotherapy at a young age reduces uterine volume of childhood cancer survivors. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:96-102.
- Bath LE, Critchley HO, Chambers SE, et al. Ovarian and uterine characteristics after total body irradiation in childhood and adolescence: response to sex steroid replacement. *Br J Obstet Gynaecol* 1999;106:1265-72.
- Letur-Könirsch H, Guis F, Delanian S. Uterine restoration by radiation sequelae regression with combined pentoxifylline-tocopherol: a phase II study. *Fertil Steril* 2002;77:1219-26.
- Hawkins MM, Smith RA. Pregnancy outcomes in childhood cancer survivors: probable effects of abdominal irradiation. *Int J Cancer* 1989;43:399-402.
- Green DM, Fiorello A, Zevon MA, et al. Birth defects and childhood cancer in offspring of survivors of childhood cancer. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:379-83.
- Kalapurakal JA, Peterson S, Peabody EM, et al. Pregnancy outcomes after abdominal irradiation that included or excluded the pelvis in childhood Wilms tumor survivors: a report from the National Wilms Tumor Study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004;58:1364-8.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Fertilité, Cancers, Grossesse

## Descendance des patients guéris d'un cancer

### Offspring of childhood cancer survivors

C. Dufour<sup>1</sup>, O. Oberlin<sup>1,2</sup>, F. De Vathaire<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Département de pédiatrie, Institut Gustave-Roussy, Villejuif, France  
<sup>2</sup> Unité INSERM U605, Institut Gustave-Roussy, Villejuif, France

L'efficacité du traitement des cancers de l'enfant s'est beaucoup améliorée dans les 30 dernières années, en particulier depuis la généralisation des poly-chimiothérapies ; ainsi la proportion de survivants à long terme s'élève constamment (à ce jour, environ 70 %). En Europe, la prévalence des adultes traités pour un cancer dans l'enfance peut être estimée à 1 sur 1 000. De nombreuses études de cohorte permettent d'apprécier la qualité de vie de ces survivants, les séquelles à long terme et le risque de secondes tumeurs. Les risques pour leur descendance comme le risque d'anomalies congénitales ou encore leur prédisposition au cancer restent des questions importantes.

### 1. Risque de retard de croissance intra-utérin

Une large étude américaine du *Childhood Cancer Survivors* (CCS) a comparé l'issue des grossesses des femmes traitées pour un cancer dans l'enfance à celle de leurs sœurs : parmi les 1915 femmes, 4029 grossesses sont rapportées avec 63 % de naissances d'enfants vivants, 1 % de mortinatalité, 15 % de fausses-couches, 17 % d'interruptions de grossesse et 3 % d'issues non connues [1]. Cette étude rapporte que les enfants nés de mères ayant reçu une irradiation pelvienne ont plus de risque d'avoir un poids de naissance < 2500 g (RR : 1,83,  $p = 0,03$ ) [1]. D'autres études rapportent également ce risque de retard de croissance. Plusieurs mécanismes peuvent être évoqués. En effet, la radiothérapie pelvienne induit des modifications structurelles et fonctionnelles utérines entraînant une diminution du flux sanguin utérin par défaut d'adaptation du débit des artères utérines, une atrophie de l'endomètre et du myomètre, une diminution de l'élasticité utérine et une fibrose utérine. La chimiothérapie ne semble pas avoir d'impact sur le poids de naissance [2], cependant cela doit être interprété avec prudence vu la faible puissance statistique de ces études pour chaque agent antiméiotique.

Dans la cohorte masculine de l'étude américaine du CCS, il ne semble pas qu'il existe une différence significative en termes de poids de naissance entre le groupe des conjointes d'hommes ayant été traités pour un cancer dans l'enfance et celui des frères et sœurs [3].

### 2. Sex-ratio

La modification du sex-ratio chez les descendants d'adultes traités pour un cancer dans l'enfance pourrait être un indicateur du pouvoir mutagène des traitements sur les lignées germinales. L'hypothèse est que l'exposition à un mutagène comme la chimiothérapie ou la radiothérapie augmenterait le sex-ratio garçon/fille chez les hommes survivants et le diminuerait chez les femmes du fait des mutations létales liées au sexe. Comme dans plusieurs études, Winther et al. n'ont pas démontré d'altération du sex-ratio chez les 2130 enfants issus des 110 survivants [4]. L'étude américaine de la cohorte de femmes ayant été traitée dans l'enfance pour un cancer ne rapporte également aucune modification du sex-ratio chez les femmes survivantes [1].

### 3. Anomalies génétiques

Les traitements potentiellement mutagènes tels que la chimiothérapie ou la radiothérapie pourraient être à l'origine de mutations germinales et par conséquent augmenter le risque d'anomalies génétiques chez les enfants des patients traités pour un cancer dans l'enfance. Dans une étude de cohorte, une maladie génétique a été mise en évidence dans 3,2 % des 2198 enfants de patients traités pour un cancer dans l'enfance comparés à 3,1 % des 4544 enfants du groupe contrôle ( $p = 0,33$ ) [5]. Des résultats similaires ont été rapportés dans la cohorte danoise [6] comme dans d'autres études où après exclusion des syndromes de prédisposition, aucune augmentation de risque d'anomalies génétiques n'a été notée chez les enfants des survivants.

### 4. Malformations congénitales

Dans la large série multicentrique de Byrne et al., 3,4 % de malformations congénitales sont rapportées parmi les 2198 descendants de survivants comparés à 3,1 % dans la cohorte contrôle [5]. Il faut tout de même souligner que dans cette série, seulement 22 % des adultes ont reçus un traitement potentiellement mutagène dans l'enfance. Hawkins et al. rapportent 46 malformations congénitales chez les 1033 enfants nés d'adultes ayant été traités pour un cancer dans l'enfance, ce qui est similaire à la population générale [7]. Dans la cohorte danoise, la prévalence des malformations congénitales chez les enfants de 3963 adultes traités pour

\* Auteur correspondant.  
e-mail : christelle.dufour@igr.fr

un cancer dans l'enfance (44 cas, 2,6 %) est discrètement plus élevée mais de façon non significative que celle des enfants de la cohorte contrôle (140 cas, 2,3 %) ou que celle de la population générale danoise [8]. Dans cette même cohorte, le risque de malformation est plus élevé chez les enfants de patients ayant été irradiés comparés à ceux de patients non irradiés sans qu'il soit lié à la dose reçue par les gonades. Une étude récente suggère que l'irradiation du flanc pourrait augmenter le risque de malposition fœtale et de malformations associées [9].

## 5. Risque de cancer

Dans une cohorte regroupant 14 652 adultes traités dans l'enfance pour un cancer, 22 cas de pathologies malignes (rétinoblastomes et syndromes familiaux exclus) sont survenus chez les 5 847 descendants, soit un SIR (*standard incidence ratio*) de 1,3 (0,8-2,0). Dans cette série, l'âge au moment du diagnostic est prédictif du risque de survenue de cancer. Le SIR est significatif si les parents ont été traités pour un cancer avant l'âge de 10 ans : SIR = 3,9 (2,1-6,7). Il ne l'est plus pour des parents traités après l'âge de 10 ans : SIR = 1,1 (0,6-1,8) [10]. L'absence d'augmentation significative de risque de développer un cancer chez les enfants d'adultes ayant été traités pour un cancer dans l'enfance en l'absence de syndrome de prédisposition a été confirmée par d'autres études.

## 6. Conclusions

Avoir un cancer dans l'enfance ne paraît pas avoir un impact significatif sur la santé de l'enfant à venir. Cependant ces données doivent être interprétées avec prudence les thérapeutiques ayant évolué avec le temps. Il serait donc nécessaire de poursuivre ces études de cohorte et d'évaluer ce risque sur la descendance en fonction du traitement.

## Références

1. Green DM, Whitton JA, Stovall M, et al. Pregnancy outcome of female survivors of childhood cancer: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187:1070-80.
2. Green DM, Fine WE, Li FP. Offspring of patients treated for unilateral Wilms' tumor in childhood. *Cancer* 1982;49:2285-8.
3. Green DM, Whitton JA, Stovall M, et al. Pregnancy outcome of partners of male survivors of childhood cancer: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Oncol* 2003;21:716-21.
4. Winther JF, Boice JD Jr, Thomsen BL, et al. Sex ratio among offspring of childhood cancer survivors treated with radiotherapy. *Br J Cancer* 2003;88:382-7.
5. Byrne J, Rasmussen SA, Steinhorn SC, et al. Genetic disease in offspring of long-term survivors of childhood and adolescent cancer. *Am J Hum Genet* 1998;62:45-52.
6. Winther JF, Boice JD Jr, Mulvihill JJ, et al. Chromosomal abnormalities among offspring of childhood-cancer survivors in Denmark: a population-based study. *Am J Hum Genet* 2004;74:1282-5.
7. Hawkins MM, Smith RA, Curtice LJ. Childhood cancer survivors and their offspring studied through a postal survey of general practitioners: preliminary results. *J R Coll Gen Pract* 1988;38:102-5.
8. Winther JF, Boice JD Jr, Frederiksen K, et al. Radiotherapy for childhood cancer and risk for congenital malformations in offspring: a population-based cohort study. *Clin Genet* 2009;75:50-6.
9. Green DM, Peabody EM, Nan B, et al. Pregnancy outcome after treatment for Wilms tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *J Clin Oncol* 2002;20:2506-13.
10. Sankila R, Olsen JH, Anderson H, et al. Risk of cancer among offspring of childhood-cancer survivors. Association of the Nordic Cancer Registries and the Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology. *N Engl J Med* 1998;338:1339-44.



Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescence, Sexualité, Internet

## Sexualité de l'adolescent : l'écoute, l'information au téléphone et sur Internet

Help line for teenagers

B. Cadéac d'Arbaud

*Inter-Service-Parents, Fil Santé Jeunes, Jeunes Violences Écoute. École des Parents et des Éducateurs I-d-F*

En 1994, les mouvements de lycéens et la consultation des jeunes réalisée par les pouvoirs publics ont montré que ces derniers avaient un fort désir de trouver une écoute individualisée notamment en matière de santé. Cette demande a fait naître le numéro vert anonyme et gratuit FIL SANTÉ JEUNES. Créé en février 1995 par le ministère du travail et des affaires sociales, financé depuis lors par l'INPES et la DGAS, confié à l'École des Parents et des Éducateurs I-d-F, il offre, depuis 16 ans, aux adolescents, un espace de parole pour parler, se confier, comprendre, se rassurer, être écouté... pour aller mieux.

En 2008 le ministre de la Santé a renouvelé sa confiance au dispositif l'inscrivant dans son Plan Santé des Jeunes et le dotant d'un numéro à 4 chiffres : le 3224.

Les jeunes y trouvent écoute, information et orientation dans les domaines de la santé physique, psychologique et sociale. Le service est également un « observatoire national » des difficultés des jeunes en matière de santé. Ouvert de 8 heures à minuit, tous les jours de l'année, des psychologues, des médecins et des conseillères conjugale et familiale répondent aux jeunes.

En 2009 ont été enregistrées environ 1 400 sollicitations chaque jour (tentatives d'appel) soit plus de 500 000 dans l'année. La moitié bénéficie d'une réponse, environ 700 par jour, 250 000 dans l'année. La durée est de 7 minutes en moyenne, 25 % dépassent 10 minutes. La durée des entretiens augmente avec leur complexité. Les demandes d'information passent plus qu'auparavant par Internet.

Depuis 2001 le dispositif téléphone est complété par le site Internet « [filsantejeunes.com](http://filsantejeunes.com) » qui reçoit 1 million de visites par an et dont les forums de discussion entre pairs sont très actifs.

Les rédacteurs, tous écoutants sur la ligne, rédigent des dossiers mensuels, des actualités, des brèves et de la documentation sur la santé des 12-25 ans. Le but est de sensibiliser, d'informer les jeunes sur la sexualité, la contraception, leur corps, les maladies, le mal-être, l'alcool, les drogues, les relations aux parents, aux pairs, le rôle des différents professionnels de la santé...

Sur FIL SANTÉ JEUNES l'appelant se livre sans masque, sans préambule, sans pudeur, évoquant très directement ses préoccupations de manière parfois crue mais aussi très sincère. La sexualité et la contraception représentent la moitié des appels au 3224 et des recours au site [filsantejeunes.com](http://filsantejeunes.com).

L'adolescent est à la fois en demande d'indépendance et de contacts rassurants. Jouer avec les interdits posés tant par les parents que par l'école et la société, mettre son corps pubère en difficulté, se confronter, sont des mises à l'épreuve dans la recherche de qui « suis-je » à la sortie de l'enfance.

En 2009, sans grands changements au regard des années précédentes, 90 % des appelants sont des jeunes, auxquels s'ajoutent, des professionnels qui sollicitent un regard extérieur sur une situation difficile, et parfois des parents qui sont alors orientés vers d'autres lignes plus spécifiques. Les filles représentent 3/4 des appelants même si la proportion des garçons a tendance à augmenter depuis 2 ans. Environ 60 % des appelants sont des mineurs. L'âge moyen est d'environ 17 ans pour les filles hors campagne de contraception et de 18 ans pour les garçons. La majorité est scolarisée (33 % sont collégiens, 31 % lycéens, 16 % étudiants), 20 % sont salariés ou sans emploi. Géographiquement, les appels sont émis pour 82 % de la province et 18 % de l'Île-de-France. Plus de 3/4 des appelants déclarent appeler pour la première fois et ils ont le plus souvent connu le service par le bouche à oreille (42 % des cas).

L'appréhension du premier rapport sexuel ou du premier baiser, les questionnements autour d'une interruption volontaire de grossesse ou simplement le choix d'une contraception sont des thèmes d'appels fréquents. Face à une simple demande d'informations se cachent parfois des difficultés plus graves. Les difficultés d'ordre psychologique plus ou moins intenses occupent 1/4 des appels. Amitié, amour, famille, école sont abordés au travers du manque de confiance, de la confusion des sentiments, dans des situations de conflits, de ruptures ou de deuil. Les jeunes font parfois état de situations révélant un profond mal être. Anxiété, angoisse, perte d'estime de soi, addiction, fugue, dépression s'expriment alors comme des appels au secours. La souffrance psychologique est parfois extrême et peut s'accompagner d'idées suicidaires. Les questions somatiques, sociales et juridiques font le reste des appels.

Fil Santé Jeunes téléphone et Internet permet aux adolescents de chercher une information sur la sexualité et/ou sur la contraception facilement, dans l'immédiateté, au moment où ils en ont besoin. Même s'ils sont très informés, voire surinformés, l'information n'est pas toujours adaptée à la singularité de leur situation. S'ils ont reçu une information en groupe, ils n'ont pas osé poser les « bonnes » questions. Cette information ne leur a pas forcément été délivrée au « bon » moment de leur développement physique

\* Auteur correspondant.  
e-mail : [bcadeac@epe-idf.com](mailto:bcadeac@epe-idf.com)

et psychique. Enfin ils n'ont pas toujours (pas souvent) le « bon » vocabulaire pour dire leur corps, ses ressentis, ses éprouvés.

Par exemple :

*Au téléphone : « Je suis vierge et j'ai peur d'être enceinte », « Quelle taille doit faire le pénis à 13 ans ? », « Est-ce que la pilule fait grossir ? », « Comment on met un préservatif ? », « Qu'est-ce qu'on dit quand on a fini de faire l'amour ? », « Est-ce possible de prendre un autre moyen de contraception que la pilule ? », « Le préservatif a craqué, comment faire avec la pilule du lendemain ? »*

*Sur Internet : « Avec ma copine nous n'avons jamais fait l'amour et nous sommes tous les 2 vierges. Nous avons juste fait des « câlins » dans lesquels elle gardait ses sous-vêtements et moi j'étais nu. Elle est persuadée d'être enceinte et cela me fait très peur. Y a-t-il des risques ? Ses règles doivent être avant le 26 pour qu'elle ne soit pas en retard or elle est très bien réglée. Aidez-nous svp ».*

*Réponse d'un autre Internaute : « Il n'y a pas eu de rapport donc pas de pénétration ! Si l'un d'entre vous garde un sous-vêtement y a pas de soucis ! Car même du liquide séminal ne peut pas traverser son sous-vêtement ! Elle se croit enceinte car vous êtes encore vierges et elle appréhende le premier rapport ! En tout cas ne vous frottez jamais l'un contre l'autre sans aucun sous-vêtement car là il pourrait y avoir un risque. Donc dans ton cas y a pas de soucis. »*

Ils posent souvent la question de l'inscription dans une norme : « Suis-je comme les autres ? Suis-je normal ? Est-ce que c'est normal que je ressente cela ? ». Ils placent l'autre comme celui qui sait. À travers cette référence au « normal » (apparition des caractères sexuels), ils expriment l'inquiétude, l'inexpérience, le besoin de se comparer, l'expression d'une gêne, d'une honte et d'une culpabilité (masturbation, sexualité).

Les adolescents questionnent sur ce qui les intrigue, les dérange sur leur corps en pleine transformation, sur la sexualité, la

contraception, sur ces corps à corps qui tout à la fois les attirent et les dégoutent. Ils parlent de sexualité tout en restant cachés, en se protégeant de la peur que leurs parents sachent qu'ils « l'ont fait », « ont envie de le faire » mais aussi de la honte et de la crainte d'être jugés. Les garçons appellent pour dire leurs difficultés à aborder une fille, à proposer un rapport sexuel, à utiliser un préservatif.

Les jeunes disent aussi leurs appréhensions à consulter un médecin. Ils décrivent leurs symptômes et aimeraient pouvoir faire l'économie d'une visite médicale. Certains redoutent de montrer leur corps en pleine transformation. La voix du téléphone facilite l'intimité, écrire sur Internet dépouille de toute incarnation. Les questions les plus osées, les plus impudiques mais aussi celles que les jeunes trouvent « bêtes » peuvent être posées. Après une première réponse, une adresse adaptée est donnée, centre de planification, centre médical, centre médico-psychologique, Maison Départementale de l'Adolescent, Point Accueil Écoute Jeunes... Le médecin, le gynécologue, l'infirmière scolaire sont recommandés. L'écouter-rédacteur de Fil Santé Jeunes doit souvent insister et inciter pour une démarche face à face, dans la réalité. La rencontre sera importante, utile, mais elle demeure parfois difficile à envisager, à aborder. Fil Santé Jeunes se veut passerelle, relais vers les professionnels du terrain ou vers les parents.

En conclusion, Fil Santé Jeunes informe et agit en prévention. La prévention, c'est savoir répondre aux demandes, être vrai, dire les risques, même si parfois les appelants semblent ne pas écouter. Prévenir ne consiste pas uniquement à lutter contre les comportements dangereux mais à identifier leurs causes. Il ne s'agit pas de supprimer les risques, il n'y a pas de vie sans risques, mais de les mesurer. C'est ainsi que s'acquièrent confiance et autonomie et que le dispositif répond au plus près des besoins des adolescents.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Déterminants psycho-sociaux  
des maladies

## Mises au couvent pour cause de mauvaise santé (morale) : le sort des filles de Justice (XIX<sup>e</sup>-XX<sup>e</sup> siècles)

Sent to convent because of (mental) illness: the justice girls'  
fate (19<sup>th</sup>-20<sup>th</sup> centuries)

F. Tétard

CNRS, Centre d'histoire sociale du xx<sup>e</sup> siècle, France

Pendant deux siècles, en France, les filles de Justice, c'est-à-dire les filles, mineures, qui passaient devant un juge, ont été placées au couvent, « confiées » par l'État à des congrégations religieuses. Elles étaient embarrassantes, les autorités s'en sont débarrassées. Qu'avaient-elles fait pour mériter ce sort ? Souvent pas grand-chose. Elles n'étaient pas forcément délinquantes, mais elles étaient susceptibles de l'être. Elles n'étaient pas forcément prostituées, loin de là, mais on pensait qu'elles étaient « au bord » de l'être. Elles étaient considérées dans tous les cas comme étant potentiellement en danger, face aux multiples tentations de la société.

Des congrégations se sont spécialisées dans la prise en charge de ces filles, qu'elles considéraient comme des « brebis égarées ». Plusieurs congrégations se sont senties concernées et se sont montrées actives et entreprenantes dans cette mission (et tout particulièrement la congrégation de Notre-Dame de Charité du Refuge et celle de Notre-dame de Charité du Bon-Pasteur d'Angers). Des mineures se sont ainsi retrouvées à passer toute leur enfance et leur adolescence – et parfois bien au-delà – dans des établissements religieux, sans que cela ait un rapport quelconque avec leurs intimes convictions ou celles de leurs parents. Cette politique a démarré après le Code pénal de 1810, qui avait prévu en France la prise en charge des mineurs délinquants ou en danger, filles et garçons. Les garçons furent placés à la campagne, dans des maisons de correction, au milieu de vastes domaines ceinturés de terres et loin de tout. Ils défrichèrent les champs et asséchèrent les marais. Les filles, elles, furent placées chez les religieuses, qui avaient ouvert des établissements en général en plein centre-ville, mais entourés de la « clôture », par définition infranchissable (architecturalement, moralement, spirituellement). Les filles furent occupées à des ateliers de couture et de broderie, où se fournissaient les notables de la ville et dont les produits constituaient un marché pour l'extérieur.

L'État (en l'occurrence l'administration pénitentiaire) versait un prix de journée à la congrégation, dans le cadre d'une « mission de service public ». Cette situation a perduré jusqu'au milieu des années 1960. Que ce soit la Troisième République, dans ses enjeux et ses débats passionnés entre confessionnels et laïques,

que ce soit la loi de 1901 sur les associations et celle de 1905 sur la séparation de l'Église et de l'État, ou même l'instauration de l'ordonnance du 2 février 1945, qui défendait la primauté de l'éducatif par rapport au répressif, rien n'a modifié la position de monopole des congrégations en ce domaine. Lorsque le nouveau métier d'éducateur spécialisé est apparu, au tournant de la 2<sup>e</sup> guerre, les éducatrices (laïques) qui sortaient de leur formation n'avaient d'autres choix que de travailler dans un Bon Pasteur, au milieu des sœurs... Ce n'est qu'à la fin des années 1960 que le paysage a véritablement changé : crise des vocations parmi les religieuses, moment où les réflexions de Vatican II commencent à se diffuser, mais aussi début de libéralisation sexuelle et mesures favorisant l'avortement et organisant la contraception, toutes choses avec lesquelles les religieuses se sentaient assez mal à l'aise, et pour cause. Les structures d'hébergement pour les mineures se sont alors laïcisées (foyers de semi-liberté, appartements en ville, milieu ouvert, services de suite, etc.).

Revenons à la clôture et à ce qui s'y vivait à l'intérieur. C'est un univers exclusivement féminin. Il n'y a pas que les mineures placées par le juge ou par le préfet, il y a toutes les religieuses, de différents statuts (et dont les habits varient en fonction de leur position dans la congrégation), il y a aussi des femmes adultes non religieuses qui ont choisi de se reposer pour un temps au couvent, il y a des femmes âgées, malades, des filles enceintes ou de jeunes mères, provisoirement accueillies. Parmi les mineures, il y a des orphelines, des pensionnaires placées directement par leurs parents, et nos « pénitentes », enfermées sur décision de Justice dans des quartiers correctionnels, directement gérés par les sœurs. Tout ce monde cohabite sans pour autant se mélanger. La communauté dans son ensemble peut atteindre jusqu'à 300-350 personnes. Cela dépend des espaces aménagés – souvent de bric et de broc – et aussi de la surface disponible : quelquefois jusqu'à 1 ou 2 hectares en pleine ville, ces terrains ayant été progressivement obtenus pas les sœurs, qui se sont révélées au fil des années d'excellentes agentes immobilières. Le patrimoine est important, puisqu'on dénombre plus d'une quarantaine de Bon-Pasteur en France (d'autres ont été aussi établis dans plusieurs pays étrangers).

Les archives donnent malheureusement peu de précisions sur ce qui se passait au-dedans de la clôture. Les rares visiteurs masculins qui franchissaient la porte, gardée par la sœur tourière, étaient triés sur le volet : le préfet, de temps à autre ; l'inspecteur, pour

\* Auteur correspondant.  
e-mail : alfran75@free.fr

ses visites de contrôle ; quelques importants donateurs et bienfaiteurs, lors de la fête annuelle ; l'aumônier le dimanche ; l'évêque pour les grandes occasions ; et... le médecin, qui vient en général une fois par semaine, au grand maximum. Quelles sont les tâches du médecin ? Il est reçu, comme tous les autres visiteurs, par la Supérieure en personne. Au XIX<sup>e</sup> siècle, généralement, il semble ne pas recevoir de rémunération spécifique : « Monsieur le docteur X. nous continue ses soins de père et d'ami. Nous prions pour lui, et pour sa nombreuse et pieuse famille. C'est toute la rétribution que nous lui donnons », écrit en 1859 la Supérieure du Bon-Pasteur de Bourges. Fait-il une visite médicale pour chacune des filles qui arrive ? Intervient-il seulement en cas de maladie avérée ? Soigne-t-il ses patientes avec sa stricte science médicale ou est-il aussi un médecin de l'âme et un confident venu du monde laïc ? Nous avons malheureusement peu de témoignages à notre disposition qui permettrait de répondre à ces questions. Le médecin est pris malgré lui dans l'ambiance confinée du monastère et son rôle reste discret.

Beaucoup plus tard, dans la 2<sup>e</sup> partie du XX<sup>e</sup> siècle, nous trouverons un certain nombre de médecins, enrôlés dans les conseils d'administration des associations du secteur habilité Justice ou Santé gérant les établissements pour mineurs. Certains parmi eux (et notamment des psychiatres) ont tenu une place de premier plan dans le fonctionnement des institutions et services du secteur et les ont accompagnés dans la vigilance qu'ils nécessitaient au quotidien. Et tout particulièrement auprès des adolescentes placées sur mandat de Justice. Mais il s'agit là d'une autre époque, dans laquelle la rééducation des mineures se voulait désenclavée de la culture pénitentiaire et religieuse. C'est cependant encore un héritage qui pèse, et dont il a été parfois difficile de se défaire.

*Pour plus de précisions sur ce sujet, consulter l'ouvrage :  
Françoise Tétard et Claire Dumas, Filles de Justice. Du Bon-Pasteur à l'Éducation surveillée (XIX<sup>e</sup>-XX<sup>e</sup> siècles), Éditions Beauchesne-ENPJJ, 2009, 483 p.*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Déterminants psycho-sociaux  
des maladies, Psychiatrie, Désinformation

## La désinformation : « Ce que tu vois, entends et ressens, n'existe pas ! »

Disinformation: "What you hear, see and feel, does not exist"

R. Neuburger

*\*Psychiatrie et thérapie de couple et de famille, Paris, France*

**A**vant de décider qu'un symptôme psychiatrique chez un enfant ou un adolescent est d'origine organique ou génétique, il est raisonnable d'évoquer et de rechercher des causes contextuelles. Celles-ci ne sont pas toujours évidentes, d'autant que les parents ne sont pas toujours des alliés dans cette recherche. Il peut s'agir de situations de traumatismes et de mauvais traitements, de situations d'abus physique ou mental. Parmi celles-ci, je souhaiterais présenter les situations de désinformation qui sont loin d'être rares.

Qu'entend-on par désinformation ? Il s'agit d'une action qui vise les processus cognitifs et en particulier ceux des enfants qui sont, bien entendu, plus fragiles que ceux de l'adulte, bien que l'on rencontre des situations de désinformation pathogène également dans le monde adulte et, en particulier dans les couples.

Tout enfant a besoin de se voir confirmer ses perceptions pour les croire. C'est même une des phases importantes du développement d'un enfant que la phase où il envahit son environnement de questions dont on a le sentiment qu'il connaît la réponse. Mais ce questionnement est important car l'enfant a besoin de cette confirmation qui provient du monde extérieur, et en particulier de la part des adultes qui l'entourent, pour pouvoir se croire lui-même et avoir confiance en ses propres perceptions. La cognition passe nécessairement par cette phase qui, d'ailleurs, n'est jamais totalement achevée. Les adultes, eux-mêmes ont encore besoin de cette confirmation de leurs perceptions. On en fait le constat dans des situations de couple où les comportements déviant de l'autre, lorsqu'ils sont niés, peuvent déclencher une perplexité anxieuse chez celui qui se voit dénier ses perceptions. Il est clair que la désinformation est d'autant plus pathogène que le lien avec la ou les personnes qui l'exercent est affectivement investi. La désinformation peut prendre plusieurs visages et concerner des domaines différents. Du plus grave au plus banal, nous trouvons la désinformation concernant des abus sexuels, mais aussi une désinformation concernant des faits de la vie de l'enfant en particulier concernant la réalité de sa filiation. Mais dans tous les cas la désinformation concerne des faits que l'enfant a perçu ou perçoit, mais cette perception lui est déniée. Ainsi nous avons le récit d'une jeune abusée qui subissait les actes de son père lorsqu'elle se trouvait avec lui dans les cabines de déshabillage d'une piscine où ils se rendaient de façon régulière. Lorsqu'à la

sortie de la piscine, la fillette interrogeait son père sur ces actes, elle s'entendait répondre à chaque fois par une dénégation : « De quoi parles-tu ? Je ne vois pas de quoi il s'agit ». Puis, plus tard « Tu es une vicieuse d'imaginer des choses pareilles ! ». Dans tous ces cas l'action vise à troubler les perceptions de l'enfant : « Ce que tu as vécu, tu l'as rêvé, tu l'as imaginé, ceci n'a pas existé... » L'absence de points de repères extérieurs crée un aveuglement et autorise la poursuite d'abus parfois pendant de longues années. C'est la différence entre un secret comme en contient toute famille, secret qui unit la famille, sert le narcissisme du groupe, et qui pourrait éventuellement être révélé sans dommages, et les secrets qui ne peuvent être révélés sans mettre en danger le groupe, tels ceux qui se développent au sein de groupes fermés et qui concernent des pratiques socialement réprouvées, comme des abus sexuels. Dans d'autres situations, c'est la filiation qui est manipulée. Ainsi des cas où une mère peut dire, devant son enfant : « Mon fils ne sait pas que son père n'est pas son père », alors qu'il est évident que l'enfant a tous les éléments qui lui permettraient de percevoir la réalité de sa filiation. Cela montre que la désinformation est un mécanisme très puissant qui naît dans un contexte particulier : comme pour le double lien, la désinformation n'est possible que lorsque le lien affectif est très fortement investi. La question qui se pose à l'enfant est la suivante : « Est-ce que je dois croire ce que je perçois, ou est-ce que je dois croire la personne qui me dit que je ne le perçois pas et à laquelle je suis attaché ? » Si le sujet est requis de choisir entre la préservation de ce lien affectif et ses perceptions, il choisira le lien affectif. L'enfant pris dans ce dilemme entre croire l'adulte aimé et respecté et croire en ses propres perceptions réagira d'autant plus par un refus de ses propres perceptions qu'il est plus jeune et plus attaché à son parent et à son groupe familial. Quelles sont les conséquences de ces désinformations ? Dans les cas les plus graves, le fait de se voir dénier la croyance en ses propres perceptions peut engendrer des comportements psychotiques : comment vivre dans un monde où ce qui est perçu peut être remis en cause et, en particulier, par ceux en qui l'enfant doit avoir confiance, en l'occurrence les parents. Le monde devient alors une source d'angoisse et un repli psychotique peut être une solution.

Dans les cas de manipulation de la filiation, ce que nous avons pu constater comme conséquences sont des troubles cognitifs qui se manifestent par l'impossibilité de l'apprentissage d'une matière, l'histoire souvent, parfois une langue étrangère. Ce symptôme doit attirer l'attention lorsqu'il est isolé.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : robert.neuburger@gmail.com

Dans d'autres cas, c'est par des comportements dépressifs que l'enfant va réagir.

Au niveau thérapeutique, l'intervenant, qu'il soit médecin, pédiatre ou psychothérapeute, peut jouer un rôle important dans ces situations. En tant qu'élément extérieur non lié affectivement à la situation, il peut ne pas être frappé d'aveuglement comme peut l'être le désinformé. La neutralité dans ces cas ne saurait être le silence qui serait alors une forme de complicité. Le thérapeute a, selon nous, un devoir « d'énonciation ». J'utilise pour ma part une technique que j'ai appelée « du tiers imaginaire ». Pour cela, il est nécessaire que les soupçons de désinformation soient alimentés par des faits ou des constats consistants. Donnons un exemple d'énonciation. La première fois que j'ai utilisé cette technique d'énonciation, c'était avec l'une des situations les plus dramatiques que j'ai rencontrée. Il s'agissait d'une adolescente présentée comme atteinte d'une psychose infantile. Une fille énorme, hirsute, barbue, habillée comme une fillette avec des jupettes courtes qui dévoilaient des cuisses toujours largement ouvertes. Elle ne parlait pas. Nous étions très attendris par le père qui s'occupait beaucoup de sa fille, l'emmenant pour des activités diverses dont des sports. Puis nous avons appris des particularités de cette famille dont le fait que, comme la mère fumait et que cela importunait le père, celui-ci dormait dans la chambre de la fille. D'autre part, dans le peu de phrases que la fille exprimait, certaines étaient pour le moins alarmantes : « Bouge pas, écarte les jambes ». Alors que cette situation était suivie depuis quelques années avec le diagnostic de psychose infantile, il nous a paru plus probable que cette enfant était victime d'une désinformation de la part d'un père plus abuseur qu'affectueux ! Après consultation

avec mes collègues, il a été tenté une « énonciation » en utilisant la technique que j'appelle « du tiers imaginaire » : à la fin d'une séance familiale et en m'adressant à la mère, j'ai posé la question suivante : « Est-ce que quelqu'un a déjà pensé ou dit qu'il y avait probablement des relations sexuelles entre votre mari et votre fille ? ». Curieusement ma question n'a suscité sur le moment aucun commentaire. Par contre, elle n'a pas manqué d'effets : la fille ne s'est plus jamais trouvée en situation d'être seule avec son père. Elle a commencé à maigrir, à s'autonomiser certes, modestement, mais sûrement. La mère lui a trouvé des professionnels qui l'ont initiée au chant, à la peinture. Lors d'une séance ultérieure, le père me dit : « Vous savez, ma fille va à la chorale avec moi, et ça se passe très bien. Vous savez à quel point j'ai des facilités de contact. Les gens en général m'estiment beaucoup ». Et la mère de commenter « mesa voce » : « Tu sais pourtant ce que pense le Dr Neuburger de toi ». Cela a été la seule allusion.

Ce qui est important c'est le regard tiers qui entre dans la situation de désinformation. Ce tiers modifie la structure communicationnelle du système. Cela s'avère parfois plus efficace qu'une dénonciation aux résultats aléatoires.

### Pour en savoir plus

« Le mythe familial ». ESF éditeur, 1995, 5<sup>e</sup> édition 2002 augmentée.  
« Les territoires de l'intime : l'individu, le couple, la famille ». Éd. Odile Jacob 2000.

« Les rituels familiaux ». Payot éditions, 2004.

« Les familles qui ont la tête à l'envers, revivre après un traumatisme familial ». Odile Jacob, 2005.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Déterminants psycho-sociaux  
des maladies

## Enfant malade, familles en souffrance

Disable and sick children, suffering families:  
from helplessness to humility, from fate to the unexpected  
solution

Y. Petiton

EMF, Fontenay-sous-Bois, France

**À** partir d'une pratique professionnelle diversifiée, (PMI, urgences pédiatriques en hôpital, médecine scolaire auprès d'autistes), l'auteur invite à réfléchir aux déterminants de santé et à la relation entre soignants et famille d'enfants malades, en particulier familles en précarité.

La maladie de l'enfant est diversement vécue par les familles. Des réactions de familles en difficulté surprennent les professionnels parce qu'elles semblent irrationnelles, alors qu'elles peuvent être reliées à des questions d'accessibilité aux soins, de représentations de la santé et de la maladie, de compréhension différentes du temps et de priorités différentes.

Pour des familles en précarité, la maladie fait surgir un inattendu dans une vie déjà fortement marquée par la contrainte. La maladie conduit à la question « faut-il consulter et où ? ».

### 1. Accéder aux soins

L'accessibilité des soins a 3 volets imbriqués, géographique, financier et culturel. L'accessibilité est d'abord géographique : question d'éloignement, mais aussi de moyens de transport pour accéder à des soins. Elle est aussi financière, niveau de ressources pour faire face à une dépense, mais aussi disponibilité financière liée au budget familial contraint et au délai de remboursement. Disposer de la CMU ne suffit pas, encore faut-il que les structures de soins l'acceptent et « reçoivent » ces patients avec les mêmes égards que les autres. Ceci conduit des familles à privilégier le recours aux urgences hospitalières où le paiement sera différé. Le dernier volet est l'accessibilité culturelle qui traduit l'écart culturel entre professionnels et familles. Il s'agit surtout de l'écart ressenti de part et d'autre. Devant une famille étrangère, l'altérité est si manifeste que le professionnel veillera plus spontanément à être compréhensible et essaiera de vérifier s'il est compris. C'est parfois avec des Français de milieu social différent que la différence culturelle fait problème quand elle est méconnue par le professionnel : illettrisme, différences de représentations,...

### 2. Faire dialoguer des représentations diverses de la maladie

Pour les professionnels, comment prendre en compte les représentations de la maladie et en premier lieu des symptômes

apportés par l'enfant et sa famille ? Pour la famille, plus la différence culturelle avec le professionnel sera grande, plus la famille risque de ne pas savoir exprimer les choses avec les codes du professionnel. Comment établir une relation qui permette de valoriser le savoir de ceux qui ne peuvent le faire reconnaître ?<sup>1</sup> À l'heure où le savoir théorique (avec Internet, par exemple) est davantage diffusé, il est nécessaire de prendre en compte les savoirs de chacun. Ceci nécessite de reconnaître les savoirs populaires ou traditionnels afin de les confirmer ou les faire évoluer. Cette reconnaissance de ce que porte l'autre peut contribuer à construire une véritable alliance pour le soin à l'enfant. L'enjeu est d'entrer dans une relation non seulement de confiance, mais aussi d'échanges réciproques. Ceci est d'autant plus nécessaire pour des familles en précarité marquée par une méfiance vis-à-vis des institutions médico-sociales liées à leur parcours de vie. Ce crédit donné à l'autre pour qu'il devienne acteur de la réflexion et de l'action est source d'une plus grande efficacité. Ceci peut aussi permettre au professionnel d'apprendre des familles les solutions qu'elles ont trouvées pour bien des pathologies ordinaires face auxquelles notre savoir médical est ignorant, voire défaillant. Il retrouve ainsi la dimension expérimentale de la médecine traditionnelle !

Ceci nécessite de dépasser le symptôme pour chercher à soigner l'enfant dans sa famille et son environnement par une prise en compte de l'aspect somatique mais aussi des composantes psychiques et des conditions socio-économiques. Par exemple, le symptôme « douleurs abdominales » est un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques. Il y a lieu d'abord d'éliminer les pathologies aiguës nécessitant une action rapide. Ensuite la question peut devenir « qu'est-ce que l'enfant ne digère pas actuellement : conflit conjugal ? Arrivée du dernier né qui fait craindre à l'enfant de perdre sa place ? Problèmes scolaires ? Insécurité liée au chômage du père ?... ». L'efficacité de notre action nécessite cette attention aux différents volets de la vie d'un enfant pour éviter consultations répétées et examens multiples.

Dans une approche occidentale qui privilégie la santé de l'individu, la maladie est une affaire personnelle. Dans des cultures africaines, la maladie implique la communauté. Elle nécessite une approche communautaire. Cet élément semble jouer dans le recours à l'hôpital, lieu synonyme de moyens techniques et où l'on retrouve une communauté humaine large.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : yves.petiton@laposte.net

1. Dossier 2007, Santé et insertion MRIE.

Permettre à la famille de donner du sens à nos procédures et déjà à nos prescriptions est aussi nécessaire pour une bonne compliance. Ceci demande donc au professionnel de s'interroger sur ses propres représentations et sur celles de la famille qui amène l'enfant. Ceci demande du temps et de la disponibilité.

### 3. Faire coïncider des temps différents

Les professionnels affrontent de plus en plus la contrainte d'un temps limité. Ce temps bref et contraint dans lequel ils sont, n'est habituellement pas ajusté au temps nécessaire pour le malade ou pour l'enfant et sa famille. À l'inverse pourtant, la médecine la plus pointue a pris conscience de cette nécessité (cf consultation spécifique longue d'annonce du cancer). Dans ce cadre, est reconnue et mise en œuvre la nécessité de prendre du temps et que plusieurs professionnels interviennent de façon complémentaire et cohérente.

La temporalité des familles en difficulté est marquée par le vécu de l'exclusion et ses corollaires<sup>2</sup>. Le manque d'argent affecte les dépenses éventuelles et conduit à vivre dans un immédiat qui fait différer ce qui n'apparaît pas vital. Le découragement et la peur du regard des autres peut aussi accroître la difficulté d'accessibilité des professionnels, encore plus s'ils sont éloignés géographiquement, ou inhabituels (spécialistes...).

Nos sociétés occidentales développent l'idée de prévention qui repose sur un temps à-venir. La prévention associe la santé à des actions (consultation, régime, ...), ici et maintenant, pour éviter une maladie future. Ceci suppose une projection dans l'avenir et une approche linéaire du temps, étrangère à d'autres cultures ou à des populations contraintes à des logiques de survie.

Mais le temps est aussi lié à une représentation de l'avenir. Il inscrit dans un présent, entre un passé, mémoire d'une histoire et qui peut ouvrir un avenir. Ainsi, pour démarrer une relation thérapeutique de longue durée, le « récit » de vie au plan de la santé apparaît un outil privilégié pour comprendre l'état de santé d'un enfant et pour pouvoir situer la place de cet enfant dans son groupe familial. Il est important alors d'être attentif à ceux dont on ne parle pas ou peu : autre enfant « négligé » car un enfant (malade ou handicapé) occupe toute la place dans la tête des parents, père ou mère qui est comme absent ou absenté de la dynamique familiale mais dont l'absence peut être un élément essentiel pour comprendre la problématique de la santé physique ou psychique de l'enfant.

### 4. Discuter des priorités

Jeune médecin, j'avais beaucoup appris d'un pédiatre hospitalier. Il nous invitait à réfléchir sur les motivations de notre prescription d'examen : « pour ce malade », « par anxiété, parce vous avez loupé un diagnostic précédemment dans une situation similaire » ou « pour des motifs de recherche ». « Les trois sont valables ; seulement, sachez-le ! » Invitation à réfléchir aux motivations inconscientes ou sous-jacentes de notre action et aux filtres qui peuvent gêner la communication. Il est coûteux et finalement peu efficace de vouloir construire des actions de santé indépendamment des acteurs de terrain, professionnels mais aussi bénéficiaires, en particulier populations défavorisées. Ceci conduit en final les professionnels à redonner du sens à leur pratique et à passer d'une posture professionnelle de « sachants » à une posture de passeur ! Loin d'être une dévalorisation de leur compétence, elle valorise alors leur engagement humain dans leurs pratiques professionnelles.

<sup>2</sup> Rapport final de l'ONPES – Sept 2009 : Expérimenter une méthode de connaissance de la pauvreté et de l'exclusion sociale, à partir de celles et ceux qui les vivent. (Observatoire national des pauvretés et exclusions sociales).



# Limitation et arrêt des thérapeutiques actives en néonatalogie

## End-of-life decisions in neonatology

M. Vidal<sup>1</sup>\*, A. Jacquot<sup>1</sup>, R. Mesnage<sup>1</sup>, C. Milési<sup>1</sup>, A. Lemaitre<sup>1</sup>, S. Cabirou<sup>1</sup>, V. Perotin<sup>2</sup>, J.-C. Picaud<sup>1</sup>, G. Cambonie<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Néonatalogie-réanimation, CHU de Montpellier, Hôpital Arnaud-de-Villeneuve, Montpellier, France

<sup>2</sup> Unité mobile de soins palliatifs, CHU de Montpellier, Hôpital Arnaud-de-Villeneuve, Montpellier, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Éthique, Fin de vie, Nouveau-né

La moitié des décès en réanimation néonatale résulte d'une décision médicale de limitation ou arrêt des thérapeutiques actives (LATA). La réflexion éthique accompagne depuis sa création la pratique de la néonatalogie. La loi du 22 avril 2005, dite loi Leonetti, lui a donné un cadre légal. Les principales dispositions de cette loi sont : l'interdiction d'euthanasie, l'interdiction de l'obstination déraisonnable et l'autorisation de soulager la souffrance au risque d'abrégé la vie. L'article 9 mentionne la possibilité par le médecin de limiter ou d'arrêter un traitement inutile après avoir respecté une procédure collégiale et consulté la famille. La décision, motivée, doit être inscrite dans le dossier médical [1].

L'objectif de ce travail était l'évaluation des pratiques professionnelles concernant la fin de vie en réanimation néonatale au sein du service de néonatalogie du CHU de Montpellier. Nous avons étudié la mise en œuvre des décisions de LATA autant dans leurs aspects clinique, éthique que légal. Nous avons également évalué l'impact de la loi Leonetti sur nos pratiques.

## 1. Méthode

Nous avons réalisé une étude rétrospective incluant tous les nouveau-nés à terme ou prématurés admis dans le service sur une période de 4 ans. Notre étude a porté sur 2 périodes : du 1<sup>er</sup> janvier 2003 au 31 décembre 2004 (période de référence) et du 1<sup>er</sup> janvier 2006 au 31 décembre 2007 (période postérieure à la promulgation de la loi). Nous avons retenu une seule cause de décès pour chaque enfant : décès dans le cadre d'une LATA ou décès au décours d'une prise en charge jugée optimisée dit décès « non consenti ». Dans le groupe LATA étaient comparés les caractéristiques néonatales, les motifs de LATA, l'environnement familial, le processus décisionnel et les modalités pratiques de mise en œuvre de la décision de LATA avant et après la promulgation de la loi.

## 2. Résultats

Dans notre étude, nous avons inclus 159 enfants. Quatre-vingt-neuf décès (56 %) s'inscrivaient dans le cadre d'une décision de

LATA. Sur la période 2003-2004, 80 décès, dont 45 LATA ont été recensés et sur la période 2006-2007, 79 décès, dont 44 LATA ont été recensés. La prévalence des décès par LATA n'était pas différente entre les 2 périodes. Les caractéristiques néonatales des patients ainsi que le motif principal de LATA, une atteinte du système nerveux central dans 80 % des cas, étaient comparables entre les 2 périodes.

Concernant le processus décisionnel, une réunion d'équipe était réalisée dans 70,4 % des cas durant la période 2003-2004, sans augmentation significative durant la seconde période (81,8 %,  $p = 0,21$ ). La promulgation de la loi Leonetti avait des conséquences sur la présence plus fréquente de 1 (93,1 % vs 46,4 %,  $p < 0,01$ ) à 2 (75 % vs 17,9 %,  $p < 0,01$ ) médecin(s) consultant(s) lors des procédures collégiales. Durant la seconde période, le « profil » de ces médecins consultants était différent car ils étaient de moins en moins impliqués directement dans la prise en charge quotidienne de l'enfant. La décision de LATA et ses motifs étaient plus fréquemment notifiés dans le dossier médical pendant la période 2006-2007 (respectivement 97,7 % vs 73,3 %,  $p < 0,1$  et 95,4 % vs 75 %,  $p < 0,1$ ).

On notait également une augmentation de la notification de la procédure collégiale (0 % vs 38,9 %,  $p < 0,01$ ) et d'une décision de LATA (4,6 % vs 60 %,  $p < 0,01$ ) dans le compte rendu d'hospitalisation.

Un entretien avec les parents était réalisé dans plus de 95 % des cas, leur permettant d'émettre un avis sur la situation médicale de leur enfant dans plus de 80 % des cas. Ces fréquences étaient comparables entre les 2 périodes. Les parents évoquaient l'éventualité d'une LATA dans 60 % des cas, avec une augmentation de fréquence durant la période postérieure à la promulgation de la loi (75 % vs 45 %,  $p < 0,01$ ).

La promulgation de la loi n'avait pas d'influence sur les modalités pratiques de mise en œuvre des décisions de LATA. Il n'était pas noté de changement significatif concernant la ventilation artificielle, l'extubation ne semblant pas s'inscrire encore dans les pratiques du service. Les benzodiazépines étaient utilisées dans 63,6 % des cas et les morphiniques dans 96,6 % des cas. L'augmentation des doses des benzodiazépines et des morphiniques n'était pas significativement différente entre les 2 périodes.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : m-vidal@chu-montpellier.fr

### 3. Discussion

Plus de la moitié des décès survenant en néonatalogie étaient consécutifs à une décision de LATA au cours de la période 2003-2007 au CHU de Montpellier. Cette constatation justifie l'intérêt porté par le législateur et la nécessité d'évaluer les pratiques professionnelles dans ce domaine. Elle souligne aussi la nécessité de diffuser ce nouveau cadre légal et éthique par une formation continue conjointe des équipes médicale et paramédicale. Une telle initiative a été menée dans notre unité en 2009, permettant de « libérer » la parole et les émotions des soignants. Au cours de la décennie 1990-2000, 3 enquêtes françaises ont permis de faire le point sur ces pratiques et retrouvent des résultats concordants : environ la moitié des décès en réanimation néonatale résulte d'une décision de LATA [2-4]. Il n'est donc pas surprenant que la loi Leonetti n'ait pas eu d'influence significative sur la proportion de décès par LATA dans notre unité. L'absence de cadre légal n'était *a priori* pas un frein à la pratique de LATA car il existait des recommandations formalisées d'experts datant de 2001 sur lesquelles les praticiens pouvaient appuyer leur réflexion [5].

En revanche, la loi Leonetti a amélioré nos pratiques en termes de présence d'un ou de plusieurs médecins consultants lors des procédures collégiales. Ces médecins étaient le plus souvent extérieurs au service durant la seconde période, soulignant une volonté d'ouverture vers une plus grande objectivité lors du processus décisionnel. Les dossiers médicaux et les comptes rendus d'hospitalisation faisaient plus souvent état de ces procédures collégiales et des décisions de LATA. Grâce au nouveau cadre légal, les décisions prises semblaient plus assumées et plus transparentes. Concernant l'environnement familial, les parents étaient vus en entretien et leur avis était largement recueilli durant les 2 périodes. L'augmentation de fréquence d'évocation de LATA par les parents entre les 2 périodes reflète le débat sociétal actuel sur la fin de vie et le droit à mourir dignement.

La loi Leonetti n'a pas entraîné de modifications notables dans la mise en œuvre pratique des décisions de LATA. Nous procédons essentiellement à des limitations de traitement alors qu'aux Pays-Bas, 63 % des décisions de LATA sont des décisions de retrait de traitement de support vital [6]. La conservation de la ventilation mécanique s'intègre dans des pratiques culturelles du service. Cette attitude tend actuellement à être modifiée, avec un recours

plus fréquent au sevrage de la ventilation mécanique permettant une mise aux bras de l'enfant au moment du décès probablement plus satisfaisante pour les parents.

Une des principales limites de notre étude tient dans son profil rétrospectif, introduisant une part de subjectivité dans le recueil des données. L'avantage du choix de ce profil d'étude a été de limiter les biais d'intention qu'aurait nécessairement impliqués un travail prospectif.

### 4. Conclusion

Les procédures de décision collégiale de LATA étaient largement appliquées avant et après la loi du 22 avril 2005. Les principaux changements observés après la promulgation de la loi étaient relatifs à une plus grande transparence dans le dossier médical et dans la relation avec les familles. Nos axes d'amélioration concernent d'abord le médecin consultant, qui doit rester expert sur le plan médical mais totalement indépendant de la prise en charge de l'enfant. D'autre part, les modalités de mise en œuvre de la décision impliquent une évaluation plus précise du ressenti des parents et des soignants.

### Références

1. Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative au droit des malades et à la fin de vie ; Journal Officiel de la République française du 23 avril 2005. Site internet : <http://www.legifrance.gouv.fr>.
2. Willard D. Enquête nationale sur les arrêts thérapeutiques en réanimation néonatale. *Ann Med Nancy et de l'Est* 1992;31:345-8.
3. Gold F, Blond MH, Hervé C, et al. Pratiques françaises actuelles de l'arrêt thérapeutique en période néonatale. *Ann Pediatr* 1996;43:535-41.
4. Dommergues MA, Magny JF, Voyer M. L'arrêt de réanimation en période néonatale : enquête sur les pratiques françaises en 1999. *Pédiatr Puericulture* 2000;13:67-71.
5. Dehan M, Gold F, Grassin M, et al. ; Fédération nationale des pédiatres néonatalogistes. Dilemmes éthiques de la période périnatale : recommandations pour les décisions de fin de vie. *Arch Pediatr* 2001;8:407-19.
6. Vrakking AM, van der Heide A, Onwuteaka-Philipsen BD, et al. Medical end-of-life decisions made for neonates and infants in the Netherlands, 1995-2001. *Lancet* 2005;365:1329-31.

## L'enfant en fin de vie : aspects pratiques et éthiques

Children living with life-limiting conditions: practices and ethical aspects in France

A. Garbi\*, P. Le Coz

Faculté de Médecine, EA 3783, 13385 Marseille, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Éthique, Fin de vie, Nouveau-né

En France, la prise en charge du patient en fin de vie est régie par une loi spécifique qui proscrit l'obstination déraisonnable et fait obligation aux soignants de délivrer des soins palliatifs. Avant son inscription dans un cadre législatif, la fin de vie avait fait l'objet de réflexions menées par des sociétés savantes françaises, notamment pour le patient adulte. S'agissant de l'enfant, la Fédération nationale des pédiatres néonatalogistes avait publié en 2001 des Recommandations pour les décisions de fin de vie, rééditées en 2007 « à la lumière de la loi ». Le Comité national d'éthique avait auparavant rédigé 2 rapports, l'un sur la fin de vie en général (n° 63), l'autre sur les enjeux éthiques de la réanimation néonatale (n° 65). En 2005, le Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques (GFRUP) avait publié des recommandations relatives à la limitation et à l'arrêt des traitements en réanimation pédiatrique. Dans d'autres disciplines pédiatriques, des réflexions ont également été formalisées, notamment en hématologie et en oncologie pédiatriques. Cependant, il n'existe pas encore de recommandations communes à l'ensemble des pédiatres portant sur la décision de limiter ou d'arrêter des traitements dans le cas des fins de vie infantiles consécutives à l'évolution d'une pathologie chronique. De telles recommandations seraient nécessaires au vu du nombre de décès faisant suite à une pathologie chronique (600 décès d'enfants de 1 à 14 ans selon les données 2006 de l'Inserm). La présente contribution s'inscrit dans cet objectif. Elle jette les bases d'un premier état des lieux en matière de décisions de limitation ou d'arrêt des traitements actifs (LATA) et d'accompagnement des enfants atteints de pathologie chronique et en échec thérapeutique.

### 1. Méthode

Au sein de l'équipe d'accueil 3783 de la Faculté de médecine de Marseille, nous avons réalisé une enquête par questionnaire auprès des pédiatres des CHU français. La répartition des variables a été étudiée par des statistiques descriptives. Les limites de notre étude, en son état actuel, sont constituées par son faible nombre de questionnaires inclus, et un biais de sélection partiellement pondéré par sa dimension nationale et la récurrence de points de convergences.

### 2. Résultats

Notre étude porte sur les 62 réponses exploitables que nous avons reçues de 38 services. Soixante quatre pour cent des médecins ont répondu être confrontés à 1 à 6 situations de fin de vie annuellement, 19 % à 7 à 12 situations, et 16 % à plus de 13 situations. Les pathologies concernées par d'éventuelles décisions de LATA sont très diverses.

#### 2.1. Les modalités des décisions de LATA

La prise de décision de LATA obéit à une procédure collégiale, selon l'ensemble des médecins ayant répondu (60/62). Lors de la réunion qui précède une prise de décision, le nombre et le profil des participants varie d'un service à l'autre. Les médecins participent dans 93 % des cas, le personnel infirmier dans 79 %, un psychologue dans 38 %. Les médecins traitants (8 %) et les personnes ressources en éthique (12 %) prennent rarement part à ces réunions de concertation multidisciplinaire. Dans 74 % des cas, la volonté des parents est fortement prise en compte (seuls 6 médecins ont répondu que la décision était essentiellement médicale).

#### 2.2. Les modalités d'accompagnement d'un enfant en fin de vie

Dans un quart des cas (16/62), la prise en charge des enfants en fin de vie se déroule exclusivement en milieu hospitalier. Elle a lieu à domicile avec suivi médical *via* un réseau de soins palliatifs et implication du médecin traitant pour 22,6 % des patients. Le recours à une équipe mobile de soins palliatifs est noté dans 43 % des situations. Notre enquête ne retrouve pas de prise en charge propre à chaque spécialité concernée par un contexte de fin de vie, mais une grande diversité de pratiques. Dans 80 % des situations il existe un soignant référent pour l'enfant et sa famille. Les personnels qui reçoivent une formation sont ceux dont le service doit gérer plus de 7 situations de fin de vie par an. Les réunions sont organisées de façon circonstancielle à la suite du décès de l'enfant dans 61,3 % des cas. Elles sont instituées sur un mode systématique dans 32 % (réunions de morbidité et mortalité). En revanche, il n'y a pas de soutien mutuel lorsque le taux annuel se situe en-deçà de 6 enfants en fin de vie.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : aurelie.garbi@ap-hm.fr

### 2.3. Besoins exprimés

Soixante-six pour cent des médecins ressentent le besoin d'unités de lieux dédiés spécifiquement à la prise en charge de l'enfant en fin de vie : lits réservés aux enfants en fin de vie dans chaque service concerné (26/62), création de services spécifiques (8/62), ou de maisons de répit (7/62). Concernant la formation des intervenants auprès des enfants en fin de vie, 3/4 des médecins estiment qu'elle doit être améliorée particulièrement pour les médecins, infirmières et auxiliaires de puériculture.

### 2.4. Connaissances et méconnaissances de la loi Léonetti

Notre enquête se terminait par une question ouverte sur la loi Léonetti. Sur les 41/62 médecins qui ont répondu, 9 ont concédé méconnaître cette loi. Si un tiers des médecins restent neutres dans leurs réponses, d'autres lui reprochent parfois ses insuffisances. Certes pour la plupart, cette loi fournit un « cadre juridique » et un repère pour la pratique. Mais certains soulignent ses difficultés d'application à la pédiatrie : la loi reste muette sur la place des parents et la volonté de l'enfant mineur. Par ailleurs, sa mise en pratique se heurte à l'insuffisance des soins palliatifs ou à des dysfonctionnements dans la communication entre les médecins de plusieurs services impliqués dans la prise en charge de l'enfant. Cependant, pour certains pédiatres, le caractère imprécis de la loi Léonetti offre l'avantage d'une meilleure adaptabilité à la particularité des situations.

## 3. Analyse et discussion

Les situations de fin de vie en pédiatrie concernent la plupart des disciplines pédiatriques. Beaucoup de pédiatres soulignent la nécessité d'une réflexion mutuelle sur l'organisation des soins palliatifs pédiatriques. Même sans connaître la lettre de la loi, les pédiatres en sont toujours proches dans l'esprit. La collégialité s'impose comme nécessaire aux yeux de tous, même si la procédure de délibération est à géométrie variable, tant du point de vue du nombre d'acteurs que de leur profession.

Entre hospitalisation de longue durée et retour à domicile, il y a généralement place pour une organisation souple, en fonction des ressources disponibles, pour une plus grande adaptation aux désirs de l'enfant et de sa famille. Ce souci d'ajustement se traduit par le souhait récurrent chez les pédiatres d'identifier des lits dédiés spécifiquement à l'accompagnement de ces enfants, au sein de chaque service. Par ailleurs, plus qu'un besoin de lieu, les pédiatres expriment le manque de personnel qualifié, formé, et volontaire. Aussi le rôle des unités mobiles de soins palliatifs,

insuffisamment développées, apparaît-il primordial, ainsi que la formation initiale et continue de l'ensemble des soignants. Si les réunions de « débriefing » après une situation de fin de vie sont une pratique relativement courante, les réunions instituées, appelées réunions de morbi-mortalité, ne concernent qu'un tiers des services.

À propos de la loi Léonetti du 22 avril 2005, on note qu'elle est critiquée par 1/3 des médecins environ pour son caractère inopérant en pédiatrie. La place et l'implication des parents dans le processus décisionnel y demeurent imprécises alors que chacun s'accorde à dire que la décision de LATA n'est pas purement médicale. La majorité des pédiatres semble toutefois rejoindre la position du GFRUP qui confie au médecin la tâche strictement éthique d'apprécier le désir d'implication ou non des parents dans la décision.

Par ailleurs, la question des difficultés de communication entre médecins de services différents amenés à s'occuper d'un même enfant en fin de vie est soulevée par plusieurs pédiatres. Pour autant, la loi ne semble pouvoir tout résoudre et c'est pourquoi la plupart semblent s'accommoder du caractère général de la loi de 2005. Il est de l'intérêt de l'enfant qu'elle cède le pas à un questionnement éthique approprié à la singularité des contextes.

## 4. Conclusions

De près ou de loin, toutes les disciplines pédiatriques sont impliquées dans la prise en charge d'enfants en fin de vie. À la lumière de la loi du 22 avril 2005, notre enquête dresse un premier état des lieux national des pratiques. Elle laisse entrevoir une diversité de pratiques dans l'accompagnement de l'enfant en fin de vie et de sa famille. Si la loi Léonetti n'est pas familière à l'ensemble de la profession pédiatrique, son esprit est respecté lors d'une décision de LATA. C'est surtout à propos de la place et l'implication des parents, plus rarement de l'enfant dans le processus décisionnel que cette loi soulève des interrogations. La communauté des pédiatres pointe en outre une insuffisance des ressources en soins palliatifs pédiatriques (manque d'unités mobiles et de personnel qualifié). Elle exprime le besoin d'une formation initiale et continue qui pourrait optimiser la qualité des réunions de morbi-mortalité, occasionnelles ou concertées.

## Références

Les références complètes sont disponibles sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Adolescents, Violence

## Violences subies et violences agies : rencontres pédiatriques avec des adolescents dans la tourmente

Victims or actors of violence: paediatric meetings with  
teenagers in distress

G. Picherot\*, C. Stheneur, J. Cheymol, M. Caquard, E. Caldagues, L. Dreno

*Clinique médicale pédiatrique, Unité de médecine de l'adolescent, CHU, Nantes, Nantes, France*

La violence des adolescents est un thème d'actualité souvent hypertrophié. L'institution « pédiatrique » hospitalière n'échappe pas à l'observation générale très médiatisée. En position d'accueil, nous rencontrons ces adolescents soumis à la violence, qu'ils la subissent ou plus rarement qu'ils soient les auteurs de la violence. Le mode de présentation de ces événements a changé et est de plus en plus visible dans l'exercice pédiatrique. Les liens entre violences subies et violences agies sont très forts et connus de longue date [1]. Marie Choquet parle de « violence triptyque » en ajoutant les violences auto infligées. Notre description porte sur quelques types de violences rencontrées dans l'activité pédiatrique hospitalière.

### 1. Les violences subies

#### 1.1. Maltraitements

Les adolescents comme les enfants sont vulnérables. Selon l'ODAS, sur les 86 000 signalements ou informations préoccupantes transmis en 2008, 25 000 concernent les adolescents. Quinze pour cent des adolescents de 11-19 ans déclarent avoir subi des violences physiques, 3,8 % des violences sexuelles. Le recours hospitalier est fréquent.

L'accueil des adolescents victimes de maltraitance est pour nous différent de l'accueil d'enfants plus jeunes. Les modalités de prise en charge doivent être adaptées à l'adolescent dans les structures hospitalières médicojudiciaires. La plus grande facilité de parole est certaine, mais beaucoup de révélations à l'adolescence sont indirectes : tentative de suicide ou suicide, grossesse, malaises, troubles du comportement alimentaire, etc. Certaines situations imposent une hospitalisation initiale en milieu pédiatrique. Le risque de dénégation est important sous l'influence d'une famille non protectrice, déstabilisante et déstabilisée. Les bilans médical et psychosocial sont indispensables. L'hospitalisation peut représenter une certaine « mise à l'abri » dans l'attente de ce bilan initial et d'autres mesures. La protection hospitalière des adolescents maltraités concerne plus fréquemment les filles que les garçons. Peu d'études portent spécifiquement sur maltraitance et adolescence.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : georges.picherot@chu-nantes.fr

#### 1.2. Jeux dangereux

Jeux dangereux et pratiques violentes se développent en milieu scolaire. Il s'agit de nouvelles formes de violence qui font l'objet d'une prévention active.

Le repérage des conséquences des jeux dangereux par les médecins hospitaliers reste globalement insuffisant par méconnaissance du diagnostic et des signes d'alerte. L'épidémiologie est imprécise et repose essentiellement sur les enquêtes en milieu scolaire. L'âge des agressés agresseurs est de 11-13 ans, 23 % des garçons et 7 % des filles déclarent avoir participé à des jeux dangereux [2]. Il n'y a pas de chiffres fiables des hospitalisations pour jeux dangereux. La mortalité est confondue avec les suicides par pendaison pour les jeux de non-oxygénation. On estime que 15 % des élèves des collèges ont participé à ces jeux dangereux.

Les jeux qui amènent à une hospitalisation sont des jeux de non oxygénation ou d'évanouissement. Plusieurs types et noms de jeux sont connus : jeu du foulard (le plus fréquent), jeu de la tomate, etc. Les jeux de non oxygénation entraînent des symptômes d'asphyxie : malaise, troubles neurologiques transitoires, troubles respiratoires jusqu'à la mort, en particulier lors de jeux solitaires [3]. Les signes d'alerte sont d'allure banale et devraient pourtant nous permettre de repérer plus de situations : lésions cervicales à types d'érythèmes, purpura, ecchymoses parfois circulaires, érythème inexpliqué des joues, malaise inexpliqué, céphalées violentes à répétition, troubles visuels passagers, acouphènes, asthénie. Aucun de ces troubles n'est spécifique mais la recherche d'une participation à des jeux dangereux fait partie de la démarche étiologique de ces symptômes.

### 2. Violences agies

#### 2.1. La violence et l'agitation nouveaux motifs d'hospitalisation pédiatrique ?

La progression de ces motifs de recours hospitalier est impressionnante (de 35 par an en 2002 à 129 en 2007 dans notre service). L'interprétation de ces chiffres est difficile comme toujours en matière de violence d'adolescent : augmentation ou recours hospitalier plus fréquent [4].

L'adolescent est annoncé dans un état incontrôlable, transporté par les pompiers, parfois la police. L'agitation et la violence surviennent

le plus souvent chez un adolescent connu pour des troubles du comportement. La demande de prise en charge d'adolescents agités et violents vient souvent des secteurs éducatifs pour des jeunes en internat. Le déclenchement de la crise est souvent une difficulté relationnelle individuelle révélatrice des frustrations de l'enfant, en particulier vis-à-vis de l'anormalité de sa famille. Les éducateurs se sentent débordés ou dévalorisés et ont recours aux urgences pédiatriques « par manque de réponse psychiatrique ».

La démarche d'accueil reste avant tout médicale, à la recherche d'une cause organique pouvant expliquer la crise aiguë. Il existe rarement une pathologie psychiatrique précise, mais un passé psycho-social lourd. Ces situations de violences à l'adolescence succèdent souvent à une maltraitance physique sexuelle ou psychologique. L'hospitalisation pédiatrique est un recours et un répit. L'orientation vers les structures psychiatriques est rare.

### 3. Les violences auto-infligées

#### 3.1. Suicides et tentatives de suicide

Il s'agit d'une rencontre hospitalière fréquente. On peut dire avec satisfaction que les chiffres des suicides et des tentatives de suicide n'augmentent pas actuellement en France. « Les professionnels sont-ils encore mal préparés » [6] ? Ou au contraire l'amélioration des conditions proposées pour la prise en charge des adolescents sont-elles une explication à cette stabilisation ? Une hospitalisation systématique est recommandée et souvent acceptée par les adolescents et leurs familles. La « pause hospitalière » permet parfois de parler des violences subies par l'adolescent.

#### 3.2. Scarifications

Le pédiatre qui découvre ces scarifications s'interroge sur leur signification. Les données épidémiologiques imprécises montrent une progression importante. On sait que les scarifications sont plus fréquentes chez les filles (70 %). Elles débutent presque toujours à l'adolescence. Il est important pour le médecin pédiatre, généraliste ou dermatologue, qui découvre ces scarifications de connaître et repérer ces signes de gravité. Ils sont liés à l'âge, au sexe, à la localisation, troubles psychiatriques, au caractère durable et au type. On peut y ajouter l'association scarifications et brûlures volontaires qui seraient associées dans plus de 9 cas sur 10 à des antécédents d'agression sexuelle.

## 4. Discussion – conclusion

Nous rapprochons ces diverses formes de violence rencontrées en milieu hospitalier. Elles font toutes l'objet actuellement d'une médiatisation importante. Certaines prennent des formes probablement nouvelles, d'autres sont plus déclarées. Comme Le Goaziou et Mucchielli [4] nous pensons qu'il faut être prudent quand on « mesure la violence » même en milieu hospitalier. Ces violences ont des caractères particuliers. Violences subies et violences agies sont très proches. Les jeux dangereux en sont un exemple et nous ne partageons pas l'idée qu'ils se développent sans facteurs de risque [3].

Les mêmes facteurs expliquent le développement des expressions violentes ou de l'« accroissement du sentiment de violence ».

La prévention c'est tout d'abord l'écoute et surtout un climat d'écoute « qui passe par le développement des capacités des adolescents à dire les choses sur leurs ressentis et par le développement des capacités des adultes à les entendre » (J.-M. Petitclerc). Notre position hospitalière pédiatrique nous place facilement dans un courant de pensée préventive bien établi par les ordonnances de 1945. La protection des enfants associe les adolescents (ce sont des enfants). Notre souci est de prendre de la distance et « d'être moins dans l'émotion, le moralisme et la peur » [4].

## Références

1. Alvin P, Marcelli D. Adolescence et violence. In : Médecine de l'Adolescent. Collection : Pour le praticien Masson ed, Paris, 2005 pp 367-81.
2. Ministère de l'Éducation Nationale : Les « jeux dangereux » et les pratiques violentes – prévenir, intervenir, agir 18/04/2007. Disponible sur le site [www.eduscol.fr/violence](http://www.eduscol.fr/violence).
3. Lavaud J. Jeux du foulard et autres jeux d'évanouissement : des conséquences parfois dramatiques. Médecine et Enfance 2009;29:472-3.
4. Le Goaziou V, Mucchielli L. La violence des jeunes en question. Éd Champ social, Paris, 2009.
5. Alvin P. L'envie de mourir, l'envie de vivre. Éd Doin, Paris, 2009.

## Vaccination du prématuré

### Immunization of preterm newborns

J. Gaudelus\*, F. Minier, C. Roumegoux, C. Belasco, S. Bolie, S. Lefevre-Akrich, E. Lachassinne

Service de pédiatrie, AP-HP, Hôpital Jean-Verdier, Bondy et Université Paris-XIII, Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Prématurés, Vaccination

Les enfants nés prématurément sont des enfants à haut risque de contracter des infections dont certaines peuvent être prévenues par la vaccination. La vulnérabilité particulière de ces enfants résulte essentiellement de leurs faibles taux d'anticorps d'origine maternelle. Leur taux à la naissance dépend directement de l'âge gestationnel. Les compétences immunitaires de l'enfant prématuré dépendent de la maturation prénatale et de la maturation post-natale qui débute dès l'exposition aux antigènes de l'environnement et se fait chez le prématuré à une vitesse comparable à celle observée chez l'enfant à terme.

Les données fondamentales et les études de tolérance chez ces enfants sont à la base des travaux des 20 dernières années permettant de recommander de vacciner les enfants nés prématurément « au même âge chronologique que les enfants à terme et avec les mêmes doses de vaccin ».

Un article précédemment publié dans cette revue [1] et une actualisation très récente effectuée par la commission fédérale pour la vaccination et la société suisse de néonatalogie [2] permettent de disposer d'une bibliographie actualisée.

### 1. Réponse du prématuré aux antigènes du calendrier vaccinal

Les risques accrus d'être infecté par l'agent pathogène d'une maladie à prévention vaccinale sont documentés pour la coqueluche, les infections invasives à pneumocoque et à *Haemophilus influenzae b*, ce qui invite à vacciner le plus tôt possible contre ces différents agents, c'est-à-dire dès l'âge de 2 mois.

#### 1.1. Vaccins pentavalents ou hexavalent

Les vaccins pentavalents (diphtérie, tétanos, coqueluche, poliomyélite, *Haemophilus b*) ou le vaccin hexavalent (auquel se surajoute l'hépatite B) sont utilisables. Une étude a comparé les réponses à un vaccin hexavalent administré à l'âge de 2, 4 et 6 mois à 94 prématurés (24 à 36 sem ; âge gestationnel moyen :  $31,1 \pm 3,45$  sem ; poids de naissance moyen :  $1420g \pm 600g$ ) et à 92 nouveau-nés à terme [3]. Bien qu'avec des taux d'anticorps parfois moins élevés chez les prématurés, tous les enfants ont atteint des taux protecteurs d'anticorps contre la diphtérie, le

tétanos et la poliomyélite (type 1, 2 et 3). Plus de 98,9 % des enfants des 2 groupes ont développé des réponses vaccinales contre la coqueluche. Une autre étude a été conduite en Angleterre [4] chez 50 très grands prématurés (âge gestationnel moyen : 28,5 sem) qui ont été vaccinés avec 3 doses de vaccin combiné pentavalent à l'âge de 2, 3 et 4 mois. Tous les enfants ont atteint des taux protecteurs d'anticorps contre la diphtérie, le tétanos et la polio. Plus de 80 % des enfants montrent des réponses vaccinales significatives contre tous les antigènes coquelucheux du vaccin.

#### 1.2. Vaccin hépatite B

Le vaccin hépatite B fait l'objet de recommandations particulières chez le prématuré : les enfants nés de mère Ag HBS positive doivent recevoir, comme les autres, une première dose de vaccin et des immunoglobulines spécifiques dès la naissance. Pour les prématurés de moins de 2 000 g, cette injection ne sera pas « comptée » et l'enfant devra recevoir 3 doses additionnelles de vaccin hépatite B. Plusieurs études ont en effet montré que si des taux protecteurs d'anticorps peuvent être induits chez les prématurés, la proportion de répondeurs et les taux d'anticorps restent plus faibles que chez les enfants nés à terme.

Les réponses anticorps pouvant être nettement plus faibles chez les prématurés de mère Ag HBS positive vaccinés dès leur premier jour de vie, l'administration simultanée d'immunoglobulines spécifiques est indispensable, de même qu'un contrôle sérologique un mois après la 3<sup>e</sup> ou la 4<sup>e</sup> dose de vaccin en fonction des cas.

Les enfants de mère Ag HBS négative seront vaccinés en l'absence de risque particulier à partir de l'âge de 2 mois, comme cela est recommandé dans le calendrier vaccinal habituel. L'utilisation d'un vaccin hexavalent permet une réponse immunologique chez 93,4 % des prématurés comparativement à 95,2 % des nouveau-nés à terme [3].

#### 1.3. Le vaccin pneumococcique conjugué heptavalent

Si le schéma vaccinal en France a récemment été simplifié : recommandation de faire un schéma 2 + 1 (respectivement à 2, 4 et 12 mois), ce schéma simplifié exclut le prématuré chez qui le schéma 3 + 1 (2, 3, 4, 12 mois) doit être maintenu. Si l'immunogénicité de ce vaccin est démontrée chez le prématuré, les taux d'anticorps sont plus faibles que chez les nouveau-nés à terme en particulier pour les sérotypes les moins immunogènes [5]. L'induction d'une mémoire immunitaire est également démontrée.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Joel.gaudelus@jvr.aphp.fr

#### 1.4. Le vaccin antigrippal

On dispose de peu de données d'immunogénicité et d'efficacité des vaccins contre la grippe chez le nourrisson en général et chez les prématurés en particulier. Aucune étude n'existe chez les nourrissons de moins de 6 mois, qu'ils soient nés à terme ou prématurément. Il est donc fondamental de vacciner l'entourage familial et professionnel. Les prématurés atteints de maladie pulmonaire chronique (dysplasie broncho-pulmonaire) doivent au moins dans les 2 premières années, être vaccinés avant la saison grippale dès qu'ils sont âgés de 6 mois. Rappelons qu'il est nécessaire de faire 2 demi-doses de vaccin sous-unitaire ou fragmenté à 4 sem d'intervalle la première année.

#### 1.5. Le vaccin rougeole rubéole oreillons

La perte rapide des anticorps maternels contre la rougeole chez les enfants nés prématurément les place dans une situation à risque d'infection précoce, mais facilite les réponses vaccinales en diminuant les risques d'interférence. Les recommandations suisses sont d'avancer l'âge de la première dose à 9 mois. Malgré l'absence d'étude ayant formellement comparé les réponses des prématurés vaccinés à l'âge de 9 mois, cette recommandation apparaît logique et justifiée.

#### 1.6. Le BCG

Il est réservé aux nouveau-nés à risque d'être exposés au bacille tuberculeux. Il semble induire chez le prématuré des réponses comparables à celles obtenues chez le nouveau-né à terme [6] et s'effectue avant la sortie de néonatalogie.

#### 1.7. Le vaccin méningococcique C conjugué

Cette vaccination ne pose pas de problème particulier. La vaccination est également possible avant l'âge de 12 mois si nécessaire (2 doses séparées de 2 mois), mais un rappel effectué à l'âge de 12 mois est indispensable.

#### 1.8. Les vaccins rotavirus

Les quelques données disponibles dans la littérature autorisent leur utilisation chez les enfants nés prématurément. La tolérance de ces vaccins est comparable à celle des enfants nés à terme.

## 2. Tolérance des vaccins chez le prématuré

La réactogénicité locale et systémique (fièvre, irritabilité) a beaucoup diminué depuis l'utilisation de vaccins acellulaires contre la coqueluche. Diverses études dont 2 études récentes effectuées précisément en Suisse [7,8] ont montré que les prématurés de moins de 33 semaines (ou d'un poids inférieur à 1500 g) pouvaient présenter lors de la vaccination une augmentation ou une recrudescence de phénomènes de type d'apnées, de bradycardies et/ou de désaturation, en particulier chez les enfants suffisamment instables pour nécessiter encore une hospitalisation à 60 jours de vie. Les facteurs de risque sont maintenant bien identifiés : le faible âge gestationnel et la présence d'apnées avant la vaccination sont les facteurs de risque essentiels.

Le consensus international est donc de vacciner sous monitoring cardiorespiratoire pendant 48 heures les enfants prématurés de moins de 33 semaines et/ou d'un poids inférieur à 1 500 g. Tout doit être fait, dans la mesure du possible, pour vacciner ces enfants avant leur sortie à 60-70 jours de vie, l'âge de la vaccination pouvant être avancé si les enfants sont parfaitement stables à 50 jours

de vie. Si, lors de cette 1<sup>re</sup> injection, l'enfant a présenté une apnée, bradycardie et/ou désaturation, la 2<sup>de</sup> dose sera faite également sous monitoring pendant 48 heures, même si cela implique une réhospitalisation compte tenu du risque de récurrence évalué autour de 20 % dans l'expérience suisse [2,9]. Si, par contre, il n'y a pas eu d'effet indésirable lors de la 1<sup>re</sup> injection, la 2<sup>de</sup> infection peut être faite à domicile sans précaution particulière. Les enfants suffisamment stables pour être déjà à domicile à l'âge de 60 jours ne nécessitent aucune précaution particulière [2]. Ces recommandations permettent d'affiner et de préciser les conditions optimales de la vaccination des enfants nés prématurément.

## 3. Calendrier vaccinal du prématuré

Il est synthétisé dans le *tableau I*.

**Tableau I**  
Calendrier vaccinal du prématuré

- Diphtérie Tétanos Coqueluche Polio Haemophilus b ± Hépatite B (DTCP Hib ± HB)
  - si pentavalent (P) 2, 3, 4 mois, 16-18 mois
  - si Hexavalent (H) 2 (H), 3 (P), 4 (H) mois, 16-18 (H) mois
- Hépatite B
  - si nouveau-né de mère Ag HBs ⊕
  - vaccin HB : si poids > 2 kg : naissance, 1, 6-12 mois  
si poids < 2 kg : naissance, 1, 2, 6-12 mois
  - si nouveau-né de mère Ag HBs ⊖ sans pouvoir utiliser les hexavalents
  - vaccin HB : dose 1, dose 2 : 1 à 2 mois plus tard, dose 3 : 5 à 12 mois après dose 2  
si poids < 2 kg : ne pas compter la première dose
- Vaccin pneumococcique conjugué : 2, 3, 4, 12 mois
- Grippe : à partir de 6 mois
- ROR : dose n° 1 à 9 mois ou 12 mois
- Vaccin méningocoque C conjugué : 1 dose à partir de 12 mois

## 4. Vaccination de l'entourage

La protection des enfants nés prématurément pendant les premiers mois de vie repose avant tout sur la prévention des contagions. Au-delà des règles d'hygiène de base (lavage des mains, etc.), certaines vaccinations des parents, de la fratrie, des personnels ayant l'enfant en garde, permettent de diminuer considérablement de risque d'exposition. Il est nécessaire de vérifier et si besoin de mettre à jour les vaccinations de l'entourage.

Rappelons l'intérêt particulier de la vaccination de rappel des parents d'enfants prématurés dont la dernière dose de vaccin coquelucheux date de plus de 10 ans, et la mise à jour des vaccins des frères et sœurs. La ou les personnes ayant la garde de l'enfant doivent également bénéficier d'un rappel si la dernière dose date de plus de 10 ans.

L'entourage de l'enfant devrait bénéficier d'une vaccination contre la grippe pendant les 2 premiers hivers des enfants nés prématurément. Les enfants de la fratrie de moins de 2 ans doivent être à jour de leur vaccination contre le pneumocoque, et ceux de moins de 5 ans être à jour de leur vaccination contre l'*Haemophilus Influenzae b*. Enfin, les risques d'exposition à la rougeole et à la varicelle justifient d'appliquer les recommandations de rattrapage à l'entourage. Tous les adultes nés entre 1980 et 1992 doivent avoir reçu une



dose de vaccin RRO. Ceux nés après 1992 doivent avoir reçu 2 doses. Les sujets de plus de 12 ans n'ayant pas fait la varicelle peuvent être vaccinés. On peut également proposer ce dernier vaccin aux enfants de la fratrie de moins de 12 ans n'ayant pas encore eu la varicelle.

## 5. Retard à la vaccination et couverture vaccinale des prématurés

De nombreuses études ont attiré l'attention sur le retard parfois considérable avec lequel les enfants prématurés sont vaccinés. Une étude française récente [10] montre que sur 87 enfants nés en 2000 avant le terme de 33 semaines et évalués à 6 mois et à 2 ans, moins de la moitié (45 %) des enfants avaient reçu 3 doses à 6 mois des vaccins pentavalents. À 2 ans, 99 % des enfants avaient reçu 3 doses mais seulement 83 % avaient reçu 4 doses. La vaccination RRO avait été effectuée en moyenne après l'âge de 15 mois et 95 % des enfants avaient reçu 1 dose à 1 an. Pour l'hépatite B, 47 % avaient reçu au moins 1 dose à 2 ans, mais seuls 31 % des enfants avaient reçu 2 doses et 1 rappel à 2 ans.

La première injection vaccinale n'avait eu lieu à l'hôpital que pour 15 % des enfants. Seuls 28 % des enfants prématurés satisfaisaient aux recommandations françaises pour les valences DTP Coq Hib, ROR et Hépatite B à l'âge de 2 ans.

## 6. Conclusion

Les prématurés doivent être vaccinés dès l'âge de 2 mois suivant le programme du calendrier vaccinal habituel en maintenant un schéma 3 + 1 pour le vaccin conjugué pneumococcique. Il faut y ajouter, à partir de l'âge de 6 mois, le vaccin anti-grippal chez ceux qui présentent une maladie pulmonaire chronique. La première dose de vaccin RRO peut être avancée à 9 mois. Les risques d'apnées et/ou de bradycardie et/ou de désaturation chez les prématurés de moins de 32 semaines font recommander la première vaccination sous monitoring cardio-respiratoire pendant 48 heures avant la sortie de l'hôpital chez les enfants encore suffisamment instables pour être à l'hôpital entre J60 et J70. Cette date peut être avancée à J50. Les doses suivantes peuvent être administrées sans précaution particulière à tous ceux n'ayant pas posé de problème lors de la première vaccination et pour ceux suffisamment stables pour être déjà à domicile à l'âge de 60 jours.

## Références

- Gaudelus J, Lefevre-Akriche S, Roumegoux C, et al. Vaccination du prématuré. Arch Pédiatr 2007;14:S24-30.
- Office Fédéral de la Santé Publique (OFSP), Unité de direction santé publique, division maladies transmissibles, Commission fédérale pour les vaccinations (CFV), Société Suisse de néonatalogie (SSN), Société suisse de pédiatrie (SSP). Vaccination des enfants nés prématurément. Arch Pédiatr 2009;16:1175-85.
- Omenaca F, Garcia-Sicilia J, Garcia-Corbeira P, et al. Response of preterm newborns to immunization with a hexavalent diphtheria-tetanus-acellular pertussis-hepatitis B virus-inactivated polio and Haemophilus influenzae type b vaccine: first experiences and solutions to a serious and sensitive issue. Pediatrics 2005;116:1292-8.
- Slack MH, Cade S, Scharpira D, et al. DT5aP-Hib-IPV and MCC vaccines: preterm infants' response to accelerated immunisation. Arch Dis Child 2005;90:338-41.
- Ruggeberg JU, Collins C, Clarke P, et al. Immunogenicity and induction of immunological memory of the heptavalent pneumococcal conjugate vaccine in preterm UK infants. Vaccine 2007;25:264-71.
- Negrete-Esqueda L, Vargas-Origel A. Response to Bacillus Calmette-Guérin vaccine in full-term and preterm infants. Am J Perinatol 2007;24:183-9.
- Pfister RE, Aeschbach V, Niksic-Stuber V, et al. Safety of DTaP-based combined immunization in very-low-birth-weight premature infants: frequent but mostly benign cardiorespiratory events. J Pediatr 2004;145:58-66.
- Schulzke S, Heininger U, Lucking-Famira M, et al. Apnea and bradycardia in preterm infants following immunisation with pentavalent or hexavalent vaccines. Eur J Pediatr 2005;164:432-5.
- Flatz-Jequier A, Posfay-Barbe K, Pfister R, et al. Recurrence of cardiorespiratory events following repeat DTaP-based combined immunization in very low birth weight premature infants. J Pediatr 2008;153:429-31.
- Pinquier D, Adde-Michela C, Ploin D, et al. Couverture vaccinale des grands prématurés à 6 mois et à 2 ans : étude pilote. Arch Pédiatr 2009;16:1533-9.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Infection à VIH, Grossesse

## Grossesses chez les jeunes filles séropositives au VIH suivies depuis l'enfance

When "HIV positive children" have babies

C. Dollfus\*, N. Trocme, M.-D. Tabone, G. Vaudre, C. Courpotin, G. Leverger

*Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, AP-HP, Paris, France*

Les progrès importants obtenus depuis plus de 10 ans dans la prise en charge de l'infection à VIH permettent d'obtenir une longévité comparable à la population générale chez les patients maintenant un contrôle viral optimal pendant au moins 6 ans, un taux de transmission de la mère à l'enfant réduit à 1 % en France, et un nombre croissant de patients infectés dans l'enfance passant à une prise en charge en milieu adulte. Nous avons souhaité témoigner de la réalité encore peu fréquente des grossesses chez les jeunes filles séropositives au VIH suivies depuis l'enfance, à partir de l'expérience de l'hôpital Trousseau.

### 1. Méthodes et patients

Depuis 1987 le service d'Hématologie et Oncologie pédiatrique de l'Hôpital Trousseau accueille les enfants et adolescents séropositifs, mais aussi les nourrissons nés de mères séropositives dans le cadre du suivi de la prévention de la transmission de la mère à l'enfant (PTME). Cette double activité nous a permis de suivre les enfants nés de jeunes filles séropositives au VIH que nous avons suivies depuis l'enfance et le diagnostic de leur infection. Dans le suivi des adolescent(e)s, outre le suivi médical, les enjeux d'information sont multiples, concernant aussi bien la connaissance explicite de leur pathologie que les risques liés à la transmissibilité potentielle du VIH par voie sexuelle et sa prévention par l'usage du préservatif.

Les données présentées sont issues des dossiers médicaux des mères et des enfants, obtenues dans le cadre de leur prise en charge habituelle. Celle-ci a évolué au fil des années et de l'acquisition de connaissances nouvelles. Les nourrissons ont été suivis selon le protocole de l'Enquête Périnatale Française (EPF), cohorte nationale.

Nous décrivons l'historique clinique et obstétrical des mères, l'information du partenaire, le déroulement de la grossesse et de l'accouchement et les données cliniques et biologiques concernant les nourrissons issus de ces grossesses.

### 2. Résultats

Vingt grossesses sont survenues chez 8 patientes soit 1 à 5 grossesses par patiente et un nombre médian de 2 par femme. Il y a

eu une fausse-couche spontanée. Dans 9 cas une interruption de grossesse a été décidée : 2 interruptions thérapeutiques (l'une en raison d'un délai de réflexion ayant dépassé le terme légal, l'autre en raison de la prise d'éfavirenz), et 7 interruptions volontaires de grossesse. Trois de ces interruptions volontaires ont été fortement encouragées par l'équipe médicale en raison du jeune âge (moins de 18 ans) des patientes. Dans tous ces cas, une grossesse nouvelle est survenue dans les 2 ans suivants et a alors été menée à son terme.

Neuf enfants sont nés, tous biens portants ; une jeune femme est encore enceinte de son deuxième enfant. Une jeune fille contaminée par transfusion avait accouché à 14 ans en Afrique d'un enfant non infecté par le VIH, cette grossesse ne sera pas décrite ici.

#### 2.1. Les mères

Les 8 mères ont été diagnostiquées séropositives au VIH1 entre l'âge de 6 et 15 ans (âge médian 8 ½ ans), de 1988 à 2001. Cinq d'entre elles étaient co-infectées avec un virus d'hépatite, 2 hépatite B, 3 hépatite C. Quatre ont été contaminées par transfusion dont 3 en France avant 1985. L'une était soignée pour une leucémie aiguë, une autre a été opérée d'une malformation cardiaque complexe sous circulation extracorporelle, la troisième a été transfusée en raison d'une anémie. Deux ont été infectées par transmission verticale en 1981 et 1983. Leurs mères sont toujours vivantes et bien portantes à ce jour. Pour 2 jeunes filles, nées en Afrique, le mode d'acquisition du VIH est resté inconnu. Elles ont vécu leurs premières années en Afrique, n'ont pas été transfusées et leurs mères sont séronégatives.

La première grossesse est survenue à un âge médian de 18 ans (14 à 28 ans) et pour 4 d'entre elles avant 18 ans. Six jeunes filles ont eu au moins une interruption volontaire de grossesse avant d'avoir leur premier enfant. L'âge médian à la naissance du premier enfant était de 21 ans (14 à 31 ans). Pour les enfants nés en France, les pères étaient des partenaires réguliers. Sept sur 8 ont été informés du statut VIH de leur compagne, parfois avec notre aide. Un seul d'entre eux était également séropositif.

#### 2.2. Le suivi des grossesses

Deux grossesses seulement ont résulté de techniques de procréation médicalement assistée. Le traitement antirétroviral pendant la grossesse a été dans 6 cas une trithérapie, 4 fois une bithérapie. L'observance était bonne dans 7 cas, difficile dans 3 cas, justifiant pour 2 d'entre elles un séjour en maison médicalisée et pour l'une

\* Auteur correspondant.  
e-mail : catherine.dollfus@trs.aphp.fr

des hospitalisations répétées. En fin de grossesse, l'état immunovirologique était satisfaisant avec un taux de CD4 médian à 400/mm<sup>3</sup> (271-616) et une charge virale bien contrôlée, < 500 c/ml dans tous les cas et < 50 c/ml dans 8 cas sur 10. Cinq accouchements ont eu lieu par voie basse, 4 par césarienne.

### 2.3. Les enfants

Neuf enfants issus de ces grossesses ont été suivis, 6 filles et 3 garçons. Ils sont nés à un terme médian de 38 semaines (34-39), avec un poids de naissance médian de 2640 g (2430-3810 g). Ils ont tous bénéficié d'un traitement préventif de 4 à 6 semaines, majoritairement de la zidovudine seule. Le recul de suivi va de 4 mois à 5 ans avec un suivi médian de 24 mois. Aucun des enfants n'est contaminé ou n'a présenté de problème de santé spécifique. Il n'y a pas non plus eu de transmission de VHB ou VHC.

## 3. Discussion

Parmi les jeunes filles séropositives de plus de 16 ans suivies dans le service, 80 % sont devenues sexuellement actives. Malgré les conseils réguliers concernant l'usage des préservatifs et la proposition réitérée mais peu suivie de consultation gynécologique, un quart d'entre elles ont été enceintes au moins une fois. Il s'agissait généralement de grossesses non programmées mais très désirées. Les recours aux IVG ont été décidés en raison de situations sociales particulièrement défavorables.

Pour ces jeunes filles, l'annonce de la séropositivité à la famille d'abord puis à elles-mêmes avait interdit toute projection dans le futur, particulièrement en ce qui concerne le domaine de la vie sexuelle et de la reproduction. On peut aujourd'hui les rassurer sur la normalité de leur fertilité, le faible risque de la transmission du virus à l'enfant avec une bonne prise en charge médicale. Lorsque commencent les premières relations, la question la plus délicate est celle de l'information au partenaire. Elles ont fait la preuve qu'avoir une vie de couple était possible malgré leur séropositivité et le plus souvent avec un partenaire séronégatif, mais aussi qu'elles pouvaient donner naissance à un enfant non infecté.

Il y a encore peu de publications dans la littérature sur ce sujet. Le souhait d'avoir des enfants est exprimé par 70 % des jeunes infectés par le VIH depuis la naissance dans une étude américaine

[1]. Une autre étude rapporte 45 grossesses chez des jeunes filles de 13 à 25 ans infectées par le VIH par transmission maternofoetale [2]. Le taux de grossesse était inférieur à celui de la population générale du même âge, 32 grossesses ont été poursuivies, toutes sous antirétroviraux, 2 ont résulté en fausse-couche spontanée, 11 grossesses ont été interrompues, un seul enfant a été infecté par le VIH. D'autres études [3-5] témoignent de la faible utilisation du préservatif par ces jeunes filles, de difficultés plus importantes à obtenir une charge virale indétectable à l'accouchement résultant en des décisions fréquentes d'accouchement par césarienne programmée, et de l'absence d'événement particulier sur l'issue des grossesses.

## 4. Conclusion

Il existe un fort désir de grossesse chez les jeunes filles séropositives suivies depuis l'enfance. Les progrès réalisés dans la prévention de la transmission maternofoetale et dans la durée et la qualité de vie des personnes séropositives aujourd'hui permettent que ce désir se transforme en réalité. L'exacerbation de la vulnérabilité psychologique et sociale à l'occasion de la grossesse et de l'arrivée d'un enfant justifie un soutien multidisciplinaire important.

## Références

1. Ezeanolue EE, Wodi AP, Patel R, et al. Sexual behaviors and procreational intentions of adolescents and young adults with perinatally acquired human immunodeficiency virus infection. *J Adolesc Health* 2006;38:719-25.
2. Brogly S, Watts H, Ylitalo N et al. Reproductive health of adolescent girls perinatally infected with HIV. *Am J Public Health* 2007;97:1047-52.
3. Williams SF, Keane-Tarchidi MH, Bettica L et al. Pregnancy outcomes in young women with perinatally acquired human immunodeficiency virus-1. *Am J Obstet Gynecol* 2009;200:149. e1-5.
4. Zorilla C, Febo I, Ortiz I, et al. Pregnancy in perinatally HIV-infected adolescents and young adults – Puerto Rico, 2002. *JAMA* 2003; 289:1496-7.
5. Chibber R, Khurranna A. Birth outcomes in perinatally HIV-infected adolescents and young adults in Manipur, India: a new frontier. *Arch Gynecol Obstet* 2005;271:127-31.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies métaboliques,  
Réanimation

## Démarche diagnostique et thérapeutique d'une maladie métabolique en anesthésie-réanimation

Diagnostic and therapeutic management of inherited metabolic  
diseases in emergency and intensive care unit

P. de Lonlay\*, V. Valayannopoulos, J.-B. Arnoux, A. Servais, B. Charron, O. Jacqmarcq,  
C. Ottolenghi, P. Hubert

*Centre de référence de maladies héréditaires du métabolisme de l'enfant et de l'adulte, AP-HP,  
Hôpital Necker, Paris, France*

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) résultent d'un déficit enzymatique sur l'une des nombreuses voies métaboliques. Un trouble de la conscience, des convulsions, une acidose métabolique, une insuffisance hépatique, une myocardiopathie et/ou trouble du rythme cardiaque, une hypoglycémie, et une atteinte multiviscérale doivent faire évoquer une maladie métabolique, avec la mise en route d'une démarche diagnostique et thérapeutique codifiée. Les déficits partiels d'apparition plus tardive sont plus difficiles à diagnostiquer. L'importance d'un diagnostic précoce s'explique par le fait qu'un grand nombre de ces maladies est traitable. Les infections intercurrentes ou les anesthésies générales sont des situations à risque.

Les MHM peuvent être classées en 3 groupes : maladies d'intoxication par les protéines ou les sucres, déficits énergétiques, et anomalie des molécules complexes [1,2]. Seuls les 2 premiers groupes et les hypoglycémies seront abordés.

### 1. Présentations cliniques

#### 1.1. Maladies d'intoxication

Le mécanisme physiopathologique est l'accumulation de métabolites toxiques en amont d'un bloc enzymatique sur la voie des protéines ou des sucres.

##### 1.1.1. Intoxications protéiques

La présentation est néonatale lorsque le déficit est complet, mais parfois plus tardive. Les déficits complets se révèlent en période néonatale par un trouble de la conscience d'apparition progressive, toujours après un intervalle libre de quelques jours, jusqu'à un coma profond en l'absence de traitement contrastant avec une hypertonie périphérique. Un bilan biochimique simple oriente le diagnostic (ionogramme sanguin, ammoniémie, lactate, bilan hépatique, corps cétoniques dans les urines) : le bilan est « froid » dans une leucinose, il montre une hyperammoniémie majeure sans acidose dans un déficit du cycle de l'urée, ou une acido-cétose prédominante dans les aciduries organiques. Le diagnostic précis

se fera par les chromatographies des acides aminés plasmatiques et des acides organiques urinaires alors que le traitement sera déjà mis en route. Les déficits partiels sont plus difficiles à diagnostiquer, à tout âge de la vie : vomissements, anorexie, atteinte hépatique, somnolence jusqu'au coma, manifestations psychiatriques, syndrome de Reye. Le bilan biochimique doit être réalisé au moment des épisodes aigus de décompensation.

##### 1.1.2. Intoxication par les sucres (galactosémie, fructosémie) et tyrosinémie type 1

Ces maladies entraînent essentiellement une atteinte hépatique et digestive, avec un intervalle libre après la naissance. En l'absence de traitement, elles évoluent vers une insuffisance hépatique très sévère. La fructosémie peut être difficile à diagnostiquer. Le diagnostic se fait par la mise en évidence de composés accumulés en amont du déficit enzymatique. Le test thérapeutique consistant en l'éviction du galactose ou du fructose oriente également le diagnostic.

#### 1.2. Maladies énergétiques

Les maladies énergétiques sont liées à un déficit en ATP : déficit du carrefour lactate/pyruvate, de la chaîne respiratoire mitochondriale, de l'oxydation mitochondriale des acides gras. On y associe les glycogénoses et les déficits de la néoglucogénèse.

Les déficits de l'oxydation des acides gras sont évoqués lors de défaillances multiviscérales, syndrome de Reye, hypoglycémie de jeûne long sans cétose, trouble du rythme cardiaque, cardiomyopathie, rhabdomyolyse [3]. Le diagnostic est orienté par l'analyse des acylcarnitines – guthrie ou plasma, et par la chromatographie des acides organiques urinaires.

Les glycogénoses et déficits de la néoglucogénèse se manifestent par des hypoglycémies survenant pour un temps de jeûne court et ne répondant pas au glucagon (glycogénose) ou long avec acidocétose (néoglucogénèse). Certaines glycogénoses s'accompagnent d'une atteinte musculaire et cardiaque.

Les déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale entraînent des atteintes viscérales très variées. L'IRM cérébrale est très utile au diagnostic. Lorsqu'une anesthésie est envisagée, il faut prendre en compte les pathologies d'organes spécifiques, le fait que les agents anesthésiants ont un effet sur la chaîne respiratoire

\* Auteur correspondant.  
e-mail : pascale.delonlay@nck.aphp.fr

mitochondriale, et que tout évènement qui augmente les besoins énergétiques du patient (fièvre, infection, crise d'épilepsie) peut entraîner une détérioration neurologique.

### 1.3. Hypoglycémies

L'hypoglycémie ne doit jamais être banalisée et doit faire rechercher une cause hormonale ou métabolique. Le principal critère diagnostique est le temps de jeûne auquel elle survient : hypoglycémie de jeûne court dans les hyperinsulinismes (l'hypoglycémie répond au glucagon) et les glycogénoses (l'hypoglycémie ne répond pas au glucagon et il s'y associe une hépatomégalie), ou de temps de jeûne long dans les déficits en cortisol, GH, oxydation des acides gras (OAG) et néoglucogénèse. Du plasma, du sérum et des urines doivent être conservés en phase aiguë d'hypoglycémie. Ceci permettra d'orienter le diagnostic, d'adapter le traitement, et limitera la pratique d'examen dangereux, notamment l'épreuve de jeûne.

## 2. Traitement d'une urgence métabolique

En cas de suspicion d'une maladie d'intoxication, d'un déficit de l'OAG ou d'une hypoglycémie, et dans toute situation évocatrice de maladie métabolique en attente de confirmation, la mise en œuvre du traitement est une urgence [4-7].

Dans le cas d'une suspicion de maladie d'intoxication protéique (coma néonatal), le traitement consiste en l'arrêt des apports protéiques et la reprise de l'anabolisme par un apport énergétique de glucose et lipide. Des épurateurs sont prescrits : benzoate de sodium et/ou phénylbutyrate de sodium en cas d'hyperammoniémie, carnitine en cas d'acidose (aciduries organiques). Une hémodiafiltration doit être envisagée. Un centre de référence ou de compétence en maladies héréditaires du métabolisme doit être contacté très rapidement.

Dans le cas d'une insuffisance hépatique, l'éradication de tout composé toxique doit être immédiatement entreprise : supprimer le galactose, le fructose, les protéines et les lipides. Il faut donc proposer une perfusion de glucose. La tyrosinémie de type I nécessite un traitement en urgence par Orfadin®. Il faut traiter les autres causes non métaboliques d'insuffisance hépatique néonatale (infection herpétique, déficit en acides biliaires, hémochromatose néonatale...).

Une défaillance multiviscérale, un trouble du rythme cardiaque, une myocardiopathie, surtout s'ils sont associés à une hypoglycémie et une hyperammoniémie, doivent faire évoquer un déficit de l'OAG et nécessitent un apport massif et continu en glucose (10 mg/kg/min chez le nourrisson) afin de limiter la lipolyse et pallier le déficit en substrat énergétique. La L-carnitine à fortes

doses (100 à 300 mg/kg/j) guérit les déficits primitifs en carnitine. L'apport en lipides est contre-indiqué.

Le traitement en urgence des hypoglycémies consiste en l'apport de glucose par NEDC ou en IV. Les hyperinsulinismes peuvent nécessiter l'administration de glucagon en IV ou SC continu (1 mg/24 h).

Le traitement d'un coma, de convulsions, ou d'une acidose lactique doit impérativement inclure la prescription d'un cocktail vitaminique : thiamine, biotine, riboflavine, hydroxycobalamine, pyridoxine.

## 3. Conclusion

Une présentation clinique bien décrite et un bilan biologique simple permettent d'évoquer rapidement une MHM, qui est une urgence diagnostique et thérapeutique. Une perfusion de glucose est nécessaire (lipides seulement dans les comas d'intoxication protéique). Un cocktail vitaminique, de la carnitine, des chélateurs de l'ammoniac en cas d'hyperammoniémie, sont associés. Un contact avec un centre de référence ou de compétence doit être immédiatement établi. Un prélèvement de plasma, sérum et urines, à congeler à -20 °C ou à adresser immédiatement au laboratoire spécialisé, est à réaliser au moment du symptôme.

## Références

1. Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, et al. In: Inborn metabolic diseases: Diagnosis and Treatment. 3<sup>th</sup> ed, New York, Springer-Verlag, 2001.
2. Saudubray JM, Ogier H, Bonnefont JP, et al. Clinical approach to inherited metabolic diseases in the neonatal period: a 20-year survey. *J Inher Metab Dis* 1989;12:25-41.
3. Saudubray JM, Martin D, de Lonlay P, et al. Recognition and management of fatty acid oxidation defects: a series of 107 patients. *J Inher Metab Dis* 1999;22:488-502.
4. Bowker R, Stephenson TJ, Baumer HJ. Evidence-based guideline for the management of decreased conscious level. *Arch Dis Child Educ. Pract Ed* 2006;91:ep115-22.
5. Bowker R, Green A, Bonham JR. Guidelines for the investigation and management of a reduced level of consciousness in children: implications for clinical biochemistry laboratories. *Ann Clin Biochem* 2007;44:506-11.
6. Ogier de Baulny H. Management and emergency treatments of neonates with a suspicion of inborn errors of metabolism. *Semin Neonatol* 2002;7:17-26.
7. Prietsch V, Lindner M, Zschocke J, et al. Emergency management of inherited metabolic diseases. *J Inher Metab Dis* 2002;25:531-46.

## Maladie métabolique connue : bilan pré-opératoire et stratégie anesthésique

### Perioperative management of the child with a known metabolic disease

I. Grosu, J.-L. Scholtes, F. Veyckemans\*

Service d'anesthésiologie, Cliniques universitaires St-Luc, Bruxelles, Belgique

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Maladies métaboliques, Anesthésie

Un contact personnalisé avec le médecin de l'enfant est une étape incontournable pour élaborer la prise en charge optimale d'un enfant porteur d'une maladie métabolique bien identifiée. Il est également utile de consulter la littérature récente ou une source électronique d'informations. Par exemple :

– pour la physiopathologie, la symptomatologie et le traitement de l'affection : *Inborn metabolic diseases*, par Fernandes et al. (Springer, 2006) ; <http://orphanet.fr> ; <http://www.rarediseases.org> ;

– pour une description orientée pour l'anesthésie : *Genetic Syndromes* par B Bissonnette et al. (McGrawHill, 2005) ; *Anesthesia for genetic, metabolic & dysmorphic syndromes of childhood* par Baum et O'Flaherty (Lippincott 2005) ; <http://tinyurl.com/m-rares>.

De plus, les parents possèdent souvent une documentation extrêmement précise sur la maladie de leur enfant.

Cette recherche fournit 2 types d'informations : i) la physiopathologie et l'éventuel traitement de la maladie, ce qui permet d'adapter le bilan pré-anesthésique. Les traitements récents (enzymothérapie ou transplantation) peuvent cependant modifier la présentation ou l'évolution de la maladie et donc sa prise en charge [1] ; ii) l'expérience de sa prise en charge par des collègues même s'il s'agit de la description de cas isolés et/ou pris en charge à une époque où le choix des agents et des techniques anesthésiques était moins étendu qu'aujourd'hui.

En fonction de ces informations, il faut ensuite répondre aux questions suivantes :

– quelles sont les conséquences de la maladie pour l'anesthésie : voies aériennes ? Fonction cardiaque ? Épilepsie ? Risque d'hyperthermie maligne ?

– quel est le traitement habituel de l'enfant : médicaments ? Régime ?

– quelles sont les conséquences du stress, de la fièvre et du jeûne péri-opératoire sur l'équilibre métabolique de l'enfant ?

– quels sont les effets possibles (s'ils sont connus !) des agents anesthésiques (hypnotiques, halogénés, morphiniques, curares, anesthésiques locaux) sur l'équilibre métabolique et/ou les séquelles de la maladie ?

– quelle solution de maintenance doit-on administrer en intraveineux en péri-opératoire : solution électrolytique glucosée à 1, 5, 10 ou 20 % ?

– monitoring métabolique particulier : glycémie ? Lactates ?  $\text{NH}_4$  ? Et élaborer un plan d'anesthésie en fonction de la procédure qui va être réalisée : examen de courte durée (biopsie, scanner) ou intervention lourde (fundoplicature, scoliose..) ?

Une prise en charge multidisciplinaire est indispensable pour éviter toute morbidité liée à un déséquilibre de la maladie durant la période péri-opératoire.

Trois exemples pour illustrer ce propos.

### 1. Exemple 1 : déficit en NAGS, (acronyme de N-Acétyle Glutamate Synthétase)

Déficit en N-acétyle glutamate synthétase, enzyme mitochondriale qui participe au cycle de l'urée. Les signes cliniques varient en fonction de l'âge d'apparition des premiers symptômes :

– période néonatale : hyperammoniémie avec vomissements, léthargie ou irritabilité ;

– nourrisson : anorexie, vomissements, retard de développement, hépatomégalie. On recherche souvent une cause digestive à ces problèmes avant de poser le diagnostic ;

– enfance et adolescence : tableau d'encéphalopathie aiguë à l'occasion d'un stress (fièvre, catabolisme protéique, post-opératoire) ou signes neurologiques progressifs (retard mental, convulsions, ataxie).

Diagnostic fait parfois à l'occasion d'une décompensation brutale lors d'un épisode infectieux (pseudo syndrome de Reye).

Traitement : administration orale quotidienne d'acide-N-carbamyle glutamique (30-250 mg/kg/j) selon les taux sanguins de  $\text{NH}_4$  et d'urée. Le principe de base du traitement est de prévenir l'hyperammoniémie. Ces enfants suivent donc un régime pauvre en protéines dont la teneur en protéines est adaptée en fonction de l'âge et est diminuée en cas d'infection ou de stress important (par exemple chirurgie) pour limiter le catabolisme protéique et la formation de  $\text{NH}_3$ .

Implications anesthésiques : limiter la durée du jeûne pré-opératoire : administrer une solution glucosée dès que la période de jeûne débute. Aspirer l'estomac pour éviter un apport protéique par voie digestive en cas de chirurgie où du sang peut être dégluti (ORL, stomatologie). En cas de convulsions, éviter le valproate, qui augmente la production rénale de  $\text{NH}_3$ .

Monitoring particulier :  $\text{NH}_3$  ( $\text{nl} < 50 \mu\text{mol/L}$ ), glycémie. Prévoir une anesthésie qui diminue la réaction de stress : anesthésie loco-régionale (ALR), morphiniques, analgésie post-opératoire de qualité.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : francis.veyckemans@uclouvain.be

En cas d'hyperammoniémie : glucose 20 % en IV ; benzoate de Na (0,5 g/kg/j) et phénylbutyrate de Na (0,6 g/kg/j) ; HCl d'arginine (0,3 g/kg/j) et carnitine (0,2 mg/kg/j) en IV. En cas d'échec du traitement médical : hémofiltration ou dialyse péritonéale.

## 2. Exemple 2 : Acidémie méthylmalonique

Maladie métabolique autosomique récessive due à une anomalie de la transformation du méthylmalonyl-CoA en succinyl-CoA par déficit enzymatique soit en méthylmalonyl-CoA mutase, soit en coenzyme dérivé de la vitamine B<sub>12</sub>. Traduction clinique néonatale : léthargie, hypotonie, vomissements, convulsions, parfois hépatomégalie. Biologie : acidocétose, hyperammoniémie, hypoglycémie, hyperglycinémie, parfois thrombopénie. Traitement : régime pauvre en protéines ; carnitine et métronidazole per os ; suppléments en vitamine B<sub>12</sub>.

Implications anesthésiques [2] : limiter le jeûne pré-opératoire ; administrer un soluté glucosé dès l'arrêt de l'alimentation ; aspirer l'estomac en cas de chirurgie exposant à la déglutition de sang (ORL) pour éviter tout apport protéique par voie digestive ; monitoring particulier : NH<sub>3</sub>, glycémie, gaz du sang ; prévoir une anesthésie diminuant les réactions de stress : ALR, morphiniques, analgésie post-opératoire de qualité ; éviter le N<sub>2</sub>O ; vérifier le taux de plaquettes sanguines.

## 3. Exemple 3 : maladie de Cori (ou de Forbes, glycogénose type III)

Glycogénose hépatique. L'absence de amylo1 6-glycosidase empêche la dégradation complète du glycogène en glucose : il en résulte une tendance à l'hypoglycémie et une accumulation de glycogène partiellement dégradé dans les cellules hépatiques et musculaires. Expression clinique variable : dans certains cas seuls le foie ou les muscles sont atteints.

Deux formes cliniques : forme A : atteintes hépatique et musculaire ; forme B : atteinte uniquement hépatique.

L'accumulation de dextrine dans le foie entraîne une hépatomégalie avec réaction de fibrose hépatique et parfois l'apparition d'une cirrhose ou d'adénomes, parfois une cardiomyopathie hypertrophique obstructive tardive. Obésité fréquente suite au régime (repas fréquents). Fonction musculaire : parfois hypotonie dans l'enfance ; à l'âge adulte : amyotrophie progressive, d'abord proximale (CPK élevés quand l'atteinte musculaire devient symptomatique).

Implications anesthésiques [3,4] : jeûne court ou perfusion glucosée dès le début du jeûne ; accès veineux périphérique difficile ; parfois macroglossie ; monitorer la glycémie et la fonction musculaire ; éviter la succinylcholine en cas d'atteinte musculaire (rhabdomyolyse ?).

## 4. Conflits d'intérêts

Les professeurs Scholtes et Veyckemans gèrent le site des maladies rares <http://tinyunl.com/m-rares>.

## Références

1. Wang LY, Ross AK, Li JS et al. Cardiac arrhythmias following anesthesia induction in infantile-onset Pompe disease: a case series. *Paediatr Anaesth* 2007;17:738-48.
2. Sharar SR, Haberkern CM, Jack R, et al. Anesthetic management of a child with methylmalonyl-coenzyme A mutase deficiency. *Anesth Analg* 1991;73:499-501.
3. Ho D, Harrison V, Street N. Anaesthesia for liver transplantation in a patient with methylmalonic acidaemia. *Paediatr Anaesth* 2000;10:215-8.
4. Mohart D, Russo P, Tobias JD. Perioperative management of a child with glycogen storage disease type III undergoing cardiopulmonary bypass and repair of an atrial septal defect. *Paediatr Anaesth* 2002;12:649-54.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Pauvreté, Nutrition

## Prévalence et consommation alimentaire des enfants pauvres en France

Prevalence and food consumption of poor children in France

J. Ghisolfi

Université Paul-Sabatier, Toulouse, France

### 1. La population des enfants pauvres en France

La prévalence de la pauvreté infantile est estimée à partir de la prévalence de la pauvreté dans la population générale le plus souvent en référence au seuil monétaire de pauvreté, qui est fixé par convention en Europe à 60 % du revenu médian (RM) du pays considéré [1-3]. Pour tenir compte du nombre de personnes tributaires des ressources de la famille, la valeur obtenue est divisée par le nombre d'unités de consommation (UC) attribuant 1 UC au premier adulte de la famille, 0,5 aux autres personnes âgées de 14 ans et plus, 0,3 aux enfants de moins de 14 ans. En 2007, le seuil de pauvreté à 60 % correspondait à 890 euros/mois pour une personne seule, 1157 euros/mois pour un parent isolé avec un enfant de moins de 14 ans, 1602 euros/mois pour un couple avec un enfant de moins de 14 ans, 1 869 euros/mois pour un couple avec 2 enfants de moins de 14 ans [4]. En 2007, 2 200 000 enfants étaient ainsi en situation de pauvreté [4]. La profondeur de la pauvreté peut être estimée en abaissant le seuil à 50 % ou 40 % du RM. En 2004, 700 000 enfants vivaient au sein de familles qui avaient des revenus et ressources qui se situaient entre 40 et 50 % et 300 000 enfants de familles qui avaient moins de 40 % du RM [1].

Le critère monétaire a 2 inconvénients. Il ne prend pas en compte les enfants les plus pauvres, qui vivent dans des familles sans revenus déclarés. Il est statique et ne considère pas la trajectoire de la pauvreté qui peut avoir des conséquences différentes pour les enfants selon que les familles se trouvent depuis peu ou depuis des années en situation de pauvreté. En France, un tiers des enfants pauvres vivent dans une famille qui connaît la pauvreté depuis au moins 3 ans [1].

### 2. La consommation alimentaire des enfants pauvres en France

Elle est très mal connue en France.

La malnutrition protéino-énergétique très sévère, devenue rare, paraît davantage liée à des difficultés socioculturelles et comportementales que budgétaires. Si dans des familles très défavorisées, les associations caritatives signalent parfois des enfants qui ont

faim, les secours alimentaires et les priorités données par les parents à l'alimentation de leurs enfants les préservent, semble-t-il, de cette situation.

Sur le plan de l'allaitement, il est considéré que les femmes à faibles revenus, allaitent peu et moins longtemps. Cette donnée d'une importance majeure pour la santé de ces enfants à risque, n'est étayée par aucune étude à l'échelon national en France. Quand la mère n'allait pas, leurs parents utilisent peu les laits infantiles pendant les premiers mois de vie [5]. Il est communément avancé, sans preuve, que la diversification alimentaire se ferait plus précocement chez les enfants pauvres et qu'ensuite, elle serait de qualité acceptable. Chauliac et Chateil notent ainsi que l'alimentation non lactée des enfants de 6 mois à 3 ans issus de 193 familles qui ne sont pas cependant en grande précarité, de même que leurs apports nutritionnels, sont satisfaisants [5]. À l'exception du fer pour lequel on dispose de données biologiques, cette assertion n'est pas prouvée pour les autres nutriments.

On ne sait rien de l'utilisation des aliments industriels infantiles (laits infantiles, petits pots et plats cuisinés) qui ont une composition qui pourrait contribuer à réduire d'éventuelles insuffisances nutritionnelles pour ces enfants [6]. La prise de 500 ml/24 h d'une préparation pour nourrissons ou de suite, de lait de croissance peut contribuer à corriger ces insuffisances nutritionnelles (dépense de l'ordre de 0,7 euro par jour). Cette dépense qui paraît accessible est un des éléments qui conduit les parents à utiliser plutôt du lait de vache. Une aide sociale pour mettre à disposition de ces familles gratuitement, ou au moins à un prix plus bas, un lait de croissance constituerait certainement une action bénéfique pour la santé de ces enfants.

Jusqu'à ces dernières années, il était considéré que les enfants pauvres de plus de 3 ans consommaient trop de sucres et de graisses, pas assez de fruits et légumes frais, de poissons et de produits laitiers [7], et avaient un excès d'apports en protéines et sodium, une insuffisance en fibres, fer, zinc, magnésium, bêta-carotène, vitamines A, B6, C [1]. Deux études récentes indiquent que, au moins pour ceux vivant dans des familles qui ne sont pas en grande précarité, ces enfants n'ont pas une alimentation plus déséquilibrée que celle de la population infantile générale. Par contre, ils consomment moins de légumes et de fruits frais, moins de produits laitiers [7,8]. Il n'a d'ailleurs pas été décelé de différences significatives des apports nutritionnels entre les enfants pauvres et non pauvres. Ces 2 enquêtes ne prennent cependant en compte que les familles disposant d'un revenu déclaré. Si ces résultats traduisent la

\* Auteur correspondant.  
e-mail : jacques.ghisolfi@nordnet.fr



consommation alimentaire des enfants issus de milieux modestes, ils ne sont pas représentatifs de la situation de ceux en grande précarité. Si, chez l'adulte, l'alimentation reflète bien les conditions de précarité économique [6], la relation est sans doute moins nette chez l'enfant. La priorité souvent donnée par les parents à l'alimentation des enfants pour les préserver de régimes insuffisants, la restauration scolaire, les soutiens des organismes publics et humanitaires, moins présents cependant que pour le nourrisson et l'enfant en bas âge, peuvent minimiser l'impact nutritionnel qui pourrait être attendu de la situation financière familiale. Le niveau de revenu familial apparaît aussi moins déterminant que le niveau d'éducation des parents [7,8].

La situation alimentaire des enfants pauvres est certainement très hétérogène. Sur ce plan, les informations communiquées par les organismes et associations humanitaires traduisent probablement mieux la situation du terrain, au moins qualitativement. Leur perception est cependant contrastée. Pour le Secours catholique, l'insécurité alimentaire ne semble pas pour les enfants de 6 à 18 ans issus de milieux précaires, une question essentielle [3], alors que pour d'autres associations (ATD Quart monde France, Secours populaire français), « la moitié des enfants pauvres vivent dans un foyer dans lequel aucun parent ne travaille, 12 % n'arrivant pas à boucler les fins de mois, et des enfants ont faim ». Manifestement, ce n'est pas la même population. Il est surprenant de constater qu'on ne sait pas où se situent les besoins les plus importants. Alors que pour l'adulte, des enquêtes nationales de qualité ont été commanditées par les pouvoirs publics, il est incompréhensible que les enfants pauvres n'aient pas fait l'objet d'une même évaluation de leur situation, en particulier alimentaire. L'insuffisance des connaissances des marqueurs de l'état

nutritionnel et de santé des enfants les plus pauvres ne permet pas actuellement d'orienter les actions humanitaires, ni de bien ajuster les programmes d'intervention.

## Références

1. CERC (Conseil de l'emploi, des revenus et de la cohésion sociale). Les enfants pauvres en France. Rapport n° 4. La documentation française. Paris 2004. [www.cerc.gouv.fr](http://www.cerc.gouv.fr).
2. Commission familles, vulnérabilité et pauvreté. Au possible nous sommes tenus. 15 résolutions pour combattre la pauvreté des enfants. Avril 2005. La documentation française. Paris.
3. Familles, enfance et pauvreté. Rapport du Secours catholique 2007. [www.secours.catholique.org](http://www.secours.catholique.org).
4. Haut Commissaire aux solidarités actives contre la pauvreté. Rapport au Parlement. Suivi de l'objectif de baisse d'un tiers de la pauvreté en cinq ans. Octobre 2009. [www.rsa.gouv.fr](http://www.rsa.gouv.fr).
5. Chauliac M, Chateil S. Nutrition et alimentation des enfants en bas âge (6 à 36 mois) de familles défavorisées. *Méd Nutr* 2000;36:13-24.
6. Fantino M. Contribution des aliments spécifiques bébés aux apports nutritionnels des enfants non allaités âgés de moins de 36 mois : nouvelle analyse de l'enquête de 2005. *Arch Pediatr* 2008;15:50-62.
7. Recours F, Hebel P, Chamaret C. Les populations modestes ont-elles une alimentation déséquilibrée ? CREDOC. Décembre 2006. Cahier de recherche n° 32. [ezvan@credoc.fr](mailto:ezvan@credoc.fr).
8. Andrieu E, Caillavet F, Lhuissier A, et al. L'alimentation comme dimension spécifique de la pauvreté. Approche croisée de la consommation alimentaire des populations défavorisées. Les travaux de l'observatoire 2005-2006. <http://www.inra.fr>.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Précarité, Insécurité alimentaire

## Prise en charge de l'insécurité alimentaire des enfants pauvres en France

Support for the food insecurity of poor children in France

B. Cavalli

*Croix-Rouge française, Paris, France*

Dans le cadre de l'aide alimentaire, l'étude Abena [1] avait un double objectif : il s'agissait à la fois de décrire, sur le plan statistique, la consommation alimentaire et l'état nutritionnel des personnes bénéficiant de l'aide alimentaire en France et, par ailleurs, d'analyser grâce à des entretiens approfondis le parcours social d'un certain nombre de familles bénéficiaires.

Cette étude a mis notamment en avant que 51 % des personnes ayant recours à l'aide alimentaire avaient des enfants à charge. Ce chiffre met en évidence le fait que les enfants sont également victimes de l'insécurité alimentaire. D'autres travaux, tels que le rapport n°4 du CERCs sur les enfants pauvres en France [2], insistent également sur ce fait et tentent de mettre en évidence des pistes d'actions.

Même si en France, certains opérateurs ont mis en place des actions de prises en charge dédiées aux besoins alimentaires des enfants, le problème reste que les besoins spécifiques de cette population ne sont pas évalués. La conséquence directe de cette situation est qu'il est bien difficile de savoir si les modalités de prise en charge de l'insécurité alimentaire chez les enfants en situation de pauvreté répondent de manière efficace à la diversité des besoins de cette population.

### 1. Le cadre de la prise en charge de l'insécurité alimentaire

Au niveau européen, le traité de Rome indique notamment en son article 33 que tout État membre de la Communauté Européenne doit répondre aux besoins vitaux de ses résidents, ce qui inclut le besoin de s'alimenter. Le même texte expose les objectifs de la politique agricole commune (PAC), qui sont notamment de garantir la sécurité des approvisionnements et d'assurer des prix raisonnables dans les livraisons aux consommateurs. Or les personnes en situation de précarité ou d'exclusion font partie des consommateurs mais ne peuvent avoir accès aux denrées alimentaires sur le marché : les prix raisonnables ne correspondent pas à leurs moyens financiers.

Le Programme Européen d'Aide aux plus Démunis (PEAD), mis en place en 1987, et le Programme National d'Aide Alimentaire (PNAA), mis en place par le Gouvernement français (alimenté à hauteur de

7 à 10 M€ par an) ont pour objectif de mettre à disposition des moyens pour lutter contre l'insécurité alimentaire des populations défavorisées.

Il est à noter que ni le PEAD, ni le PNAA ne prévoient un volet spécifique pour la prise en charge des enfants pauvres.

### 2. État des lieux des actions en France

En France, les principes d'intervention au sein de l'action sociale, portés par des associations caritatives, notamment dans le cadre de l'aide alimentaire, ont reposé essentiellement sur des logiques d'assistance, l'objectif unique étant de permettre de répondre à un besoin vital.

Depuis plusieurs années, du fait notamment de l'évolution des formes de précarité et donc des besoins des personnes, les modalités de prise en charge de l'aide alimentaire ont évolué. La logique d'assistance a tendance à être remplacée par des logiques d'insertion et d'accompagnement des publics dont l'objectif est de permettre aux personnes de retrouver leur autonomie et de les aider à se réinsérer socio-économiquement. Ainsi, de nombreux opérateurs associatifs ont commencé à délaisser la distribution alimentaire classique, consistant à distribuer des colis de nourriture, pour mettre en œuvre des épiceries sociales ou solidaires : ces lieux permettent aux personnes en difficulté d'accéder à des denrées alimentaires en participant financièrement à l'achat des produits.

Ces nouvelles formes de prises en charge de l'insécurité alimentaire, dont les principes de fonctionnement se veulent le plus proche possible du « droit commun », permettent de replacer la personne comme un acteur en capacité de porter son propre projet de vie.

Confrontés au fait que plus de la moitié des personnes sollicitant l'aide alimentaire ont des enfants à charge, des associations de lutte contre l'exclusion ont mis en place des modes de prises en charge spécifiques aux problématiques rencontrées chez l'enfant en situation de fragilité. Ainsi, la Croix-Rouge française a orienté sa stratégie dédiée à l'enfance vers des projets à dimension sociale en veillant principalement à :

- contribuer à rompre la spirale de l'exclusion et des inégalités en prévenant les risques et en accompagnant dans les meilleures conditions la construction du lien parent-enfant ;
- aider l'enfant à se (re)construire pour lui permettre de se développer dans un environnement plus adapté à ses besoins ;

\* Auteur correspondant.  
e-mail : benjamin.cavalli@croix-rouge.fr

- permettre à l'enfant de mieux préparer et construire son avenir ;
- aider les parents à (ré)investir leur rôle de parents.

Au sein de la Croix-Rouge française, ses objectifs sont déclinés à la fois au sein des établissements accueillant potentiellement des enfants en situation de fragilité (crèches, haltes-garderies, PMI, centres maternels...), mais aussi au sein des délégations où les bénévoles gèrent des espaces dédiés à l'accueil des parents et des enfants en situation de précarité ; par exemple les « espaces bébés-mamans ».

Concernant les résultats et les impacts des modes de prise en charge de l'insécurité alimentaire, même s'il n'existe pas de travaux dédiés aux enfants en situation de pauvreté, il semble important de regarder les résultats de l'étude Abena 2004-2005, citée ci-dessus. Elle dresse un constat inquiétant : la situation nutritionnelle des bénéficiaires de l'aide alimentaire apparaît très délétère, associant des apports alimentaires globalement insuffisants, des carences multiples simultanées à des taux élevés de pathologies telles que l'hypertension artérielle ou l'obésité.

Une autre problématique est en train également d'émerger dans les réflexions de certains acteurs. Aujourd'hui, de plus en plus de personnes fréquentent les structures distribuant de l'aide alimentaire. La question est désormais de savoir si le fait de les faire venir dans ces lieux dédiés à cette activité ne participe pas aussi à renforcer le phénomène d'exclusion ; ce qui vient peut-être à l'encontre de l'objectif de réinsertion de ces personnes.

Ces 2 problématiques présentées ci-dessus sont des questions complexes, mais qui aujourd'hui apparaissent comme incontournables, d'autant plus dans une conjoncture de crise.

### 3. Que faudrait-il faire pour améliorer la situation ?

Face à l'ensemble de ces constats, il apparaît nécessaire de travailler prioritairement sur 2 axes fondamentaux :

- l'évaluation précise et rigoureuse de la situation et des besoins nutritionnels des enfants en situation de pauvreté ;
- le renforcement de la collaboration et les synergies entre les acteurs concernés par cette problématique et en capacité de

mettre à profit leurs expertises, permettant d'élaborer des objectifs communs et ambitieux.

S'inspirant de ces principes, plusieurs acteurs (pédiatres du comité nutrition de la SFP, associations de lutte contre l'exclusion, Danone, association de soutien et promotion de l'allaitement maternel, ...) se sont réunis, en 2009, sous l'égide du haut commissaire aux solidarités actives, Martin Hirsch.

Le projet a pour but de favoriser l'accès des enfants en bas âge, âgés de 6 mois à 3 ans, issus des familles en situation de pauvreté à une alimentation adaptée, équilibrée et de qualité. Il s'articule autour de 3 enjeux forts :

- développer la connaissance, d'une part de la situation nutritionnelle des enfants de moins de 3 ans en situation de précarité, d'autre part des pratiques alimentaires utilisées pour l'alimentation de ces enfants issus de populations défavorisées : volet « savoir et connaissance » ;
- faire évoluer les conduites alimentaires habituelles proposées pour leurs jeunes enfants en encourageant l'allaitement maternel et en accompagnant les familles pour les aider, si l'enfant n'est plus allaité et s'il a commencé à recevoir une alimentation non lactée, à offrir une alimentation la plus adaptée possible en fonction de l'âge : volet accompagnement ;
- favoriser l'accès pour ces familles à des denrées naturelles essentielles (légumes, fruits, poissons, huiles végétales) et, quand nécessaire, à contribuer à améliorer les apports alimentaires de ces enfants, à des produits industriels spécifiques et de qualité à des conditions préférentielles dans le circuit de la grande distribution : volet produits et services.

### Références

1. César C. Comportements alimentaires et situations de pauvreté. Aspects socio-anthropologiques de l'alimentation des personnes recourant à l'aide alimentaire en France. Étude Abena 2004-2005. Site Internet : [www.ladocumentationfrancaise.fr](http://www.ladocumentationfrancaise.fr).
2. Dollé M, Bontout O, Brousse C, et al. Les enfants pauvres en France. Rapport n° 4 du CERCS. Paris, La documentation française ed, 2004.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Vaccination

## Couverture vaccinale de l'enfant

### Vaccine coverage in children

J. Gaudelus

*Service de pédiatrie, Hôpital Jean-Verdier (AP-HP), Bondy et Université Paris-XIII, Paris, France*

Les recommandations vaccinales émises par le Haut Conseil de Santé Publique (HCSP) après avis du Comité Technique des Vaccinations (CTV) [1] n'ont d'impact sur la santé publique que si elles sont suivies et appliquées sur le terrain. Pour ce faire, elles ont besoin non seulement d'être basées sur un référentiel scientifique solide, mais aussi d'être expliquées, souvent simplifiées et au mieux appuyées sur une campagne de promotion des autorités de santé.

La surveillance du taux de couverture vaccinale est confiée à l'Institut de Veille Sanitaire (InVS) et utilise plusieurs outils : les certificats de santé du 24<sup>e</sup> mois ( $CS_{24}$ ) pour les nourrissons et un cycle triennal d'enquêtes en milieu scolaire, coordonnées par la Drees (Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques), qui recueille des données de couverture vaccinale chez les enfants de 5-6 ans, de 10-11 ans et de 13-15 ans. Les données sont obtenues à partir du carnet de santé des enfants [2].

La mesure des taux de couverture vaccinale nécessite un procédé lourd et un recueil des données qui doit faire face à de nombreuses difficultés, en particulier pour les nourrissons. Les données du  $CS_{24}$  sont loin d'être exhaustives et sont disponibles avec un délai important par rapport à leur recueil.

Ces faits ont conduit à la mise en place ces dernières années d'études et/ou d'enquêtes permettant d'apprécier plus rapidement les couvertures vaccinales vis-à-vis du vaccin pneumococcique conjugué heptavalent [3], du BCG [4] et la vaccination contre Rougeole Rubéole Oreillons et Hépatite B [5].

### 1. Le taux de couverture vaccinale

Le taux de couverture vaccinale nécessaire pour contrôler (ou éliminer) une maladie à prévention vaccinale varie d'un vaccin à l'autre et dépend de plusieurs facteurs. Le coefficient de reproduction d'une maladie ou RO qui mesure la contagiosité de cette maladie : plus le RO est élevé, plus la couverture vaccinale doit être importante pour interrompre ou supprimer la circulation du virus. L'existence ou non d'une immunité de groupe conférée par le vaccin, qui permet à partir d'un certain taux de couverture vaccinale de protéger la population non vaccinée.

Le taux de couverture vaccinale adéquat ne peut être obtenu qu'avec la participation des acteurs de santé, en particulier des

médecins dont le rôle est majeur, comme l'attestent de très nombreuses enquêtes. La perception des parents et en particulier celle des mères [6] est essentielle, celle-ci pouvant être influencée par divers éléments et en premier lieu par l'attitude (la conviction) de leur médecin.

Des enquêtes d'opinion sont par ailleurs réalisées : l'institut national de prévention et d'éducation pour la santé (Inpes) a élaboré depuis 1992 un dispositif d'enquêtes périodiques, les « baromètres santé ». Ces études mesurent l'état de l'opinion, des connaissances, des attitudes et des comportements concernant la santé des français, en population générale et chez les médecins.

C'est en effet l'ensemble de ces phénomènes qui détermine l'application sur le terrain des recommandations vaccinales.

On peut schématiquement distinguer les vaccins dont les taux de couverture vaccinale sont excellents et ceux pour lesquels la couverture vaccinale n'est pas optimale.

### 2. Vaccins pour lesquels le taux de couverture vaccinale est adapté

Les couvertures vaccinales des enfants de 2 ans sont très élevées, en particulier en ce qui concerne les vaccins les plus anciens : diphtérie, tétanos, poliomyélite et coqueluche. En 2001, pour la vaccination DT Polio, 98 % des enfants ont reçu 3 doses avant l'âge de 2 ans et 88 % 3 doses et 1 rappel. La couverture coqueluche est de 97 % pour 3 doses et de 87 % pour 3 doses et 1 rappel [7]. Les chiffres de couverture pour 3 doses et 1 rappel sont sous-estimés et augmentent après l'âge de 24 mois, les vaccinations manquantes étant souvent complétées à la suite de l'examen du 24<sup>e</sup> mois.

Depuis l'introduction de la vaccination Hib en 1992, la couverture vaccinale a augmenté très rapidement. Elle était estimée à 86 % en 2001 à l'âge de 24 mois, en sachant que là encore, l'analyse du  $CS_{24}$  sous-estime la couverture réelle par 3 doses et 1 rappel.

### 3. Vaccins pour lesquels le taux de couverture n'est pas optimal

Quatre vaccins sont concernés.

#### 3.1. Le vaccin Rougeole Rubéole Oreillons

Les résultats les plus récents [5] font état d'un taux de couverture à 2 ans de 91 % en 2008 pour la première dose (il était de 84 % en 2001 et de 87 % en 2005 pour le  $CS_{24}$ ) et seuls 60,3 % des enfants

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Joel.gaudelus@jvr.aphp.fr

de 24-35 mois ont reçu une seconde dose. Globalement, la moitié des enfants satisfait aux recommandations. Les adolescents de 13-15 ans ont un taux de couverture de 92,6 % pour la première dose et de 80,7 % pour la deuxième dose, comparable à celui des enfants de 6 ans.

Ces chiffres pourraient paraître satisfaisants, mais compte tenu de la grande contagiosité de la rougeole et de l'efficacité non optimale d'une seule dose, les niveaux de couverture vaccinale RRO restent insuffisants tout particulièrement chez le nourrisson. Rappelons que les objectifs du plan d'élimination de la rougeole sont d'obtenir à l'âge de 2 ans une couverture vaccinale de 95 % pour la première dose et de 80 % pour la deuxième dose dans toutes les régions [8]. La recrudescence des cas de rougeole survenus en 2008 en France confirme qu'une proportion trop importante de la population n'est pas immunisée contre la rougeole. Il est nécessaire de mieux expliquer aux médecins et aux familles l'intérêt de faire cette seconde dose et de la faire avant 2 ans, stratégie qui permet d'éliminer rapidement la rougeole, comme l'ont montré les Finlandais [9]. Dans l'enquête Baromètre Santé 2005, parmi les personnes qui n'avaient pas fait vacciner un de leurs enfants et qui n'avaient pas l'intention de le faire (4,8 % des parents interrogés), 17 % déclaraient que le médecin ne l'avait pas proposé, 9 % déclaraient une contre-indication posée par le médecin, 8,9 % avaient refusé après proposition du médecin, essentiellement par crainte des complications liées au vaccin [10].

### 3.2. Vaccin Hépatite B

Cette vaccination est recommandée en France chez le nourrisson depuis 1995. Malgré cette recommandation, la couverture vaccinale dans cette tranche d'âge n'a jamais dépassé 30 %. Le faible taux de couverture vaccinale est multi-factoriel : il est lié à la polémique exclusivement franco-française concernant une éventuelle augmentation du risque de maladie aiguë démyélinisante, régulièrement nourrie par les médias bien qu'aucune démonstration d'une relation de cause à effet n'ait été apportée [11]. Il est également dû à une perception du risque de contracter une hépatite B qui est faible, tout particulièrement chez le nourrisson [6] de la part des familles et des médecins. Pour la première fois à la fin 2008, l'initiation de cette vaccination chez les enfants âgés de 6-8 mois dépasse 50 % : le pourcentage d'enfants ayant reçu leur première dose avant l'âge de 6 mois est de 53,5 % globalement. Cette augmentation importante, de l'ordre de 20 points, est indiscutablement liée au remboursement du vaccin hexavalent et l'allure de la courbe à la fin 2008 laisse entrevoir une poursuite de cette augmentation [5]. Chez l'enfant de 6 ans, le pourcentage d'enfants ayant reçu un schéma vaccinal complet va de 33,5 % [2] à 36,8 % [5].

Chez l'adolescent, ce pourcentage est de 42,4 % [2] et de 45,5 % [6] dans 2 enquêtes différentes effectuées à 5 ans d'écart. Dans tous les cas, cette couverture vaccinale est insuffisante dans toutes les tranches d'âge et doit être augmentée en privilégiant la vaccination des nourrissons et en effectuant un rattrapage des enfants non vaccinés jusqu'à 15 ans révolus comme le recommande le calendrier vaccinal 2009 [1].

Seule la vaccination des nourrissons peut conduire à un taux de couverture vaccinale élevé, condition essentielle pour faire disparaître cette maladie.

### 3.3. Vaccin pneumococcique heptavalent conjugué

Le vaccin pneumococcique heptavalent conjugué est recommandé et remboursé en France depuis décembre 2002. En 2006, la recomman-

dation a été étendue à l'ensemble des enfants de moins de 2 ans et aux enfants de 2 à 5 ans à risque élevé de faire une infection invasive qui n'avaient pas été vaccinés.

Il existe peu de données sur la couverture vaccinale en France. Selon les données d'une enquête réalisée successivement en 2006 (juste avant la recommandation généralisée), puis en 2007 et 2008 sur 750 enfants constituant un échantillon national représentatif de mères d'enfants âgés de 0 à 24 mois, il ressort qu'en 2008, 86 % des enfants avaient initié une primo-vaccination contre 64 % en 2006 et 73 % en 2007. Le pourcentage d'enfants âgés de 3 à 12 mois « correctement vaccinés » était en 2008 de 78 % (50 % en 2006 et 59 % en 2007). Le pourcentage d'enfants de 5 à 7 mois (âge du pic des méningites à pneumocoque du nourrisson) ayant reçu une primo-vaccination complète (3 doses) en 2008 était de 65 % (40 % en 2006 et 49 % en 2007).

Les données concernant la dose de rappel montrent que 54 % des enfants âgés de 16-24 mois chez lesquels avait été initiée la vaccination ont reçu leur dose de rappel (34 % en 2006 et 39 % en 2007). En 2008, si on considère les enfants de 16 à 24 mois ayant eu une primo-vaccination complète, 60 % avaient reçu la dose de rappel. Ces enquêtes montrent qu'un taux de couverture vaccinale adéquat en primo-vaccination a été long à obtenir et que le taux de couverture du rappel est très insuffisant : un peu plus d'un enfant sur 2. Il est ainsi nécessaire de poursuivre nos efforts pour augmenter non seulement le pourcentage d'enfants bien vaccinés à 5-7 mois, mais surtout le pourcentage d'enfants bénéficiant d'un rappel qu'il est désormais recommandé de faire dès 12 mois. Cela est particulièrement important depuis que le Haut Conseil de la Santé Publique a recommandé un schéma vaccinal simplifié : 2 doses en primo-vaccination (à 2 et 4 mois) et rappel à 12 mois.

### 3.4. BCG

L'obligation vaccinale a été suspendue en juillet 2007 et remplacée par une recommandation forte chez les enfants à risque d'être exposés au bacille tuberculeux. La couverture vaccinale était excellente : elle était estimée à 84 % chez l'enfant de 2 ans en 2004 [4] et mesurée supérieure à 99 % dans les enquêtes 2001-2004 menées en milieu scolaire [2]. Il n'existe pas aujourd'hui d'outils permettant de mesurer en routine la couverture vaccinale chez le nourrisson ciblé par la recommandation, puisque les certificats de santé du 9<sup>e</sup> et du 24<sup>e</sup> mois ne contiennent pas d'information sur l'appartenance à un groupe à risque de tuberculose (ceci est en cours de modification). L'estimation de la couverture vaccinale a été faite à partir d'une enquête chez des nourrissons suivis en médecine libérale et à partir des données de vente de BCG (2005-2007) [4]. Deux éléments ont concouru à la baisse de la couverture vaccinale. D'une part, la disparition du Monovax<sup>®</sup> et son remplacement par le BCG intradermique et d'autre part la suspension de l'obligation vaccinale.

On constate une première diminution importante des données de vente en 2006, correspondant à la disparition du Monovax<sup>®</sup> et une poursuite de cette diminution après levée de l'obligation vaccinale pour arriver en 2008 à un chiffre qui se situe entre 10 et 20 % du niveau de 2005. Globalement, environ la moitié des enfants résidant hors Ile-de-France nés après la levée de l'obligation vaccinale et répondant aux critères de vaccination est vaccinée.

## 4. Couverture vaccinale des adolescents

D'une façon générale, plus l'âge augmente et moins la couverture vaccinale est bonne. Les enfants sont globalement bien vaccinés

par les vaccins qui se font tôt dans la vie, d'autant plus que les vaccins sont obligatoires, même si le nombre de rappels est élevé. Chez les enfants de 11-13 ans, seul un peu plus de la moitié a reçu 5 doses de vaccin coquelucheux et parmi eux 40 % des élèves ont reçu cette 5<sup>e</sup> dose avant l'âge recommandé. Il n'y a que 17,4 % des enfants qui ont reçu cette 5<sup>e</sup> dose à partir de 11 ans [2].

Peu de données existent sur la couverture vaccinale du vaccin HPV chez l'adolescente. Le taux de couverture chez les 14-15 ans serait de 30 % d'après les données d'un des laboratoires fabriquant le vaccin.

## 5. Conclusion

Le taux de couverture vaccinale est un excellent marqueur de l'application sur le terrain des recommandations élaborées par les autorités sanitaires. Nombreux sont les facteurs qui l'expliquent. Le médecin est dans tous les cas l'interlocuteur privilégié. Une meilleure formation des médecins en vaccinologie et une actualisation des connaissances plus adaptée qu'elle ne l'est actuellement apparaissent indispensables pour améliorer le taux de couverture vaccinale. Un médecin convaincu est un médecin convainquant. Une meilleure information des familles devrait aider à atteindre ces objectifs.

## Références

1. Calendrier des vaccins et recommandations vaccinales 2009 selon l'avis du Haut Conseil de la Santé Publique. Bull Epidemiol Hebd 2009;16-17:145-76.
2. Antona D, Fonteneau L, Levy-Bruhl D, et al. Couverture vaccinale des enfants et des adolescents en France. Résultats des enquêtes menées en milieu scolaire, 2001-2004. Bull Epidemiol Hebd 2007;6:45-9.
3. Gaudelus J, Cohen R, Hovart J. Évolution de la couverture vaccinale du vaccin pneumococcique heptavalent conjugué de 2006 à 2008 : analyse des carnets de santé. Med et Enf 2009;29:151-4.
4. Guthmann JP, Fonteneau L, Antoine D, et al. Couverture vaccinale BCG et épidémiologie de la tuberculose chez l'enfant : où en est-on un an après la levée de l'obligation vaccinale en France ? Bull Epidemiol Hebd 2009;12-13:113-6.
5. Gaudelus J, Cohen R, Lepetit H, et al. Vaccinologie : couverture vaccinale vis-à-vis de la rougeole, la rubéole, les oreillons et l'hépatite B en France en 2008. Med et Enf 2009;29:207-12.
6. Gaudelus J, Cohen R, Lepetit H, et al. Vaccinologie : de la perception des mères à la couverture vaccinale. Med et Enf 2009;29:397-401.
7. Antona D, Bussiere E, Guignon N, et al. La couverture vaccinale en France en 2001. Bull Epidemiol Hebd 2003;36:169-72.
8. Plan national d'élimination de la rougeole et de la rubéole congénitale en France 2005-2010. [www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/rougeole/plan-national.htm](http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/rougeole/plan-national.htm).
9. Heinonen OP, Paunio M, Peltola H. Total elimination of measles in Finland. Ann Med 1998;30:131-3.
10. Baudier F, Leon C. Le geste vaccinal : préserver sa place au cœur de la prévention. in Beck F, Guilbert P, Gautier A. Baromètre Santé 2005, Attitudes et comportements de santé. Saint-Denis, INPES 2007, pp 279-96.
11. Gaudelus J. Vaccin hépatite B et affections aiguës démyélinisantes dont la sclérose en plaques. Med et Enf 2008;28:418-23.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Mots clés : Vaccination, Nouveau-né, Grossesse

## Vaccinations du nouveau-né et de son entourage

### Immunization of newborn and his entourage

O. Romain

Service de pédiatrie et réanimation néonatales, Hôpital Antoine-Béclère (AP-HP), Clamart, France

Chez la femme enceinte, seuls les **vaccins vivants (atténués)** sont **déconseillés** formellement par tous pendant la **grossesse**. En France, les seuls vaccins recommandés concernent la vaccination contre la grippe saisonnière qui est recommandée chez les femmes enceintes atteintes d'une pathologie à risque, notamment d'une affection broncho-pulmonaire chronique, d'une cardiopathie mal tolérée, d'une néphropathie chronique grave, d'un diabète insulino-dépendant ou non-insulino-dépendant ne pouvant être équilibré par le seul régime. Et bien sûr, la vaccination contre la grippe pandémique cette année. À la naissance, il faut s'occuper des vaccinations recommandées du nouveau-né, mais aussi s'assurer des vaccinations de la mère, du père (et de l'entourage familial) nécessaires à la prévention des infections de leur enfant.

En pratique, que se passe-t-il ? Dans l'enquête ACTIV/GPIP d'avril 2007 sur le statut vaccinal des parents, à la question posée : « Depuis le début de cette grossesse, un médecin vous a-t-il parlé de mettre à jour vos vaccinations ? », la réponse n'a été positive que pour 12,5 % des mères (43/367) et 3,8 % des pères (13/340) !

### 1. Rougeole, Rubéole, Oreillons (RRO)

Vaccination contre rubéole : l'injection du vaccin monovalent rubéole ou des vaccins trivalents RRO (vaccins vivants atténués) est possible dès le lendemain de l'accouchement. L'allaitement n'est une contre-indication de la vaccination ni pour la mère ni pour l'enfant.

Une grande nouveauté du calendrier vaccinal 2009 est l'introduction des schémas de rattrapage RRO applicables en fonction de l'âge chez la femme rubéole négative en suite de couches. Toutes les mères nées avant 1980, sont vaccinées avec 1 dose de vaccin rubéole monovalent. Toutes les mères nées entre 1980 et 1991, doivent être vaccinées avec un schéma vaccinal en 1 dose de RRO. Les mères nées après 1992, doivent être vaccinées avec un schéma vaccinal en 2 doses de RRO.

Même si une femme a toujours des sérologies négatives après 2 doses de vaccin rubéole, elle est protégée et ne doit pas recevoir de 3<sup>e</sup> dose vaccinale contre la rubéole.

En pratique, il apparaît 2 distorsions avec les recommandations : le vaccin rubéole est fait chez les femmes avec sérologie négative,

mais pas encore les vaccins trivalents ; les femmes ont encore parfois plus de 2 injections de vaccin rubéole.

### 2. Varicelle

Quatre-vingt-quinze pour cent des adultes sont immuns, 80 % des adultes avec anamnèse négative sont immuns contre la varicelle. La vaccination systématique contre la varicelle n'est pas recommandée en France.

Pour les femmes enceintes ou qui vont l'être sans histoire de varicelle, le vaccin est recommandé. Une sérologie peut être effectuée afin de s'assurer de l'absence de protection à la suite d'une varicelle passée inaperçue. Le vaccin varicelle (**vaccin vivant atténué**) est possible sous couvert d'une contraception efficace avant la conception et dès le lendemain de l'accouchement.

Deux doses sont nécessaires pour assurer une protection à long terme.

En pratique ; lors de la même enquête ACTIV/GPIP d'avril 2007 sur le statut vaccinal des parents, à la question posée : « Avez-vous été interrogés pendant la grossesse sur votre statut vis-à-vis de la varicelle ? » ; la réponse n'a été positive que pour 22,1 % des mères (85/384) et 4,2 % des pères (15/360) !

**Les gripes chez le nouveau-né** peuvent être graves.

D'où l'importance de la vaccination contre la grippe saisonnière pour l'entourage familial immédiat (parents, fratrie,...) des prématurés et de tous les nouveau-nés à risque. La vaccination contre la grippe pandémique est prioritaire pour les parents d'enfants de moins de 6 mois, père, mère si non vaccinée pendant la grossesse.

### 3. Pour les parents, pour les soignants : le vaccin coqueluche !

Il n'y a pas de protection suffisante avant la 3<sup>e</sup> injection du schéma de primovaccination et la durée de protection n'excède pas 10 ans. La coqueluche est due à *Bordetella pertussis* ; malgré une couverture vaccinale de plus de 95 % chez les enfants de moins de 4 ans, la coqueluche circule encore... à cause des adolescents et adultes qui se (ré)infectent. Actuellement d'autres souches commencent à circuler notamment *B parapertussis*, *B homini*...

Le rappel vaccinal dTPCa de tous les adultes et notamment des jeunes parents, des professionnels en contact avec des jeunes nourrissons, de tout le personnel de la petite enfance, est le seul moyen efficace de protéger les nouveau-nés.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : olivier.romain@abc.aphp.fr

Durant la grossesse, ce rappel est recommandé pour le père, la fratrie (enfant qui n'est pas à jour pour cette vaccination), pour tout l'entourage familial et le cas échéant, l'adulte en charge de la garde du nourrisson pendant ses 6 premiers mois de vie.

Le délai minimal séparant une vaccination dTPolio de l'administration du vaccin quadrivalent dTcaPolio est de 2 ans. En cas de survenue de *cas groupés en collectivité*, ce délai peut être ramené à un mois (Beytout et al RICA 2008).

En pratique, que savent les intervenants et comment agissent-ils ? Une enquête réalisée en 2009 auprès de médecins du travail de 44 établissements de santé de Paris [1] avait montré que 92,5 % des médecins du travail connaissaient les recommandations, mais que seuls 48,8 % pratiquaient la vaccination ciblée des jeunes adultes, même dans les établissements où le vaccin est disponible. Une évaluation des connaissances et de l'application des recommandations de vaccination contre la coqueluche en maternité auprès de sages-femmes (SF) (Mémoire présenté et soutenu par Élise Bailleux le 05 mai 2009) avait montré que : 2/3 des SF ne savaient pas que les parents étaient les premiers contamineurs, 3/4 des SF ne connaissaient pas ces recommandations, 2/3 des SF ne savaient pas que l'allaitement maternel n'était pas une contre-indication à la vaccination, 1/2 des SF ne savaient pas que la prescription du vaccin anticoquelucheux à la femme en suites de couches était de leurs compétences, 1/3 des SF ne savaient pas que la vaccination anticoquelucheuse de la femme en suites de couches était de leurs compétences. Au total ; plus de 90 % des SF interrogées n'appliquaient jamais ces recommandations, les SF qui connaissaient les recommandations vaccinales de 2004 ne les appliquaient pas davantage que les SF les ignorant.

#### 4. Vaccinations du nouveau-né en suites de couche : la tuberculose

Depuis le 11 juillet 2007 la « levée » de l'obligation vaccinale par le BCG a été décidée. Mais elle est remplacée par une recommandation forte de vaccination pour les enfants à risque élevé de tuberculose (y compris les enfants résidant en Ile-de-France (incidence en 2007 : 18,4 cas/100 000 habitants) ou en Guyane (23,3) dès le premier mois de vie, si possible à la naissance. Le taux d'incidence en France en 2007 est de 8,9/100 000 habitants.

L'évaluation de ce risque élevé et l'indication de la vaccination BCG doivent systématiquement être abordées avec les parents lors

de la consultation de prévention du 4<sup>e</sup> mois de grossesse et de la consultation du 8<sup>e</sup> jour après la naissance avec mention de la décision dans le carnet de santé.

En pratique, les résultats d'une enquête nationale réalisée en février-mars 2008, au cours de laquelle 285 médecins (67 % = pédiatres, 70 % ayant une activité libérale exclusive ou mixte) avaient inclus 2356 enfants, avaient montré que la couverture vaccinale globale était de 73 % chez les enfants à risque [2].

#### 5. Vaccinations du nouveau-né en suites de couche : l'hépatite B

La prise en charge se fait avec Engerix B10<sup>®</sup> ou Genhevac B<sup>®</sup> (ne plus utiliser HBVaxpro<sup>®</sup> à la naissance). Si la mère est Ag HBs (+) : vaccination + immunoglobulines doivent être pratiquées avant H12. Si le statut maternel est inconnu : vaccination avant H12, puis immunoglobulines avant J7 si la mère est finalement Ag HBs (+) :  
– pour les nouveau-nés  $\geq 2\ 000$  g et  $\geq 32$  SA : 3 doses de vaccins sont nécessaires à 0, 1 et 6 mois

– pour les nouveau-nés  $< 2\ 000$  g ou  $< 32$  SA : 4 doses de vaccins à 0, 1, 2 et 7 mois.

Il faut réaliser une vérification sérologique dès l'âge de 7-9 mois (Ag HBs et AC anti-HBs).

En pratique, cette sérovaccination est le plus souvent bien réalisée. L'amélioration de l'application des recommandations vaccinales pour le nouveau-né et son entourage nécessite l'amélioration de l'information des parents pendant la grossesse et au cours du premier mois de vie, l'amélioration de l'information et de la formation des professionnels prescripteurs et vaccinateurs ; sage-femme, obstétricien, médecin du travail, pédiatre, généraliste, et surtout leur communication, leur diffusion par une réelle implication des autorités sanitaires.

#### Références

1. Lasserre A, Rivière M, Blanchon T et al. Connaissance et application des recommandations vaccinales concernant la coqueluche par la médecine du travail des établissements de santé de Paris. *Méd Mal Infect* 2009;39:325-9.
2. Leboucher B, Sentilhes L, Henry E, et al. Impact of postpartum information of pertussis booster to parents in a university maternity hospital. *ESPID Nice*, Mai 2010.



## Effets secondaires des traitements sur le rein néonatal

### Renal toxicity of drugs in the neonate

G. Deschènes

Service de néphrologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré (AP-HP), Paris, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Nouveau-né, Effets indésirables des médicaments

Plusieurs classes de médicaments sont concernées par des effets toxiques sur le rein néonatal, mais cette revue ne concerne que l'exposition foetale aux traitements inhibant le système rénine-angiotensine et les troubles tubulaires induits par les agents anti-infectieux chez le nouveau-né.

Chez l'homme comme chez les autres mammifères la néphrogénèse (c'est-à-dire l'accroissement du nombre de néphrons) est terminée plusieurs semaines avant la naissance (35 semaines chez l'homme). Chez le fœtus, les composants du système rénine-angiotensine sont exprimés très précocement, dès la 5<sup>e</sup> semaine de gestation, et concernent l'ensemble du système artériel. La rénine et les produits de la protéolyse de l'angiotensinogène sont présents dans la circulation foetale à forte concentration et ne proviennent que de la production foetale. Le placenta est une barrière étanche pour l'ensemble des composants circulants du système rénine-angiotensine et isole parfaitement le système maternel et le système foetal. L'angiotensine-2 produite par le système vasculaire foetal est indispensable au développement harmonieux de la vascularisation glomérulaire (qui est exclusivement artérielle, l'artère glomérulaire efférente drainant le système capillaire glomérulaire). L'interruption de la production d'angiotensine-2 secondaire à l'altération d'un gène du système rénine est responsable d'une maladie autosomique récessive, la dysgénésie tubulaire rénale. Elle n'empêche pas la multiplication des néphrons ni le développement des glomérules, mais altère

la paroi des artères arquées, des artères interlobulaires, et des artères préglomérulaires sous la forme d'un épaississement et d'une désorganisation de la couche musculaire. Ces anomalies vasculaires sont associées à une rétraction du flocculus capillaire, une altération de la fonction rénale foetale avec un oligo-amnios qui traduit un défaut sévère de l'hémodynamique intra-glomérulaire. L'aspect histologique de cette maladie du développement de la vascularisation rénale est dominé par la réduction de la masse tubulaire proximale, la fermeture des lumières tubulaires et la dé-différentiation des structures tubulaires rénales. Ces anomalies histologiques ont une traduction échographique précoce sous la forme d'une hyperéchogénicité rénale indifféremment associée à des reins de taille normale, une hypoplasie rénale bilatérale ou une néphromégalie. La dysgénésie tubulaire rénale aboutit à la mort foetale *in utero* ou post-natale précoce dans la très grande majorité des cas. Les quelques survivants gardent une insuffisance rénale chronique parfois très sévère. Des tableaux voisins de cette maladie génétique ont été décrits dans les accidents de vascularisation foetale et en particulier dans le syndrome transfuseur-transfusé. L'exposition foetale à des inhibiteurs de l'angioconvertase, des antagonistes du récepteur de l'angiotensine-2 donnés comme traitement d'une hypertension artérielle maternelle, mais aussi à des anti-inflammatoires non stéroïdiens qui augmentent les résistances vasculaires rénales et perturbent l'hémodynamique glomérulaire, reproduit exactement la maladie génétique avec

**Tableau I**  
Liste des médicaments à l'origine d'une dysgénésie tubulaire acquise

Inhibiteurs de l'angioconvertase		Antagonistes du récepteur AT <sub>1</sub> (angiotensine-2)	Anti-inflammatoires non-stéroïdiens	
Bénazépril	Moexipril	Candésartan	Acéclofénac	Naproxène
Captopril	Péridopril	Eprosartan	Alminoprofène	Meloxicam
Cilazapril	Quinapril	Irbésartan	Diclofénac	Piroxicam
Énalapril	Ramipril	Losartan	Étodolac	Ténoxicam
Fosinopril	Trandolapril	Olmésartan	Flurbiprofène	Indométacine
Imidapril	Zofénopril	Telmisartan	Ibuprofène	Sulindac
Lisinopril		Valsartan	Kétoprofène	Phénylbutazone
			Nabumétone	Nimésulide
			Célécoxib	

\* Auteur correspondant.  
e-mail : georges.deschenes@rdb.aphp.fr

une même sévérité et les mêmes aspects échographiques. L'utilisation de ces médicaments (*tableau I*) est absolument contre-indiquée pendant la grossesse. La consultation du diagnostic prénatal ne doit jamais manquer de faire la liste exacte des traitements maternels, en particulier quand le motif de consultation est une hyperéchogénicité rénale fœtale. Le risque de mort fœtale doit être systématiquement signalé en cas de prescription chez une femme en âge de développer une grossesse.

Les maladies tubulaires rénales induites par les agents anti-infectieux sont rarement rapportées dans la littérature médicale et encore plus rarement chez le nouveau-né. Pourtant, l'appareil tubulaire rénal du nouveau-né et du prématuré, immature par nature, est une cible fréquente mais souvent mal reconnue de la toxicité des agents infectieux. Deux exemples sont développés dans cette mise-au-point.

*Exemple n° 1* : syndrome de Bartter secondaire à la prescription de gentamycine. Une alcalose hypokaliémique a été décrite pour la première fois après administration de gentamycine dès 1978. Une trentaine de cas ont été publiés depuis chez des adultes mais aussi chez des enfants de moins de 1 an. Il s'agissait de doses thérapeutiques et la durée du syndrome de Bartter va de 15 jours à 7 mois. L'alcalose hypokaliémique qui définit le syndrome de Bartter est en fait une adaptation secondaire à une altération primaire de la réabsorption du sodium, un syndrome de perte de sel et une polyurie, une contraction du volume extracellulaire et une activation du système rénine-aldostérone. L'alcalose hypokaliémique peut donc être absente chez le nouveau-né en raison de l'insensibilité du canal collecteur à l'aldostérone pendant les premières

semaines de vie. En revanche, la perturbation de la réabsorption du sodium peut induire une déshydratation extracellulaire avec la nécessité d'augmenter les apports de chlorure de sodium pendant le traitement. La gentamycine a été également associée à une insuffisance tubulaire proximale (syndrome de Fanconi) et plus classiquement à des réactions de nécrose tubulaire aiguë avec une insuffisance rénale aiguë.

*Exemple n° 2* : insuffisance tubulaire proximale (syndrome de Fanconi) secondaire à la prescription d'antirétroviraux. Les antirétroviraux sont communément prescrits chez le nouveau-né de mère porteuse d'une infection à VIH. La toxicité rénale du ritonavir et du ténofovir est connue chez l'adulte mais a été très peu rapportée en néonatalogie. Ces 2 traitements peuvent être compliqués par une insuffisance tubulaire proximale qui donne dans sa forme complète un syndrome de perte de sel une hypokaliémie, une hypercalciurie, une glycosurie, une hypophosphatémie puis une déplétion en phosphates et des lésions de rachitisme, une acidose proximale et une hyperaminoacidurie. Chez le nouveau-né, la traduction clinique peut être limitée à une polyurie et à un syndrome de perte de sel, parfois complétés par une hypercalciurie franche et une tendance à l'hypophosphatémie [M Dassier, X Durrmeyer, communication personnelle]. L'arrêt du traitement permet une récupération complète des troubles en quelques semaines.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Effets indésirables  
des médicaments

## Effets secondaires des biothérapies chez l'enfant

Tolerance of biological agents in children

B. Bader-Meunier

Service d'immunologie, hématologie et rhumatologie pédiatriques, Centre de référence  
« Arthrites juvéniles », AP-HP, Hôpital Necker, Paris, France

L'introduction de biothérapies a transformé la prise en charge de certaines pathologies pédiatriques sévères, réfractaires aux traitements classiques dans plusieurs domaines, notamment en rhumatologie et gastroentérologie depuis une dizaine d'années. Cependant les risques à long terme de ces traitements sont inconnus, ce qui impose une prescription et un suivi rigoureux. Nous insisterons essentiellement sur les traitements dirigés contre le *Tumor-Necrosing Factor* (TNF)- $\alpha$  et les anti-CD20 pour lesquels le plus grand recul est disponible.

### 1. Effets secondaires des traitements dirigés contre le *Tumor-Necrosing Factor* (TNF)- $\alpha$

Les traitements dirigés contre le *Tumor-necrosing factor* (TNF)- $\alpha$  sont utilisés chez l'enfant principalement en rhumatologie (arthrite juvénile idiopathique (AJI), gastroentérologie (maladies inflammatoires du tube digestif), dermatologie (psoriasis), après échec des thérapeutiques classiques. Trois types d'anti-TNF- $\alpha$  sont disponibles : l'étaNERCEPT (Enbree<sup>®</sup>), protéine de fusion du récepteur du TNF, l'infliximab (Rémicade<sup>®</sup>) anticorps monoclonal chimérique anti-TNF et, plus récemment, l'adalimumab (Humira<sup>®</sup>), anticorps monoclonal humain recombinant anti-TNF. Ce traitement est bien toléré chez l'enfant à court terme, mais peu de patients ont été suivis avec un recul d'au moins 5 ans. La fréquence des effets indésirables (EI) de l'étaNERCEPT varie de 0,15 à 0,20 effets indésirables/patients année chez les patients traités pour AJI. Parmi les EI à court terme, les réactions les plus fréquentes sont les réactions cutanées (rougeur, gonflement au point d'injection) ayant tendance à diminuer avec le temps, et l'augmentation de la survenue d'infections banales peu sévères. L'association de l'étaNERCEPT au méthotrexate permet un taux de rémission supérieur à celui qui est obtenu avec l'étaNERCEPT seul, mais augmente le risque de survenue d'infections chez les enfants traités pour AJI. La survenue d'EI semble diminuer après la première année de traitement. Leur fréquence diffère selon la nature de l'agent anti-TNF utilisé. Aucun décès lié à l'utilisation d'anti-TNF n'a été rapporté chez l'enfant.

Plus rarement peuvent survenir :

- des infections sévères : il existe un risque théorique de survenue d'infection grave au cours d'un traitement par anti-TNF- $\alpha$ . Chez l'adulte, il existe un risque accru de survenue de tuberculose, plus

important au cours d'un traitement par infliximab que par étaNERCEPT. Ce risque théorique impose un dépistage systématique avant de commencer le traitement (radiographie de thorax, tuberculose). Cependant ce risque semble beaucoup plus faible chez l'enfant ;

- de la fièvre et des réactions allergiques ;
- des manifestations auto-immunes : l'apparition de certains auto-anticorps (anticorps dirigés contre certaines cellules de l'organisme) est fréquente mais est exceptionnellement associée à la survenue d'une véritable maladie auto-immune ;
- une atteinte neurologique : de rares cas d'atteinte neurologique ont été décrits chez l'enfant et chez l'adulte : fourmillements, troubles visuels, trouble de la marche ou de l'équilibre, paralysie, troubles du comportement, atteinte démyélinisante ;
- une atteinte « paradoxale » : désignant l'apparition de manifestations régressives anti-TNF- $\alpha$  : psoriasis, apparition de maladie inflammatoire du tube digestif (sous étaNERCEPT uniquement), d'uvéite aiguë ;
- d'autres atteintes : cutanées (vascularite), hématologique (anémie, leucopénie, thrombopénie), hépatique, rénale.

L'incertitude essentielle consiste en un risque oncogénique théorique (lymphomes et tumeurs malignes) chez des patients recevant des anti-TNF. En juin 2008, une « alerte » de la « Food and drug administration » (FDA) rapporte la survenue de cancers chez des patients ayant reçu un anti-TNF, seul ou en association avec d'autres immunosuppresseurs, avant l'âge de 18 ans, essentiellement pour maladies inflammatoires digestives (25 cas) ou AJI (15 cas). En octobre 2009, 48 cas étaient rapportés, après 2,5 ans de traitement en moyenne (extrême : 1 mois-7 ans) comportant un lymphome dans la moitié des cas. L'imputabilité de ce traitement est en cours d'évaluation.

### 2. Effets secondaires des traitements dirigés contre l'antigène CD20

Les anticorps anti-CD20 (rituximab, Mabthéra<sup>®</sup>) ont pour cible le lymphocyte B et sont utilisés dans de nombreuses pathologies auto-immunes de l'enfant, tout particulièrement des cytopénies auto-immunes. Nous n'aborderons pas son utilisation en cancérologie.

Les complications secondaires à un traitement par rituximab sont dominées par :

- le risque de survenue d'infections, d'autant plus grand que co-existent une neutropénie, une hypogammaglobulinémie, un

\* Auteur correspondant.  
e-mail : brigitte.bader-meunier@nck.aphp.fr

traitement immunosuppresseur concomitant ou prescrit sur une longue période les mois précédents ou un antécédent de splénectomie ;

- le risque de survenue de réactions d'hypersensibilisation immédiate ou retardée ;

- le risque de survenue de neutropénie, précoce ou tardive.

D'autres complications sont plus rarement observées : neurologiques (paresthésies, anxiété, syndrome dépressif, troubles du sommeil), respiratoires (rhinite, toux, infiltrat pulmonaire), hématologiques (thrombopénie, anémie hémolytique auto-immune), digestives (nausées/vomissements, constipation/diarrhée, douleurs abdominales, anorexie, perte de poids), cutanées (vascularite). D'exceptionnels cas de décès ont été rapportés chez l'enfant dans un contexte de syndrome de détresse respiratoire aiguë dans les 48 heures suivant une injection de rituximab ou d'infection sévère. L'imputabilité du traitement par rituximab dans la survenue de leucoencéphalite multifocale progressive est actuellement débattue, et aucun cas n'a été rapporté chez l'enfant.

### 3. Allaitement et grossesse

Les données disponibles concernant la tératogénicité éventuelle des biothérapies administrées pendant la grossesse sont insuffisantes pour permettre une conclusion définitive, notamment sur de possibles effets à long terme chez l'enfant. La présence d'infliximab et de rituximab a été détectée chez quelques nouveau-nés et celle de rituximab a entraîné une déplétion de lymphocytes B CD19+ transitoire, sans infection. Quelques cas de syndromes malformatifs ont été décrits après un traitement par anti-TNF pendant la grossesse, sans que l'incidence ne semble supérieure à celle de la population générale. Le passage d'infliximab et d'éta-nercept a été rapporté dans le lait maternel et celui du rituximab n'est pas connu. L'allaitement est donc déconseillé.

### 4. Prescription et surveillance d'un traitement par anti-TNF ou anti-CD20

Une information la plus complète et objective possible concernant les bénéfices et le risque du traitement doit être donnée à la famille. La nécessité d'une évaluation médicale rapide en cas de fièvre ou de symptomatologie inhabituelle doit être soulignée. Le

risque d'infection est présent durant toute la durée du traitement anti-TNF et pendant de la déplétion B pour le rituximab. La présence d'une infection active, aiguë ou chronique contre-indique l'initiation de la biothérapie. La présence d'une atteinte démyélinisante ou d'un antécédent récent de pathologie tumorale est également une contre-indication à l'utilisation d'anti-TNF. Dans tous les cas, il convient de s'assurer que le calendrier vaccinal est bien à jour avant de commencer le traitement. La vaccination antipneumococcique est conseillée avant le début du traitement, ainsi que la vaccination anti-grippale annuelle. Un dépistage de la tuberculose doit être effectué avant l'initiation d'un traitement par anti-TNF. Il est recommandé d'interrompre un traitement anti-TNF plusieurs semaines avant une intervention chirurgicale ou des soins dentaires importants. Une contraception est recommandée chez les adolescentes sexuellement actives.

Des recommandations de prescription et surveillance d'un traitement par anti-TNF dans les rhumatismes inflammatoires et par anti-CD20 dans les pathologies auto-immunes de l'enfant ont été proposées par les centres de référence « Cytopénies autoimmunes de l'enfant » et « Arthrite juvénile », et/ou le « Club Rhumatisme et inflammation » (CRI) et sont disponibles sur les sites du centre de référence « Arthrites juvéniles » (<http://www.rhumped.org>) et du CRI (<http://www.cri-net.com>). Des fiches d'information pour les patients recevant des biothérapies sont également disponibles sur le site <http://www.rhumped.org>.

### 5. Les autres biothérapies

D'autres biothérapies sont en cours d'évaluation chez l'enfant avec un faible recul et semblent bien tolérées sur un court terme : inhibiteurs de l'interleukine 1 (anakinra, canakinumab) (forme systémique d'AJI, cryopyrinopathies), anti-interleukine 6 (tocilizumab) (AJI), abatacept (CTLA4 Ig) (AJI), interféron- $\beta$  (sclérose en plaque). La tolérance à long terme des biothérapies utilisées dans l'enfance reste donc à décrire, ce qui rend impératif la constitution de registres nationaux voire européens.

### Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Les enfants malades du divorce

### Children suffering from parental divorce

G. Poussin\*, T. Barumandzadeh, R. Barumandzadeh, E. Martin-Lebrun

Université Pierre-Mendès-France, Grenoble, France

Disponible en ligne sur



Mots clés : Divorce

À la suite d'un certain nombre d'observations réalisées dans le cadre de l'activité d'un point rencontre créé à Grenoble en 1988, nous avons pensé qu'il serait utile de procéder à une étude répondant à des critères scientifiques pour tenter d'évaluer les effets du divorce chez les enfants. Par « critères scientifiques » nous entendons que l'évaluation soit faite avec des instruments dûment validés et que les populations ne soient pas affectées de biais de sélection. C'était le cas jusque là dans la plupart des études françaises qui se présentaient sous la forme d'études de cas individuels réalisées auprès de populations de consultants en pédopsychiatrie.

Le Dr Martin-Lebrun [1] avait montré en 1993 que l'un des indicateurs les plus fiables du mal être chez les enfants de parents divorcés était l'estime de soi. Nous avons donc décidé de choisir ce critère pour étudier une population non sélectionnée à partir d'un échantillon le plus représentatif possible. Cette première étude a eu lieu en 1996. Elle a permis de tester l'estime de soi de 3098 enfants de classe de 6<sup>e</sup> examinés dans 22 collèges de l'Isère échantillonnés en fonction de leur implantation dans des zones de populations contrastées [2,3].

Les études scientifiques qui avaient été conduites jusque là étaient toutes issues de populations anglo-saxonnes. Les sociologues Amato et Keith en avaient fait une recension considérable en 1991 en effectuant une méta-analyse de 92 études réalisées sur le sujet [4]. Dans leur introduction les auteurs soulignaient les conclusions très contradictoires de certaines études qui allaient de l'idée que les enfants se remettaient en général relativement vite du divorce de leurs parents et n'en conservaient que des séquelles mineures (cf. Edwards), tandis que d'autres au contraire considéraient le divorce comme une menace pour le développement psychosocial de l'enfant (cf. Krantz). Leur méta-analyse avait donc pour ambition de comprendre les raisons de ces contradictions et de parvenir à une évaluation des effets réels du divorce sur le bien-être de l'enfant.

En conclusion Amato et Keith expliquaient les résultats contradictoires et la faible taille d'effet des résultats obtenus par la propension des différents auteurs à multiplier les variables dépendantes. En nous centrant sur une seule variable dépendante, l'estime de soi, nous avons donc suivi le conseil de ceux qui avaient traité ce problème avant nous dans d'autres pays que le nôtre.

Nos principaux résultats furent en conformité avec ce qui avait été décrit par la littérature scientifique anglo-saxonne. En premier lieu les enfants de parents séparés avaient un score moins bon que les enfants vivant avec leurs 2 parents. La différence était beaucoup plus significative chez les filles que chez les garçons. On observait également un score un peu moins bon chez les enfants dont l'un des parents était décédé. Cette fois au contraire la différence était nettement plus marquée pour les garçons que pour les filles.

Deux résultats originaux émergeaient cependant : d'une part les enfants en résidence alternée (17 enfants dans ce cas) avaient un meilleur score que les enfants en résidence principale et d'autre part la disparition des visites du père en cas de résidence principale à la mère avait peu d'influence. Tout se passait donc comme si les effets liés à la séparation de l'un des 2 parents ne pouvaient se compenser par le fait que ce parent voie l'enfant de temps en temps.

Les études anglo-saxonnes avaient mis en avant l'effet de 3 facteurs principaux : la perte de contact avec l'un des parents, les effets économiques du divorce et surtout les effets des conflits parentaux qui perdurent longtemps après la séparation des parents. Notre étude était conforme à ces résultats sur le premier point. Pour ce qui est du second nous n'avons pas remarqué de différence en fonction du statut socio-économique des parents, mais il n'est pas certain que cela permette de mesurer les effets de la baisse de pouvoir d'achat dans la famille. Pour ce qui est du troisième facteur nous ne nous étions pas donné les moyens de vérifier la présence de conflits persistants entre les parents.

C'est pourquoi lorsque nous avons eu l'occasion de refaire cette étude nous avons parsemé le test d'estime de soi de quelques questions issues d'une échelle d'évaluation du conflit parental.

Dans cette seconde étude [5], portant cette fois sur 2017 enfants, nous avons retrouvé une différence significative entre les enfants de parents séparés et ceux qui vivent avec leurs 2 parents. L'examen des 2 courbes montre que la différence est essentiellement due à la surreprésentation des enfants de parents séparés dans les notes extrêmement basses. Curieusement la différence était cette fois aussi importante pour les filles que pour les garçons. Mais il est à noter qu'en douze ans la proportion d'enfants de parents séparés était passée d'environ 15 % à près de 25 %.

Nous constatons à nouveau que la perte du lien avec le père n'a pas d'influence sur les résultats au test. En ce qui concerne la résidence alternée la différence reste en faveur de cette dernière, mais cette différence n'est plus significative que pour les garçons. Là

\* Auteur correspondant.  
e-mail : gerard@poussinpsychologue.fr

encore les choses ont évolué puisque nous sommes passés d'une proportion d'un peu moins de 4 % des enfants de parents séparés en résidence alternée à un peu plus de 20 %. Néanmoins il est à souligner la plus grande fiabilité du résultat puisqu'il porte sur un nombre de sujets beaucoup plus représentatif (91 enfants au lieu de 17). Les parents séparés qui pratiquaient ce mode de résidence avant la loi de 2002 devaient nécessairement s'entendre pour le faire alors que cela n'est plus obligatoire aujourd'hui puisque le juge peut la décider même en cas de désaccord d'un des parents sur ce point.

Les résultats les plus originaux viennent à présent des questions relatives aux conflits parentaux. En premier lieu on constate une différence très significative du score d'estime de soi qui est nettement plus bas chez les enfants de parents qui se disputent que chez ceux qui ne le font pas. Cette différence est la même à l'intérieur du groupe d'enfants dont les parents sont séparés et chez celui dont les parents vivent ensemble. En outre la différence observée plus haut entre enfants de parents séparés et enfants de parents unis est abolie lorsque le facteur « conflit parental » est pris en compte pour chaque groupe. Enfin chez les enfants de parents séparés cette différence n'est pas modifiée par le type de résidence (principale à un parent ou alternée).

Nous avons également testé le fait que l'enfant se sente impliqué ou non dans les disputes parentales (le fait de penser que les parents se disputent à son propos). Il s'avère que le fait de se sentir impliqué a également une influence sur le score d'estime de soi : les enfants qui se sentent impliqués ont un score nettement plus bas que les autres. Là encore nous avons croisé ces résultats avec le mode de résidence et ce dernier ne change strictement rien.

Le seul lien que nous avons pu trouver entre la résidence de l'enfant et les disputes parentales dépend de ce que nous avons

appelé « l'alignement » sur la position de l'un des 2 parents en cas de dispute (au sens où il se déclare en accord avec l'un plutôt qu'avec l'autre). En effet les enfants en résidence principale à la mère s'alignent plus souvent sur cette dernière que ceux qui sont en résidence alternée. Néanmoins cela ne modifie pas la valeur de leur score au test d'estime de soi.

En conclusion les 2 études successives à 12 ans d'écart sur une population française représentative donnent des résultats stables et conformes aux études faites dans d'autres pays en ce qui concerne l'effet de la séparation parentale sur l'enfant. Ces résultats soulignent l'importance du facteur de conflictualité parentale dans l'après divorce. Ils relativisent en revanche les effets de la régularité des visites à l'autre parent en cas de résidence principale et ceux du mode spécifique de résidence (principale ou alternée).

## Références

1. Lebrun E, Bost M. L'enfant devant la séparation de ses parents. *Revue de la littérature. Arch Pediatr* 1994;1:289-96.
2. Poussin G, Lebrun-Martin E. A french study of children's self-esteem after parental separation. *Intl J Law Policy Family* 2002;16:313-26.
3. Martin-Lebrun E, Poussin G, Barumandzadeh T, et al. Conséquences psychologiques de la séparation parentale chez l'enfant. *Arch Pediatr* 1997;4:886-92.
4. Amato PR, Keith B. Parental divorce and the well-being of children: a meta-analysis. *Psychol Bull* 1991;110:26-46.
5. Barumandzadeh R. Les conséquences psychologiques de la séparation parentale chez l'enfant : 1996-2008. [Thèse] Grenoble : Université Joseph-Fourier, 2009.

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Divorce, Syndrome d'aliénation parentale

## Le juge aux affaires familiales face au syndrome d'aliénation parentale

Parental alienation syndrome and the family court judge

M. Lacroix

Conseiller à la cour d'appel de Lyon, France

**A**ux termes des dispositions de l'article 373-2 du Code civil la séparation des parents est sans incidence sur les règles de dévolution de l'exercice de l'autorité parentale. Chacun des père et mère doit maintenir des relations personnelles avec l'enfant et respecter les liens de celui-ci avec l'autre parent.

Le principe est donc qu'au-delà du divorce, de la séparation, les parents continuent à exercer en commun l'autorité parentale, et que ce partage entre les parents de l'ensemble des droits et devoirs exercés sur l'enfant (pour le protéger dans sa sécurité, sa santé, et sa moralité, pour assurer son éducation et permettre son développement dans le respect dû à sa personne) a pour finalité l'intérêt de l'enfant (article 371-1 du Code civil).

La première fonction du juge aux affaires familiales chargé des procédures de séparation entre parents est de veiller spécialement à la sauvegarde des intérêts des enfants mineurs et prendre les mesures permettant de garantir la continuité et l'effectivité du maintien des liens de l'enfant avec chacun de ses parents (article 373-2-6 du Code civil).

À ce titre il pourra plus particulièrement mettre en place une résidence alternée en faveur des enfants, et, lorsque la résidence de l'enfant est fixée au domicile de l'un des parents, organiser les modalités du droit de visite de l'autre parent, et, lorsque l'intérêt de l'enfant le commande, désigner un espace de rencontre (lieu neutre).

Je voudrais aborder aujourd'hui plus particulièrement des types de cas dans lesquels un des parents, de façon plus ou moins consciente, manipule son enfant pour le couper de tout lien avec son autre parent, procédant à une « aliénation parentale », empêchant ainsi l'exercice d'une co-parentalité conforme à l'intérêt de l'enfant, et comment le juge aux affaires familiales peut réagir face à cette problématique.

M<sup>me</sup> Bénédicte Goudard, docteur en médecine, a soutenu une thèse particulièrement intéressante sur le sujet le 22 octobre 2008 à la faculté de médecine de Lyon.

Qu'entend-on par « aliénation parentale » ? Au sens étymologique, « aliéner » signifie « devenir étranger, devenir autre ». L'enfant va devenir un étranger, étranger à lui-même, étranger pour l'autre. C'est le docteur R.-A. Gardner, pédopsychiatre américain, qui a théorisé pour la première fois en 1992 le phénomène d'aliénation parentale qu'il décrit comme un processus consistant pour un

parent – le parent aliénant – à conditionner l'enfant de sorte qu'il haïsse l'autre parent – le parent aliéné – sans que cela ne soit justifié. Dès lors que l'enfant a été victime de faits graves commis par l'un de ses parents (violence, maltraitance ou abus sexuels), le rejet de l'enfant s'explique. Toutefois lorsque le rejet de l'enfant repose sur des arguments futiles pour ne pas rendre visite à l'un de ses parents, ou sur des allégations graves, mais infondées, il peut paraître pertinent de s'interroger sur l'existence d'un syndrome d'aliénation parentale, dit SAP.

Il conviendra tant d'être prudent lorsqu'un enfant manifeste une ferme volonté de ne pas rencontrer un de ses parents, soutenu par un avocat peut être non-initié au phénomène du SAP, éventuellement d'écouter avec circonspection la plainte d'une femme qui se dira victime de violences alors que c'est elle qui fait tout pour couper tout lien du père avec l'enfant, et à l'inverse de ne pas nécessairement emboîter le pas de certains pères divorcés revendiquant l'exercice de leur co-parentalité et invoquant peut-être à tort un syndrome d'aliénation parentale exercé par la mère à leur détriment, d'autant que le parent aliénant est la mère dans 75 % des cas.

C'est pourquoi il faudra veiller à bien caractériser le SAP, éventuellement par le biais d'une expertise psychologique. En effet il ne faut pas confondre de simples difficultés de droit de visite et d'hébergement avec une attitude d'hostilité systématique à l'autre parent, mettant en danger l'enfant.

Une pédopsychiatre lyonnaise, M<sup>me</sup> Eva Becache, relevait 4 éléments constitutifs du SAP pour que l'enfant soit reconnu comme réellement aliéné : perte de toute ambivalence ; conflit de loyauté réglé ; discours totalitaire de l'enfant ; enfant en symétrie au discours du parent aliénant, enfant perroquet, plainte ni éprouvée, ni mentalisée.

Les enfants atteints d'un SAP sont des enfants qu'il y a lieu de considérer comme en danger psychologique. Il s'agit d'une authentique violence faite à l'enfant au nom de son bien. L'enfant n'a plus de discernement. Il n'a plus accès à ses affects. Il ne pense plus par lui-même.

La manipulation mentale peut être inconsciente, subtile, difficile à repérer : encourager l'enfant à aller voir l'autre parent alors que tous les signes extérieurs incitent l'enfant à faire le contraire ; maintenir une présence forte dans le cadre de l'exercice du droit de visite et d'hébergement de l'autre parent ; soutenir l'enfant qui refuse d'aller chez l'autre parent sous couvert d'être à l'écoute du ressenti de l'enfant et de ses choix personnels.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marie.lacroix@justice.fr

La manipulation mentale peut être consciente, et se traduit alors par des mots et par des actes : dévaloriser l'image parentale par des critiques systématiques, des injures ; porter sciemment des accusations graves et non fondées d'abus sexuels ; déménager sans concertation préalable avec l'intention de créer une distance géographique et affective entre l'enfant et l'autre parent.

Le parent aliéné aura souvent un comportement inadapté à la situation : accepter un fonctionnement familial du temps de vie commune avec une prépondérance de la mère dans l'éducation de l'enfant en laissant une relation fusionnelle se créer ; tenter de rééquilibrer la situation en véhiculant auprès de l'enfant un discours de dénigrement du parent aliénant ; revendiquer ses droits et l'application stricte de la décision de justice sans compréhension de la souffrance constatée chez l'enfant.

L'enfant a lui-même ses propres perceptions de la situation familiale : mauvais souvenirs du temps de la vie commune ; vécu propre de l'enfant au cours du droit de visite (relations de copinage insécurisantes, enfant rejeté par le parent aliéné sous l'effet de la colère) ; contribution personnelle de l'enfant qui prend une part active dans le rejet du parent aliéné.

On relève plusieurs stades dans la manipulation mentale, qu'elle soit plus ou moins installée, depuis un temps plus ou moins long, c'est pourquoi il y a plusieurs stades de réponses possibles par l'institution judiciaire :

- le maintien d'un droit de visite sans hébergement : le juge estime que l'absence de contact avec le parent stigmatisé n'était pas justifiée. Cela peut permettre à l'enfant d'être déculpabilisé pour aller voir l'autre parent contre lequel les réticences ne sont pas trop importantes ;
- organisation d'un droit de visite dans un espace de rencontre pour travailler la reconstruction d'un lien (nécessaire lorsque l'enfant manifeste des réactions de peur, de rejet) ;
- suspension du droit de visite et d'hébergement (adolescent arc-bouté sur sa position de rejet, risque de fugue, de tentative de suicide).

Mais le juge peut maintenir le principe du droit de visite, ce qui est important au niveau symbolique en disant que le droit de

visite n'est pas judiciairement réglementé, mais qu'il s'exercera à l'amiable ;

– droit de visite sous astreinte : le droit de visite reste organisé judiciairement et le parent qui ne le respecte pas peut faire l'objet d'une condamnation pénale s'il fait obstacle au maintien des liens parents-enfants ;

– transfert de la résidence de l'enfant au domicile du parent aliéné dans le cas d'un syndrome d'aliénation grave. Les enfants ne peuvent pas coopérer. Un lieu de transition ou de placement temporaire peut être utile pour passer le cap et réintroduire progressivement le parent aliéné auprès de l'enfant.

Toutefois le juge aux affaires familiales ne pourra intervenir qu'en fonction de ce qui lui aura été demandé par les parties, à savoir les parents (à la différence du juge des enfants). Souvent un parent aliéné démissionne, n'ose plus réclamer.

Dans l'hypothèse où une demande de modification de la résidence de l'enfant sera faite, il appartiendra au juge d'évaluer l'importance de la souffrance provisoire imposée à l'enfant en le séparant de son parent aliénant pour un bénéfice à court ou moyen terme, et le cas échéant, préférera favoriser un renoncement provisoire par le parent aliéné.

Le meilleur moyen de freiner la dynamique en marche de l'aliénation parentale est d'intervenir le plus en amont possible de la séparation du couple, avant même que la justice ait à connaître de ces situations. C'est pourquoi il y a lieu de favoriser partout, dans tous les espaces de la vie quotidienne (école, services sociaux, médecins généralistes, pédiatres etc.), le maintien des liens avec les 2 parents, de rappeler à tous ces professionnels qu'il est fondamental pour l'enfant de garder des liens avec ses 2 parents lorsqu'ils ont divorcé, et de favoriser, chaque fois que ce sera nécessaire, des mesures préventives de type thérapie familiale et médiation familiale.

## Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.



## Les enjeux de la médiation familiale : la coparentalité dans les séparations

The challenges of family mediation: co-parenting in separations

A. Porcedda-Selleron

*Médiateur familiale, Association Demédiation, Paris, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Divorce, Médiation familiale

**M**erci de me faire intervenir dans ce Congrès de ma place de médiateur familiale. Fonction tiers appelée à soutenir les demandes parentales lors des désunions conflictuelles. Vous êtes aux premières loges pour repérer le poids des conséquences des séparations sur la santé physique et mentale des enfants. Si les conflits sont usuels, voire nécessaires, ils peuvent dégénérer en « guerre », mortelle. Le coût de ces violences pèse sur notre société. Certains couples pouvaient, d'audiences judiciaires en audiences litigieuses, maintenir pendant près de 10 ans, le contentieux. Ces ruptures parentales difficiles rejaillissent sur les enfants. Au cours de vos consultations, vous pouvez les repérer. Vous croisez des troubles du sommeil, de l'alimentation, de l'attention, voire des dépressions où même des conduites à risques qui les mettent en danger. Vous cherchez à les circonscrire. Dans l'interaction des systèmes familiaux, ces symptômes sont généralement liés aux crises parentales. C'est pourquoi, il est important de connaître la médiation porteuse de résolutions des conflits.

La médiation familiale conduit à clarifier la crise, à parler sur le conflit et à chercher des réponses acceptables pour tous. Enfin, à prévenir ou aider les enfants à sortir de troubles somatiques en engageant les parents à être co-responsables. La médiation a toujours existé dans son concept de tiers facilitateur à la résolution d'un conflit. Il signifie : être au milieu de. Son emploi le plus ancien remonte à l'écriture sumérienne. Il avait alors une fonction théologique d'intermédiaire entre Dieu et l'Homme [1]. Le sens actuel « d'entremise » explicite la position du médiateur « entre les deux parties du conflit ». Ce positionnement est nécessaire pour rencontrer ce qui est au cœur de la rencontre. En France, les séparations comme les divorces se banalisent et la lente évolution des lois de 1975 à 2007 en permet l'humanisation.

### 1. À quoi sert la médiation ?

À restaurer une communication entre les parents qui se séparent. À éviter aux enfants d'être les « porteurs de messages » de leurs parents. À respecter les choix de vie de chacun et en particulier

1. Dans les drames meurtriers du divorce et de la séparation, une quarantaine d'enfants ont perdu la vie en cette année 2009

\* Auteur correspondant.  
e-mail : annieps@orange.fr

celle de l'enfant d'aimer ses 2 parents. À savoir négocier en cas de nouveaux problèmes intrafamiliaux. À permettre à l'enfant d'être en lien respectueux avec ses 2 lignées. À nous humaniser.

### 2. Pourquoi la médiation ?

Dans les années 1980, certains travailleurs sociaux et des associations s'inquiètent de la montée des séparations. En 1987, les statistiques notent qu'un enfant sur 2 perd le lien avec son parent, généralement le père, 2 ans après la séparation parentale. C'est via le Québec que la médiation familiale sera introduite en France essentiellement, par les associations [2,3], en particulier de pères militants. La médiation concerne d'abord les couples non mariés. En effet, une loi de 1975 impose l'autorité parentale exclusive à la mère pour les enfants nés hors mariage. Il faudra attendre la Loi Malhuret de juillet 1987 ; puis la Loi de 1993 qui introduit le Juge aux affaires familiales, pour imposer une certaine équité entre les parents qui se séparent.

La Convention Internationale des Droits de l'Enfant, de novembre 1989 confirmera ce droit de l'enfant à garder des liens avec ses 2 lignées. Dans son rapport de 2008, la Défenseure des enfants traite de cette problématique.

### 3. Qu'est-ce que la médiation ?

Une démarche volontaire d'un couple qui accepte de travailler avec un tiers sur les conséquences de sa séparation. Quelques lois françaises lui donnent une existence légale : 1995 : un magistrat peut la proposer en cas de litiges. En mars 2004, la réforme du divorce et de l'autorité parentale donne la possibilité pour les parents de s'engager dans une médiation familiale. Elle s'inscrit dans le code civil.

### 4. À quoi sert la médiation ?

À se clarifier avant de s'engager. À prendre des décisions en toute connaissance de cause et dans l'équilibre des besoins de chacun. Les parents découvrent la notion de « gagnant/gagnant » : dans le temps de la négociation chaque parent recherche l'équité dans ses responsabilités et ses intérêts.

C'est une démarche paradoxale qui impose aux parents qui se séparent de suivre une série de séances avec le tiers médiateur. Au cours des entretiens, différentes étapes : retour sur leur histoire

commune ; exploration des attentes et des besoins ; clarification des responsabilités parentales ; recherche de solutions mutuellement acceptables ; élaboration d'accords.

Dans ces séances, il faut parler de soi, c'est-à-dire, introduire « le JE » avec ses ressentis, ses émotions, ses valeurs. Parallèlement, il faut respecter l'autre qui est « l'ex. » appelé à être écarté de sa vie. Le médiateur conduit, en faisant respecter cadre et règles, en reformulant les possibilités, en démêlant les malentendus, en accompagnant les émotions, ce processus de changement.

La médiation s'exprime dans l'espace-temps. Elle se déroule à un rythme précis, pendant 2 heures, environ et se déroule dans un délai raisonnable de quelques mois [4].

La place des enfants dans le processus de médiation est actuellement posée. Dans la dernière loi de 2004, il est inscrit « l'enfant doit être associé aux décisions qui le concernent ». À quel âge et comment ? Comment sa parole est recueillie, transmise, reçue sans conséquence traumatique pour lui ? Depuis toujours, la médiation familiale lutte contre l'idée, partagée par certains parents, que l'enfant doit choisir entre eux, ou son lieu de vie... Il est appelé à supporter plusieurs ruptures, à s'intégrer dans une famille devenue « monoparentale » ou « recomposée ». La parole ou la position de l'enfant reste souvent négligée. C'est dans les différents espaces de rencontres [5] que les professionnels observent les dysfonctionnements des enfants otages des rivalités parentales. Ainsi, les conflits de loyauté des enfants s'affichent dans certains lieux : audiences judiciaires, cabinets médicaux, milieux scolaires, espaces rencontre... Chaque intervenant s'interroge sur cette violence faite à l'enfant coupé d'un de ses parents. Sur les milliers d'enfants croisés dans ma pratique professionnelle toute rupture grave et non justifiée entre un enfant et l'un de ses parents conduit à des désastres.

La médiation est un espace de paroles et d'écoute. Il restaure la communication. Accepter qu'un enfant ait un comportement divergent chez l'un ou l'autre parent passe par le récit et l'acceptation des différences. Permettre la résidence alternée pour que l'enfant reste élevé par ses 2 parents se construit plus facilement en médiation. Cette démarche rend actifs les parents qui doivent réfléchir à des options, rédiger des solutions, concrétiser leurs orientations. La démarche est pragmatique.

## 5. Comment faire une médiation ?

Rencontrer un tiers pour s'inscrire dans un processus de changement qui donne à chacun une place équitable pour ses choix de vie. La médiation a un cadre défini, des règles, une déontologie. C'est une démarche qui a un coût<sup>2</sup> lié aux ressources de chacun

des parents. La CNAF [6] est porteuse du développement de la médiation familiale dans toutes les régions de notre pays.

## 6. Qui sont les médiateurs ?

Je suis donc représentante d'un nouveau métier, il l'est devenu en décembre 2003. Mon défi est donc de vous permettre de mieux entendre les enjeux qui l'inscrit dans l'évolution de la famille. C'est la filiation qui demeure le pivot de cette mouvance sociétale. Pour la préserver, chacun devrait se mobiliser. Cependant, elle reste souvent négligée – observation dans nos pratiques. Que la société soit plus vigilante quant au respect du lien de l'enfant lorsque ses parents se séparent, reste un vœu. À l'école, comme chez le médecin, il est nécessaire de se rappeler que l'enfant a une mère et un père co-responsables de lui.

## 7. Conclusion

Malgré son intérêt pour les familles, la médiation familiale reste peu développée. Elle est confidentielle, quasi impossible à filmer... Invisible ! Comme c'est un processus discret et transcendant, il impressionne. Bien que difficile, cette démarche reste moins coûteuse que la dépendance médicamenteuse. C'est pourquoi, la décision du Québec d'imposer la médiation aux familles qui se séparent permet, pour tous, une certaine garantie. Nous sommes en France, la médiation reste volontaire, elle est impulsée, souvent, par un magistrat.

Vous avez un rôle d'éveilleur dans les réponses à donner lors de ces malaises familiaux. La médiation n'est qu'une des réponses de prévention des crises, mais il est important de la connaître pour orienter les parents vers cette initiative. « Le verbe et l'action nous humanisent » a écrit Hannah Arendt dans *La condition de l'homme moderne*. Pour moi, cet insert illustre la médiation.

## Références

1. Jacqueline Morineau. L'esprit de médiation. Éd. Erès, 1998.
2. APMF. Association pour la médiation familiale. 11 rue Beccaria à Paris 12. 0143402932. www.apmf.eu.
3. Fenamef. Fédération Nationale de la médiation familiale. BP 10116. 14204 Hérouville St-Clair Cedex. 0231468787. www.meditation-familiale.org.
4. www.aube-mediation.com.
5. Fédération Française des Espaces Rencontres pour le maintien des relations enfants-parents. www.espaces-rencontres-enfants-parents.
6. Monique SASSIER. Construire la médiation familiale. Éd. Dunod, 2001.

2. Entre la gratuité ou un coût de 5 € jusqu'à 120 € la séance et par personne.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fin de vie, Réanimation pédiatrique,  
Éthique

## Fin de vie en réanimation pédiatrique : point de vue du réanimateur

End of life in paediatric intensive care units: the intensivist's  
point of view

R. Cremer

*Service de réanimation pédiatrique, Hôpital Jeanne-de-Flandre, CHU de Lille, Lille, France*

En raison des progrès de la médecine, la mort d'un enfant est devenue un événement rare, auquel les familles sont de moins en moins confrontées, d'autant plus que les décès à domicile sont devenus exceptionnels. Ainsi, dans les pays développés plus de 75 % des enfants meurent à l'hôpital et 2 enfants sur 3 décèdent en réanimation [1]. Parallèlement, les modalités de décès en réanimation ont changé puisqu'à l'heure actuelle 43 % des décès surviennent à la suite d'une décision de limiter ou d'arrêter des traitements (LAT) [2]. Au cours des 10 dernières années, les questions d'ordre clinique, légal et éthique soulevées par les fins de vie en réanimation ont donné lieu à de nombreux travaux qui ont complètement changé la gestion de la mort en réanimation. Le but de ce résumé est de donner un aperçu de la pratique actuelle chez l'enfant.

### 1. Recommandations du Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatrique (GFRUP)

La réflexion sur la fin de vie en réanimation a formellement débuté dans les sociétés savantes de réanimation à la fin des années 1990, qui ont marqué la fin d'un tabou sur les LAT. En 1998, une étude de Martinot et al. établissaient que 45 % des décès survenus dans 9 services de réanimation pédiatrique français étaient consécutifs à des LAT [3]. Cette proportion était confirmée par une étude menée en 2000 par Devictor et al. [4]. En 1999, le GFRUP constituait un groupe de travail composé de professionnels de la réanimation pédiatrique et des soins palliatifs, de chercheurs en éthique médicale et de familles ayant perdu un enfant en réanimation. Le produit de cette réflexion a été diffusé en avril 2002, sous la forme d'un livre qui faisait le point sur les données de la littérature concernant les pratiques et sur l'état de la déontologie et de la législation [5]. Il contenait également des témoignages de parents d'enfants morts en réanimation et 2 chapitres sur le deuil qui témoignaient du parti-pris d'importer la culture palliative en réanimation. Des recommandations formelles ont été publiées en 2005 ; depuis cette date, les réanimateurs pédiatres disposent donc de recommandations de bonnes pratiques [6] et d'une loi qui leur a donné cadre juridique [7].

Les objectifs de ces textes sont les suivants : i) affirmer le droit des enfants hospitalisés en réanimation, à ne pas subir une obstination déraisonnable et leur droit aux soins palliatifs ; ii) renforcer l'autonomie des parents, en leur reconnaissant le droit d'être loyalement informés et en leur donnant la possibilité de refuser le projet de soins ; iii) introduire des pratiques visant à améliorer l'humanité des fins de vie, à atténuer la souffrance des familles et des soignants et à prévenir les deuils pathologiques ; iv) rassurer les réanimateurs, en définissant un cadre légal à des décisions de LAT autrefois condamnables, tout en encadrant le processus décisionnel (procédure collégiale, concertation paramédicale, avis motivé d'un consultant extérieur au service, et notification dans le dossier médical).

### 2. Analyse des pratiques

Une étude d'auto-surveillance des LAT a été menée durant 18 mois dans 14 services de réanimation pédiatrique francophones [2]. Quatre pour cent des patients ont suscité un questionnement sur le bien fondé des traitements engagés et 43 % des décès sont survenus après une décision de LAT. La procédure du GFRUP était intégralement suivie dans 60 % des cas (anticipation de la réflexion, prise de décision formelle collégiale et annonce de la décision aux parents), elle était dégradée dans 11 % (décision anticipée, mais réunion informelle), interrompue à cause d'un décès dans 7 % et abandonnée sans décision formelle dans 22 %. La participation des infirmières au processus décisionnel était de 70 % et 70 % des décisions étaient prises après avoir consulté un médecin n'appartenant pas au service de réanimation. L'information des parents était exhaustive dans le groupe des enfants ayant bénéficié d'un processus complet. Lors de l'arrêt des traitements, la proposition d'être présents était faite à 88 % des parents et leur présence était effective dans 77 % des cas. Les principaux traitements arrêtés étaient la ventilation mécanique et les amines vaso-actives, et ceux ajoutés étaient des benzodiazépines et des morphiniques. L'infirmière et le médecin en charge du malade étaient présents dans plus de 98 % des cas. Bien que ces données ne concernent que des décisions de LAT, elles plaident en faveur d'un succès de l'importation d'une culture palliative en réanimation. La satisfaction des paramédicaux est un indicateur de la qualité de la prise en charge de la fin de vie [8] qui n'a pas été exploré par cette étude, de même que la satisfaction des parents. La seule étude française qui ait cherché à apprécier la qualité de la communication avec les

\* Auteur correspondant.  
e-mail : robin.cremer@chru-lille.fr

parents n'a inclus que 6 services de réanimation pédiatrique [9] ; il serait donc utile de mener une étude sur ce thème. De même, on ne dispose d'aucune donnée française évaluant la qualité de la sédation en période terminale en réanimation pédiatrique. Dans une étude américaine, 24 % des infirmières jugeaient la qualité de l'analgésie souvent insuffisante, alors que seuls 8 % des pédiatres réanimateurs étaient de cet avis [10]. Dans 2 autres, les parents jugeaient leur enfant confortable les derniers jours de vie dans 55 % des cas mais 20 % le jugeaient inconfortable ; 17 % jugeaient l'analgésie inconstamment suffisante et 2 % jamais suffisante [11,12].

### 3. Perspectives d'évolution des pratiques

Si la loi a confirmé la collégialité du processus décisionnel en tant que garantie du respect des droits des patients, elle a introduit une obligation supplémentaire en la personne du consultant ; la transdisciplinarité. Cet impératif d'ouverture, combiné avec la dimension par définition universelle de la loi qui va exporter la notion de LAT au-delà de la réanimation, va certainement modifier le rôle de cette discipline dans le parcours du patient. Par exemple, l'étude du GFRUP a montré que 13 % des enfants pour qui les réanimateurs s'étaient questionnés au sujet de la pertinence des traitements avaient été admis en réanimation pour des soins palliatifs ; ce qui aurait été inconcevable il y a 10 ans [2]. Cette multidisciplinarité peut être source de tensions, mais elle peut également favoriser la délibération autour du patient, tout au long de son parcours [13].

### 4. Conclusion

La notion de LAT utilisée par les réanimateurs pour définir leurs pratiques a permis d'implanter en réanimation des éléments de soins palliatifs. L'universalisation de cette notion induite par la loi sera à l'origine d'une mutation du rôle des réanimations dans le parcours des patients, y compris pour la gestion de la fin de vie.

### Références

- Ramnarayan P, Craig F, Petros A, et al. Characteristics of deaths occurring in hospitalised children: changing trends. *J Med Ethics* 2007;33:255-60.
- Cremer R, Hubert P, Dauger S, et al. Limitations et arrêt des traitements en réanimation pédiatrique : Résultats d'une étude multicentrique de 18 mois (résumé). *Réanimation* 2009;18S:S115-S116.
- Martinot A, Grandbastien B, Leteurtre S, et al. No resuscitation orders and withdrawal of therapy in French paediatric intensive care units. Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques. *Acta Paediatr* 1998;87:769-73.
- Devictor DJ, Nguyen DT ; Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques. Forgoing life-sustaining treatments: how the decision is made in French pediatric intensive care units. *Crit Care Med* 2001;29:1356-9.
- Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques. Limitations et arrêts des traitements en réanimation pédiatrique. Repères pour la pratique. GFRUP ed. Pantin: Fondation de France, 2002.
- Hubert P, Canoui P, Cremer R, et al. Limitations et arrêts des traitements actifs en réanimation pédiatrique : Recommandations du GFRUP. *Arch Pediatr* 2005;12:1501-8.
- Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades en fin de vie. *Journal Officiel de la République Française* du 23 avril 2005:7089.
- Keenan SP, Mawdsley C, Plotkin D et al. Interhospital variability in satisfaction with withdrawal of life support: room for improvement? *Crit Care Med* 2003;31:626-31.
- Azoulay E, Chevret S, Leleu G, et al. Half the families of intensive care unit patients experience inadequate communication with physicians. *Crit Care Med* 2000;28:3044-9.
- Solomon MZ, Sellers DE, Heller KS, et al. New and lingering controversies in pediatric end-of-life care. *Pediatrics* 2005;116:872-83.
- Meyer EC, Burns JP, Griffith JL, et al. Parental perspectives on end-of-life care in the pediatric intensive care unit. *Crit Care Med* 2002;30:226-31.
- Meyer EC, Ritholz MD, Burns JP, et al. Improving the quality of end-of-life care in the pediatric intensive care unit: Parents' priorities and recommendations. *Pediatrics* 2006;117:649-57.
- Cremer R, Binoche A, Moutel G, et al. Pourquoi les décisions de limitation des traitements en réanimation ne sont-elles pas partagées avec les professionnels assurant les soins de l'enfant avant et après la réanimation ? *Arch Pediatr* 2009;16:1233-44.

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Fin de vie, Réanimation néonatale,  
Nouveau-né, Éthique

## La fin de vie en réanimation néonatale : aspects pédopsychiatriques

End of life in the neonatal intensive care unit: pedopsychiatric  
aspects

M.-M. Bourrat<sup>1\*</sup>, C. Jousset<sup>2</sup>, L. Caeymaex<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Pédopsychiatrie, SHU Limoges, CME, Limoges, France

<sup>2</sup> Service de Pédopsychiatrie, AP-HP, CHU Kremlin-Bicêtre, Fondation Vallée, Gently et INSERM U669, France

<sup>3</sup> Service de médecine néonatale. CHU Cochin-Port Royal AP-HP, Paris, France

Lorsque survient la mort en réanimation néonatale, les soignants sont confrontés à une situation difficile ; elle leur impose de gérer leurs propres émotions, tout en assurant un accompagnement des familles. Les pédopsychiatres se sont intéressés depuis longtemps à ces questions. L'existence au sein d'une famille d'un deuil de ce type va avoir une importance toute particulière dans le devenir des enfants aînés ou subséquents. Le deuil périnatal<sup>1</sup> présente des caractéristiques particulières qui ont été étudiées dans d'autres conditions. La littérature concernant cette question traite plus de l'expérience des soignants que de celle des parents, ce qui a motivé la réalisation d'une recherche qualitative, multicentrique dirigée et coordonnée par Laurence Caeymaex<sup>1</sup> recueillant et analysant le discours de parents confrontés à cette situation. Ce discours était enregistré lors d'un entretien semi-directif, et retranscrit dans son intégralité, il faisait ensuite l'objet d'une analyse de contenu avec identification des thèmes. Les parents de 4 centres de réanimation néonatale ont été contactés par courrier, 2 ans après le décès de leur bébé. Tous les nouveau-nés – sauf un – sont décédés en réanimation néonatale, sans passage au domicile. Sollicitée comme pédopsychiatre, les entretiens avec ces familles m'ont permis de préciser les caractéristiques de cette perte, du deuil qui s'ensuit, et aussi de repérer, selon les dires des parents, les comportements ou les attitudes des soignants qui peuvent être porteurs ou, à l'opposé, mal vécus. Cette reconstruction à distance est très utile pour aider les équipes de pédopsychiatrie dans leur compréhension des particularités de tels évènements.

La toute première concerne celle du lien parent-enfant. Le bébé réel, souvent juste entraperçu, n'a pas vraiment eu le temps d'être connu par les parents, ils sont encore dans le lien avec l'enfant imaginaire. La situation est différente si une anomalie a été repérée pendant la grossesse et la situation anticipée.

En réanimation, la rencontre avec le bébé se fait dans un environnement marqué par la technologie, souvent ressenti par les mères

comme une entrave à la création du lien, avec une sensation de manque d'« identité de mère ». Tant que l'enfant n'a pas séjourné à la maison, que l'entourage n'a pas pu faire connaissance avec lui, il y a peu de reconnaissance sociale du « statut de mère » [1]. La perte périnatale peut s'apparenter soit à la perte d'un individu extérieur à soi-même (perte d'objet), soit dans d'autres cas, à la perte d'une part prépondérante de soi [2].

La grossesse, selon son degré d'avancement, ce qu'elle a permis de vivre déjà fantasmatiquement avec l'enfant à naître, semble déterminer la manière dont la séparation mère-enfant pourra être vécue lors de la perte.

Nous avons sélectionné quelques uns des thèmes abordés par les parents avec les différents chercheurs.

### 1. Enjeux de la présence ou non du parent au moment du décès de l'enfant

Nous avons été surpris de constater un sentiment de parentalité très fort à l'égard de ce bébé. Il existait souvent des éléments de culpabilité, mais ce qui dominait chez les parents c'était le sentiment d'avoir été parent en l'accompagnant jusqu'au bout.

Sur l'ensemble de la recherche, la plupart des parents ont été présents tous les 2 au moment du décès ; quelques-uns ont été absents soit pour des raisons logistiques, soit suite à leur souhait formulé explicitement. Parfois, un seul des 2 parents était présent. L'important pour tous est de savoir que l'enfant ne mourra pas seul, qu'il sera accompagné par quelqu'un de confiance, auquel ils peuvent déléguer l'accompagnement [3]. Être là au moment du décès c'est, au-delà d'une intention, un acte qui s'inscrit dans l'histoire vécue avec l'enfant. Pourtant ces moments si enrichissants et constituants pour « l'être parent » sont en même temps une épreuve douloureuse et parfois une réelle mise en danger, comme si existait un risque d'être aspiré dans la mort avec l'enfant.

Cette diversité montre l'importance de permettre aux parents d'accomplir leur démarche personnelle face à cette situation en fonction de leur capacité à affronter ce traumatisme, de laisser le choix à chacun de construire cette histoire, selon le sens qu'il donne à ses actes [4].

<sup>1</sup> PHRC National 2006 AOM0605. Enjeux éthiques autour du deuil en réanimation néonatale. Nous remercions tous les chercheurs. Nos propos sont issus de leur matériel clinique et tiennent compte de leurs réflexions.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : mmbourrat@gmail.com

## 2. Importance de l'anticipation de la mort à venir

Lorsque peut s'ébaucher une anticipation de la mort, cela permet de vivre à plein ce temps avec le bébé. Certains décrivent un temps extraordinaire d'amour, de plénitude avec le bébé, parfois une certaine nostalgie. C'est toute une vie qui se vit alors, condensée en quelques heures ou jours. Une fois la mort imminente annoncée, il y a encore quelque chose à vivre avec l'enfant, de profiter de son bébé – même si la mort ne peut être empêchée. Ce bébé qui n'aura pas déçu, restera investi dans une très grande intensité émotionnelle où se mêle joie de la rencontre et tristesse de la séparation. Autre particularité : alors qu'habituellement à ce stade le bébé n'est pas encore complètement séparé psychiquement de sa mère, ici il est le plus souvent individualisé, vécu comme sujet à part entière, comme si sa proximité avec la mort le rendait plus autonome. Souvent les parents présentent les gestes de leur bébé comme intentionnels : « *Il nous a attendus* », ou encore « *Il levait la main pour nous dire au revoir (...) c'était son petit signe à lui* ». Exceptionnellement, certains interprètent sa mort comme un désir de sa part.

## 3. Les particularités du deuil

Plusieurs éléments sont surprenants par rapport à d'autres deuils, par exemple les parents semblent avoir oublié la phase de déni quand la mort est annoncée. Pouvoir s'approprier les moments avant le décès favorise la possibilité de création de souvenirs qui pourront ensuite faire partie des souvenirs à propos du bébé et de soi avec lui. Ils viendront contrebalancer la sensation de vide, voire d'arrachement qui condense les souvenirs d'une naissance vécue souvent de façon dramatique et la sensation de séparation à tout jamais, que renvoie le décès du bébé.

Nous savons que le travail de deuil s'effectue sur les représentations. Souvent les morts périnatales [5] ne permettent pas la constitution d'un stock de souvenirs sur lequel peut s'opérer le travail de deuil, ceci est renforcé par le peu de vie sociale du bébé, ce qui laisse les parents seuls avec leur souffrance. Dans cette situation, le temps pris entre l'annonce de la mort possible et l'événement lui-même, donne en quelque sorte du relief à tous

les instants de vie qui sont d'emblée stockés comme souvenirs, mais aussi vécus dans un contexte de « hors temps » qui les rend émotionnellement très forts. Ce qui est mis en avant par les parents, c'est l'importance du regard, de la parole, du toucher. Plus que les soins physiques prodigués à l'enfant, c'est leur implication en tant qu'acteur dans ces derniers moments qui leur permettra de construire des représentations. L'important pour eux est de se voir vivre ces moments-là avec le bébé, moments uniques et indispensables, et d'en garder une trace qui leur permette un travail de deuil (photos, souvenirs concrets...). De même, un partage émotionnel intense entre les 2 parents les protège un peu de l'absence de compréhension sociale de leur détresse. Ici le deuil est quelque peu facilité par le sentiment d'un vécu commun émotionnellement fort et partagé par l'équipe soignante.

En conclusion, nous insisterons sur l'importance de repérer les vécus des parents non seulement pour aider au vécu immédiat mais aussi pour prévenir les effets à long terme d'un tel traumatisme sur le devenir de tous les membres d'une famille. En effet la perte d'un tout petit constitue un bouleversement fondamental qui laisse les parents totalement différents de ce qu'ils étaient avant. L'enjeu pour eux à long terme est de pouvoir s'octroyer le droit de continuer à exister après, mais aussi avec cet événement de vie en l'intégrant dans leur histoire.

## Références

1. Orfali K, Gordon EJ. Autonomy gone awry: a cross-cultural study of parents' experiences in neonatal intensive care units. *Theor Med Bioeth* 2004;25:329-65.
2. Léon IG. Conceptualisation psychanalytique de la perte d'un enfant en période périnatale. Un modèle multidimensionnel. *Devenir* 1995;7:9-30.
3. Caeymaex L, Garel M, Vasilescu C, et al. La fin de vie en réanimation néonatale : mieux comprendre les attentes et le point de vue des parents. *Journées Parisiennes de Pédiatrie*. Paris, Médecine Diffusion, 2008 ; pp 83-93.
4. Hughes P, Turton P, Hopper E, et al. Assessment of guidelines for good practice in psychosocial care of mothers after stillbirth: a cohort study. *Lancet* 2002;360:114-8.
5. Bourrat M.M. La tombe était vide. *L'évolution psychiatrique* 1994;59:693-704.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome du bébé secoué,  
Hématome sous-dural

## Syndrome du bébé secoué : démarche diagnostique

### Shaken baby syndrome: diagnostic approach

H. Hass

Unité médico-judiciaire pédiatrique. Hôpital Archet 2, CHU de Nice, France

C'est à Caffey qu'on doit le terme de « syndrome du bébé secoué » (SBS). Il insiste sur la disproportion entre les lésions internes importantes, en particulier l'hématome sous-dural (HSD), et les lésions externes minimales [1].

En 2000, dans une série de 287 traumatisés crâniens (TC) âgés de moins de 6 ans, il y avait 81 % de traumatismes accidentels (TA) et 19 % de traumatismes non accidentels (TNA) attribués à la maltraitance [2]. L'incidence serait de 0,024 % des enfants < 1 an [3]. En France, cette incidence estimée serait de 180 à 200 cas/an. L'inexpérience parentale et, en général, l'ensemble des facteurs de stress pour la personne qui garde l'enfant, seraient responsables d'une frustration lorsque l'enfant n'est pas consolable et représenteraient des facteurs de risque potentiels de SBS. Les enfants criant plus de 20 % du temps (particulièrement pour coliques) seraient les plus à risque [4,5].

### 1. Physiopathologie

L'HSD est dû à la rupture d'une ou de plusieurs veines cortico-durales dites « veines-ponts » qui drainent les veines corticales. Elle est liée à la mobilisation du cerveau par rapport au crâne lors de traumatismes avec forces en rotation, obtenus par des mouvements rapides de la tête du fait d'un effet « coup de fouet » à partir de secousses appliquées à partir du thorax ou des bras du nourrisson [6]. Ces forces sont majorées chez le nourrisson par le poids de la tête plus important, la faiblesse des muscles du cou, et le non contrôle postural de la tête. Elles entraîneraient des cisaillements au niveau de la jonction substance blanche/substance grise responsables de saignements localisés [7]. Pour ces mêmes auteurs, le traumatisme cesse quand les cris cessent et donc quand l'enfant soit fait une apnée, soit perd connaissance. Ces apnées aggraveraient les lésions d'hypoxie et le pronostic [8].

### 2. Clinique

Aucun signe clinique n'est pathognomonique. Le diagnostic repose sur l'association d'un HSD et l'absence de signes d'un traumatisme violent, associés pour certains à des hémorragies rétinienne (HR). Il s'agit le plus souvent d'un nourrisson < 2 ans, le plus souvent < 6 mois [1,4], un garçon dans 60 à 75 % des cas.

Les signes révélateurs sont : vomissements et/ou difficultés alimentaires ; malaises, troubles de conscience ; convulsions dans 70 % des cas, avec état de mal dans 25 % des cas [4] ; tension de la fontanelle ; troubles végétatifs fréquents (bradycardie, instabilité tensionnelle, thermique, cardiaque, troubles de l'oculomotricité, pauses respiratoires).

Une pâleur cutanée est fréquente par anémie aiguë liée à la déglobulisation, et par phénomènes vasomoteurs associés aux malaises. Il faut rechercher d'autres atteintes telles que des lésions cutanées (scalp), évocatrices si d'âges différents, des lésions thoraco-abdominales (fractures de côtes, contusion pulmonaire, lésions rénale, splénique ou d'organe creux), du squelette, rarement une hypotrophie. Les localisations suspectes sont : tête, fesses, lombes, poignets, organes génitaux externes.

Une ecchymose évolue typiquement ainsi : rouge-bleu à J3, violet à J5, vert à J8, et disparition vers J13, et parfois constatée au niveau des « prises » du tronc ou de la face postérieure des bras (importance des photos des lésions).

### 3. Description du contexte

Il est important de connaître le lieu de vie de l'enfant, son mode de garde, les difficultés récentes dans la famille ou lors de la grossesse. Un retard à la consultation est parfois constaté de la part des parents, plus par déni, sincère et dû à un refoulement psychologique, que dû à une crainte de la découverte de la maltraitance par le médecin. Les parents à la consultation semblent très concernés par les soins de l'enfant, ce qui rend le diagnostic de maltraitance difficile.

### 4. Bilan paraclinique

#### 4.1. Scanner

Il permet souvent de faire le diagnostic, en mettant en évidence l'HSD, ainsi que d'autres lésions intracrâniennes : hémorragie méningée, contusion cérébrale, œdème cérébral et lésions axonales diffuses, et peut aider à dater en fonction de la densité du sang (hyperdense < 5<sup>e</sup> j, isodense du 7<sup>e</sup>-20<sup>e</sup> j, hypodense > 20<sup>e</sup> j). Il doit être répété pour suivre l'évolution de l'HSD (taille et densité). L'injection de produit de contraste peut aider pour dater l'hématome. Il permet aussi la recherche de fractures du crâne et d'un hématome et/ou d'un œdème localisés des tissus sous-cutanés. Des hémorragies rétinienne profuses peuvent parfois être

\* Auteur correspondant.  
e-mail : haas.h@chu-nice.fr

visibles. Le scanner peut ne pas visualiser un HSD de petite taille contre la table interne, au-dessus ou en-dessous du cerveau. Un scanner normal n'élimine pas un SBS.

#### 4.2. IRM

C'est l'examen de choix pour faire le bilan complet des lésions. Les séquences conventionnelles permettent d'approcher grossièrement l'âge d'une hémorragie intraparenchymateuse (intérêt médico-légal) et de détecter une hémorragie sous-arachnoïdienne. La sensibilité et la valeur pronostique de l'IRM ont nettement augmentées depuis l'imagerie de diffusion. Des études récentes ont démontré des anomalies précoces (1<sup>res</sup> heures) du coefficient de diffusion apparent, sans modification concomitante sur les séquences conventionnelles [9]. L'imagerie de diffusion passe ensuite par une phase de « pseudonormalisation » 7 jours après l'incident, alors que les séquences conventionnelles se positivent.

#### 4.3. Fond d'œil (FO)

Les HR en cas d'HSD seraient très évocatrices d'un TNA mais non pathognomoniques et à confronter au reste de l'observation. Le FO est donc impératif. Aucune lésion rétinienne n'est spécifique. Les HR entourant la macula ou extensives sont très suggestives, souvent localisées au pôle postérieur, et bilatérales.

#### 4.4. Radiographies du squelette corps entier

Examen incontournable. Les fractures sont typiquement épiphysaires ou métaphyso-épiphysaires. Cette situation est quasiment pathognomonique car presque irréalisable accidentellement à cet âge. Les clichés sont à renouveler après 2 à 3 semaines pour déceler un cal osseux.

#### 4.5. Échographie transfontanelle (ETF)

L'ETF met mal en évidence les lésions périphériques en particulier au niveau de la convexité. Elle est donc inutile comme examen diagnostique d'un HSD.

#### 4.6. Artériographie cérébrale

Elle n'est pas non plus systématique et n'est pas sans risque de complications. Elle peut aider en cas de doute sur une malformation vasculaire évoquée devant un HSD atypique ou récidivant.

#### 4.7. Bilan biologique

L'analyse de l'hémostase est systématique pour éliminer un trouble de la crase sanguine (hémophilie, maladie de Willebrand, avitaminose K, insuffisance hépatique...), même s'il s'agit alors surtout d'hématomes intracérébraux et non d'HSD.

L'anémie est très fréquente.

Le ionogramme recherche une hypernatrémie (par déshydratation) ou une hyponatrémie (par intoxication à l'eau provoquée).

Il faut éliminer les maladies métaboliques qui peuvent mimer un SBS (homocystéinurie, acidurie glutarique), grâce à un bilan hépatique, complété si besoin par un dosage des acides organiques urinaires et de la carnitine sérique.

La PL n'est pas pratiquée habituellement. Elle est parfois réalisée pour éliminer une méningite. Il faut savoir évoquer un HSD lorsque le liquide de PL est hémorragique et ne pas conclure rapidement à une PL traumatique.

Une hématurie à la bandelette urinaire est en faveur d'une lésion des voies urinaires.

#### 4.8. Électro-encéphalogramme (EEG)

L'épilepsie est révélatrice dans 2/3 des cas. Son traitement est un élément majeur du pronostic à long terme. L'EEG est indispensable et doit être réalisé dans les 24 heures après l'admission.

#### 4.9. ASP-échographie/scanner abdominal

Les lésions abdominales classiques décrites dans la maltraitance sont à rechercher dans le SBS.

### 5. Conclusion

Le diagnostic du SBS est difficile. Les implications sont importantes : une accusation à tort est dangereuse pour la famille ; une absence de diagnostic à tort est dangereuse pour l'enfant. Une collaboration multidisciplinaire est indispensable.

### Références

1. Caffey J. "Shaken baby syndrome" (SBS). On the theory and practice of shaking infants. Its potential residual effects of permanent brain damage and mental retardation. *Am J Dis Child* 1972;124:161-9.
2. Reece RM, Sege R. Childhood head injuries: accidental or inflicted? *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000;154:11-5.
3. Barlow KM, Minns RA. Annual incidence of shaken impact syndrome in young children. *Lancet* 2000;356:1571-2.
4. Renier D. Le bébé secoué. Éd. Karthala, 2000.
5. Fulton DR. Shaken baby syndrome. *Crit Care Nurs Q* 2000;23:43-50.
6. Maxeiner H. Demonstration and interpretation of bridging vein ruptures in cases of infantile subdural bleedings. *J Forensic Sci* 2001;46:85-93.
7. Case ME, Graham MA, Handy TC, et al. Position paper on fatal abusive head injuries in infants and young children. *Am J Forensic Med Pathol* 2001;22:112-22.
8. Laurer HL, Bareyre FM, Lee VM, et al. Mild head injury increasing the brain's vulnerability to a second concussive impact. *J Neurosurg* 2001;95:859-70.
9. Chan YL, Chu WC, Wong GW, et al. Diffusion-weighted MRI in shaken baby syndrome. *Pediatr Radiol* 2003;33:574-7.





Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
 www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome du bébé secoué, Audition publique

## Syndrome du bébé secoué : les nouvelles préconisations au décours de l'audition publique

Public hearing on shaken baby syndrome: what do we know about diagnosis, what can we do as professionals?

A. Laurent-Vannier\*, E. Briand-Huchet, J. Cook

*Hôpital National de Saint-Maurice, Saint-Maurice cedex, France*

Les nouvelles recommandations destinées aux professionnels médecins et non médecins concernant la prise en charge d'un bébé secoué sont élaborées au terme d'un processus de réflexion très rigoureux.

La Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation (SOFMER) organise chaque année une journée de réflexion. Le thème du syndrome du bébé secoué qui dépasse le champ de la médecine par son intérêt sociétal, et par son retentissement en santé publique, a été retenu pour 2009. La méthodologie choisie a été celle d'une audition publique. Un représentant de la HAS a accompagné chaque étape de cette audition.

### 1. La méthode « audition publique »

Les recommandations professionnelles sont définies par la Haute Autorité de Santé (HAS) comme des « propositions développées selon une méthode explicite pour aider le praticien à rechercher les soins les plus appropriés dans des circonstances cliniques données ».

La méthode « Audition Publique » est une des méthodes proposées par la HAS. Elle est particulièrement adaptée en cas de controverses ou d'incertitudes sur un thème limité ayant des implications importantes en santé publique. Un « rapport d'orientation » final est rédigé en toute indépendance par une commission d'audition, après un débat public avec des experts et des usagers. Le rapport d'orientation et les recommandations sont destinés aux décideurs, aux professionnels, aux patients et aux usagers du système de santé. L'objectif est de faire un état des lieux des connaissances, des incertitudes et des avis d'experts, permettant de proposer des éléments d'orientation en termes de santé publique, d'organisation, de prise en charge et de recherche. Comme pour les autres méthodes proposées par la HAS, ce travail repose sur la réalisation préalable d'une analyse critique de la littérature disponible sur le thème à traiter. Les informations ainsi obtenues sont ensuite discutées par la commission composée de professionnels très avertis du sujet ou bien alors « naïfs » choisis pour leur compétence particulière (méthodologistes par exemple), au sein de groupes multidisciplinaires et pluriprofessionnels, avec

éventuellement la présence de représentants d'associations de patients ou d'usagers du système de santé.

### 2. Le comité d'organisation

Un comité d'organisation (CO) composé de 17 membres désignés par leur société savante respective (Société Française de Pédiatrie, Société Française de Neuropédiatrie, Société Française de Neurochirurgie Pédiatrique, Société Française d'Anesthésie-Réanimation, Société Française des Médecins Urgentistes, Société Française de Médecine Légale, Collège National des Généralistes, SOFMER et d'instances diverses (HAS, InVS, INSERM, TGI de Paris, Cour d'Appel de Versailles, Préfecture de Police de Paris), ainsi que par l'Union Nationale des Associations de Famille de Traumatismes Crâniens et l'AFIREM a été formé en août 2008.

Ce comité s'est réuni à 4 reprises et a arrêté et désigné : les questions à traiter (la démarche diagnostique du secouement, première étape nécessaire au diagnostic, le mécanisme causal possible des lésions, la problématique du signalement) ; la population visée (les professionnels des champs sanitaire, judiciaire, social, médico-social et éducatif) ; les mots clés ; les experts ; la composition de la commission et les personnes chargées de l'étude de la littérature.

### 3. La commission d'audition et ses 3 sous-groupes de travail

La constitution de la commission d'audition (CA) a été finalisée, sur le principe d'une présidence et de 3 sous-groupes, constitués de 6 à 9 personnes, chacun d'eux étant en charge d'une des questions posées par le CO. Il a été décidé par le CO de faire coprésider la Commission d'Audition par 2 personnes, de manière à tenir compte de 2 aspects fondamentaux de la problématique du SBS, médical mais aussi juridique et social. Leur rôle, en union avec le président du CO, a été de coordonner le travail des sous-groupes.

La Commission d'audition s'est réunie une première fois en réunion plénière en mars 2009, afin de permettre une harmonisation de la méthode de travail, une information précise sur les rôles de chacun et la finalisation des questions posées. Les sous-groupes se sont ensuite chacun réunis à 3 reprises dont une conférence téléphonique de façon à prendre connaissance

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : a.laurentvannier@hopital-saint-maurice.fr

et discuter des données de la littérature ainsi que des textes des experts et à arriver avertis le jour du débat public. Une nouvelle réunion plénière a eu lieu la veille du débat public.

#### 4. Le travail des experts

Désignés par le CO, les experts choisis sur la base de leur expérience professionnelle devaient fournir un texte synthétisant leur avis. Cet avis doit également être basé sur leur propre recherche de la littérature. Les experts ont exposé leur avis lors du débat public et ont répondu aux questions de la commission et du public.

#### 5. L'étude de la littérature

Ce travail devait aboutir à une analyse critique neutre de la littérature médicale et scientifique, d'après la méthodologie proposée par la HAS, et a fait l'objet d'un document écrit, l'Argumentaire. Une recherche documentaire approfondie a été effectuée par interrogation systématique des banques de données bibliographiques médicales et scientifiques sur une période adaptée au thème. Elle a été complétée par l'interrogation d'autres bases de données spécifiques (recommandations pour la pratique clinique, conférences de consensus, revues systématiques, méta analyses et autres travaux d'évaluation déjà publiés au plan national et international/exploration des sites internet / recherche des documents inaccessibles par les circuits conventionnels de diffusion/consultation des textes législatifs et réglementaires). Enfin, les membres de la commission et les experts ont pu transmettre des articles de leur propre fonds bibliographique. Les langues retenues ont été le français et l'anglais.

Chaque article sélectionné a été analysé et classé (Guide publiée par l'ANAES en 1999 : « Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France » qui reste la référence méthodologique de la HAS).

#### 6. Déroulement du débat public de l'audition

Cette journée a eu lieu le 14 octobre 2009 à Lyon, en présence d'un représentant de l'HAS et du conseil de l'Ordre des médecins, et a réuni 433 personnes, professionnels pour la très grande majorité (professionnels de santé, du champ socio-éducatif, de la justice, du milieu associatif...).

#### 7. Huis clos de la commission

À la suite de l'Audition, les membres de la commission se sont réunis à huis clos en sous-groupe ou en plénier, pendant

48 heures, puis une nouvelle fois une journée entière pour conclure la réflexion et répondre définitivement et le plus clairement possible aux questions posées, en sachant que parfois, il n'est finalement pas possible de conclure d'une façon évidente et définitive.

#### 8. Rédaction du « Rapport d'Orientation »

Ce rapport d'orientation, issu du huis clos, sera finalisé sous la forme d'un document écrit de référence, donnant des recommandations aux professionnels concernés. Les sociétés savantes partenaires « endosseront » alors les conclusions de l'audition publique.

#### 9. Diffusion du texte et de ses déclinaisons

La version intégrale sera publiée dans un journal scientifique. Le texte final comprendra le rapport d'orientation et un texte court, synthétique, destiné à être très largement diffusé aux professionnels. À partir de là seront conçus des documents pédagogiques, des protocoles, des propositions de textes réglementaires ou de projets de recherche... En effet, les conclusions de l'audition publique ne deviennent opposables aux professionnels que lorsqu'elles sont transposées sous forme réglementaire : le professionnel doit alors les appliquer, ou du moins pouvoir expliquer pourquoi il décide de ne pas suivre les conclusions.

#### 10. L'avis de la HAS

La version finale du Rapport d'orientation, de l'Argumentaire, et le processus de réalisation seront remis en mars 2010 aux instances de la HAS, Commission puis Collège, dans l'objectif d'une validation qui permette la diffusion avec le « label HAS » et la mise sur le site de la HAS de ces textes, les rendant plus faciles d'accès aux professionnels.

#### 11. Financement de l'audition publique

Dans cette formule de l'Audition publique, la HAS apporte une appréciation sur la méthodologie utilisée, mais pas de soutien financier ni logistique. Des subventions ont été accordées par la Caisse d'Assurance Maladie des Professions libérales de Province, la Direction Générale de la Santé, France Traumatisme Crânien, la SOFMER, la Société Francophone d'Étude et de Recherche sur le Handicap de l'Enfant, et enfin la Caisse d'Assurance Maladie des Professions libérales d'Ile-de-France.

## Syndrome du bébé secoué : le signalement et après ?

Shaken baby syndrome: the description and later?

B. Azéma

*1<sup>er</sup> Vice Président TGI, Grenoble, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syndrome du bébé secoué,  
Protection de l'enfant, Signalement

Le système français de protection de l'enfant est un système complexe :

- il repose sur une double compétence administrative et judiciaire dont la délimitation n'est pas toujours aisée dans la pratique ;
- au sein même de l'institution judiciaire, plusieurs juges interviennent dans le contentieux de l'autorité parentale et pour protéger l'enfant ;
- la notion de danger, unique critère d'intervention du juge des enfants, n'est pas définie par la loi.

### 1. Le cadre juridique de la protection de l'enfance

#### 1.1. Premiers protecteurs de l'enfant

Les premiers protecteurs de l'enfant sont ses père et mère, investis de l'autorité parentale pour le protéger (art. 371-1 du Code civil).

#### 1.2. Protection administrative

La loi du 5 mars 2007 renforce la place et le caractère prédominant de l'intervention administrative. Si les père et mère, ou l'un d'eux, « sont confrontés à des difficultés risquant de mettre en danger la santé, la sécurité, la moralité de leurs enfants mineurs ou de compromettre gravement leur éducation ou leur développement physique, affectif, intellectuel et social » (nouvel art. L. 222-1 du CAS), ils peuvent solliciter les services sociaux départementaux : aides financières ou maternelles, soutien éducatif à domicile, soutien psychologique, prise en charge physique de leur enfant... Ces mesures de protection ne peuvent être mises en œuvre qu'avec l'accord des familles, formalisé par un écrit lorsqu'il s'agit de l'accueil d'un enfant.

#### 1.3. Protection judiciaire

La protection judiciaire le plus souvent à l'initiative des services départementaux ou d'autres institutions (médecins). Dans ce cadre, la famille peut se voir imposer des mesures éducatives au terme d'une procédure offrant les garanties de la procédure judiciaire. Elle doit être exceptionnelle, limitée dans le temps et finalisée par la nécessité de protéger l'enfant : si la protection peut être assurée par les parents, éventuellement avec l'aide des services sociaux, la protection judiciaire doit s'effacer.

« Le Conseil Général est chargé du recueil, du traitement et de l'évaluation, à tout moment et qu'elle qu'en soit l'origine, des informations préoccupantes relatives aux mineurs en danger ou qui risquent de l'être... » article L226-3 du CFAS. Il doit aviser, sans délai, le procureur de la République et lui adresser un signalement, dans 3 hypothèses : lorsqu'un mineur est en danger et :

- 1. Il a déjà fait l'objet d'une ou plusieurs actions de nature administrative (aide à domicile, accueil provisoire et accueil de jour) et elles n'ont pas permis de remédier à la situation ;
- 2. Les mesures ne peuvent être mises en place en raison du refus de la famille d'accepter l'intervention du service de l'ASE ou de l'impossibilité dans laquelle elle se trouve de collaborer avec ce service ;
- 3. Il est impossible d'évaluer sa situation.

Et bien sûr si l'enfant est victime de maltraitance avérée.

### 2. Les acteurs de la protection judiciaire

#### 2.1. Le procureur de la République

Dans le champ civil, le procureur de la République est destinataire de tous les signalements d'enfants en danger que peuvent lui adresser des professionnels, des institutions : les services sociaux du Conseil général, les hôpitaux ou des médecins exerçant en libéral, l'Éducation Nationale, les services de police ou de gendarmerie, etc. Sa fonction de représentant de la société et de ses valeurs lui donne légitimité pour décider de saisir, ou non, le juge des enfants en vue d'une mesure de protection de l'enfant. Le Procureur de la République peut également, en cas d'urgence, prendre une mesure de protection et décider du placement immédiat de l'enfant. Il doit saisir le juge des enfants dans les 8 jours, celui-ci disposant d'un délai de 15 jours pour se prononcer sur cette mesure. Il a donc un rôle de coordination dans le traitement des signalements par une information réciproque avec le président du conseil général (L226-4 CFAS).

Dans le champ pénal et en application du principe d'opportunité des poursuites, il décide des poursuites pénales, pour des infractions dont l'enfant serait victime : violences volontaires, agression sexuelle, délaissement...

#### 2.2. Le juge des enfants

Le juge des enfants est compétent pour assurer la protection du mineur en danger, il doit respecter les règles de procédure prévues par les textes.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Bernard.Azema@justice.fr

### 3. La notion de danger

#### 3.1. Le danger, une notion floue, indéterminée, un « standard juridique »

Les seuls concepts juridiques classiques, comme la faute civile ou pénale dans l'exercice de l'autorité parentale, ne permettent pas d'appréhender certaines situations de danger telles que les tentatives de suicide d'un adolescent, le retard psychomoteur important dans le développement d'un bébé...

Les apports de la pédiatrie, de l'ethnologie, de la psychologie, de la sociologie sont indispensables pour que le juge des enfants puisse analyser certaines situations qui lui sont soumises et qualifier le danger.

Compte tenu de sa compétence et de la définition même du danger, la Cour de cassation renvoie le juge des enfants à une appréciation souveraine des éléments de fait, au cas par cas.

Le danger est une notion distincte de celle de l'intérêt de l'enfant.

#### 3.2. La qualification du danger

La qualification du danger par le juge doit reposer sur des faits précis, qu'ils soient d'ordre matériel, physique ou psychologique. Il doit faire porter son analyse sur des manifestations précises de danger pour l'enfant. Ainsi, il ne lui suffit pas, d'indiquer que les parents sont alcooliques ou présentent des troubles psychiques, il faut préciser en quoi ces problèmes ont des répercussions présentes ou imminentes sur l'enfant.

Ces manifestations peuvent être d'ordre matériel : absence de logement et errance, vêtue de l'enfant inadaptée en fonction des saisons, vie dans un appartement insalubre et aux volets toujours clos, fugue et vie dans un squat pour un adolescent, etc.

Les manifestations peuvent être d'ordre physique : hématomes ou fractures sur le corps de l'enfant, syndrome du bébé secoué, défaut ou irrégularité des soins médicaux, rythme de vie (nourriture, sommeil...) inadapté pour un enfant, agressions sexuelles, tentative de suicide, fugues, mise en danger par la consommation de drogue ou d'alcool, etc.

Les manifestations d'ordre psychologique font, depuis peu, l'objet d'une plus grande attention de la part des professionnels même si elles sont plus difficiles à identifier.

La notion de danger est nécessairement plus large que celle de mauvais traitements : l'enfant maltraité est celui qui est victime de « violences physiques, d'abus sexuels, d'actes de cruauté mentale, de négligences lourdes ayant des conséquences graves sur son développement physique et psychologique ».

#### 3.3. Les critères du danger

Le danger doit être certain ou imminent. Le juge des enfants ne peut intervenir que s'il a la certitude d'un danger potentiel imminent.

Le danger, condition non suffisante de l'intervention du juge des enfants. Un enfant peut se trouver objectivement dans une situation de danger dans sa famille, sans que pour autant l'intervention judiciaire soit justifiée ou opportune. L'assistance éducative est une procédure d'aménagement de l'autorité parentale et dont la finalité est de protéger l'enfant.

#### 3.4. L'origine du danger

Le danger doit être lié à une carence ou à une défaillance dans l'exercice de l'autorité parentale, que les parents soient directement et volontairement à l'origine du danger ou qu'ils n'aient pas les compétences pour le résorber. Mais carence ou défaillance ne signifie pas obligatoirement faute civile ou pénale des parents : certaines situations peuvent relever d'une qualification pénale mais le danger encouru par l'enfant ne se réduit pas à la faute pénale d'un parent.

#### 3.5. La finalité de l'intervention judiciaire

L'intervention du juge des enfants doit être exceptionnelle : si les parents sont conscients de leurs difficultés et trouvent eux-mêmes une solution pour y remédier, le juge des enfants n'est pas tenu de prendre lui-même une mesure de protection. L'intervention du juge des enfants doit être subsidiaire.

### 4. La procédure d'assistance éducative

L'ouverture de la procédure et l'audition des parties : le juge des enfants doit informer les pères, mères et mineurs de l'ouverture de la procédure qu'ils peuvent consulter. Il doit, sauf urgence, les convoquer à une audience où ils sont entendus.

Les mesures provisoires et d'investigation : le juge peut ordonner des mesures d'investigation, notamment une mesure d'expertise médicale, voire le placement immédiat de l'enfant en milieu hospitalier. Ces mesures ne peuvent excéder 6 mois.

Les mesures éducatives : le juge des enfants détermine la ou les mesures les plus appropriées : milieu ouvert ou placement pour une durée ne pouvant excéder 2 ans.

Les voies de recours : les pères, mères et mineurs peuvent contester les décisions du juge des enfants devant la cour d'appel qui doit statuer dans les 4 mois en cas de placement provisoire.

## Prognathie mandibulaire et pathologies apparentées

### Mandibular prognathism and related pathologies

J.-L. Raymond\*, W. Bacon

UFR d'Odontologie, Département d'ODF, Hôpital Civil, Strasbourg, France

Certains types de malocclusions du jeune enfant ont un caractère évolutif c'est-à-dire une propension à l'aggravation de leurs signes cliniques au cours de la croissance. Cette aggravation inéluctable peut rendre, à terme, plus difficile, voire improbable, leur prise en charge thérapeutique par l'orthodontiste.

Il en est ainsi des prognathies mandibulaires et plus globalement des malocclusions de classe III qui se caractérisent habituellement par une inversion des rapports incisifs en occlusion d'intercuspidie maximale (fig. 1). Leur traitement « tardif », à l'adolescence, consiste souvent à réaliser, à l'aide de dispositifs multi-attaches, une compensation dento-alvéolaire du décalage squelettique. Si ces corrections orthodontiques peuvent être acceptables, notamment d'un point de vue esthétique, elles n'en demeurent pas moins relativement instables. C'est une des raisons pour lesquelles les malocclusions de classe III ont la réputation d'être fort récidivantes. De sorte que, pour un certain nombre de patients, il n'y a pas d'autres alternatives en fin de croissance qu'un traitement chirurgico-orthodontique relativement lourd.

Le traitement orthopédique précoce qui consiste à corriger les rapports osseux [1] – et non pas seulement dento-alvéolaires – à l'aide d'un masque facial, a plus de chance de succès et de stabilité [2-4]. Ce type de traitement doit être entrepris précocement c'est-à-dire vers l'âge de 4 ou 5 ans ou plus exactement, lorsque l'enfant a acquis une certaine maturité comportementale nécessaire à la bonne conduite des soins.



Figure 1. Profil d'un enfant prognathe. Téléradiographie de profil de ce même patient montrant le décalage sagittal des arcades dentaires.

Une des conditions du succès de cette correction orthopédique et de sa pérennité est la réorientation du plan occlusal indispensable à la réhabilitation de la mastication [4]. En effet, outre leur aspect inesthétique, ces malocclusions se caractérisent par une impotence masticatoire.

Les cycles de mastication sont aberrants et engendrent une répartition des forces qui potentialise le décalage sagittal pathologique des maxillaires. Le rétablissement d'une mastication physiologique confère la stabilité au résultat thérapeutique et normalise la croissance maxillo-faciale du jeune patient. Elle constitue la finalité du traitement tout autant que l'obtention d'un profil esthétique.

Ce type de traitement s'adresse aussi aux formes cliniques limites de classe III dont les symptômes, notamment l'inversion d'articulé antérieur, sont moins marqués mais qui n'en demeurent pas moins pathogènes. Cette aggravation s'exprimera avec l'allongement du plan occlusal lié à l'éruption des deuxième molaires inférieures vers l'âge de 12 ans. Ce phénomène est habituellement décrit sous le terme de croissance tardive de la mandibule car le pic pré-pubertaire de croissance accélère les effets morbides de la cinématique mandibulaire.

Cette prise en compte thérapeutique des fonctions orofaciales intéresse également la ventilation, souvent buccale dans ce type de dysmorphoses et associée à une position basse de la langue. Il n'est d'ailleurs pas exclu qu'il puisse y avoir un lien entre la bascule en bas et en arrière du plan occlusal et cette posture linguale. Celle-ci contribue à l'hypo-développement du maxillaire, en le privant de stimuli de développement propre à cet organe (pression linguale sur la voute palatine). En revanche, la langue basse favorise l'hyper développement de la mandibule. Le changement thérapeutique précoce des rapports maxillo-mandibulaires dans les 3 dimensions de l'espace contribue donc à rompre cette spirale dysmorphodysfonctionnelle décrite par Delaire [3].

Il sera donc important de dépister précocement les malocclusions telles que les prognathies mandibulaires afin de corriger, le plus tôt possible, les rapports d'arcades et de créer les conditions favorables à une normalisation en cascade des fonctions orofaciales nécessaire à un développement harmonieux de la face.

### Références

1. Baccetti T, McGill JS, Franchi L, et al. Skeletal effects of early treatment of Class III malocclusion with maxillary expansion and face-mask therapy. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1998;113:333-43.

\* Auteur correspondant.  
 e-mail : raymond.jean-louis@wanadoo.fr

2. Baccetti T, Franchi L, McNamara JA Jr. Thin-plate spline analysis of treatment effects of rapid maxillary expansion and face mask therapy in early Class III malocclusions. *Eur J Orthod* 1999;21:275-81.
3. Delaire J. Maxillary development revisited: relevance to the orthopaedic treatment of Class III malocclusions. *Eur J Orthod* 1997;19:289-311.
4. Raymond J.-L. Traitements orthopédiques des malocclusions de classe III : Approche occlusale et fonctionnelle. Saint Laurent, Éd. Empresa, 2002.

Reproduction interdite

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Apnées obstructives du sommeil

## La levée de l'obstacle ventilatoire : rôle de l'orthodontiste

### Removing the breathing obstacle: a role for the orthodontist

J. Cohen-Levy\*, T. Seailles

*Orthopédie dento-faciale, Paris, France*

On définit le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) par la survenue d'épisodes anormalement fréquents d'obstruction des voies aériennes supérieures. Surtout décrit chez l'adulte, le SAOS affecte aussi la population pédiatrique, avec un pic d'incidence entre 3 et 5 ans. Il serait largement sous-estimé, de part la variabilité des signes cliniques, nocturnes et diurnes. Laissé sans traitement, le SAOS entraîne une surmorbidity, avec une dysfonction pulmonaire, un déficit neurocognitif avec retard d'apprentissage, des troubles de l'humeur (colère, agressivité) et de l'attention, voire une hyperactivité. La fragmentation du sommeil altérant la sécrétion d'hormone somatotrope, on retrouve ainsi souvent une cassure de la courbe staturale-pondérale.

### 1. Étiopathogénie du SAOS et facteurs de risque

Le pharynx, situé au carrefour des fonctions respiratoire et digestive, constitue un passage aux parois musculo-membraneuses, qui sont susceptibles de se collaber sous la pression négative de l'inspiration. Durant le sommeil, les mécanismes compensatoires qui maintiennent normalement la filière pharyngée ouverte sont diminués, expliquant la survenue, chez certains patients, d'obstructions partielles (hypopnées) ou totales (apnées) de la ventilation. Quand ces événements respiratoires anormaux se prolongent, l'hypoxie et l'hypercapnie déclenchent un micro-éveil, pour modifier le tonus musculaire et rétablir la perméabilité des voies aériennes. Le diagnostic de certitude n'est établi qu'après enregistrement du sommeil en laboratoire (polysomnographie (PSG)) ou à domicile (polygraphie ventilatoire), qui permet d'objectiver le ronflement, la position de sommeil, les événements ventilatoires anormaux, ou les épisodes de désaturation.

Chez l'enfant, le seuil pathologique est défini à partir d'une apnée par heure (indice d'apnées-hypopnées (IAH)), le référentiel étant supérieur à 5 chez l'adulte.

#### 1.1. Hypertrophie des tissus lymphoïdes

Chez la plupart des enfants SAOS, le facteur premier est l'hypertrophie des tissus lymphoïdes. L'examen ORL est ainsi indispensable, avec recours à la fibroscopie, pour évaluer l'état

de la muqueuse nasale, rechercher une éventuelle anomalie du septum, et apprécier le caractère obstructif des amygdales et des végétations.

#### 1.2. Pathologie malformative des voies aériennes supérieures et anomalies cranio-faciales

Outre les malformations syndromiques, comme les craniosténoses de Crouzon ou le syndrome de Robin, qui s'accompagnent d'un effondrement du squelette facial et sont à l'origine de syndromes obstructifs sévères dès les premiers temps de la vie, d'autres anomalies maxillo-mandibulaires sont associées au SAOS : micrognathie, rétrognathie et hyperdivergence. Les malocclusions dentaires qui leurs sont fréquemment associées sont les linguoclusions (uni ou bilatérales), l'infraclusion et les décalages de classe II, et certaines malocclusions de classe III par déficit maxillaire.

#### 1.3. Autres facteurs

La prévalence de l'obésité infantile a triplé dans les pays industrialisés depuis les années 1980, étant estimée aujourd'hui à 16 % aux États-Unis. Le risque de SAOS est élevé chez l'enfant obèse, avec une incidence de 36 %, et qui peut dépasser 60 % si un ronflement habituel est présent. Elle s'explique par l'infiltration graisseuse des parois pharyngées, qui réduit le calibre des voies aériennes. Les anomalies du contrôle neuromusculaire, avec diminution du tonus des muscles dilateurs du pharynx, peuvent également être à l'origine du SAOS, ou se surajouter aux anomalies morphologiques. La prématurité serait également un facteur important, augmentant le risque de SAOS de 3 à 5 fois en fonction des études.

### 2. Traitements du SAOS

#### 2.1. Levée de l'obstacle pharyngé

La première ligne de traitement consiste en la réduction de l'hypertrophie des tissus lymphoïdes, par traitement médicamenteux ou d'emblée chirurgical, consistant en une adénoïdectomie, amygdaléctomie, voire une turbinectomie. Cependant, dans 14,5 % des cas, une persistance des troubles ventilatoires du sommeil est retrouvée après ablation des végétations et amygdales, soulignant d'une part l'intérêt de réaliser une polysomnographie de contrôle et d'autre part l'influence de co-facteurs, parmi lesquels une éventuelle anomalie craniofaciale.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : juliacohenlevy@yahoo.fr

## 2.2. Ventilation en pression positive continue

La ventilation nocturne en pression positive continue (VPPC) est le traitement de référence du SAOS chez l'adulte, mais est rarement instaurée chez l'enfant, pour qui elle est réservée aux cas sévères, ou aux patients obèses. La VPPC permet d'éviter la fermeture du pharynx en créant une attelle pneumatique, quelle que soit la position de sommeil. Ce traitement n'est cependant pas supporté par tous les patients, quand il n'est pas d'emblée refusé par l'enfant ou sa famille. La VPPC présenterait des effets délétères sur le développement du maxillaire, si la pression exercée par le masque est trop forte, ou maintenue pendant une trop longue période, comme le laissent entendre des rapports de cas récents.

## 2.3. Dispositifs orthopédiques : disjoncteur maxillaire rapide et orthèse mandibulaire

La disjonction maxillaire rapide est préconisée dans le traitement du SAOS, en permettant une augmentation significative de la section des fosses nasales, et une réduction de la résistance nasale de 36,2 % à 45 %. Elle est indiquée chez les patients présentant un hypodéveloppement maxillaire transversal associé à une malocclusion, et cherche par un dispositif scellé sur les molaires à « disjoindre » les sutures intermaxillaire et interpalatine, non encore soudées chez l'enfant, pour obtenir une expansion squelettique (fig. 1). Une étude contrôlée et randomisée a ainsi pu mettre en évidence une réduction significative de l'index d'apnée-hypopnée après disjonction sur un échantillon d'enfants apnéiques entre 4 et 11 ans, parallèlement à une amélioration de la saturation en oxygène, et à la qualité de sommeil. Les enfants adoptaient à une grande majorité une ventilation nasale spontanée après traitement, et l'efficacité se prolongeait à 12 mois lors de la PSG de contrôle par rapport au groupe témoin.

Les orthèses d'avancée mandibulaire sont des dispositifs intra-oraux qui maintiennent la mandibule dans une position antérieure. Elles exercent une traction mécanique du massif hyo-lingual qui supprime ou limite le collapsus pharyngé pendant le sommeil, et sont proposées chez l'adulte comme traitement palliatif du SAOS. Les forces transmises par ces appareils génèrent

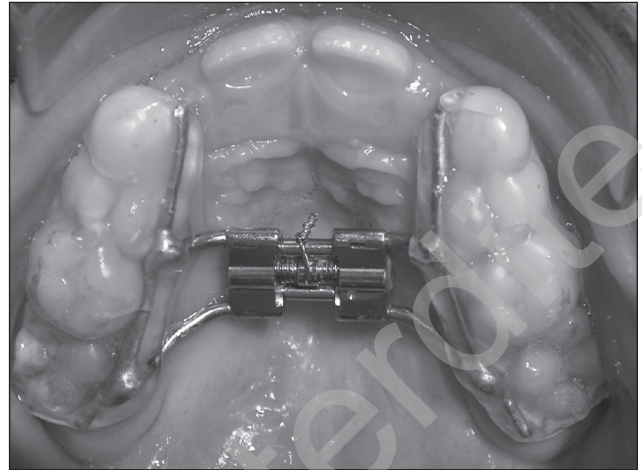


Figure 1. Appareil de disjonction maxillaire rapide, scellé sur les molaires supérieures.

des effets secondaires dento-alvéolaires redoutés chez l'adulte, mais stimuleraient la croissance mandibulaire chez l'enfant. Si les résultats des études cliniques chez l'enfant sont encourageants, elles restent cependant peu nombreuses, et sans données à long terme.

## 3. Conclusion

L'étroitesse des voies aériennes supérieures peut avoir pour origine une hypertrophie des tissus mous, mais également un hypodéveloppement maxillo-mandibulaire, aussi l'orthodontiste peut-il être sollicité dans la prise en charge des jeunes apnéiques en association ou en alternative à la chirurgie ORL.

## Références

Les références complètes sont disponibles sur demande auprès de l'auteur.





Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
 www.sciencedirect.com

Mots clés : Dymorphose

## L'éducation fonctionnelle chez le jeune enfant : les dysmorphoses liées aux problèmes fonctionnels

The functional education with young children: the dysmorphis based on the functional problems

D. Rollet

*Orthopédie dento-faciale, Pontarlier, France*

**Q**ui n'a pas vu un enfant avec une bouche déformée par la succion d'un pouce ou d'une sucette ?

Tout patient porteur de malformations présente des problèmes fonctionnels associés plus ou moins importants.

Mais d'autres problèmes fonctionnels peuvent être associés, comme des habitudes de succion de doigt, de déglutition infantile linguale antérieure ou latérale, labiale, de mastication unilatérale, d'hypotonie ou d'hypertonie musculaire, des problèmes posturaux et surtout des problèmes respiratoires.

Tous ces problèmes fonctionnels peuvent être résolus si l'enfant est vu assez tôt. Plus on attendra avant d'améliorer ces problèmes fonctionnels, plus ils seront difficiles à corriger.

### 1. Pourquoi de l'interception ?

Plus on agit tôt, plus la physiologie du patient s'adapte à nos concepts ; plus on agit tard, plus c'est notre concept orthodontique qui doit s'adapter au patient (C. Gugino). L'interception diminue la difficulté du cas, permet à la croissance de se produire sans contrainte, réduit le nombre d'extractions et augmente la stabilité du cas. Si on modifie la fonction par modification du comportement, on modifiera la forme.

### 2. Éducation fonctionnelle

L'éducation fonctionnelle est un concept pré-orthodontique qui participe au déverrouillage, qui est de 3 types : fonctionnel, mécanique ou psycho-physiologique. Ces 3 types peuvent être associés.

### 3. Moyens de traitement

Les moyens de traitement sont l'utilisation selon l'âge, de gouttières souples, avec ou sans indentation. Ces gouttières nécessitent des exercices associés, une éducation fonctionnelle active au niveau de la respiration et de la déglutition par exemple, afin de conscientiser le patient. L'enfant doit recevoir des explications.

### 4. Conclusion

L'éducation fonctionnelle est indispensable à tout traitement orthodontique. Elle permet, en utilisant correctement le potentiel de croissance, de réduire la durée du traitement fixe ultérieur et d'améliorer ainsi le confort du patient. Elle résout également les problèmes fonctionnels, apportant ainsi un bien-être global pour l'enfant.

### Références

Les références complètes sont disponibles sur demande auprès de l'auteur.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : ortho@sel-rollet.com

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Asymétrie faciale

## Latérodéviation mandibulaires et asymétrie faciale

Lateral functional shift of the mandible and facial asymetry

E. Lejoyeux

Orthopédie dento-faciale. Centre médical Les Tilleuls, Paris et Université Paris-VII, Paris, France

Les nécessités fonctionnelles du calage mandibulaire, tant pour la déglutition que pour la mastication, obligent l'enfant à trouver une relation intermaxillaire confortable. Lorsqu'une anomalie structurale, dentaire ou squelettique, symétrique ou asymétrique, perturbe la forme de l'arcade maxillaire, la coordination transversale des rapports d'occlusion en intercuspidation maximale est perdue. Certaines prématurités empêchent les contacts bilatéraux simultanés et provoquent des glissements latéraux. Cette déviation du chemin de fermeture est rapidement mémorisée.

Lorsque l'examen clinique révèle des symptômes asymétriques qu'il s'agisse du visage ou de la denture, il faut toujours rechercher une anomalie cinétique qui devra être distinguée d'une asymétrie squelettique mandibulaire qu'elle peut aggraver. Elle existe très souvent. Seule la confrontation des résultats fournis par l'examen clinique des diverses positions de référence de la mandibule permet d'aboutir à un diagnostic exact et d'établir un plan de traitement efficace.

### 1. Les 4 positions de référence

#### 1.1. Intercuspidation maximale

C'est la position dentaire fonctionnelle, celle des contacts généralisés entre les arcades. L'asymétrie se manifeste par la déviation des médianes incisives, l'endocclusion unilatérale, la différence des rapports sagittaux associée ou non à une obliquité du plan d'occlusion frontal. Parfois, l'axe de symétrie du visage est dévié (fig. 1).

#### 1.2. Position de repos

C'est une position musculaire qui résulte de l'action combinée des forces qui s'appliquent à la mandibule. Elle correspond à un état d'inocclusion des arcades dentaires. S'il existe une déviation latérale du chemin de fermeture, l'asymétrie faciale observée en intercuspidation disparaît dans cette position.

#### 1.3. Position bouche ouverte

Cette position est atteinte à la fin d'une trajectoire rectiligne. Le milieu incisif mandibulaire est aligné avec le plan sagittal médian.



Figure 1. Déviation du menton vers la droite créant une asymétrie faciale discrète chez un patient âgé de 5 ans.

#### 1.4. Relation centrée

C'est la relation mandibulo-crânienne médiane et postérieure qui appartient à l'enveloppe des mouvements limites, dans le plan sagittal médian. Elle est obtenue par guidage de la mandibule, et permet de mettre en évidence l'origine de la déviation.

### 2. Les causes de la latérodéviation

Elles se multiplient avec l'âge et les perturbations des phénomènes de dentition.

#### 2.1. En denture temporaire

Chez le très jeune enfant, la latérodéviation est très souvent en rapport avec une étroitesse relative de l'arcade maxillaire qui peut résulter d'une déformation d'origine mécanique. Dès l'âge de 3 ans, un suceur de pouce ou de tétine convaincu a provoqué une association d'anomalies typiques : béance antérieure, occlusion inversée unilatérale, et déviation des médianes incisives.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : edith.lejoyeux@orange.fr

L'examen clinique met en évidence la déviation du chemin de fermeture. La mandibule guidée en relation centrée, permet de mettre en évidence la source réelle du problème : il a fréquemment comme point de départ, une canine temporaire. L'étude des moulages révèle une arcade maxillaire généralement symétrique. Le diagnostic d'endoalvéolie bilatérale est posé.

Parfois une asymétrie mandibulaire légère est déjà présente. Elle doit être compensée pour éviter une aggravation qui rendra difficile sa correction lorsque les dents définitives et en particulier les premières molaires commenceront à se mettre en place.

## 2.2. En denture mixte

L'étroitesse relative du maxillaire est toujours en cause mais la situation peut se trouver aggravée :

- par les dysfonctions orofaciales associées et en particulier une déglutition avec interposition de la langue entre les secteurs latéraux des arcades dentaires ;
- par la contrainte ventilatoire qui oblige les enfants à un mode de ventilation orale lorsqu'il existe des obstacles réduisant la perméabilité des voies aériennes ;
- par la rotation mésio-vestibulaire des premières molaires qui accompagne la déformation mécanique de l'arcade sous l'influence de la succion digitale ou résulte de la disparition prématurée et non compensée d'une seconde molaire temporaire ;
- par la bascule vers le haut du plan occlusal du côté de la déviation mandibulaire.

## 3. Les conséquences

En l'absence de traitement précoce, la latérodéviations sollicite asymétriquement les muscles de la propulsion, les ptérygoïdiens latéraux, ce qui risque d'induire une croissance asymétrique des condyles mandibulaires. L'asymétrie morphologique de la mandibule qui en résulterait, pourrait ainsi fixer une situation réversible par induction d'une compensation squelettique.

L'orientation frontale du plan occlusal devient plus oblique par déficit de la croissance alvéolaire verticale du côté de la déviation, entraînant celle de la ligne des commissures labiales.

## 4. Les traitements

### 4.1. En denture temporaire

Dans les cas simples, les plus fréquents, l'expansion transversale de l'arcade maxillaire suffit à résoudre la situation et les milieux se recentrent spontanément. Une simple plaque amovible avec un vérin central est utilisée. L'activation régulière est effectuée par la

maman sous le contrôle du praticien qui fixe les modalités. Il reste à surveiller la stabilité du recentrage de la mandibule et l'automatisation du nouveau chemin de fermeture avant l'apparition des premières molaires définitives.

Si l'orientation du plan occlusal est perturbée, une équilibration verticale est nécessaire. Il s'agit de rétablir son horizontalité en compensant l'insuffisance de croissance alvéolaire du côté de la déviation par des apports de composite sur les tables occlusales des molaires temporaires ou de réaliser des meulages occlusaux du côté opposé.

### 4.2. En denture mixte

Les traitements se compliquent et se diversifient en fonction des causes :

- la disjonction rapide du maxillaire remplace souvent la simple expansion lorsque l'étroitesse de l'arcade maxillaire est associée à une insuffisance de développement basal ;
- le « quadhelix » fixe permet la correction simultanée des rotations molaires et le reformage de l'arcade ;
- le contrôle de l'orientation du plan d'occlusion est plus difficile et fait appel à une sollicitation de la croissance alvéolaire verticale du côté de la déviation.

## 5. Conclusion

L'être humain, dans son organisation générale est construit sur un modèle qui présente un axe de symétrie. Toute rupture de ce principe traduit un dysfonctionnement.

Un symptôme aussi anodin en apparence et aussi répandu que la déviation des milieux incisifs n'est jamais innocent, même chez le jeune enfant. Le bilan orthodontique du sens transversal présente une importance capitale. L'examen clinique conduit à des diagnostics différentiels qui appellent des plans de traitement adaptés. La recherche de la coïncidence des milieux est un objectif prioritaire en fin de traitement, car elle constitue un facteur fondamental d'équilibre.

## 6. Pour en savoir plus

- Deshayes MJ. L'art de traiter avant 6 ans. Cranexplo éd. Paris, 2006
- Lejoyeux E. Que peut cacher une déviation des médianes incisives ? 2<sup>e</sup> partie : une anomalie cinétique. *Inf Dent* 1997;25:1753-9.
- Möller E, Bakke M. Malocclusion morphologique et fonctionnelle. *Orthod Fr* 1986;57:477-500.
- Planas P. La réhabilitation neuro-occlusale. Masson éd. Paris, 1992.

# Le contrôle glycémique en réanimation pédiatrique

## Glycemic control in pediatric intensive care unit

Y. Asencio\*, F. Voillet, O. Paut

*Service d'anesthésie-réanimation pédiatrique, CHU Timone-Enfants, France*

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Réanimation pédiatrique, Hyperglycémie, Hypoglycémie

L'hyperglycémie des enfants non diabétiques hospitalisés en réanimation pédiatrique est fréquente et son innocuité est remise en cause. La Société Française d'Anesthésie Réanimation a récemment émis des recommandations formalisées d'experts sur le contrôle glycémique en réanimation et en anesthésie [1]. Ces recommandations définissent les objectifs de surveillance de la glycémie, les valeurs de glycémies à traiter ainsi que les modalités pratiques du contrôle glycémique dans les situations très différentes de l'anesthésie et de la réanimation chez l'adulte. Ces recommandations comportent également un volet pédiatrique qui insiste sur la problématique de l'hypoglycémie. L'objectif de cet article est de discuter les enjeux d'un contrôle glycémique par insulinothérapie dans les situations d'hyperglycémie chez l'enfant non diabétique hospitalisé en réanimation. Dans ce contexte, nous soulignerons la problématique du risque d'hypoglycémie chez le nourrisson.

### 1. Particularités physiologiques

Les glycémies normales à jeun sont plus basses chez le nouveau-né (1,7 à 3,3 mmol/l) et l'enfant de moins de 1 an (2,2 à 5 mmol/l) qu'au cours du reste de la vie. De même, chez l'enfant, les besoins glucidiques sont inversement corrélés à l'âge ; ils sont maximum chez le nouveau-né avec une consommation de glucose de 5 à 8 mg/kg/min. Si le métabolisme glucidique (glycogénèse et glycolyse) de l'enfant n'a pas de spécificité par rapport à l'adulte, ses réserves en glucides stockés sont limitées et l'exposent rapidement à l'hypoglycémie en cas de défaut d'apport d'un substrat glucosé.

L'hyperglycémie « de stress » observée dans les situations pathologiques aiguës (inflammation, sepsis...) en réanimation est la résultante de l'hypersecretion des hormones de contre régulation associée à une insulino-résistance. Dans ces conditions, les besoins insuliniques pour obtenir une normalisation de la glycémie dépassent les seules capacités de sécrétion endogène d'insuline.

L'insuline au-delà de ses propriétés sur le métabolisme glucidique possède des propriétés anti-inflammatoires et immunomodulatrices reconnues [1,2]. Il est difficile de distinguer dans le bénéfice clinique d'une insulinothérapie la part de ces effets anti-inflammatoires des effets métaboliques induits par le contrôle de l'hyperglycémie sévère.

### 2. Hyperglycémies en réanimation pédiatrique

L'hyperglycémie (> 6,1 mmol/l) est très fréquente parmi les patients de réanimation pédiatrique. Des glycémies supérieures à 11,1 et à 6,1 mmol/l ont été retrouvées chez respectivement 30 et 80 % des patients dans la série de Wintergest et al. [3]. Cette hyperglycémie était surtout importante dans les 24 premières heures [4]. Selon les études, l'importance de l'hyperglycémie [3,5,6], sa durée [4,7] ou sa variabilité [3] pouvaient être associées à des défaillances d'organes et/ou une durée de séjour plus longue. Pour les groupes de patients ayant une glycémie supérieure à 7,7 mmol/l, la mortalité était souvent plus élevée [3-7]. La majorité de ces travaux rétrospectifs, conduits au sein d'unités de réanimation à orientation médicale [4,5] ou chirurgicale [3,6,7], concluait que l'hyperglycémie était un marqueur indépendant prédictif de mortalité. Deux études dans des groupes de patients médicaux n'ont pas retrouvé d'association entre hyperglycémie et mortalité.

### 3. Contrôle glycémique strict

La seule étude prospective disponible sur le contrôle glycémique comparait, parmi 700 enfants, un objectif de glycémie strict avec une cible glycémique adaptée à l'âge (2,8 à 4,4 mmol/l avant 1 an, 3,9 à 5,5 mmol/l au-delà) à un objectif libéral de glycémie inférieure à 11,9 mmol/l [8]. Dans le groupe contrôle strict, la glycémie était contrôlée au moyen d'une administration d'insuline adaptée à la glycémie et au poids (protocole non communiqué) avec des besoins moyens de 1,3 U/kg/j. Les 2 groupes, contrôle strict ou libéral, étaient comparables sur la quantité de glucides délivrés. Entre J1 et J5, la protéine C réactive était significativement abaissée de 9,75 mg/l dans le groupe contrôle strict, par rapport au groupe libéral ou elle augmentait de 8,97 mg/l. La durée de séjour était significativement réduite dans le groupe contrôle strict avec 5,51 jours d'hospitalisation en moyenne contre 6,15 dans le groupe libéral. Les infections secondaires étaient moins fréquentes dans le groupe contrôle strict avec une fréquence de 29,2 % contre 36,8 % dans le groupe libéral. Bien que ce ne soit pas l'objectif principal de l'étude, la mortalité était significativement diminuée dans le groupe contrôle strict. Cependant, la survenue d'hypoglycémie était significativement plus fréquente dans le groupe contrôle strict que dans le groupe libéral. Ces hypoglycémies étaient

\* Auteur correspondant.  
e-mail : yves.asencio@mail.ap-hm.fr

retrouvées respectivement pour les groupes glycémie stricte ou libérale dans 25 % et 1,4 % pour un seuil d'hypoglycémie inférieur à 2,2 mmol/l, et dans 13 % et 1,4 % respectivement pour un seuil d'hypoglycémie fixé à 1,7 mmol/l. Ces hypoglycémies n'étaient pas associées à une surmortalité en analyse multivariée.

#### 4. Hypoglycémies et insulinothérapie

Les hypoglycémies sont fréquentes en réanimation pédiatrique. Par exemple, Wintergest et al. ont objectivé 19 % d'enfants ayant des glycémies inférieures à 3,5 mmol/l dans une série [3]. Les conséquences des hypoglycémies, qualifiées de sévères au-dessous de 2,2 mmol/l, sont redoutées en raison des lésions cérébrales irréversibles qu'elles peuvent induire, en particulier dans les premiers mois de vie.

Pour l'obtention d'un contrôle glycémique strict, l'administration d'insuline expose à la survenue d'hypoglycémies, en particulier chez le nourrisson dont les disponibilités du glucose sont tendues entre une consommation élevée, des réserves faibles et une glycémie basse. Les protocoles d'administration d'insuline [6,9,10], ayant des objectifs de glycémie inférieure à 8 mmol/L, s'ils permettaient de contrôler les glycémies pour 50 à 80 % des patients selon les séries, exposaient, malgré des surveillances glycémiques rapprochées, à la survenue d'hypoglycémies mesurées inférieures à 3,3, 2,7 et 2,2 mmol/l respectivement dans 10 % [6], 6 % [10] et 4 % [9] des cas. Il n'y a pas de protocole d'insulinothérapie actuellement recommandé chez l'enfant non diabétique en réanimation par la SFAR [1]. Dans le contexte post-chirurgical de l'enfant de moins de 5 kg, il n'existe pas de protocole d'insulinothérapie disponible dans la littérature.

#### 5. Conclusion

Chez l'enfant hospitalisé en réanimation, si le bénéfice d'un contrôle glycémique strict est possible, celui-ci doit être nuancé par l'incidence des hypoglycémies graves induites par l'insulinothérapie. Conjointement au développement de procédures de

contrôle glycémique parfaitement adaptées au métabolisme glucidique des enfants de moins de 5 kg, des études sur le contrôle glycémique évaluant la mortalité et prenant en compte la morbidité des événements hypoglycémiques à long terme sont nécessaires.

#### Références

1. SFAR. Recommandations formalisées d'experts. Contrôle de la glycémie en réanimation et en anesthésie. *Ann Fr Anesth Reanim* 2009;28:410-5.
2. Verbruggen SC, Joosten KF, Castillo L, et al. Insulin therapy in the pediatric intensive care unit. *Clin Nutr* 2007;26:677-90.
3. Wintergerst KA, Buckingham B, Gandrud L, et al. Association of hypoglycemia, hyperglycemia, and glucose variability with morbidity and death in the pediatric intensive care unit. *Pediatrics* 2006;118:173-9.
4. Srinivasan V, Spinella PC, Drott HR, et al. Association of timing, duration, and intensity of hyperglycemia with intensive care unit mortality in critically ill children. *Pediatr Crit Care Med* 2004;5:329-36.
5. Day KM, Haub N, Betts H, et al. Hyperglycemia is associated with morbidity in critically ill children with meningococcal sepsis. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9:636-40.
6. Preissig CM, Rigby MR, Maher KO. Glycemic control for postoperative pediatric cardiac patients. *Pediatr Cardiol* 2009;30:1098-104.
7. Falcao G, Ulate K, Kouzekanani K, et al. Impact of postoperative hyperglycemia following surgical repair of congenital cardiac defects. *Pediatr Cardiol* 2008;29:628-36.
8. Vlasselaers D, Milants I, Desmet L, et al. Intensive insulin therapy for patients in paediatric intensive care: a prospective, randomised controlled study. *The Lancet* 2009;373:547-56.
9. Preissig CM, Hansen I, Roerig PL, et al. A protocolized approach to identify and manage hyperglycemia in a pediatric critical care unit. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9:581-8.
10. Verhoeven JJ, Brand JB, van de Polder MM, et al. Management of hyperglycemia in the pediatric intensive care unit; implementation of a glucose control protocol. *Pediatr Crit Care Med* 2009;10:648-52.

Disponible en ligne sur

 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Réanimation pédiatrique,  
Ventilation mécanique, Infections pulmonaires

## Pneumopathies acquises sous ventilation mécanique : quelle stratégie de prévention ?

Ventilator-associated pneumonia: which prevention strategy?

A. Botte\*, F. Leclerc

Service de réanimation pédiatrique, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHU de Lille, Université Lille Nord de France, France

Les pneumopathies acquises sous ventilation mécanique (PAVM) sont définies comme des infections pulmonaires survenant 48 à 72 heures après une intubation endotrachéale. Chez l'enfant, les définitions reposent sur les critères des *Centers for Disease Control* (CDC) (<http://www.cdc.gov/ncidod/hip/NNIS/NosInfDefinitions.pdf>, Appendix A-2) [1]. Dans une étude multicentrique européenne de 2000, les PAVM représentaient 53 % des infections nosocomiales (IN) en réanimation pédiatrique (RP). Le réseau national américain de surveillance rapportait, en 2003, une incidence des IN en RP de 14,1 pour 1000 jours-patients ; les PAVM étaient les 2<sup>es</sup> IN (21 %) derrière les bactériémies (28 %). La prévalence des PAVM est difficile à établir (entre 3 à 12 %) chez l'enfant compte tenu du peu d'études pédiatriques et de la disparité des méthodes diagnostiques utilisées. La ventilation mécanique (VM) augmente le risque de PAVM de 6 à 21 fois chez l'enfant. Les PAVM de l'enfant sont associées à une augmentation des coûts, de la mortalité (8 à 20 %), de la morbidité, des durées de VM et de séjour en RP ; Srinivasan et al., dans une étude prospective de cohorte, observaient que la durée de séjour en dehors de la RP était plus longue chez les patients avec PAVM ( $n = 19$  ; 6 jours hors RP) que chez ceux sans PAVM ( $n = 41$  ; 13 jours hors RP) ( $p < 0,0001$ ) [2]. Des facteurs de risque de PAVM ont été identifiés chez l'enfant : syndrome génétique, réintubation, transport en dehors de l'unité, trachéotomie, transfusion sanguine, immunodépression, nutrition parentérale exclusive et utilisation de multiples cathéters veineux centraux, bronchoscopie. Les dépenses hospitalières des IN ont significativement augmenté : le coût annuel est estimé à 4 milliards d'euros pour les unités de RP américaines. L'accent a été mis sur une politique de prévention des IN avec l'instauration d'un réseau de surveillance des IN en réanimation d'adultes (REA RAISIN). La littérature pédiatrique s'est récemment enrichie de travaux évaluant des protocoles de prévention des PAVM. Ces mesures peuvent être communes à l'ensemble des IN ou être spécifiques (entretien du carrefour aéro-digestif et du matériel de ventilation pendant le séjour). Certaines sont imparfaitement évaluées et/ou controversées : décontamination digestive sélective (DDS), systèmes clos d'aspiration, utilisation de lits oscillants, aspiration continue des sécrétions oropharyngées ou utilisation du sucrafalte dans la prévention de l'ulcère de stress. En pédiatrie, les pratiques découlent le plus souvent des études menées chez les adultes. Plusieurs recommandations ont été faites

pour diminuer l'incidence des PAVM : *American Thoracic Society* (ATS) [3], *CDC and Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee* [4], *National Guideline Clearinghouse* (NGC) en 2008 [5] et 5<sup>e</sup> conférence de consensus commune de la SFAR (Société Française d'Anesthésie et Réanimation) et la SRLF (Société de Réanimation de Langue Française) en 2009 [6].

Les différentes recommandations de la littérature concernant la prévention des PAVM chez l'enfant (nouveau-né et prématuré exclus) sont résumées dans le tableau 1. Certaines mesures, faute de données suffisantes, ne sont pas mentionnées.

### Conclusion

La prévention des PAVM doit être une préoccupation quotidienne et passe par l'application de protocoles de soins dont l'efficacité est démontrée. Bigham et al. ont ainsi observé dans un service de RP de 25 lits une diminution du taux de PAVM après l'implémentation d'un protocole (de 5,6 à 0,3 pour 1000 jours-VM ;  $p < 0,0001$ ) [7]. Établir un protocole de prévention des PAVM nécessite une revue de la littérature, sa conception avec les soignants selon les possibilités locales, la formation de l'ensemble des acteurs et l'évaluation périodique. Aujourd'hui, et jusqu'à l'évaluation complète des différentes mesures chez l'enfant, la prévention des PAVM repose sur des mesures simples et peu coûteuses qui concernent : i) l'identification des patients à risque de PAVM ; ii) les soins quotidiens des enfants ventilés : entretien parfait des circuits du ventilateur, soins de bouche méticuleux, position demi-assise ; iii) la prescription raisonnée des médicaments anti-ulcéreux et des antibiotiques ; iv) l'utilisation d'un protocole de sédation intégré au protocole de sevrage de la VM. Comme chez l'adulte [8] le risque de PAVM par un score mériterait d'être évalué.

### Références

1. Morrow BM, Argent AC, Jeena PM, et al. Guideline for the diagnosis, prevention and treatment of paediatric ventilator-associated pneumonia. *S Afr Med J* 2009;99:255-67.
2. Srinivasan R, Asselin J, Gildengorin G, et al. A prospective study of ventilator-associated pneumonia in children. *Pediatrics* 2009;123:1108-15.
3. American Thoracic Society ; Infectious Diseases Society of America. Guidelines for the management of adults with hospital-acquired, ventilator-associated, and healthcare-associated pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med* 2005;171:388-416.
4. Tablan OC, Anderson LJ, Besser R, et al. Guidelines for preventing health-care-associated pneumonia, 2003: recommendations

\* Auteur correspondant.  
e-mail : Astrid.botte@chru-lille.fr

**Tableau I**  
**Mesures préventives de lutte contre les PAVM**

Mesures et sources	Niveau de preuve	Mesures pédiatriques	Études pédiatriques
Mesures de contrôle des IN et de l'utilisation des AB NGC/CDC/ATS/CC5	1A/IA/fort/Oui		
Recours à la VNI NGC/CDC/ATS/CC5	1A/II/fort/Oui	4A, à considérer	
Éviter les réintubations NGC/CDC/ATS	1A/IB/fort		
Éviter les sondes nasales NGC/CDC/ATS/CC5	2B/IB/Modéré/Oui	4B/Nourrisson : NT Enfant : OT ou NT	
Aspiration sus-glottique NGC/CDC/ATS/CC5	1A/II/fort/PO	2A <10 ans : Non	Curley MA, 2006
Pression de ballonnet > 20 cm H <sub>2</sub> O NGC/ATS/CC5	3B/Modéré/Oui	Volume minimum 20-25 cmH <sub>2</sub> O	Cordero L, 2000 : NS
Drainage des tuyaux NGC/CDC/ATS	2A/IB/Modéré		PAG
Utilisation de protocole de sédation pour une extubation précoce NGC/ATS/CC5	2A/Modéré/Oui		Courtman SP, 2003 Randolph AG, 2002
Position procline surtout pendant l'alimentation NGC/CDC/ATS/CC5	1A/II/fort/Oui	4A/Enfant : dorsal ou ventral	PAG Curley MA, 2006
Nutrition entérale (NE) plutôt que parentérale exclusive NGC/ATS	1A/fort	1A	Almuneef M, 2004 n = 361 : PAVM + fréquentes avec NE Lopriore E, 2002 n = 155 : NS
DDS non recommandée surtout s'il existe un risque de BMR NGC/CDC/ATS CC5	2B/QNR/fort PO sauf si BMR	4B QNR PN	Barret JM, 2001 n = 23 : NS Ruza F, 1998 n = 226 : NS Zobel G, 1991 n = 50 et Smith SD, 1993 n = 36 : S sur Gram-
Soins de bouche avec un antiseptique NGC/CDC/ATS/CC5	1B/II, QNR/fort, NR/PN	4B, NR	Curley MA, 2006
Prévention de l'ulcère de stress par anti-H <sub>2</sub> ou sucralfate NGC/CDC/ATS	2B/QNR/fort	4B	Lopriore E, 2002 : NS Yildizdas D, 2002 n = 160 : NS ; PAG

CDC : Center for Disease Control ; IA : recommandation forte appuyée par des études cliniques ou épidémiologiques de haut grade ; IB : recommandation forte appuyée par quelques études cliniques ou épidémiologiques ; II : recommandation suggérée par les études cliniques ou épidémiologiques ou un rationnel théorique fort ; NR : non recommandé ; QNR : question non résolue. ATS : American Thoracic society ; Fort (I) : haut niveau d'évidence reposant sur des études bien conduites, randomisées contrôlées ; Modéré (II) : études bien conduites sans randomisation ; Faible (III) : faible niveau d'évidence reposant sur des opinions d'experts ; NGC : national Guideline Clearinghouse : Classification des niveaux d'évidence par ordre décroissant 1 à 5 et des recommandations A à D et QNR ou NR ; CC5 : 5<sup>e</sup> conférence de consensus de la SFAR et SRLF : cotation des recommandations selon GRADE « Oui = il faut faire ; Non = il ne faut pas faire ; PO = il faut probablement faire ; PN = il ne faut probablement pas faire ».

IN : infection nosocomiale ; AB : antibiotiques ; PAVM : pneumopathie acquise sous ventilation mécanique ; VNI : ventilation non invasive ; OT : orotrachéale ; NT : nasotrachéale ; NS : non significatif ; n : nombre de patients ; DDS : décontamination digestive sélective ; BMR : bactérie multi-résistante ; S : significatif ; PAG : pediatric affinity group 2007.

- of CDC and the Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee. MMWR Recomm Rep 2004;53:1-36.
- Clearinghouse NG. Prevention of ventilator-associated pneumonia. Prevention and control of healthcare-associated infections. in: Massachusetts ed. Boston: Betsy Lehman Center for Patients Safety and Medical Error Reduction, 2008:56-60.
  - SFAR, SRLF. Prévention des infections nosocomiales en réanimation (transmission croisée et nouveau-né exclus). Ann Fr Anesth Reanim 2009;28:912-20.
  - Bigham MT, Amato R, Bondurant P, et al. Ventilator-associated pneumonia in the pediatric intensive care unit: characterizing the problem and implementing a sustainable solution. J Pediatr 2009;154:582-7 e2.
  - Zahar JR, Nguile-Makao M, François A, et al. Predicting the risk of documented ventilator-associated pneumonia for benchmarking: construction and validation of a score. Crit Care Med 2009;37:2545-51.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Encéphalites aiguës

## Encéphalites aiguës en réanimation pédiatrique : place des bolus de corticoïdes

Acute encephalitis in intensive care unit: how to use pulses of methylprednisolone

M. Tardieu\*, K. Deiva

*Service de neurologie pédiatrique, hôpital Bicêtre, APHP et Centre de référence maladies rares « maladies inflammatoires du cerveau », Paris, France*

En situation d'urgence et de réanimation, une encéphalite est définie, de façon pragmatique, par la survenue de symptômes neurologiques nouveaux chez un enfant jusqu'ici bien portant, accompagnés de fièvre et d'anomalies du LCR (méningite et/ou hyperprotéinorachie) [1]. Des encéphalites et encéphalopathies aiguës fébriles peuvent cependant ne pas s'accompagner d'anomalie du LCR ; cette situation sera brièvement abordée dans la deuxième partie de ce texte. Trois décisions thérapeutiques sont à prendre en urgence : mettre en place les soins de protection cérébrale et d'oxygénation, débuter ou non un traitement par molécules antivirales (plus rarement par antibiotiques) et débuter ou non une corticothérapie à haute dose. Ces traitements sont urgents, et tant les antiviraux (en pratique essentiellement l'acyclovir) que les corticoïdes peuvent avoir des effets secondaires indésirables. Le raisonnement étiologique en urgence repose sur l'âge de l'enfant, l'aspect clinique, celui de l'EEG et celui de l'IRM cérébrale.

La principale indication en urgence des corticoïdes injectés intraveineux à haute dose est le groupe des pathologies aiguës inflammatoires du cerveau : l'encéphalomyélite aiguë disséminée (souvent désignée par l'acronyme anglais ADEM pour *acute disseminated encephalomyelitis*) et les symptômes cliniquement isolés (myélite, rhombencéphalite, cérébellite aiguë œdémateuse et névrite optique). Le diagnostic d'encéphalomyélite aiguë disséminée est habituellement facile : il s'agit d'un enfant jeune (< 10 ans dans 80 % de la série française, dans laquelle l'âge moyen est de  $6 \pm 3$  ans, certains enfants ont moins de 2 ans), qui, quelques jours après une fièvre, présente des troubles de la conscience et des déficits moteurs par atteintes des voies longues [2]. Des crises convulsives sont associées dans 30 % des cas. L'EEG met en évidence des ondes lentes dans toutes les dérivations. L'IRM est très caractéristique avec de larges zones en hypersignal T2 à bords mal limités touchant surtout la substance blanche, mais le cortex est aussi anormal dans 18 % des cas de notre série. Il y a une atteinte associée du tronc et des noyaux gris centraux dans 58 % des cas et une atteinte de la moelle, dans 12 % des cas [2]. Le diagnostic des symptômes cliniquement isolés ne pose habituellement pas de difficulté. Un traitement par injection intraveineuse de hautes doses de méthylprednisolone est à faire dans tous les cas. La dose la plus efficace n'est pas connue avec certitude. Nous utilisons la

dose de 30 mg/kg avec un maximum de 1 g, injectée 3 jours de suite, à chaque fois en 2 h (les autres règles de calcul de posologie sont 500 mg/m<sup>2</sup> ou 1 g/1,73 m<sup>2</sup> qui donnent des doses moindres chez les enfants jeunes) [3,4]. Il faut surveiller la pression artérielle et l'électrocardiogramme pendant l'injection et les 2 heures suivantes. Il n'y a probablement pas nécessité de poursuivre le traitement par 1 mg/kg *per os* pendant 12 jours (pour un traitement complet de 15 jours) comme cela a été longtemps recommandé. En cas de persistance de signes neurologiques graves après 15 jours, ces injections peuvent être renouvelées.

Les encéphalites liées à une répllication directe du virus herpes ou des entérovirus sont beaucoup plus rares. Habituellement, l'enfant de moins de 3 ans (mais tous les âges sont possibles) présente une fièvre à 40 °C depuis quelques jours, une convulsion (non nécessairement focale) et de petits troubles des fonctions supérieures. Le risque est de faire un diagnostic de « convulsion fébrile ». La réalisation d'une ponction lombaire soit du fait de l'âge inférieur à 1 an soit du fait des signes cognitifs associés permet de mettre en évidence une hyper-cellularité et/ou une hyper-protéinorachie modérées. Cette simple association de crise convulsive « fébrile » et de méningite doit faire débuter le traitement par acyclovir, dont la précocité, chez l'adulte, est liée à une meilleure évolution. L'IRM montre dans tous les cas des lésions déjà rétractiles et bientôt nécrotiques bien mises en évidence en imagerie de diffusion et en Flair, plus souvent temporales mais tous les lobes peuvent être atteints de façon uni- ou bilatérale. L'injection de doses élevées de méthylprednisolone, comme dans les encéphalomyélites aiguës disséminées, est-elle totalement contre-indiquée dans cette situation ? Il nous est arrivé de les utiliser après le début des antiviraux en cas d'œdème très important ou lors d'une phase secondaire (apparition de nouveaux symptômes en particulier crises convulsives et mouvements anormaux ballistiques) très intense, probablement d'origine inflammatoire.

Les encéphalopathies aiguës fébriles avec LCR normal regroupent un ensemble très vaste d'affections dont seules 3, le syndrome FIRES, la thyroïdite d'Hashimoto et l'encéphalopathie associée à des anticorps anti-NMDA récepteurs, seront décrites ici. Le syndrome FIRES (pour *Fever-Induced Refractory Epileptic encephalopathy in School aged patients* ou « épilepsie catastrophique ») consiste en un état de mal prolongé plusieurs semaines, souvent sans inflammation et avec une image IRM peu anormale [5]. Des injections de méthylprednisolone sont souvent faites mais peu efficaces. La thyroïdite d'Hashimoto s'exprime de façon trompeuse

\* Auteur correspondant.  
e-mail : marc.tardieu@bct.aphp.fr



avec des signes neurologiques très variés d'un enfant à l'autre, accompagnés d'images pathologiques de la substance blanche : il est indispensable de rechercher une élévation des anticorps anti-TPO (thyroperoxidase) en plus du dosage de la TSH et de la T<sub>4</sub> dans toutes les situations associant, chez un enfant antérieurement normal, une dégradation neurologique avec anomalies sur l'IRM cérébrale en particulier de la substance blanche (qui ne sont cependant pas constantes) et LCR normal. Le traitement nécessite des corticoïdes et souvent une immunosuppression. Les encéphalopathies aiguës avec détection d'anticorps anti-récepteurs glutamatergiques de type NMDA dans le sang et le LCR induisent des troubles des fonctions supérieures (« syndrome psychotique »), une agitation, des mouvements anormaux en particulier de la face et des troubles du sommeil (revue en [6]). Il peut s'agir d'un syndrome paranéoplasique. Au-delà de la recherche d'une éventuelle tumeur, le traitement utilise des corticoïdes et des immunosuppresseurs.

## Références

1. Mikaeloff Y, Tardieu M. Atteinte inflammatoire aiguë de la substance blanche. *Med Clinique Pédiatr* 2004;9:31-4.
2. Mikaeloff Y, Caridade G, Husson B, et al. Acute disseminated encephalomyelitis cohort study: prognostic factors for relapse. *Eur J Paediatr Neurol* 2007;11:90-5.
3. Mikaeloff Y, Maurey H, Tardieu M. Nouveauté sur la sclérose en plaques de l'enfant. *Arch Pédiatr* 2007;14:1468-71.
4. Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, et al. Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis. *Semin Neurol* 2008;28:69-83.
5. Van Baalen A, Stephani U, Kluger G, et al. FIRES: febrile infection responsive epileptic (FIRE) encephalopathies of school age. *Brain Dev* 2009;31:91.
6. Tardieu M. Paediatric neurology: brain development at an interface between genetics, the environment and the immune system. *Lancet Neurol* 2010, sous presse.

Disponible en ligne sur  
 **ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Souffle cardiaque

## Exploration d'un souffle cardiaque chez l'enfant : apport de l'examen clinique et de l'ECG

Clinical examination and ECG value for exploration of cardiac murmur in children

A. Chantepie\*, R. Bonnefoy, J. Poinso, M.-C. Vaillant

Unité de cardiologie pédiatrique, Pôle Enfant, Hôpital Clocheville CHU et Université F-Rabelais, Tours, France

La découverte d'un souffle cardiaque chez l'enfant est une situation fréquente en pratique clinique. La stratégie diagnostique doit être efficace pour le dépistage des cardiopathies, avoir le meilleur rapport qualité/coût et apaiser l'anxiété des parents, de l'enfant et du médecin.

Compte tenu de la prévalence respective, selon l'âge, des souffles organiques (liés à des cardiopathies congénitales) et des souffles fonctionnels, il convient de différencier 2 situations en fonction de l'âge.

### 1. Souffle cardiaque chez les enfants de moins de 6 mois

Les cardiopathies congénitales ont une prévalence de 0,8 % à 1 %. La plupart des malformations cardiaques, mineures ou majeures, s'expriment par un souffle cardiaque présent le premier mois de vie. Les caractères du souffle orientent vers le type de cardiopathie. L'examen doit rechercher d'autres éléments pathologiques : discrète cyanose, polypnée, insuffisance cardiaque, pouls fémoraux mal perçus ou trop amples, croissance pondérale insuffisante. Même si l'enfant va bien et que le souffle est isolé, un avis rapide est indispensable chez les nouveau-nés car certaines cardiopathies exposent à des complications graves. L'ECG est devenu un examen non contributif dans la démarche diagnostique d'un souffle depuis l'avènement de l'échocardiographie.

#### 1.1. Communication interventriculaire (CIV)

La communication interventriculaire (CIV) est la première cause de souffle chez les petits nourrissons, avec une prévalence d'environ 6 pour mille naissances. Il s'agit de CIV membraneuse ou trabéculée de petite dimension dans la majorité des cas. Le souffle apparaît après plusieurs jours lorsque les résistances vasculaires pulmonaires baissent. Typiquement, le souffle est intense, holosystolique, maximum à l'endapex et au foyer tricuspide avec des irradiations larges. Le souffle des petites CIV trabéculées est protosystolique, peu intense, et localisé.

#### 1.2. Canal artériel

Le canal artériel se manifeste par un souffle typiquement continu avec un renforcement systolique, perçu dans la région sous claviculaire gauche ; chez le nourrisson le diagnostic est difficile car le souffle est de faible intensité et la composante diastolique peu audible. Les pouls sont amples uniquement si le shunt est important.

#### 1.3. Communication interauriculaire (CIA)

La communication interauriculaire de type ostium secundum est une cardiopathie asymptomatique et silencieuse au cours des premières années de vie. Si la CIA est très large, le souffle systolique d'hyperdébit pulmonaire est audible dès les premiers mois : maximum au foyer pulmonaire, il s'accompagne d'un dédoublement de B2 et irradie dans les creux axillaires et le dos.

#### 1.4. Sténose valvulaire pulmonaire (SPV)

La sténose valvulaire pulmonaire (SPV) donne un souffle systolique au foyer pulmonaire d'autant plus intense et rude que la sténose est serrée. Il irradie dans le dos et s'associe souvent à un clic protosystolique.

#### 1.5. Sténose supravalvulaire pulmonaire

La sténose supravalvulaire pulmonaire produit un souffle similaire à celui de la SVP.

#### 1.6. Sténose des 2 branches pulmonaires

La sténose des 2 branches pulmonaires donne un souffle au niveau des 2 régions sous claviculaires, les creux axillaires et le dos.

#### 1.7. Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est une cardiopathie cyanogène, mais au cours des premiers mois de vie, la cyanose est souvent absente ou indétectable ; en revanche, il existe toujours un souffle systolique qui ressemble au souffle de CIV ou de SPV.

#### 1.8. Sténose valvulaire aortique

La sténose valvulaire aortique donne un souffle systolique au foyer aortique, associé à un clic protosystolique. Son caractère intense et râpeux, ainsi qu'un frémissement dans le creux sus-sternal témoignent d'une sténose serrée.

\* Auteur correspondant.  
e-mail : chantepie@med.univ-tours.fr

### 1.9. Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte produit un souffle systolique dans le dos en regard de la gouttière paravertébrale gauche et au niveau sous claviculaire gauche. Le diagnostic est affirmé par l'asymétrie de pulsatilité artérielle et de pression entre membres supérieurs et membres inférieurs.

Des souffles systoliques s'observent aussi en cas de fuite mitrale ou tricuspide liées à des anomalies congénitales.

Chez le nouveau-né, il est banal de percevoir un souffle fonctionnel lié à l'accélération du flux sanguin dans les 2 branches pulmonaires, car la morphologie de l'arbre artériel pulmonaire du nouveau-né (branches de petit calibre faisant un angle droit avec le tronc) produit des turbulences circulatoires. Ce souffle s'observe volontiers chez le prématuré après la fermeture du canal artériel, et chez le nouveau-né hypotrophe. Le souffle est protosystolique, bref, entendu dans le dos, les creux axillaires et les 2 régions sous-claviculaires. Chez le nourrisson, il est possible de percevoir un souffle fonctionnel similaire à celui entendu chez l'enfant plus grand.

## 2. Souffle cardiaque découvert chez l'enfant de plus de 6 mois

La découverte d'un souffle cardiaque chez un enfant d'âge scolaire est un motif fréquent de consultation cardiologique. Il s'agit habituellement de l'un des différents types de souffles systoliques fonctionnels observés dans l'enfance. Leur prévalence est estimée à environ 50 % des enfants asymptomatiques scolarisés, alors que la probabilité de découvrir une malformation cardiaque après l'âge de 4 ans est de 0,5 pour 1000 enfants environ. Cependant, des malformations peuvent être méconnues pendant des années. C'est le cas de la CIA, de la persistance du canal artériel et des lésions évolutives du cœur gauche (bicuspidie aortique, sténose valvulaire aortique, coarctation de l'aorte, myocardiopathie hypertrophique). Un souffle diastolique traduit une fuite valvulaire aortique ou pulmonaire. L'examen clinique, avec parfois l'aide de l'ECG, permet de distinguer les souffles organiques des souffles fonctionnels (tableau I). Le souffle fonctionnel le plus commun est le souffle de Still, reconnaissable par ses caractéristiques vibratoires et vrombissantes : souffle systolique isolé, de faible intensité, de brève durée en début de systole, de timbre musical et rude, situé au bord gauche du sternum à l'endapex, disparaissant le plus souvent si l'enfant est en position debout et au repos (baisse du débit cardiaque), augmentant au contraire à l'effort ou en cas de fièvre (élévation du débit cardiaque). D'autres types de souffle fonctionnel existent : le souffle systolique au foyer pulmonaire s'observe surtout chez l'adolescent ; le souffle continu veineux est de sonorité grave et de timbre « roulant », variable avec les mouvements de rotation de la tête.

Il serait tentant de demander systématiquement une échocardiographie, examen clé en cardiopédiatrie, indépendamment du contexte clinique. Une telle attitude aurait l'inconvénient de réaliser des examens coûteux, consommateurs de temps médical

et injustifiés puisque la majorité des enfants a un cœur normal. D'autre part, face à une médecine de plus en plus dominée par l'imagerie médicale, il importe de remettre en exergue la valeur de l'examen clinique avant toute décision de prescription d'examen complémentaires. Les éléments cliniques principaux à recenser sont : les antécédents, les signes fonctionnels, et l'examen cardiovasculaire centré sur les caractères du souffle. Pour différencier un souffle fonctionnel d'un souffle organique, l'examen clinique réalisé par des médecins expérimentés a une sensibilité de 90 % et une spécificité de 94 % dans notre expérience [1], comme dans d'autres études similaires. Les anomalies non diagnostiquées par le seul examen clinique correspondent en général à des pathologies mineures.

Le clinicien, s'il a un bon entraînement à la sémiologie auscultatoire, garde un rôle central dans la stratégie d'exploration diagnostique des souffles cardiaques de l'enfant. L'ECG n'a plus de place dans cette stratégie.

**Tableau I**  
Principaux diagnostics différentiels du souffle systolique fonctionnel chez l'enfant

Communication inter-auriculaire Sténose pulmonaire peu serrée	Souffle protomésosystolique au foyer pulmonaire irradiant dans le dos Dédoublment de B2 ; ECG anormal
Communication inter-ventriculaire	Souffle holosystolique au bord gauche du sternum
Persistance du canal artériel	Souffle continu ou systolique avec prolongement diastolique au foyer pulmonaire ; pouls amples
Coarctation de l'aorte	Souffle systolique dorsal ; pouls fémoraux amortis ; HTA
Bicuspidie aortique Sténose aortique peu serrée	Souffle protosystolique au foyer aortique ; clic protosystolique endapexien
Prolapsus valvulaire mitral	Souffle télésystolique et clic mésosystolique au foyer mitral
Myocardiopathie hypertrophique obstructive	Souffle protomésosystolique à l'endapex Choc de pointe dévié à gauche ECG anormal

## Référence

- Castello-Herbreteau B, Vaillant MC, Magontier N, et al. Valeur diagnostique de l'examen clinique et de l'électrocardiogramme dans l'évaluation initiale d'un souffle cardiaque chez l'enfant. Arch Pediatr 2000;7:1041-9.

# Syncope vagale chez l'enfant

## Vasovagal syncope in children

G. Teyssier<sup>1\*</sup>, H. Patural<sup>1</sup>, J.-C. Barthelemy<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Service de réanimation pédiatrique et néonatalogie, Hôpital Nord, Saint-Étienne, France  
<sup>2</sup> Service de physiologie clinique et de l'exercice, Hôpital Nord, Saint-Étienne, France

Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

**Mots clés :** Syncope vagale

ischémie cérébrale globale et passagère par hypotension et bradycardie, la syncope vasovagale (VVS) est une perte de connaissance brutale, temporaire, associée à une perte du tonus postural. La récupération est spontanée. Elle peut se résumer à une faiblesse généralisée avec étourdissement et hypotonie (présyncope, lipothymie).

### 1. Physiopathologie

Dans les conditions physiologiques, le niveau de pression artérielle au repos dépend du niveau du tonus sympathique vasoconstricteur sous l'influence permanente d'un centre vasomoteur bulbaire localisé dans la rostral ventrolateral medulla (RVLM). Deux arcs réflexes inhibiteurs à haute pression (barorécepteurs carotidiens et aortiques) et à basse pression (mécanorécepteurs cardiaques) freinent en permanence ce tonus sympathique proportionnellement à la pression artérielle. En cas de redistribution de la volémie (passage en orthostatisme, tilt test, avec stockage sanguin dans la partie basse du corps), le baroréflexe est stimulé [1] : la baisse des impulsions des barorécepteurs relayée par des afférences jusqu'au noyau médullaire du tractus solitaire (NTS), provoque une levée d'inhibition des neurones présympathiques de la RVLM (tachycardie et augmentation de norépinéphrine plasmaticque) et une inhibition des neurones vagues du noyau ambigu (NA) et noyau dorsal du vague (NDV).

Dans les conditions pathologiques le système nerveux autonome (SNA) est déséquilibré [2].

En cas de VVS, la stimulation par le baroréflexe est non soutenue et très courte, laissant place au réflexe de Bezold-Jarisch, [3] avec « excès » d'activité parasymphatique : la réduction de la précharge et donc du remplissage ventriculaire, relance l'inotropisme et stimule les mécanorécepteurs ventriculaires gauches augmentant l'activité parasymphatique et diminuant l'activité sympathique de façon inopportune, d'où une bradycardie et une hypotension. Dans le syndrome de tachycardie orthostatique idiopathique (POTS) la dysrégulation du SNA se traduit par une tachycardie avec baisse modérée de la tension artérielle et peut se compliquer de VVS [4].

Si le mécanisme de l'orthostatisme est clair, de nombreuses inconnues persistent notamment concernant le rôle de l'émotion

(cortex préfrontal droit) ou du réflexe inflammatoire cholinergique induit par un sepsis dans le déclenchement de ces boucles réflexes à l'origine de VVS [5].

### 2. Étude clinique

Chez l'enfant la prévalence est de 20 % à 40 % et le pic de fréquence autour de 13 ans (majorité des révélations entre 7 et 18 ans).

Des antécédents familiaux sont retrouvés. Les circonstances favorisantes sont la position debout prolongée, le stress émotionnel, la fatigue, la fièvre, la vue du sang... Compte tenu de l'âge des malaises un interrogatoire sur la prise de toxique doit être mené. Les premiers symptômes tels que les nausées, les troubles de la vue, des céphalées, des migraines, la pâleur, de la transpiration, des acouphènes, sont retrouvés. Si la perte de conscience survient, elle est brutale et brève. Parfois s'y associent des signes neurologiques de convulsions (révulsion oculaire, mouvements cliniques, relâchement des sphincters). Certaines VVS peuvent survenir pendant le sommeil. Au réveil il peut persister une asthénie de quelques heures. La récurrence des épisodes peut altérer la qualité de vie.

### 3. Place des examens para-cliniques

On ne saurait se passer au moment du malaise d'un dextrostix. La recherche de toxiques sanguins ou urinaires doit être orientée selon l'interrogatoire et les circonstances.

Un électrocardiogramme au moment ou au décours du malaise est l'examen indispensable pour éliminer les anomalies rythmiques et déjouer les nombreux pièges (pseudo-bloc de branche droit et Brugada, QT normal et canalopathie identifiée...).

Un tilt test doit être discuté selon la clinique ou pour étayer une présentation atypique. Il reproduit dans 56 % des cas la VVS, avec baisse de pression artérielle et bradycardie lors du passage de la position couchée à 70°. Des stimulations pharmacologiques peuvent sensibiliser ce test [6].

Le Holter ECG est réalisé en cas de manifestations itératives, pour éliminer un trouble du rythme sous jacent. Une analyse spatialisée du QT sera demandée et au moindre doute un ECG sera réalisé aux parents et à la fratrie. Une diminution de la variabilité cardiaque (et une moindre dispersion du QTc) orientera vers un dysfonctionnement du SNA. Un déséquilibre sympathovagal, tonus sympathique élevé et parasymphatique diminué entre 6 et 12 heures, pourra être recherché à distance d'une VVS [7].

\* Auteur correspondant.  
e-mail : georges.teyssier@chu-st-etienne.fr

## 4. Diagnostic différentiel

Diagnostic d'élimination, les VVS représentent la première cause de syncopes et lipothymies chez l'enfant, d'où l'importance de l'interrogatoire : antécédents personnels et familiaux, notion de mort subite inexpliquée, de noyade, de cardiopathie...

On éliminera les myocardiopathies sur les antécédents, l'examen clinique et l'échocardiographie doppler.

Le POTS s'accompagne d'une tachycardie excessive en position debout avec exacerbation des symptômes dans la vie quotidienne. Cette pathologie peut débuter dans l'enfance. Si les signes fonctionnels précurseurs sont ceux de la VVS, certains patients faisant de vraies VVS, la chronicité de cette pathologie s'oppose au caractère très épisodique des VVS et les examens para-cliniques (tilt test) sont discriminants.

Les troubles rythmiques, syndrome de Brugada, flutter et surtout les anomalies du QT peuvent donner des syncopes lors des torsades de pointe (déclenchées par des stress douloureux, auditifs, visuels).

La sémiologie parfois neurologique peut faire proposer un angioscanner : des anomalies anatomiques des artères extra-crâniennes vertébrales sont rapportées dans les VVS pouvant donner des vertiges, des syncopes par hypodébit cérébral.

On doit penser aux intoxications, éliminer l'ingestion de miel (grayanotoxine), des prises médicamenteuses dont les décongestionnants nasaux stimulant les récepteurs alpha 2 du système nerveux.

## 5. Le traitement

### 5.1. Traitement non médicamenteux, calmer et conseiller [8]

Expliquer le mécanisme de la VVS, l'absence de risque de décès en l'absence de pathologie sous jacente (cardiopathie, troubles du rythme...), l'intérêt de la position allongée avec surélévation des membres dès la reconnaissance des prodromes. Éviter la position debout prolongée, ne pas se lever d'un coup, rester un temps assis...

Apprendre les contre manœuvres à maintenir entre 1 à 2 minutes. En position debout, s'appuyer le dos contre un mur et croiser les jambes en contractant les muscles des cuisses et de l'abdomen. Rester debout sur une jambe, l'autre reposant sur une surface élevée (chaise) et pencher le tronc en avant. En position assise, mettre une jambe repliée sur l'autre cuisse, maintenue par les bras et mains serrées l'une contre l'autre. Essayer le squatting.

Pallier l'hypovolémie : maintenir une bonne hydratation, favoriser l'exercice physique qui augmente l'eau corporelle totale, augmenter l'apport salé si pas de contre-indication.

### 5.2. Traitements médicamenteux

Indiqué dans les formes rebelles : les agonistes des récepteurs alpha adrénergiques ont fait preuve d'efficacité [9]. La posologie du chlorhydrate de midodrine (Gutron®) est adaptée en débutant à 1,25 mg 2 fois par jour.

Dans l'avenir l'exploration autonome en temps réel de la variabilité cardiaque et du baroréflexe spontané permettra de mieux comprendre le mécanisme de la VVS présentée par certains auteurs comme un mécanisme d'économie de consommation d'oxygène et de défense ancestral vis-à-vis des prédateurs [10].

## Références

1. Freeman R. Clinical practice. Neurogenic orthostatic hypotension. *N Engl J Med* 2008;358:615-24.
2. Moak JP, Bailey JJ, Makhoul FT. Simultaneous heart rate and blood pressure variability analysis. Insight into mechanisms underlying neurally mediated cardiac syncope in children. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1466-74.
3. Nair N, Padder FA, Kantharia BK. Pathophysiology and management of neurocardiogenic syncope. *Am J Manag Care* 2003;9:327-34.
4. Stewart JM. Postural tachycardia syndrome and reflex syncope: similarities and differences. *J Pediatr* 2009;154:481-5.
5. Thayer JF. Vagal tone and the inflammatory reflex. *Cleve Clin J Med* 2009;76: S23-6.
6. Swissa M, Epstein M, Paz O, et al. Head-up tilt table testing in syncope: safety and efficiency of isosorbide versus isoproterenol in pediatric population. *Am Heart J* 2008;156:477-82.
7. Khalil M, Hessling G, Bauch M, et al. Sympathovagal imbalance in pediatric patients with neurocardiogenic syncope during asymptomatic time periods. *J Electrocardiol* 2004;37 Suppl: 166-70.
8. Wieling W, Colman N, Krediet CT, et al. Nonpharmacological treatment of reflex syncope. *Clin Auton Res* 2004;14 Suppl 1: 62-70.
9. Liao Y, Li X, Zhang Y, et al. alpha-Adrenoreceptor agonists for the treatment of vasovagal syncope: a meta-analysis of worldwide published data. *Acta Paediatr.* 2009;98:1194-1200.
10. Alboni P, Alboni M, Bertorelle G. The origin of vasovagal syncope: to protect the heart or to escape predation? *Clin Auton Res* 2008;18:170-8.