

www.sfpediatric.com



Organe officiel de la
Société française de pédiatrie
et de l'Association des
Pédiatres de langue française

Archives de Pédiatrie

Mai 2014 - Vol. 21 - Hors-série n° 2 - p. 1-29

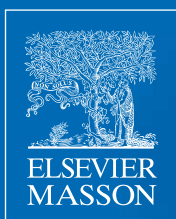
« Pas à Pas 2014 »

Congrès des sociétés de Pédiatrie

Lyon, du 22 au 24 mai 2014

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde

www.pap-pediatric.com



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

Numéro et site Internet mobile réalisés avec le soutien institutionnel de Mead Johnson

COMITÉ DE DIRECTION

Y. Aujard, B. Chabrol, P. Cochat, M. Dehan, H. Ducou-le-Pointe, D. Gendrel, J.-P. Girardet, R. Hankard, J. Harambat, A.-P. Jonville-Bera, A. Lapillonne, A. Mosca, O. Mouterde, N. Lavoine, O. Romain, C. Salinier-Rolland, B. Samson, J. Sarles, U. Simeoni, P. Tounian, C. Turberg-Romain

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 :

P. Cochat, hôpital Femme-Mère-Enfant & université de Lyon, 69677 Bron cedex.

Mémoires originaux :

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

Lettres à la rédaction :

J. Harambat, hôpital de Bordeaux, service de pédiatrie, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex.

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 :

A.-P. Jonville-Bera, Département de pharmacologie, hôpital Bretonneau, CHRU de Tours, 2, boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex 9.

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.

R. Hankard, CHU de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86000 Poitiers.

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.

COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

D. Armengaud, P. Canoui, R. Carbajal, R. Cimaz, O. Romain, J.-L. Lavaud, F. Dubos, B. Broussin, V. Meau-Petit, L. Alvarez.

Suppléments, hors séries, numéros congrès

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

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2014 (volume 21) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 512 euros. Voir tarifs complets sur www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED

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

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.em-communication-sante.com

Abonnements - Tél. : (33) 01 71 16 55 99. Fax : (33) 01 71 16 55 77. <http://www.em-consulte.com/infos>

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Daniel Rodriguez

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 et sur le site d'Elsevier Masson SAS : <http://www.em-consulte.com>

« Pas à Pas 2014 » - Congrès des sociétés de Pédiatrie
Lyon, du 22 au 24 mai 2014

Numéro coordonné par le Dr Olivier Mouterde

Les « Pas à Pas » de pédiatrie : le huitième tome ■ O. Mouterde	1
Condylomes acuminés chez l'enfant ■ C. Jung, M. Bellaïche	2
Diarrhée au retour d'un pays tropical ■ P. Imbert.....	4
Ictère du grand enfant ■ M. Girard, D. Debray	6
Docteur, est-ce un garçon ou une fille ? ■ C. Bouvattier, D. Gorduza	8
Taches vasculaires du nouveau-né ■ A. Maruani, P. Machet	10
Stridor ■ S. Ayari-Khalfallah.....	12
Allaitement en consultation de pédiatrie ambulatoire ■ N. Gelbert.....	14
L'enfant maladroit ■ T.-N. Willig	16
Crise d'asthme ■ D. Ploin, O. Mory, G. Labbé, E. Hullo, I. Pin	18
Comment raisonner devant une masse cervicale de l'enfant ? ■ A. Geoffroy, C. Maschi, S. Bailleux	20
Thrombopénie de l'enfant ■ N. Aladjidi	22
Torticolis congénital ■ F. Canavese, M. Rousset	24
Bourse aiguë ■ E. Sapin	26
Lithiase urinaire de l'enfant ■ O. Boyer	28

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel de Mead Johnson

Certaines données publiées dans cette édition spéciale peuvent ne pas avoir été validées
par les autorités de santé françaises.

La publication de ce contenu est effectuée sous la seule responsabilité de l'éditeur
et du Comité de Rédaction de la revue.

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

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

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

RCS Nanterre 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 (http://www.em-consulte.com/revue/arcped) 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		

Les instructions aux auteurs sont accessibles sur le site <http://www.em-consulte.com>

O. Mouterde

Coordonnateur des « Pas à Pas »
Département de pédiatrie, CHU Rouen, 1, rue de Germont,
76031 Rouen, France et Université de Sherbrooke, Canada
e-mail : Olivier.Mouderde@chu-rouen.fr

Les « Pas à Pas » de pédiatrie - Le huitième tome

Cher(e)s collègues,

Voici le 8^e numéro des « Pas à Pas » des sociétés de pédiatrie.

Depuis 2007, année après année, ce sont plus de 150 sujets qui ont été traités.

Les médecins disposent ainsi d'une banque de conduites pratiques leur permettant une première approche de la conduite à tenir devant des problèmes fréquents en pédiatrie.

Les « Pas à Pas » sont disponibles en lecture et en téléchargement en ligne, avec une recherche possible par spécialité ou par mots-clés (www.pap-pediatrie.com). Une version pour « smartphone » est envisagée, afin de rapprocher encore ces documents de pratique quotidienne de l'utilisateur et de ses patients. Une mise à jour des documents est prévue afin qu'ils reflètent toujours la prise en charge adéquate.

Attention, ces documents synthétiques sont de fait schématiques ! Par ailleurs, certains domaines prêtent à discussion, le document réalisé sous une forme didactique ne peut aborder toutes les nuances et toutes les opinions. La présence aux sessions « Pas à Pas » du congrès permet d'assister à la présentation et à la discussion entre l'auteur, le modérateur et la salle, et par là même de compléter les documents remis.

Il reste par la suite de la responsabilité du lecteur d'adapter cette conduite pratique à chaque malade, de connaître les nuances à apporter et les options possibles, ainsi que d'actualiser les éléments de ces fiches en fonction des données de la littérature.

Chacun peut être actif vis-à-vis de ces « Pas à Pas », en participant aux sessions du congrès, en faisant part de ses remarques sur les documents et les présentations ou en adressant à la Société française de pédiatrie des sujets à traiter dans les futurs congrès.

Les organisateurs font le maximum pour que les documents soient complets par rapport au programme des congrès, mais les impératifs des uns et des autres font qu'il n'est pas toujours possible d'obtenir tous les textes en temps utile, recevez nos excuses pour les deux sujets manquants dans ce numéro spécial.

Bonne lecture !

Je remercie tous les auteurs pour leur travail, le Dr Christian Copin, pour son aide constante et efficace, Deborah Bohbot, d'Europa Organisation, les Drs et Prs Catherine Vanhulle, Jean-Pierre Vannier, Jean-Paul Marie, Férielle Louillet, Pascale Schneider, Xavier Balguerie, Mireille Castanet, Françoise Broux, Saad Abu Amara pour leur aide précieuse à la réalisation de ce document.

Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet avant-propos.

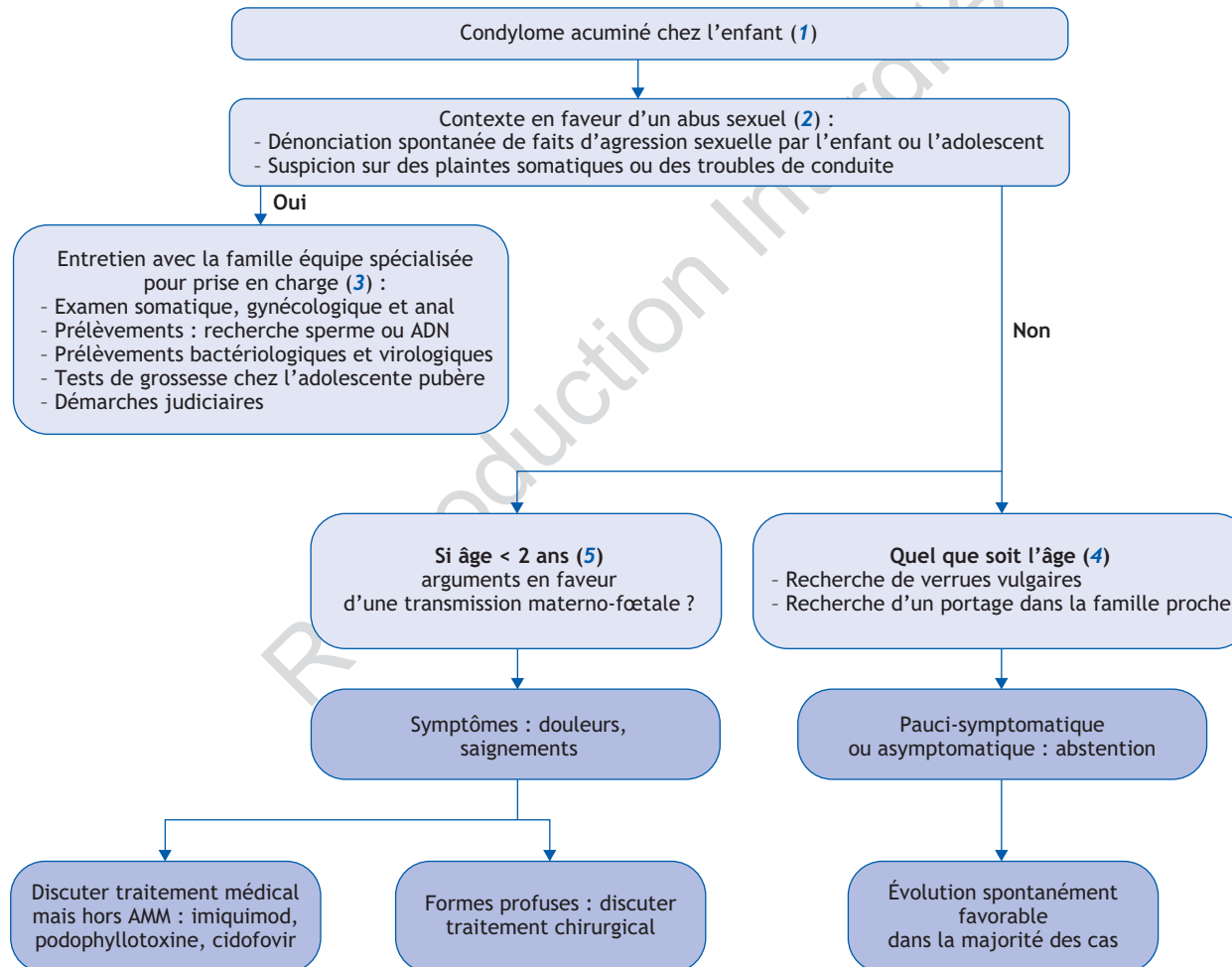
■ Références

Pas à Pas. Arch Pediatr 2007;14(HS2):1-46.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2008;15(HS3):1-32.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2009;16(HS2):1-39.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2010;17(HS2):1-41.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2011;18(HS2):1-43.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2012;19(HS1):1-31.
Pas à Pas. Arch Pediatr 2013;20(HS2):1-33.
www.pap-pediatrie.com

C. Jung¹, M. Bellaïche^{2,*}

¹Service de pédiatrie, centre de recherche clinique, centre hospitalier intercommunal de Créteil, 40, avenue de Verdun, 94010 Créteil Cedex, France

²Service de gastroentérologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, AP-HP, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le diagnostic est clinique

Les condylomes acuminés sont des lésions verruqueuses surélevées de 1 à 5 mm de diamètre qui se regroupent en plaques. Ils sont liés à une infection à papillomavirus (HPV). Au niveau périnéal, ils peuvent être situés en péri-anal, péri-vulvaire, péri-urétral ou au niveau du col génital. Ils sont le plus souvent indolores, mais peuvent devenir prurigineux, douloureux ou saigner en cas de frottement important. Le diagnostic est clinique et les biopsies inutiles.

(2) Situer le contexte

De par le mode de transmission de l'HPV chez l'adulte, les condylomes acuminés sont considérés comme des maladies sexuellement transmissibles et peuvent faire évoquer une agression sexuelle chez l'enfant ou l'adolescent. Néanmoins, il est maintenant estimé que la fréquence des contaminations sexuelles par HPV lors des situations d'agression sexuelle est de moins de 10 %.

Il existe plus de 100 sous-types de HPV, pouvant être à l'origine d'infection clinique (condylomes ou verrues vulgaires) ou infra-clinique de la peau. Le HPV infecte les kératinocytes de la membrane basale, puis, lorsque ces cellules desquament, le virus libéré infecte d'autres cellules de l'hôte ou peut contaminer un autre individu. La contamination par HPV peut précéder de plusieurs mois ou années l'apparition des condylomes. Les sous-types 6 et 11 sont les plus fréquemment retrouvés au niveau des lésions génitales mais typer le sous-type de HPV n'est pas utile en pratique, même en cas de suspicion d'agression sexuelle.

(3) En cas de suspicion d'abus sexuel

il est indispensable que l'équipe prenant l'enfant ou l'adolescent en charge soit expérimentée. Si l'agression date de moins de 3 jours, il s'agit d'une urgence médico-légale, l'examen clinique et les prélèvements doivent être réalisés le plus tôt possible. Si l'agression date de plus de 3 jours, le médecin peut, en fonction de son appréciation, différer ces examens.

(4) Les autres modes de contamination sont fréquents chez l'enfant

L'auto- ou l'hétéro-contamination par le HPV, étant très fréquente chez l'enfant, notamment pour les génotypes 2-4, il est nécessaire de procéder à un examen clinique cutané attentif à la recherche de verrues vulgaires et de rechercher la présence de ces lésions dans l'entourage proche.

(5) Particularité pour l'enfant de moins de 2 ans

Chez le nourrisson, des condylomes peuvent être liés à une infection materno-fœtale à HPV. En effet, l'analyse du liquide amniotique de femmes enceintes infectées et non symptomatiques a retrouvé la présence de l'HPV dans 60 % des cas.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Armbruster-Moraes E, Ioshimoto LM, Leao E, et al. Presence of human papillomavirus DNA in amniotic fluids of pregnant women with cervical lesions. *Gynecol Oncol* 1994;54:152-8.

Gutman LT, Herman-Giddens ME, Phelps WC. Transmission of human genital papillomavirus disease: comparison of data from adults and children. *Pediatrics* 1993;91:31-8.

Sinclair KA, Woods CR, Kirse DJ, et al. Anogenital and respiratory tract human papillomavirus infections among children: age, gender, and potential transmission through sexual abuse. *Pediatrics* 2005;116:815-25.

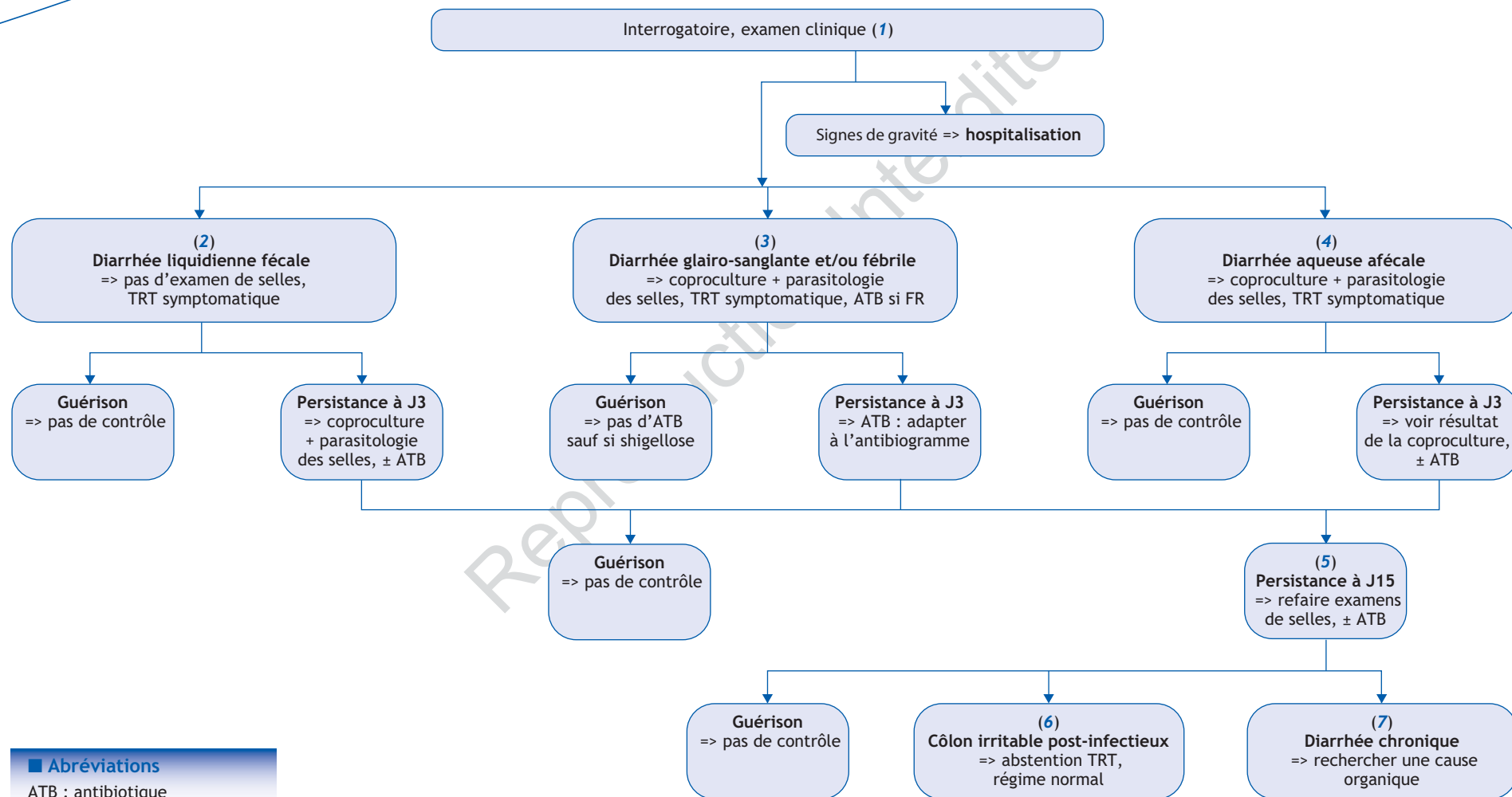
Stevens-Simon C, Nelligan D, Breese P, et al. The prevalence of genital human papillomavirus infections in abused and nonabused preadolescent girls. *Pediatrics* 2000;106:645-9.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : marc.bellaiche@rdb.aphp.fr (M. Bellaïche)

P. Imbert

Service de maternité-pédiatrie, hôpital d'instruction des armées Bégin, 69, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France



■ Abréviations

ATB : antibiotique
FR : facteur de risque
TRT : traitement

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La diarrhée est l'un des principaux motifs de consultation au retour d'un pays tropical. Chez l'adulte, son origine est le plus souvent bactérienne (surtout *Escherichia coli* entérotoxigène ou ETEC). Chez l'enfant voyageur, les données sont limitées mais le norovirus serait l'agent le plus fréquent, suivi de *Campylobacter jejuni*. Les protozooses (*Giardia intestinalis*, *Entamoeba histolytica*) sont peu fréquentes et les autres diarrhées parasitaires (cryptosporidies, microsporidies...) très rares, sauf en cas de déficit immunitaire. Les helminthoses intestinales ne donnent pas de diarrhée, sauf l'anguillulose chez l'enfant immunodéprimé.

Le diagnostic repose d'abord sur l'interrogatoire, qui précise les conditions du séjour, la notion d'épidémie dans le pays visité ou de cas groupés dans l'entourage, les traitements pris avant la consultation, les caractéristiques de la diarrhée, l'existence d'une fièvre, et sur l'examen clinique, notamment à la recherche de signes de gravité imposant l'hospitalisation : déshydratation, sepsis grave, infection extra-digestive, dénutrition.

(2) Le plus souvent, il s'agit d'une diarrhée aiguë liquidienne, fécale, peu intense, isolée ou associée à des vomissements initiaux, une sensibilité abdominale. Tous les agents pathogènes peuvent donner ce tableau. Aucun examen biologique, sanguin ou des selles n'est nécessaire et l'enfant peut être traité en ambulatoire avec des sels de réhydratation et éventuellement un anti-diarrhéique (racécadotril). Il ne sera revu qu'en cas de persistance de la diarrhée à J3. Dans ce cas, il faudra faire une coproculture, et une parasitologie des selles à la recherche d'une giardiose, très fréquente sous les tropiques mais rarement en cause dans une diarrhée aiguë, ou d'une amœbose, très rare chez l'enfant voyageur (la recherche de l'antigène d'*Entamoeba histolytica* dans les selles a une sensibilité et spécificité excellentes). Ces protozooses se traitent par les dérivés

imidazolés. Il n'existe pas d'amœbicide de contact utilisable chez l'enfant en France.

(3) Une diarrhée avec du sang dans les selles et/ou une fièvre élevée doit faire rechercher une bactérie entéro-invasive (surtout shigelle, salmonelle, campylobacter, *E. coli* entéro-invasif) par coproculture. En l'absence de fièvre, une diarrhée sanglante peut aussi être due à *E. histolytica*, à rechercher par la parasitologie des selles, ou à un virus. En cas de fièvre au retour d'une zone d'endémie palustre, il faut également penser à un paludisme (frottis sanguin, goutte épaisse). Si une bactérie entéro-invasive est suspectée, il ne faut jamais donner de ralentisseurs du transit sans antibiotique efficace. En l'absence de facteur de risque (âge < 6 mois, drépanocytose, déficit immunitaire), l'antibiothérapie d'emblée n'est pas justifiée. Il faudra revoir l'enfant à J3 avec le résultat de la coproculture, et traiter seulement en cas d'isolement d'une shigelle ou de persistance des symptômes. L'antibiothérapie des bactéries invasives repose sur trois produits : azithromycine ou ciprofloxacine hors autorisation de mise sur le marché pour les cas ambulatoires, ceftriaxone dans les cas graves. Le choix tient compte également des résistances supposées en fonction du pays visité, ou confirmées par l'antibiogramme. De plus en plus de bactéries multirésistantes, voire hautement résistantes, sont en effet rapportées de voyage, devant conduire à un isolement et à une hygiène stricte.

(4) La diarrhée est parfois aqueuse, afécale, ayant l'aspect « eau de riz » typique du choléra qu'il faut rechercher par coproculture, bien qu'il soit exceptionnel chez le voyageur. Une parasitologie des selles avec recherche de cryptosporidies et de microsporidies par des colorations spécifiques (bien en préciser la demande sur le bon d'examen) est toujours effectuée dans

l'hypothèse d'une protozoose. La diarrhée est due habituellement à ETEC et guérit spontanément. Dans les cas intenses, une antibiothérapie peut raccourcir l'évolution. La cryptosporidiose peut se traiter par nitazoxanide. L'enfant sera revu à J3 avec les résultats de la coproculture pour vérifier l'absence d'agent pathogène à traiter.

(5) Une diarrhée pérennisée au-delà de J15 fait d'abord refaire une coproculture (possibilité d'une bactérie entéro-invasive) et une parasitologie des selles avec demande de colorations spécifiques, pour rechercher une protozoose. Si le résultat de ces examens est négatif ou que la diarrhée se prolonge malgré une antibiothérapie adaptée, il faut envisager deux diagnostics (voir (6) et (7)).

(6) Une diarrhée isolée, avec un état général restauré, fait évoquer un syndrome du côlon irritable post-infectieux, surtout décrit chez l'adulte. Il faut rassurer la famille et revenir à un régime normal.

(7) Rarement, la diarrhée évolue sur le mode chronique (durée > 4 semaines) et s'accompagne d'autres symptômes digestifs et/ou extra-digestifs. Il faudra alors rechercher une origine organique (maladie cœliaque, MICI, autres...). Le pronostic global des diarrhées du retour de l'enfant est actuellement très bon. Les tableaux de dénutrition consécutifs à une diarrhée chronique du retour qui étaient observés au siècle dernier et nécessitaient des réhydratations précautionneuses et réalimentations parentérales ou entérales à débit continu ne se voient plus actuellement.

■ Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Gendrel D. Diarrhée du retour. In: Imbert P, Minodier P, Éd. Pédiatrie tropicale et des voyages. Collection Progrès en Pédiatrie. Rueil-Malmaison: Doin; 2012:253-60.

Mackell S. Traveler's diarrhea in the pediatric population: etiology and impact. Clin Infect Dis 2005;41:S547-52.

Hagmann S, Neugebauer R, Schwartz E, et al. Illness in children after international travel: analysis from the Geosentinel Surveillance Network. Pediatrics 2010;125:e1072.

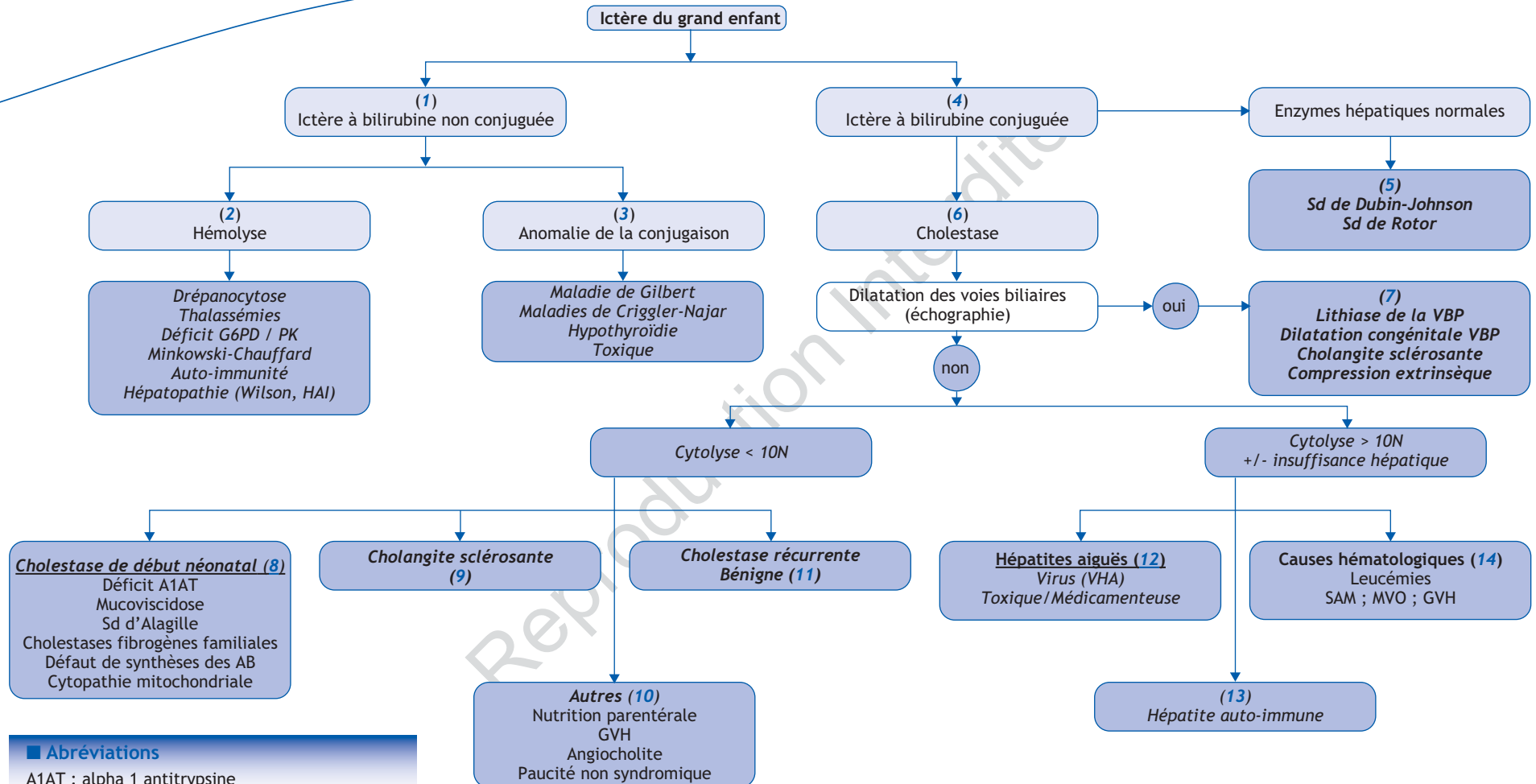
Thabane M, Simunovic M, Akhtar-Danesh N, et al. An outbreak of acute bacterial gastroenteritis is associated with an increased incidence of irritable bowel syndrome in children. Am J Gastroenterol 2010;105:933-9.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : patrick.imbert@santarm.fr (P. Imbert)

M. Girard*, D. Debray

Service d'hépatologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

La bilirubine plasmatique est physiologiquement non conjuguée et liée à l'albumine. Elle est conjuguée dans le foie par une glucuronide transférase (UGT1A1). La bilirubine conjuguée (BC), hydrosoluble est ensuite sécrétée dans la bile grâce à des transporteurs. Les causes d'ictère de l'enfant sont nombreuses. Elles peuvent entraîner une augmentation de la bilirubine non conjuguée ou de la bilirubine conjuguée.

(1) L'ictère à BNC est caractérisé par l'absence de décoloration des selles et des urines de couleur normale. Il peut être lié soit à une destruction exagérée des globules rouges (hémolyse), soit à une anomalie de la conjugaison de la bilirubine.

(2) Le bilan initial à la recherche d'une hémolyse peut comporter : haptoglobine, réticulocytes et test de Coombs. Les causes principales d'hémolyse sont : les maladies entraînant une fragilité de la membrane des globules rouges (drépanocytose, maladie de Minkowski-Chauffard), les anomalies de l'hémoglobine (thalassémies), les déficits enzymatiques érythrocytaires (G6PD ou pyruvate kinase), les causes auto-immunes.

(3) La principale cause d'anomalie de glucuroconjugaison est la maladie de Gilbert, fréquente et bénigne, liée à une diminution de l'activité d'UGT1A1. Elle se manifeste le plus souvent à l'adolescence ou à l'âge adulte par un subictère favorisé par la fatigue ou le jeûne. Les maladies de Crigler-Najjar (type I et II), très rares, sont à révélation néonatale. Plus rarement, une hypothyroïdie, une cause toxique, médicamenteuse ou virale peuvent être à l'origine d'une inhibition de l'enzyme UGT1A1.

(4) L'ictère à BC est à l'origine d'une coloration foncée des urines.

(5) Il est exceptionnellement lié à une anomalie du transport canaliculaire de la bilirubine, sans altération du flux biliaire (syndrome de Dubin-Johnson et syndrome de Rotor). L'examen clinique, les transaminases et l'activité GGT sont normaux. Le pronostic est bon sans évolution vers la fibrose ou l'insuffisance hépatique.

(6) L'ictère à BC est le plus souvent signe de cholestase. Les urines sont foncées et les selles sont inconstamment décolorées.

Le diagnostic étiologique est orienté par l'anamnèse, l'examen clinique (prurit, cirrhose, hypertension portale, signes d'atteinte extra-hépatique), les examens biologiques (transaminases, GGT, hémostase, acides biliaires sériques), radiologiques (échographie, cholangio-IRM), ou la réalisation d'une biopsie hépatique en l'absence de confirmation du diagnostic par des examens non invasifs.

(7) En cas de dilatation des voies biliaires à l'échographie, la cholangio-IRM peut aider à en préciser la cause : lithiase de la voie biliaire principale, dilatation congénitale de la voie biliaire principale (le plus souvent liée à une anomalie de jonction bilio-pancréatique ou un kyste du cholédoque), cholangite sclérosante, plus rarement une compression de la voie biliaire d'origine tumorale, vasculaire (cavernome porte) ou pancréatique.

(8) En l'absence de dilatation des voies biliaires à l'échographie, une maladie cholestasique chronique doit être recherchée. Des signes d'hépatopathie chronique (hépatomégalie ferme ou dure, splénomégalie, hypertension portale) sont souvent présents et la cytolyse modérée (< 10 fois la normale). C'est le cas de la cirrhose secondaire à un déficit en alpha1 antitrypsine (A1AT) ou à la mucoviscidose, du syndrome d'Alagille (cholestase associée à une dysmorphie et des atteintes rachidiennes, oculaires, cardiaque, rénale ou vasculaire), des cytopathies mitochondriales, des cholestases fibrogènes familiales à gamma GT normales (PFIC1, 2) ou à gamma GT élevées (PFIC3), des défauts de synthèse des acides biliaires, très rares, ayant comme particularité l'absence de prurit, la normalité de l'activité GGT et des acides biliaires sériques normaux ou bas.

(9) Une cholangite sclérosante est à rechercher à la cholangio-IRM même en l'absence de dilatation des voies biliaires à l'échographie. Elle est soit primitive, d'origine auto-immune (parfois associée à une maladie inflammatoire du tube digestif et/ou une hépatite auto-immune de type 1) ou secondaire à un déficit immunitaire, une histiocytose langerhansienne.

(10) D'autres causes sont évoquées en fonction du contexte : la nutrition parentérale exclusive, réaction du greffon contre l'hôte (GVH), angiocholite bactérienne (en cas d'anomalies des voies biliaires), paucité ductulaire non syndromique d'origine toxique ou médicamenteuse.

(11) Une cholestase récurrente bénigne (ou maladie de Summerskill) très rare qui se manifeste par des épisodes récurrents d'ictère avec prurit et GGT normales. Les gènes impliqués sont les mêmes que ceux des cholestases fibrogènes familiales de type 1 et 2.

(12) En cas de cytolyse importante (> 10N), évoquer l'hépatite virale A, parfois compliquée d'insuffisance hépatocellulaire fulminante. Les autres causes virales (virus B, C, CMV, EBV) ou toxiques/médicamenteuses sont plus rarement responsables d'ictère cholestasique en l'absence d'insuffisance hépatocellulaire.

(13) Toute hépatite non liée au virus A doit faire rechercher une hépatite auto-immune (de type 1 à anticorps anti-nucléaires et anti-muscle lisses de spécificité anti-actine ; de type 2 à anticorps anti-LKM1 ou anti-cytosol LC1 ou sans marqueur sérologique pouvant se compliquer d'une hypoplasie/aplasie médullaire). À l'examen, il existe souvent des signes d'hépatopathie chronique avec hépatomégalie ferme et splénomégalie. Elle peut également se révéler d'emblée par une insuffisance hépatique aiguë.

(14) Certaines maladies hématologiques peuvent également se révéler sur un mode aigu cytolytique : leucémie, syndrome d'activation macrophagique (SAM), ou dans un contexte particulier après greffe de moelle osseuse : syndrome d'obstruction sinusoidale (maladie veino-occlusive : MVO) ou maladie du greffon contre l'hôte (GVH).

■ Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Murray NA, Roberts IA. Haemolytic disease of the newborn. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007;92:F83-8.

Strassburg CP. Hyperbilirubinemia syndromes (Gilbert-Meulengracht, Crigler-Najjar, Dubin-Johnson, and Rotor syndrome). Best Pract Res Clin Gastroenterol 2010;24:555-71.

Brumbaugh D, Mack C. Conjugated hyperbilirubinemia in children. Pediatr Rev 2012;33:291-302.

Jacquemin E. Progressive familial intrahepatic cholestasis. Clin Res Hepatol Gastroenterol 2012;36:70018-9.

Thompson R. Syndromes cholestasiques familiaux. Annales Nestlé 2008;66:121-6.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : muriel.girard@nck.aphp.fr (M. Girard)

C. Bouvattier^{1,*}, D. Gorduza²

¹Endocrinologie pédiatrique et centre de référence des anomalies du développement sexuel, hôpital Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre Cedex, France

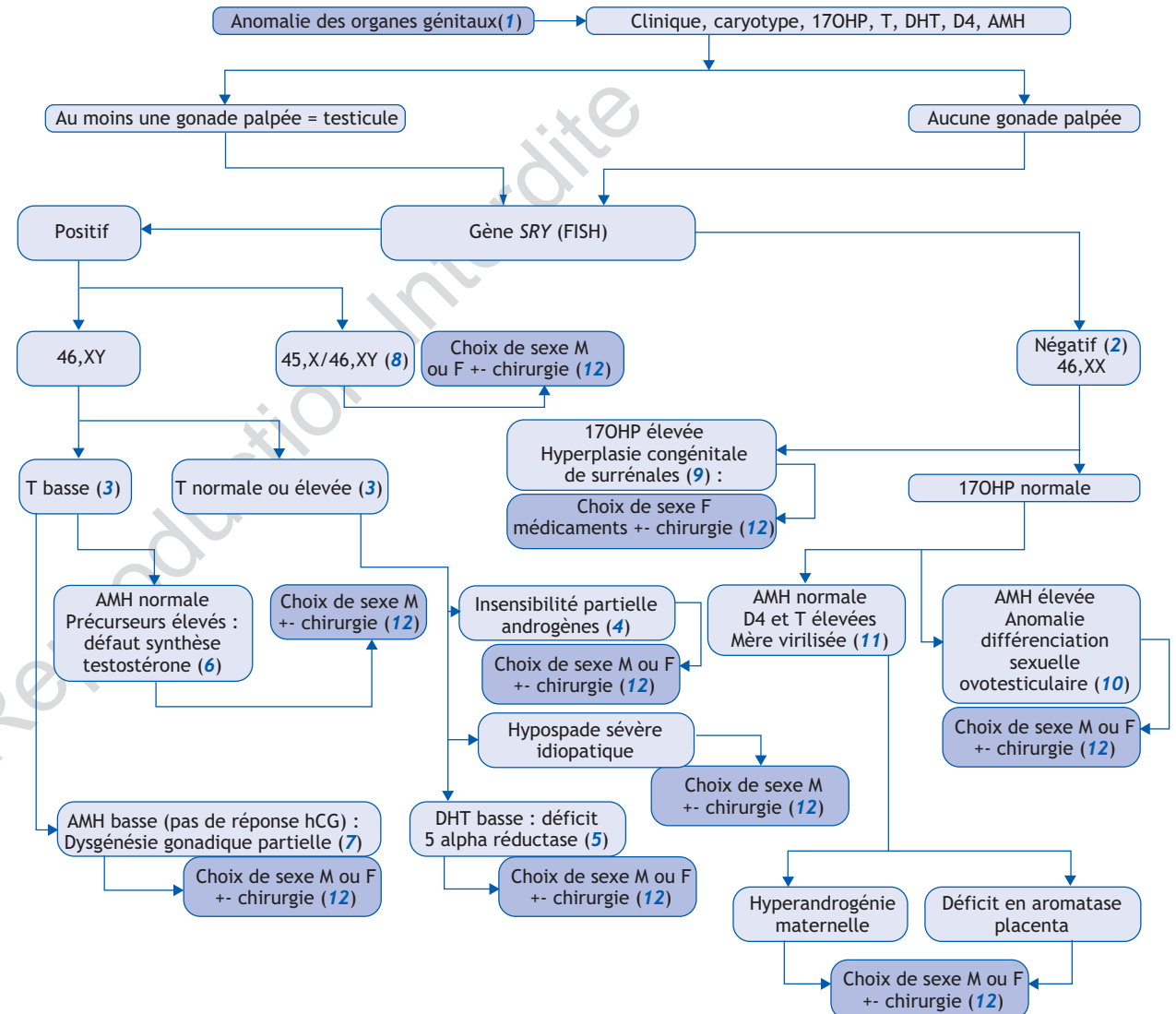
²Service de chirurgie pédiatrique et centre de référence des anomalies du développement sexuel, hôpital femme-mère-enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex, France

■ Abréviations

17OHP : 17 OH progestérone
AMH : hormone anti-müllérienne
D4 : Delta4 androstènedione
DHT : dihydrotestostérone
hCG : gonadotrophine chorionique humaine
SRY : sex determining region of Y chromosome
T : testostérone

■ Références

Ogilvy-Stuart AL, Brain CE. Early assessment of ambiguous genitalia. Arch Dis Child 2004;89:401-7.
Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child 2006;91:554-63.
Bergadá I, Milani C, Bedecarrás P. Time course of the serum gonadotropin surge, inhibins, and anti-Müllerian hormone in normal newborn males during the first month of life. J Clin Endocrinol Metab 2006;91:4092-8.
Coutant R, Mallet D, Lahlou N, et al. Heterozygous mutation of steroidogenic factor-1 in 46, XY subjects may mimic partial androgen insensitivity syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2007;92:2868-73.
Main KM, Jensen RB, Asklund C, et al. Low birth weight and male reproductive function. Hormone Research 2006;65:116-22.



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La question se pose devant la découverte d'une anomalie des organes génitaux en salle de naissance. Celle-ci peut être un hypospade sévère chez un enfant ayant l'aspect d'un garçon, un gros clitoris, une cryptorchidie bilatérale avec testicules non palpés ou l'impossibilité de dire le sexe de l'enfant. Dans tous les cas, il faut être conscient du fait que, pour les parents, l'incapacité d'identifier son enfant dans le sexe masculin ou féminin est une situation très déstabilisante psychologiquement. On peut conseiller l'attribution d'un surnom au bébé. La découverte d'une anomalie des organes génitaux nécessite de surseoir transitoirement à la déclaration de l'enfant auprès des autorités d'état civil. L'article 288 du code d'état civil autorise les parents, si le médecin ne peut pas donner d'indication sur le sexe probable du nouveau-né, à demander au procureur de la République qu'aucune mention de sexe ne soit initialement inscrite dans l'acte de naissance. Une description anatomique précise est nécessaire, dans des termes indifférenciés (bourgeon génital, bourrelets génitaux, gonades). L'examen clinique doit être complet et cherchera une dysmorphie, des anomalies squelettiques, rénales, anales ou cutanées. Les examens doivent être orientés par les hypothèses diagnostiques. La présence du gène *SRY* par FISH ou PCR permet un diagnostic de sexe rapide. Le résultat du caryotype arrivera secondairement. Le dosage de la 17OH-progesterone (ne pas attendre le résultat du dépistage néonatal) est primordial, il dépiste les anomalies de la différenciation sexuelle en rapport avec des déficits enzymatiques dans lesquels une insuffisance surrénalienne peut engager le pronostic vital. Avant H36 de vie, des dosages de testostérone, AMH, inhibine B, $\Delta 4$ sont prescrits et une échographie pelvienne (présence ou non d'un utérus, malformation associée) réalisée. La question du choix de sexe est difficile. Il dépend de l'anatomie, des possibilités de la chirurgie, de ce qui est connu de l'évolution pubertaire... Nous connaissons très mal, chez l'homme, ce qui détermine l'identité sexuée d'une personne.

(2) La détection par FISH de *SRY* est la façon la plus rapide d'identifier la présence ou non d'un chromosome Y. Elle ne dispense pas d'un caryotype ultérieur.

(3) Le dosage de testostérone doit être réalisé dans les 36 premières heures de vie, ou après J15 de vie. Il permet d'évaluer

la fonction leydigienne du testicule. Le dosage d'AMH, à n'importe quel moment, permet d'évaluer la fonction sertolienne du testicule.

(4) Une sécrétion normale ou élevée de testostérone chez un garçon porteur d'un hypospade doit faire évoquer le diagnostic d'insensibilité partielle à la testostérone (IPA). Il est probable que des événements (encore inconnus) altérant le développement du testicule au premier trimestre de la grossesse (sécrétion de testostérone retardée ?) peuvent donner, au moment de la naissance, une sécrétion et une sensibilité de la testostérone normales. Le diagnostic néonatal d'IPA est difficile. Un test de stimulation de la testostérone par l'hCG évalue 2 choses : la capacité du testicule à produire la testostérone et son action sur les organes cibles (augmentation de volume de la verge). Le récepteur des androgènes, porté par le chromosome X, peut être séquencé. De très nombreuses mutations sont décrites.

(5) Le déficit en 5alpha réductase de type II entraîne un défaut de virilisation souvent majeur des garçons, avec un phénotype néonatal très féminin à la naissance. Une virilisation pubertaire survient, au moment de l'augmentation d'expression de la 5alpha réductase de type I.

(6) Les défauts de la synthèse de la testostérone sont rares. Ils impliquent des déficits enzymatiques testiculaires isolés (déficit en 17bêta HSD), ou communs à la surrénale et la gonade (déficit en StAR, P450sc, P450c17, 3bêta HSD).

(7) Quand la testostérone et l'AMH sont basses, le diagnostic à évoquer est celui de défaut précoce de développement de la gonade (dysgénésies gonadiques). Il s'agit d'anomalies du passage de la gonade primordiale indifférenciée au testicule. Le développement des cellules de Leydig est insuffisant : la testostérone est basse, le développement des cellules de Sertoli a été altéré : l'AMH est basse. Parfois, des dérivés müllériens ont persisté (utérus, vagin).

(8) Des anomalies chromosomiques peuvent être associées à l'hypospade, comme la formule mosaïque 45, X/46, XY. Dans les dysgénésies gonadiques asymétriques 45, X/46, XY, cohabitent un testicule dysgénétique, une bandelette fibreuse et des dérivés müllériens unilatéraux.

(9) L'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) doit être éliminée chez un nourrisson aux organes génitaux anormaux, et sans gonade palpée. La 17OH progesterone, la testostérone et la rénine seront mesurées.

(10) Chez une fille 46, XX, une fois l'HCS éliminée, la coelioscopie peut permettre le diagnostic d'anomalie de la différenciation sexuelle ovotesticulaire en affirmant dans l'abdomen la présence de tissu testiculaire et de tissu ovarien.

(11) Les causes de virilisation d'un fœtus féminin par sa mère sont exceptionnelles. Des signes d'hyperandrogénie sont présents chez la mère pendant la grossesse. Les signes de virilisation disparaissent chez le nouveau-né après la naissance.

(12) Le but de l'intervention chirurgicale est de redonner une anatomie et une fonctionnalité à l'appareil génital en réalisant une chirurgie de féminisation ou de masculinisation.

- **La chirurgie dite de « féminisation »** : ses principes reposent sur la réduction de la taille du clitoris (clitoroplastie) si besoin, l'ouverture de la cavité vaginale au périnée ou la création d'une cavité vaginale si le vagin n'existe pas (vaginoplastie) et la plastie des lèvres et de la vulve (périnéoplastie). Si l'enfant présente une ou des gonades dysgénétiques ayant un potentiel de transformation maligne, elles seront retirées.

- **La chirurgie dite de « masculinisation »** est essentiellement représentée par la chirurgie de la verge hypospade qui comporte trois étapes essentielles : le redressement du tubercule génital, la reconstruction de l'urètre manquant (urétroplastie) et la reconstruction de la face ventrale et du fourreau de la verge. Plusieurs techniques de reconstruction de l'urètre sont couramment pratiquées et leur choix repose sur la sévérité de l'hypospade.

À cette chirurgie du tubercule génital peut s'associer une chirurgie d'abaissement des testicules qui est très fréquente ou d'ablation des résidus müllériens.

■ Liens d'intérêts

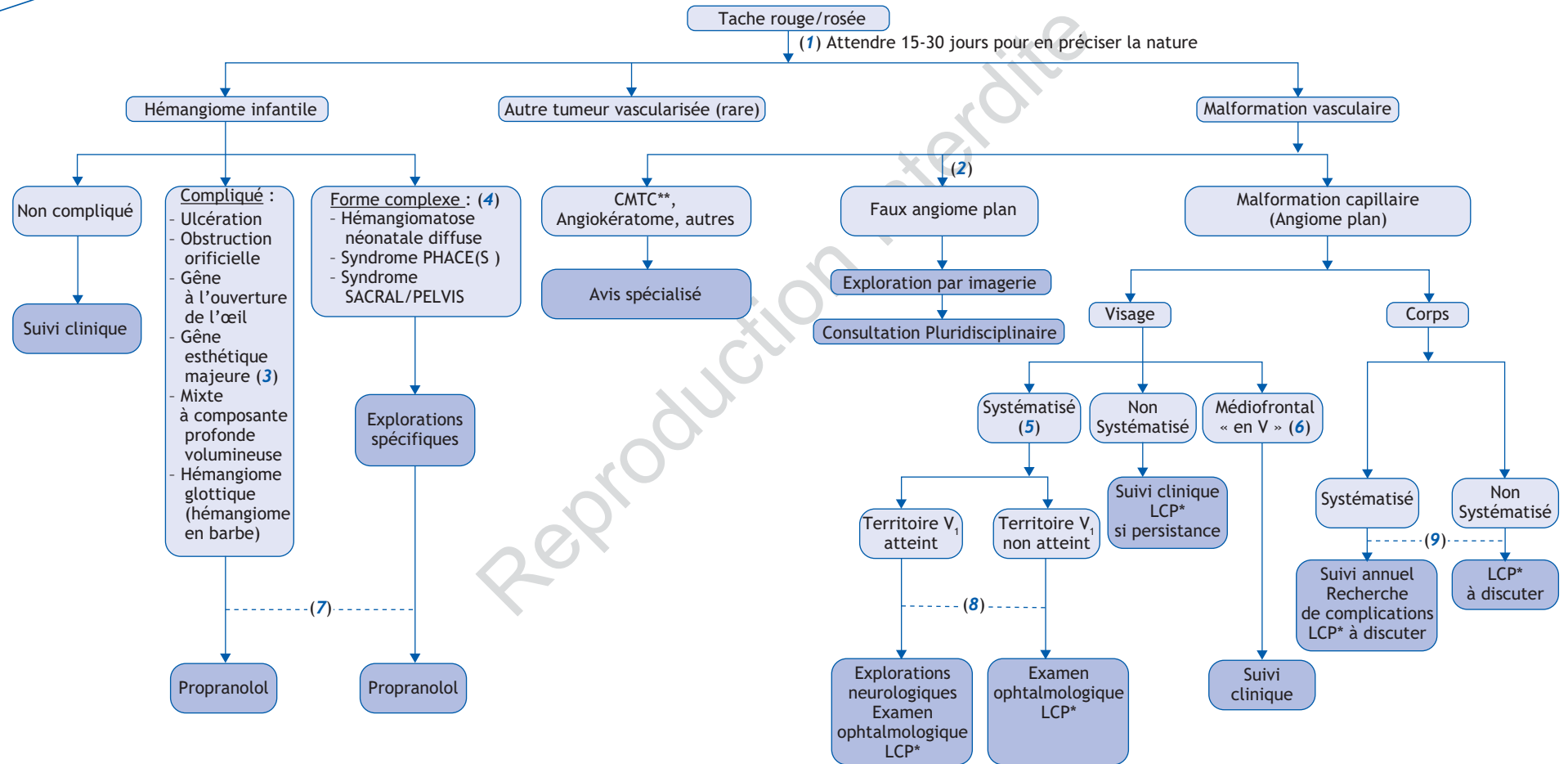
Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

*Auteur correspondant :

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

A. Maruani*, P. Machet

Service de dermatologie, unité de dermatologie pédiatrique, CHRU de Tours, université François-Rabelais de Tours, avenue de la République, 37044 Tours Cedex 9, France



* LCP : Laser à Colorant Pulsé

** CMTC : Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Face à un nouveau-né ayant une tache d'allure vasculaire - rosée, rouge ou violacée - il est important de ne pas porter de diagnostic hâtif et de revoir l'enfant à 15-30 jours de vie. La peau du nouveau-né étant érythrosique, un examen cutané un peu plus tardif permet de préciser le diagnostic. Ainsi, les taches ecchymotiques liées aux traumatismes de l'accouchement régressent après une quinzaine de jours ; les nævus congénitaux peuvent se présenter initialement comme des taches rosées, puis devenir bruns quelques jours/semaines plus tard ; les hémangiomes infantiles (HI) sont généralement non visibles à la naissance ou constituent de petites taches rouges/rosées, et prennent secondairement du relief et une couleur rouge luisante. Certaines lésions sont toutefois bien visibles dès la naissance, comme les hémangiomes congénitaux. Parmi eux, les NICH (*Non Involutive Congenital Hemangioma*) se présentent comme des taches angiomeuses, plus ou moins planes, cernées d'un halo de vasoconstriction ; ils ne nécessitent souvent pas de traitement. De même, les angiomes en touffes peuvent se présenter comme des taches plus ou moins infiltrées, de couleur marron à violacée ; ils imposent une surveillance plaquettaire régulière dans les premières semaines de vie du fait du risque de phénomène de Kasabach-Merritt.

Les trois grands groupes de lésions vasculaires néonatales sont les hémangiomes infantiles, les autres tumeurs vascularisées (qui nécessitent parfois une biopsie cutanée pour confirmation diagnostique) et les malformations vasculaires : lymphatiques (masse rénitente pour les macrokystiques, vésicules translucides ou sanguinolentes pour les microkystiques), veineuses (masses bleutées), artério-veineuses (masses battantes parfois sous un faux angiome plan).

(2) Certains angiomes plans, congénitaux ou apparaissant dans la petite enfance sont chauds, pulsatiles, voire douloureux. Il s'agit de « faux angiomes plans », partie visible d'une fistule ou d'une malformation artério-veineuse sous-jacente, qui doit être mise en évidence par imagerie (écho-doppler de dépistage, angio-IRM de confirmation). Ils peuvent alors s'intégrer à un syndrome complexe (syndromes « angiomes plans - malformations artério-veineuses », Parkes-Weber, Bonnet-Dechaume-Blanc, autre).

(3) Un HI très étendu peut être responsable d'une gêne esthétique importante, dans la petite enfance, ou ultérieurement en laissant une vaste plage séquellaire télangiectasique. Un traite-

ment par propranolol peut limiter la prolifération de l'HI et les séquelles, et peut être proposé en cas d'HI étendu du visage, d'un membre ou de la région mammaire chez la fillette.

(4) Les formes complexes d'HI requièrent généralement un traitement par propranolol. Parmi elles, l'hémangiomatose néonatale diffuse comprend de multiples HI de moins de 5 mm de diamètre, et parfois des HI muqueux et viscéraux, en particulier hépatiques. Il convient de rechercher des HI hépatiques par échographie-Doppler, avec une mesure du débit artériel hépatique, un hyperdébit pouvant se compliquer de défaillance cardiaque. Les autres formes complexes englobent le syndrome PHACE (S) (*Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial malformations, Coarctation of the aorta/Cardiac defects, Eye abnormalities, and Sternal defects*), auquel il faut penser face à tout HI étendu systématisé fronto-palpébral, et demander une échocardiographie et un examen ophtalmologique, au minimum. Un HI systématisé de localisation sacrée, lombaire ou à la racine d'un membre inférieur doit faire rechercher par échographie et/ou IRM, des malformations médullaires, vésico-génitales et ano-génitales associées, car il peut être associé à un syndrome SACRAL (*Spinal dysraphism, Anogenital anomalies, Cutaneous anomalies, Renal and urologic anomalies, associated with Angioma of Lumbosacral localization*), PELVIS ou LUMBAR, ces trois acronymes décrivant une entité similaire.

(5) Ci-dessous, un schéma de la segmentation du visage (1 : territoire cutané de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V), 2 : territoire cutané de la branche maxillaire du nerf V, 3 : territoire cutané de la branche mandibulaire du nerf V, 4 : zone médiofrontale).



(6) Les angiomes plans médiofrontaux en V peuvent être familiaux, ne s'associent classiquement pas à des troubles neurologiques, et régressent partiellement ou totalement.

(7) Le propranolol doit être initié après avoir écarté les contre-indications (bradycardie, bloc auriculo-ventriculaire), à la dose de 1 à 3, plus rarement 4 mg/kg/j, en 2 prises. Il est cours d'obtention d'AMM dans cette indication. Le propranolol utilisé par voie topique est à l'étude pour certains HI superficiels.

(8) La présence d'un angiome plan systématisé du visage avec atteinte du territoire V1 impose de rechercher un syndrome de Sturge-Weber, par un examen ophtalmologique (à la recherche de glaucome par angiomatose choroïdienne surtout), et neurologique (EEG pour dépister des convulsions, qui sont précoces, et IRM cérébrale vers l'âge de 3-9 mois de vie, pour visualiser un éventuel angiome leptoméningé). Un examen ophtalmologique seul est recommandé en cas d'atteinte du V2 sans V1, des cas avec glaucome ayant été rapportés.

(9) La surveillance d'un angiome plan de membre inférieur doit se concentrer sur la recherche, clinique et par imagerie, d'un syndrome de Klippel-Trenaunay : recherche de dilatations/anomalies veineuses du membre (par écho-Doppler), et d'inégalité de longueur et/ou de largeur de membres inférieurs (mesures au mètre ruban et radiométrisation). Ces anomalies ne sont pas forcément présentes dès la naissance. Contrairement aux angiomes plans du visage, ceux des membres causent très inconstamment une gêne esthétique ; il est donc raisonnable d'attendre que l'enfant soit en âge de donner son avis pour débiter les séances de laser à colorant pulsé, évitant ainsi l'anesthésie générale.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol* 1996;132:307-11.

Léauté-Labrèze C. Hémangiomes infantiles : actualités dans le traitement. *Arch Pediatr* 2013;20:517-22.

Maruani A, Samimi M, Lorette G. Angiomes plans de membres. *Ann Dermatol Venereol* 2011;138:700-5.

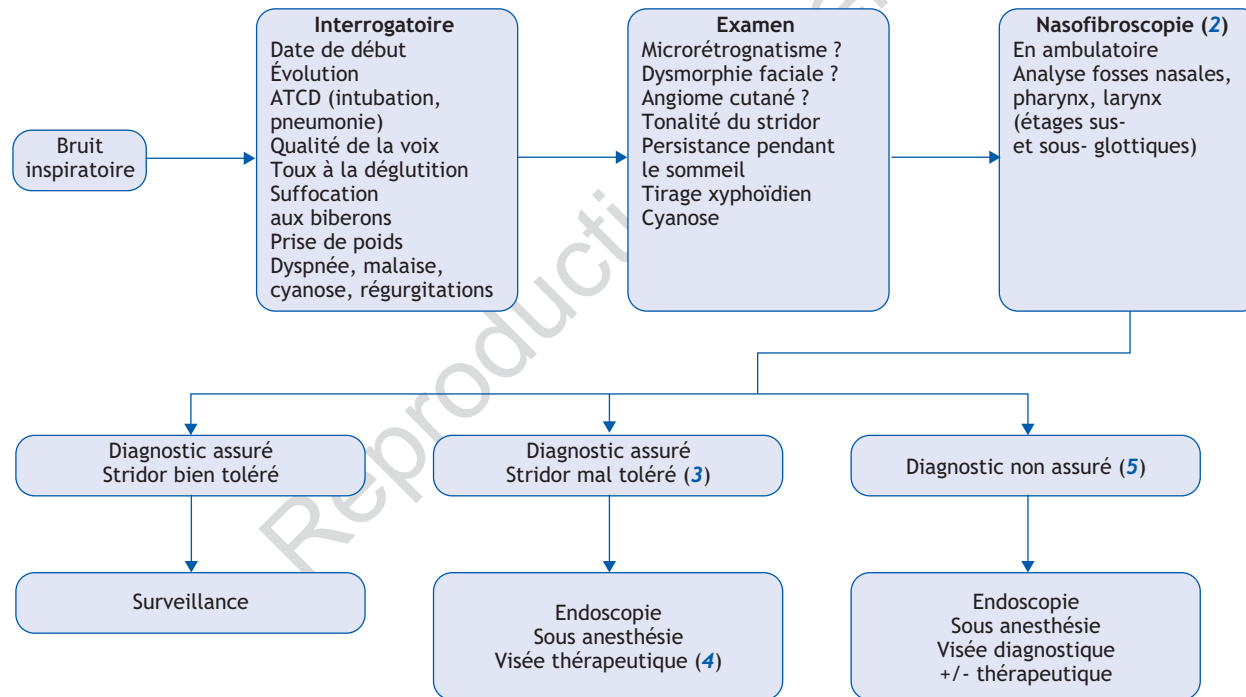
Sillard L, Léauté-Labrèze C, Mazereeuw-Hautier J, et al. Medial fronto-facial capillary malformations. *J Pediatr* 2011;158:836-41.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : annabel.maruani@univ-tours.fr (A. Maruani)

S. Ayari-Khalfallah

Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale pédiatrique, hôpital femme-mère-enfant, groupement hospitalier Est, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le stridor est, dans la terminologie française, un bruit inspiratoire d'origine laryngotrachéale provoqué par les turbulences de l'air autour d'un obstacle. Pour les Anglo-Saxons, ce terme désigne un bruit respiratoire, inspiratoire ou expiratoire [Mancuso 1996]. La tonalité du stridor peut être aiguë (bruit de la laryngomalacie ou de la paralysie des cordes vocales...), grave à type de ronflement (laryngomalacie, certaines pathologies sus-glottiques...) ou à type de cornage (bruit rauque évocateur de laryngite, sténose ou angiome sous-glottique ou trachéal haut...). Les étiologies du stridor sont multiples.

(2) Devant tout stridor, un examen ORL avec réalisation d'une nasofibroskopie doit être proposé.

(3) La symptomatologie est mal tolérée s'il existe un retentissement respiratoire ou alimentaire avec des signes de gravité :

- retard de la croissance pondérale,
- dyspnée avec tirage intercostal ou xyphoïdien permanent et important,
- épisodes de détresse respiratoire,
- apnées obstructives du sommeil,
- épisodes de suffocation lors de l'alimentation ou une difficulté à la prise alimentaire.

(4) L'endoscopie sous anesthésie générale a un intérêt diagnostique, permettant de confirmer le diagnostic étiologique déjà suspecté (tel que laryngomalacie) ou évoqué, de rechercher d'autres malformations laryngo-trachéales associées, mais éga-

lement thérapeutiques puisque certaines pathologies tels que laryngomalacie, kystes laryngés... sont accessibles à un traitement par voie endoscopique réalisé dans le même temps.

(5) Le diagnostic est non posé, si à l'issue de la fibroscopie en consultation, l'état du pharyngolarynx tel qu'observé dans les conditions de l'examen ne permet pas de mettre en évidence l'étiologie du stridor faisant alors suspecter un obstacle plus bas situé (sous-glottique ou trachéal).

■ Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

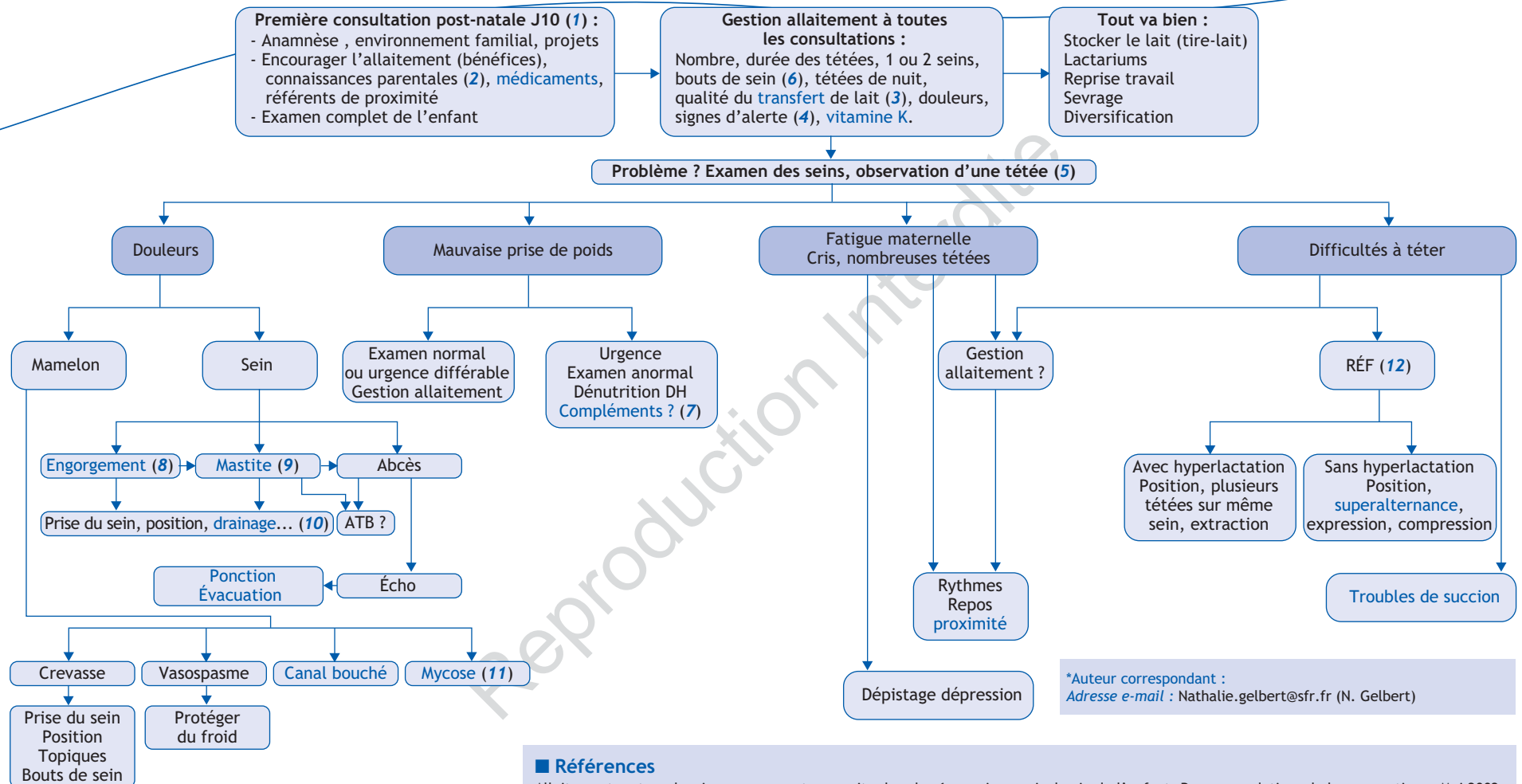
- Denoyelle F, Couloignier V, Froehlich P, et al. Le larynx de l'enfant. Rapport de la société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou. Paris: L'européenne d'édition; 2011.
- Friedman EM, Vastola AP, McGill TJ, et al. Chronic pediatric stridor: etiology and outcome. *Laryngoscope* 1990;100:277-80.
- Garabedian EN, Bobin S, Monteil JP, et al. ORL de l'enfant. Paris: Éditions Flammarion Médecine-Sciences; 2006.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : sonia.ayari-khalfallah@chu-lyon.fr (S. Ayari-Khalfallaf)

N. Gelbert

Le Polygone Alpha, 30, allée Albert-Sylvestre, 73000 Chambéry, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Anamnèse : Antécédents d'allaitement, de chirurgie mammaire, de traitement maternel, conditions de grossesse, naissance et des premières tétées (douleurs, bouts de sein, engorgement), prise de compléments, poids le plus bas en maternité. Bénéfices : l'allaitement réduit la fréquence et la gravité des infections (2 fois moins d'otites et 10 fois moins de gastro-entérites), il diminue les risques d'allergie, en particulier alimentaire, et le risque de maladies auto-immunes, il abaisse la prévalence de l'obésité infantile, prévient les problèmes orthodontiques.

(2) S'assurer que les parents connaissent les signes d'un transfert de lait efficace (3), de tétées nutritives et non nutritives, des différentes positions d'allaitement, l'expression manuelle du lait (vidéos sur mpedia.fr), l'utilisation du tire-lait, la notion d'allaitement à l'éveil, à la demande, à la convenance en fonction de l'âge de l'enfant. Répondre aux questions de la mère concernant le poids, les risques de la tétine, la prise de médicament qui nécessite rarement l'arrêt de l'allaitement (voir les sites www.lecrat.org, www.centres-pharmacovigilance.net). Fournir aux parents le *Guide de l'allaitement* de l'INPES.

(3) Apprécier la qualité du transfert de lait chez l'enfant sur les critères du nombre de selles/24 heures (3 selles/j le premier mois), mictions par 24 heures (6 à 8 fois/j), de poids : environ 750 à 1 200 g par mois de 0 à 3 mois, 450 à 600 g par mois de 3 à 6 mois, 300 g par mois de 6 à 9 mois, 210 g par mois de 9 à 12 mois (cf. courbes OMS) **(4)**, la qualité de la succion/déglutition (mouvements amples et fréquents en début de tétée entrecoupés de pauses courtes, puis le rythme se ralentit, la déglutition est souvent audible). Du côté maternel, elle éprouve une sensation de soif, une somnolence après la tétée, le mamelon est étiré sans être déformé.

(4) Signes d'alerte des 14 premiers jours : perte de poids persistante après le 3^e jour, absence de reprise pondérale à partir du 5^e jour, persistance de selles méconiales au-delà du 4^e jour, moins de 3 selles par jour le premier mois, moins de 6 couches mouillées après le 4^e jour, agitation, refus, tétées très fréquentes ou peu fréquentes (absence de tétée la nuit), douleurs des mamelons, absence de reprise du poids de naissance à 14 jours. Après le premier mois, si la durée des tétées diminue, elles restent fréquentes mais tout aussi efficaces. La croissance pondérale s'infléchit après 4 mois et ne doit pas inciter à donner des compléments. La surveillance se fait sur les courbes OMS **(4)**.

(5) Observation de la tétée au cabinet : ne pas hésiter à revoir la dyade uniquement pour cela. Savoir évaluer la position dans les bras, la prise du sein et l'efficacité de la tétée (prise asymétrique du mamelon, bouche grande ouverte, lèvres retroussées sur l'aréole, nez dégagé).

(6) Les bouts de sein adaptés (tailles) sont à utiliser de façon temporaire, notion à bien préciser aux parents. Ils permettent de soulager des douleurs mamelonnaires lorsque le bébé a des difficultés de succion, souvent les premiers jours de vie.

(7) Les compléments de lait sont une prescription médicale pour ne pas inutilement perturber la lactation. En effet, par ignorance

du ralentissement physiologique de la prise pondérale de l'enfant allaité après le 4^e mois (cf. courbes OMS), des abus de prescriptions de compléments ont été constatés. Néanmoins, des tableaux de déshydratation et de dénutrition les justifient amplement. Ils doivent être donnés si possible en lait maternel, sinon avec du lait industriel. En parallèle, les conseils pour augmenter la lactation doivent être donnés aux parents (repos, tétées fréquentes et régulières 8 à 10 fois par 24 heures, complétées d'extractions 6 fois par jour minimum simultanées sur les 2 seins) afin de pouvoir rapidement diminuer la quantité des compléments. La surveillance est serrée !

(8) L'engorgement est physiologique les tout premiers jours après la naissance en raison de l'installation de la lactogénèse avec augmentation du débit sanguin et du volume de lait. Il dure 24 à 48 heures, les seins sont fermes mais compressibles. L'engorgement pathologique survient à n'importe quel stade de l'allaitement. Il est secondaire à une stase lactée et un œdème interstitiel dû lui-même à la stase veineuse et lymphatique. Cet engorgement est provoqué par toute diminution brutale des tétées en volume et en rythme (enfant malade, sevrage trop rapide, éloignement trop prolongé). Les seins sont tendus, chauds et douloureux, le plus souvent sans fièvre, le lait s'écoule mal. Le bébé a des difficultés à saisir le sein et à téter efficacement. Les risques sont la baisse de production de lait et l'évolution vers une mastite. La meilleure prise en charge de l'engorgement est sa prévention (première tétée, puis tétées sans limitation et à la demande sinon l'extraction se fera par massage aréolaire (vidéo mpedia.fr) ou au tire-lait). Une fois installé, il faut faciliter l'écoulement du lait par la chaleur avant la tétée, l'effleurement du sein, le massage aréolaire et diminuer l'œdème par drainage lymphatique du sein. Les tétées, et si besoin des extractions par tire-lait, seront fréquentes pour diminuer la stase lactée.

(9) La mastite est une réaction inflammatoire à une stase lactée, elle peut évoluer vers une surinfection (mastite infectieuse) ou un abcès. Typiquement, une zone en placard du sein est douloureuse, inflammatoire et s'accompagne d'un tableau pseudo-grippal. Parfois les signes sont plus discrets et sans fièvre. Le traitement est le repos au lit, les antalgiques pour la mère et la vidange du sein 10 à 12 fois par jour par des tétées (avec menton du bébé contre la zone) ou tire-lait. En l'absence d'amélioration en 24 heures, l'antibiothérapie sera envisagée à visée anti-staphylococciques compatible avec l'allaitement.

(10) Un canal lactifère peut être obstrué par des compressions externes (doigt de la mère, vêtement serré, bretelle...), des micro-calculs de calcium ou une concentration excessive en graisses saturées, secondaire à une alimentation maternelle trop riche en calcium ou en graisses saturées, ou un déficit maternel en IGA. Le problème est que cette obstruction provoque une stase lactée en amont et peut entraîner engorgement ou mastite. L'extrémité de l'agrégat est visible sous forme d'une tête d'épingle blanche sur le mamelon, la douleur est localisée, permanente. Puis une tuméfaction inflammatoire apparaît avec la fatigue maternelle, mais peu de fièvre. Le traitement est l'extraction après application de chaleur localement, soit en cours de tétée en indiquant la position la

plus appropriée (menton contre la zone et en position d'allaitement « table à langer »), soit par extraction manuelle, ou tire-lait avec compression du sein.

(11) La candidose mammaire peut provoquer une atteinte superficielle du mamelon avec aspect inflammatoire, luisant et enduit blanchâtre typique, accompagné de douleurs dès le début de tétée. Le bébé a souvent un muguet. Le traitement est un antifongique local de la mère et du bébé, ou violet de gentiane. La présence de candida dans les canaux lactifères est actuellement très discutée. Il était décrit des douleurs en coup de poignard, à type de brûlures dans la profondeur du sein, intenses pendant et après la tétée. Mais ces douleurs se retrouvent dans d'autres situations, en particulier des infections bactériennes du sein bien plus fréquentes. La candidose en serait une surinfection. Les discussions portent désormais sur la priorité à l'antibiothérapie ou à l'antifongique par voie générale.

(12) Le réflexe d'éjection fort (REF) provoque un écoulement du lait trop puissant pour l'enfant, qui va gêner sa déglutition et au final sa tétée. Le bébé peut se débattre au sein, se retirer brutalement, souvent écourter la tétée, voire refuser le sein. Il a des symptômes d'aérophagie, des régurgitations, est souvent peu rassasié et doit multiplier les tétées. Les selles sont souvent explosives, mousseuses et vertes. Un tableau typique de ce que l'on appelait « coliques » ! Le gain pondéral est le plus souvent correct malgré l'inconfort, il arrive qu'il soit responsable d'une faible prise pondérale et amène à un sevrage précoce. Le bébé peut faire des crevasses du fait qu'il pince le mamelon pour diminuer le flot. Le REF est le plus souvent associé à une hyperlactation, le traitement vise à ralentir le flot à l'aide de certaines positions d'allaitement antigraevitaires, verticales et ventrales ou en position couchée. Exprimer le lait manuellement avant la tétée et mettre l'enfant au sein au second, voire 3^e flux. Proposer le même sein sur plusieurs tétées d'affilée. Parfois le REF, sur une longue durée va s'accompagner d'une baisse de la lactation par baisse des tétées de l'enfant due à son inconfort. Il faut alors au contraire pratiquer l'alternance rapide des tétées sur chaque sein pour stimuler la lactation, s'aider des expressions manuelles ou extractions au tire-lait avec compression du sein.

Les régurgitations de sang par le bébé sont courantes lorsque la mère a des crevasses. En général, l'enfant va bien et ne présente aucune symptomatologie d'œsophagite ou autre pathologie digestive.

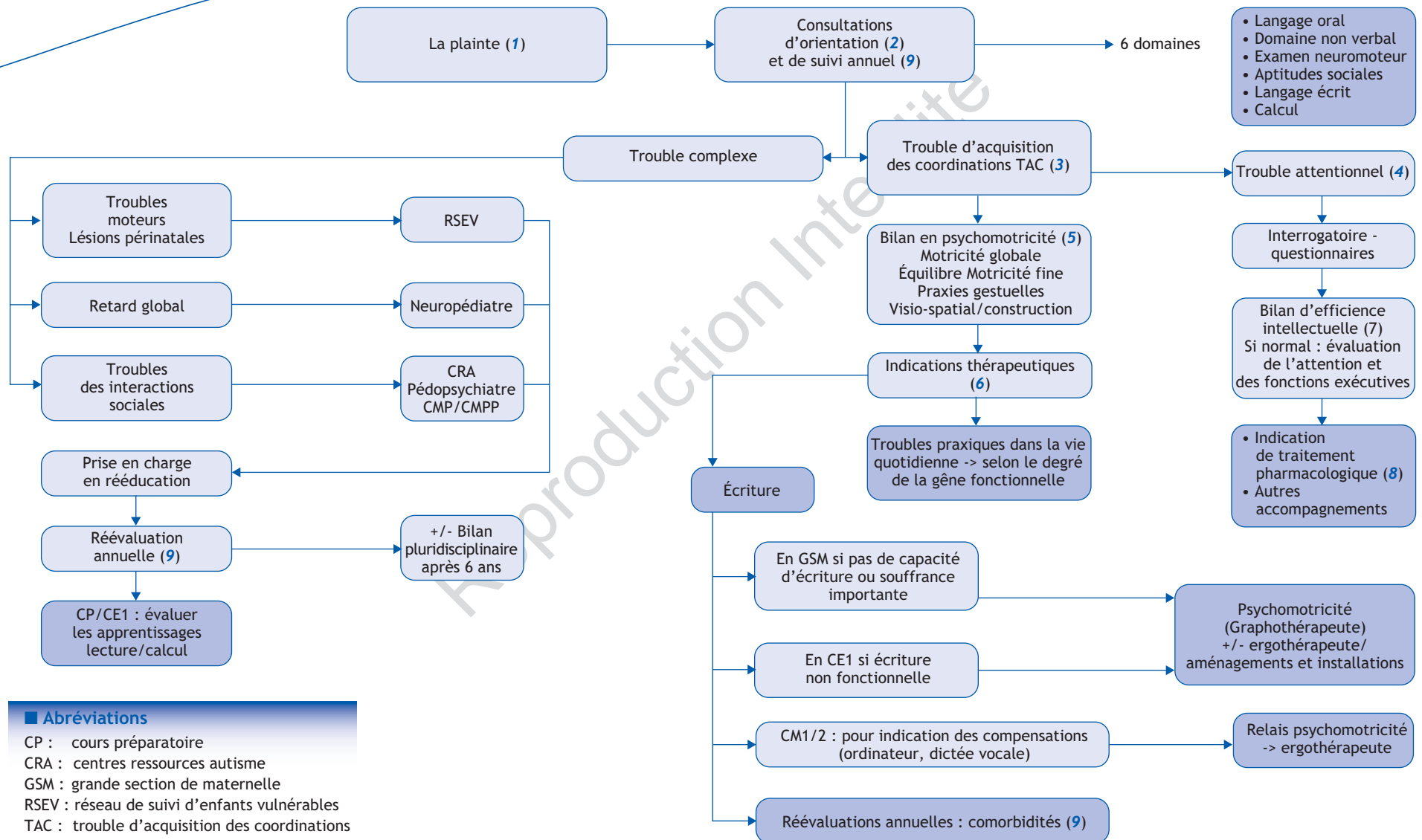
La fausse constipation du nourrisson allaité est fréquente. Elle correspond au ralentissement du transit observé à partir du 2^e mois, allant de quelques jours à quelques semaines, mais avec absence de signes digestifs, un excellent état général et des selles molles.

■ Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

T.-N. Willig

Consultation de pédiatrie - développement, troubles de langage et des apprentissages, clinique
 Ambroise-Paré, 387, route de Saint-Simon, 31082 Toulouse Cedex 1
 Coordonnateur médical, réseau P'titMip, troubles des apprentissages, hôpital Paule-de-Viguier, 330,
 avenue de Grande-Bretagne - TSA 70034 - 31059 Toulouse, France



■ Abréviations

CP : cours préparatoire
 CRA : centres ressources autisme
 GSM : grande section de maternelle
 RSEV : réseau de suivi d'enfants vulnérables
 TAC : trouble d'acquisition des coordinations

■ Arbre décisionnel - Commentaires

(1) L'enfant « maladroit » correspond à un enfant dont le développement moteur s'est en général déroulé sans alerte, et qui ne présente pas d'anomalie à l'examen neurologique objectif. Malgré cela, il est en difficulté dans des activités de la vie quotidienne, avec un niveau de réalisation faible par rapport à ce que l'on attend pour son âge, ou une lenteur d'exécution, une variabilité importante dans le temps, un apprentissage laborieux. Cela peut concerner des domaines très variables d'un enfant à l'autre : courir, sauter, cloche-pied (motricité globale), faire du vélo, rester en équilibre sur une jambe, marcher sur une ligne, ou sur la poutre (équilibre statique ou dynamique), jeux de ballon ou de raquettes (coordinations oculo-manuelles), apprendre à nager (coordination entre les membres inférieurs et supérieurs), dessiner, écrire, faire de petits bricolages (motricité fine), découper précisément, tracer au compas (précision visuomotrice). L'enfant peut également éprouver des difficultés dans le repérage dans le temps ou dans l'espace. Les difficultés peuvent résider dans les capacités de perception (perception de l'orientation de traits, de rapports de topographies), ou dans la réalisation de figures géométriques ou de construction de cubes (visuoconstruction en deux ou en trois dimensions). L'examen clinique est en général peu informatif, chez un enfant disposant typiquement de bonnes capacités de communication par le langage oral ou la mimique du visage, vif, dans l'interaction avec l'autre. Parfois, des signes neurologiques mineurs peuvent être mis en évidence portant sur le pianotage des doigts, le cloche-pied avant ou arrière, la marche sur la ligne, et rentrent alors dans le cadre de signes mineurs (*soft signs*).

(2) La première étape en pratique clinique repose sur une analyse détaillée de la plainte, à partir des propos de l'enfant, des parents, et des retours des autres environnements de l'enfant (école, activités sportives, centre de loisirs, cahiers, dessins). En permanence, plusieurs domaines doivent être abordés lors de cette consultation (langage oral, domaine non verbal, examen neuromoteur, aptitudes sociales, et apprentissages), permettant de mieux identifier, et catégoriser les plaintes de la vie quotidienne. Cette anamnèse et l'examen clinique de l'enfant nécessitent une première consultation longue d'orientation, et apportent une première orientation entre un trouble complexe lié à des antécédents périnataux, un retard global de développement, un trouble des interactions sociales, une origine génétique éventuelle et un trouble isolé.

(3) En l'absence d'autres éléments d'orientation, l'analyse de la plainte, l'examen clinique détaillé, les difficultés fonctionnelles rassemblées lors de l'interrogatoire et l'évaluation clinique simple de la motricité fine, la motricité globale et de l'équilibre orientent vers un trouble d'acquisition des coordinations (TAC), dont les signes de dyspraxie sont l'une des expressions. Le concept de TAC répond

aux classifications internationales (correspondant au *Developmental Coordination Disorder*), que l'ancienne nomenclature française classait sous le terme de dyspraxie. Les performances motrices sont alors très en dessous de ce que le niveau intellectuel laisserait en attendre, en l'absence de pathologie motrice ou pédopsychiatrique.

(4) Parmi les questions systématiques pour le pédiatre dès cette première étape, l'existence d'un trouble d'attention. En effet, si l'enfant « turbulent » attire rapidement l'attention de son entourage, celui impulsif ou inattentif peut longtemps faire l'objet d'interprétations erronées : maladroit, fainéant, in-intéressé, « pas dans son rôle d'élève ». De plus la comorbidité est fréquente entre TAC et troubles d'attention.

(5) La première étape dans le diagnostic repose alors sur un bilan en psychomotricité, explorant les différents domaines de la motricité globale, fine, l'équilibre, la régulation du tonus, les praxies gestuelles, la motricité digitale, le graphisme, la visuoconstruction en 2 et 3 dimensions, les compétences visuospatiales, l'orientation dans le temps et l'espace. L'évaluation doit reposer sur l'utilisation d'outils normés, validés, avec dans le compte rendu le détail des résultats en référence à l'âge de l'enfant. Dans le domaine spatial, plusieurs difficultés peuvent se rencontrer : difficultés pour percevoir l'orientation (visuospatial), difficultés pour cerner les limites entre objets entremêlés (visuoperception), difficultés pour tracer ou découper entre des repères ou le long d'une ligne (visuomotricité), reproduire des dessins en deux dimensions, des constructions en trois dimensions (visuoconstruction).

(6) Dans le cas d'un trouble « pur » des praxies, la prise en charge en rééducation dépend principalement de la gêne fonctionnelle ressentie par l'enfant dans la vie quotidienne (maison, école), et guide la rééducation, puis les étapes de compensation du handicap. Ainsi, l'écriture peut être analysée à trois grandes étapes : la fin de maternelle (GSM : grande section de maternelle), le CE1, le cours moyen.

(7) Le bilan d'efficacité intellectuelle, théoriquement indispensable pour poser le diagnostic de trouble d'acquisition des coordinations, peut être réalisé secondairement. Il a pour intérêts principaux de confirmer des doutes dans le cas d'une suspicion de retard global de développement, d'étayer les capacités sous-jacentes de l'enfant en cas de troubles sévères nécessitant des

aménagements pédagogiques complexes, ou dans l'hypothèse d'un trouble d'attention associé. Ce bilan d'efficacité intellectuelle ne permet en aucune façon de poser un diagnostic de TAC ou de dyspraxie, en revanche, certains de ses subttests apportent des informations complémentaires au diagnostic.

(8) L'existence d'un trouble d'attention peut éventuellement conduire à suspecter puis à poser un diagnostic de trouble déficitaire de l'attention (TDAH), nécessitant une prise en charge spécifique comprenant le plus souvent un traitement médicamenteux par méthylphénidate, en parallèle des autres rééducations nécessaires.

(9) À chaque étape de la vie de l'enfant, et quel que soit le cadre de diagnostic (séquelles de lésions périnatales, maladie génétique, retard global de développement, troubles du spectre autistique, troubles complexes de langage et des apprentissages), le rôle irremplaçable du pédiatre reste d'apprécier la plainte, de la mettre en rapport avec les compétences normalement acquises, de s'interroger sur l'existence de comorbidités éventuelles (langage oral, langage écrit, calcul, attention), d'apprécier le retentissement des difficultés de l'enfant dans sa vie (anxiété, perte d'estime de soi, dépression, difficultés dans les relations avec ses pairs), et de guider à chaque étape l'enfant et sa famille dans le diagnostic, la rééducation et les aménagements pédagogiques ou de compensation du handicap.

Le pédiatre a donc à chaque étape un rôle à jouer : évoquer le diagnostic suffisamment tôt, orienter vers les bilans confirmant le diagnostic, connaître les âges clés notamment pour le dessin et l'écriture, penser à élargir la réflexion sur les autres domaines du développement et des apprentissages de l'enfant dans le cadre du suivi annuel. Beaucoup d'enfants ne sont pas en effet suivis dans des consultations en centre de référence ou de compétence, et le pédiatre traitant retrouve ainsi son rôle de coordonnateur du suivi de l'enfant.

Remerciements : C. Billard, J.M. Albaret, E. Willig.

■ Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

- Blank R, Smits-Engelman BCM, Polatajko H, et al. European Academy for Childhood Disability (EACD): recommendations on the definition, diagnosis and intervention of developmental coordination disorder (long version). *Dev Med Child Neurol* 2012;54:54-93.
- Dewey D, Kaplan BJ, Crawford SG, et al. Developmental coordination disorder: Associated problems in attention, learning, and psychosocial adjustment. *Human Movement Science* 2002;21:905-18.
- Peters JM, Barnett AL, Henderson SE. Clumsiness, dyspraxia and developmental co-ordination disorder: how do health and educational professionals in the UK define the terms? *Child Care Health Dev* 2001;27:399-412.
- Schoemaker MM, Kalverboer AF. Social and affective problems of children who are clumsy: how early do they begin? *Adapted Physical Activity Quarterly* 1994;11:130-40.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : tn.willig1@orange.fr (T.-N. Willig)

D. Ploin^{1,2,*}, O. Mory^{2,3}, G. Labbé⁴, E. Hullo⁵, I. Pin⁵

¹Service de réanimation pédiatrique et d'accueil des urgences, hôpital femme-mère-enfant des hospices civils de Lyon, 59, boulevard Pinel, 69500 Bron, France

²Groupe francophone de réanimation et urgences pédiatriques, département des urgences pédiatriques, hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris Cedex 15, France

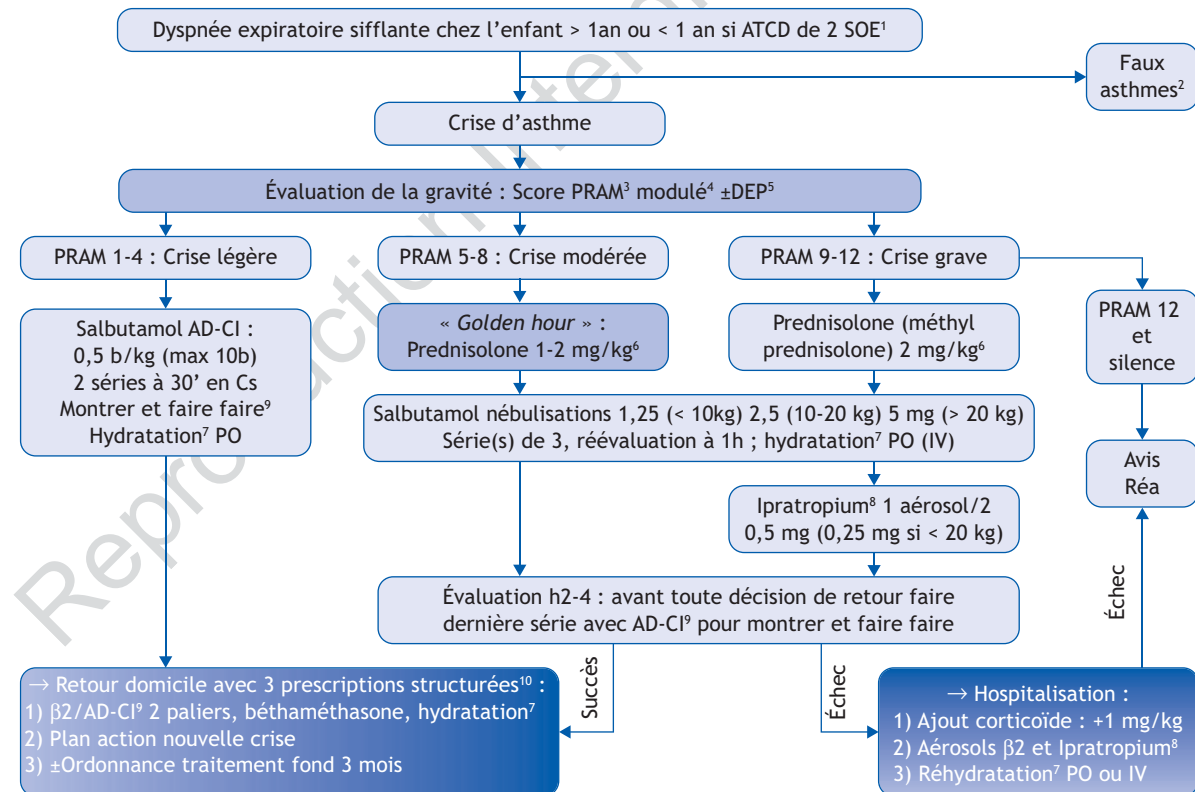
³Urgences médico-chirurgicales pédiatriques, Pôle couple mère et enfant, hôpital Nord, CHU de Saint-Etienne, 42055 Saint-Etienne Cedex 2, France

⁴Service de pédiatrie, réanimation pédiatrique, néonatalogie, CHRU Clermont-Ferrand, CHU Estaing, 1 place Lucie-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1, France

⁵Pneumologie pédiatrique, hôpital couple-enfants, CHU de Grenoble - CS 10217, 38043 Grenoble Cedex 9, France

■ Abréviations

AD-CI : aérosol doseur couplé à la chambre d'inhalation
 ATCD : antécédent
 DEP : débitmètre expiratoire de pointe
 PRAM : Pediatric Respiratory Assessment Measure
 SOE : syndrome obstructif expiratoire



■ Arbre diagnostique et thérapeutique - Commentaires

Les recommandations nationales et internationales fournissent un solide socle référentiel pour l'asthme de l'enfant. Reste à les traduire dans les protocoles de soins, avec la nécessité d'adapter certains points pour mieux coller à la pratique.

(1) Avant 1 an, le diagnostic d'asthme requiert au moins 3 SOE. Les termes bronchiolite et asthme qui sous-tendent les indications de β_2 et de corticoïde doivent être utilisés sans variation sémantique auprès des parents.

(2) Les tableaux cliniques atypiques et les mauvaises réponses au traitement doivent faire évoquer les pièges du diagnostic différentiel : trachéite et toux spasmodique, compressions, corps étrangers ou mucoviscidose.

(3) La gravité de la crise selon GINA est basée sur un tableau multicritères qui laisse des frontières floues entre les niveaux. Le score de PRAM lève ces ambiguïtés pour catégoriser la gravité ; il est validé sur la spirométrie et l'hospitalisation, et très utile pour décider des traitements (Tableau 1).

(4) Tenir compte des autres facteurs : persistance de signes sur plusieurs jours, résistance à une corticothérapie préalable, absence de suivi médical et mauvaise compréhension des consignes.

(5) Le DEP est un dispositif utile pour objectiver un trouble ventilatoire mal perçu par certains enfants. Il peut être utilisé par les enfants à partir de 7 ans, essentiellement ceux qui ont travaillé le DEP dans le cadre de leur éducation thérapeutique.

(6) Aucune étude n'a fait la synthèse entre les différents corticoïdes et nous suggérons un choix pharmacologique : en traitement d'attaque, les molécules à demi-vie rapide (charge : 2 mg/kg ; ajout : 1 mg/kg) ont un effet précoce et évitent les effets secondaires par accumulation. L'enjeu de maîtriser les crises modérées dans un délai court pour éviter l'hospitalisation est assuré au mieux par un corticoïde rapide administré dans les minutes suivant l'arrivée, ce que les Américains du Nord dénomment l'effet « *golden hour* » ; c'est aussi l'intérêt du PRAM pour discerner les enfants qui d'emblée relèvent de ce traitement. *A contrario*, la longue $\frac{1}{2}$ vie est un atout pour couvrir le nyctémère et la bêta-méthasone (0,25 mg/kg/j ; cp dispersibles à 2 mg pour les plus grands) est la molécule de choix pour la cure d'entretien au domicile.

(7) Le besoin d'hydratation est souvent négligé. Il faut être très incitatif pour les boissons et, dans les crises les plus graves, mettre en place une réhydratation intraveineuse.

(8) Le bromure d'ipratropium est indiqué pour toutes les crises graves (et en cas d'échec thérapeutique de la crise modérée) mais inutile pour les crises modérées (intérêt du PRAM).

(9) Les techniques d'inhalation avec l'AD-CI doivent systématiquement être vérifiées ; les familles sont souvent déroutées par des explications non convergentes ; de courtes vidéos peuvent être partagées pour homogénéiser les messages des professionnels. Ces vidéos doivent aussi aborder les techniques de

distracted pour faciliter l'adhésion des enfants et des familles (compter avec les doigts, chanson « 1, 2, 3 nous irons au bois »). Par ailleurs, une CI doit être systématiquement prescrite (recours utile pour pallier l'effondrement du volume courant pendant la crise), avec ou sans masque (< ou \geq 5 ans) ; le choix d'une CI de qualité doit être fléché (qualité des valves) par une prescription non substituable.

(10) Insistons sur la nécessité de 3 documents structurés pour le retour à domicile :

- 1) l'ordonnance de suite de crise (consigne d'hydratation, CI pour B2 avec forte dose sur 2 jours et faibles doses sur 4 jours, bêta-méthasone si modérée ou grave) ;
- 2) un plan d'action pour la survenue d'une nouvelle crise ; et
- 3) enfin l'ordonnance éventuelle d'un traitement de fond à instaurer sans attendre la consultation d'un pneumopédiatre pour les enfants avec asthme léger à modéré (corticoïde inhalé à faible dose pour une durée d'au moins 3 mois).

■ Liens d'intérêts

I. Pin : Essais cliniques en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude (Novartis, GSK) ; Interventions ponctuelles pour rapports d'expertise (Novartis, GSK, MSD) ; Conférences : invitations en qualité d'intervenant et d'auditeur (Novartis, GSK).

D. Ploin, E. Hullo, G. Labbé et O. Mory : Aucun conflit d'intérêts.

Tableau 1
Items du score de PRAM validé de 1 à 17 ans.

	0	1	2	3
Tirage suprasternal	Absent		Présent	
Rétraction scalènes	Absent		Présent	
Sifflements	Absents	Expiratoires	Expiratoires et inspiratoires	Audibles à distance ou silence
Murmure vésiculaire	Normal	Diminué aux bases	Diminution diffuse	Minimal ou nul
SpO2*	> 93 %	90-93 %	< 90 %	

*Une fois le traitement commencé, utiliser le PRAM sans SpO2 (dépend de la bronchodilatation, du débit d'O₂ et de l'effet paradoxal des β_2).

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : dominique.ploin@chu-lyon.fr (D. Ploin)

■ Références

National Institutes of Health. Global strategy for asthma management and prevention. NIH publication n° 02-3659. www.ginasthma.org [updated 2012].

Canny GJ, Reisman J, Healy R, et al. Acute asthma: observations regarding the management of a pediatric emergency room. *Pediatrics* 1989;83:507-12.

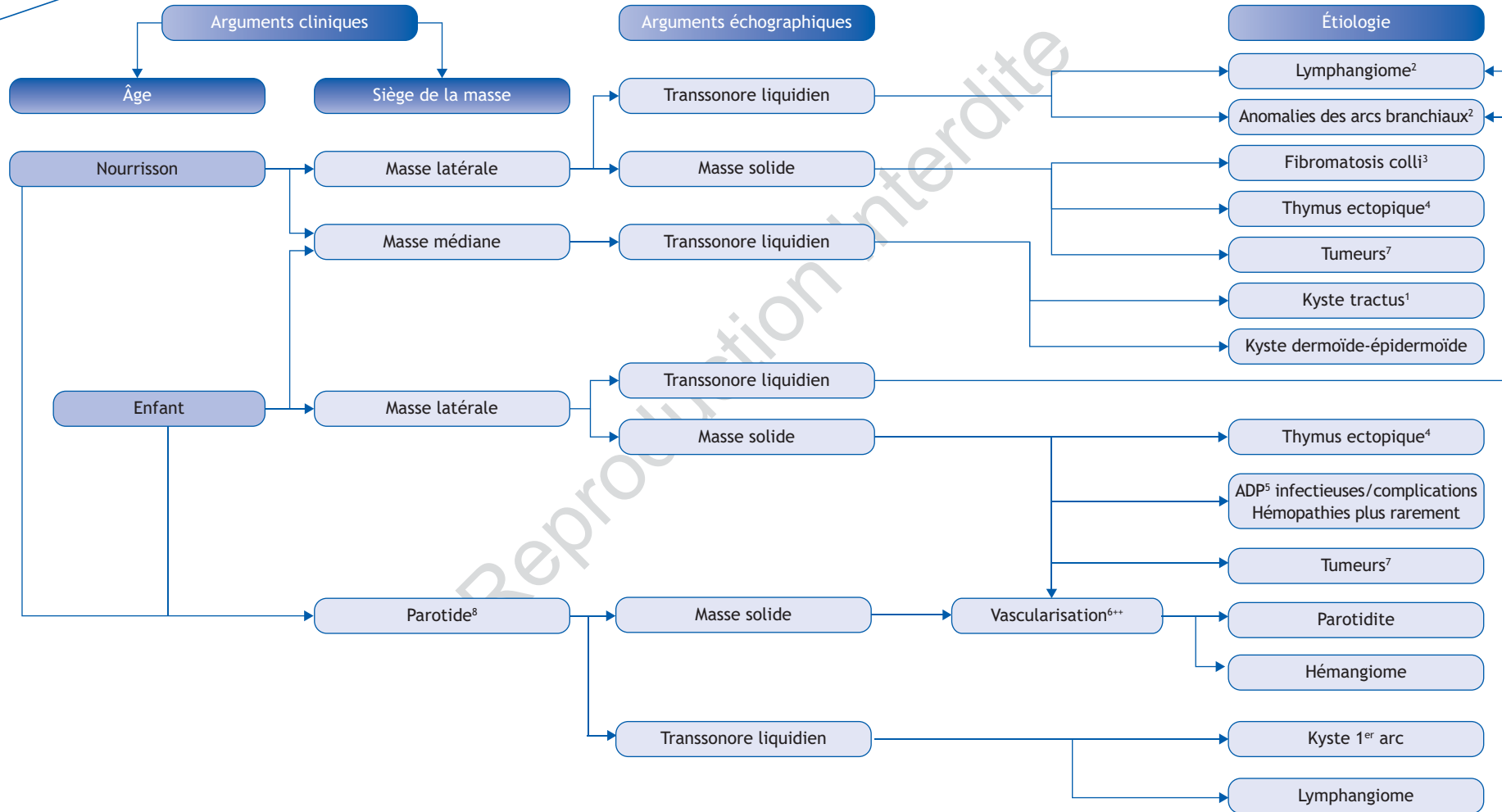
Birken CS, Parkin PC, Macarthur C. Asthma severity scores for preschoolers displayed weaknesses in reliability, validity, and responsiveness. *J Clin Epidemiol* 2004;57:1177-81.

Ducharme FM, Chalut D, Plotnick L, et al. The pediatric respiratory assessment measure: a valid clinical score for assessing acute asthma severity from toddlers to teenagers. *J Pediatr* 2008;152:476-80.

A. Geoffray^{1,*}, C. Maschi², S. Bailleux²

¹Service d'imagerie pédiatrique, CHU-Lenval, hôpitaux pédiatriques de Nice, 57, avenue Californie, 06200 Nice, France

²Service d'ORL pédiatrique, CHU-Lenval, hôpitaux pédiatriques de Nice, 57, avenue Californie, 06200 Nice, France



^aLa pathologie thyroïdienne n'est pas envisagée ici.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le diagnostic étiologique d'une masse cervicale chez l'enfant est en règle suspecté sur les données de l'examen clinique. L'âge de l'enfant (nourrisson ou enfant), le siège de la masse (médian, latéral ou parotidien) sont des éléments importants d'orientation. L'échographie, examen de réalisation facile, non irradiant et ne nécessitant pas de sédation vient en complément, elle précise la situation anatomique, différencie les lésions transsonores kystiques des lésions échogènes solides. Le Doppler permet d'analyser la vascularisation, élément complémentaire dans l'orientation étiologique.

(1) Chez le nourrisson, une masse régulière médiane, ferme à la palpation, suggère un kyste du tractus thyroïdien (KTT), l'échographie le confirme en montrant une structure ovalaire médiane ou juste paramédiane, entre la base de la langue et l'isthme thyroïdien, dont le contenu est liquidien. Son rôle, outre confirmer le diagnostic, est de visualiser la thyroïde. Il ne faut pas en effet confondre un KTT avec une thyroïde ectopique dont l'exérèse aurait des conséquences graves. Le diagnostic différentiel du KTT est le kyste dermoïde ou épidermoïde, souvent posé à l'analyse histologique, l'échographie n'étant pas spécifique.

(2) Une masse latérale kystique évoque une anomalie des arcs branchiaux, plus souvent le 2^e, parfois le 1^{er} arc (lésion intra-parotidienne) ou le 4^e arc, lésion alors située à gauche, diagnostic souvent fait au cours d'un épisode de surinfection favorisé par l'existence d'une fistule avec le fond du sinus piriforme, qu'il faut rechercher en endoscopie. Le traitement de ces kystes est l'exérèse chirurgicale. Il peut s'agir également d'un lymphangiome kystique, masse souvent plus volumineuse, moins bien circonscrite, d'évolution parfois fluctuante. L'échographie montre le caractère liquidien, polylobé, l'absence de

vascularisation sauf au niveau des septas. Toutefois, il faut se méfier des formes pseudo-solides si le lymphangiome est microkystique, l'IRM est alors d'un bon apport montrant le caractère liquidien en hypersignal T2 et l'absence de prise de contraste. Le traitement est variable selon la lésion : exérèse chirurgicale ou sclérose par injection per-cutanée.

(3) Une masse solide suivant le trajet du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) chez un nourrisson fait suspecter un fibromatosis colli, hypertrophie musculaire d'étiologie incertaine, diagnostiquée rapidement après la naissance, à l'origine d'une attitude vicieuse en torticolis ; l'échographie n'est pas indispensable, elle confirme la situation intra-musculaire de la masse et permet de rassurer.

(4) Une masse souple cervicale latérale, parfois variable dans sa taille, doit faire penser à l'éventualité assez fréquente d'un thymus en situation ectopique. L'échographie est d'un bon apport, l'échostructure de la masse étant identique à celle du thymus médiastinal visualisé dans la région sus-sternale. Elle permet d'éviter le recours à d'autres examens, à une biopsie, voire à une exérèse chirurgicale, cette situation étant sans conséquence pathologique, ne nécessitant ni traitement ni surveillance.

(5) Chez le grand enfant, si la masse est latérale et solide, par ordre de fréquence il s'agit d'une adénopathie, situation fréquente, banale, le plus souvent d'origine infectieuse et qui ne requiert un recours à l'échographie que si l'on suspecte une complication type adénophlegmon. L'échographie contribue alors à l'évaluation locale, importance de la réaction inflammatoire, évolution vers l'abcédation sous forme d'une zone liquidienne intra-lésionnelle non vascularisée, nécessitant un drainage chirurgical. Concernant le diagnostic histologique, l'échographie n'a aucune spécificité, une adénopathie volumi-

neuse, hypoéchogène, en dehors d'un contexte infectieux peut suggérer une hémopathie ; l'échographie permet alors de guider une ponction à l'aiguille fine pour analyse étiologique.

(6) Quand il ne s'agit pas d'une adénopathie, mais plutôt d'une masse extra-ganglionnaire, le Doppler couleur permet de différencier les masses fortement vascularisées évoquant une origine vasculaire des autres masses tumorales (7) dont les étiologies sont diverses, nécessitant un bilan plus approfondi et souvent une autre imagerie : IRM ou scanner. La présence de calcifications est un élément d'orientation vers un neuroblastome.

(8) La parotide : l'existence de ganglions intra-parotidiens est banale et sans signification particulière, on peut comme au niveau du cou voir des adénopathies évoluant vers l'abcédation. Les masses intra-parotidiennes peuvent être de même étiologie que les masses cervicales sus-décrites : une masse liquidienne évoque un lymphangiome mais aussi un kyste du 1^{er} arc, une masse solide vascularisée, une anomalie vasculaire type hémangiome. Une masse peu vascularisée fera suspecter une autre tumeur (bénigne ou maligne) nécessitant d'autres explorations (IRM) avant exérèse chirurgicale pour analyse histologique. Si l'échographie ne retrouve pas de masse mais une hypertrophie globale de la glande contenant de multiples petits nodules hypoéchogènes ou liquidien, on évoque une parotidite chronique. Toute masse s'étendant au-delà de la parotide et invasive nécessite une autre exploration et notamment une IRM pour bilan précis d'extension avant biopsie.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Devred P. Pathologie malformative des parties molles du cou. Available at: www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIM02/DEV-TIM02.HTM

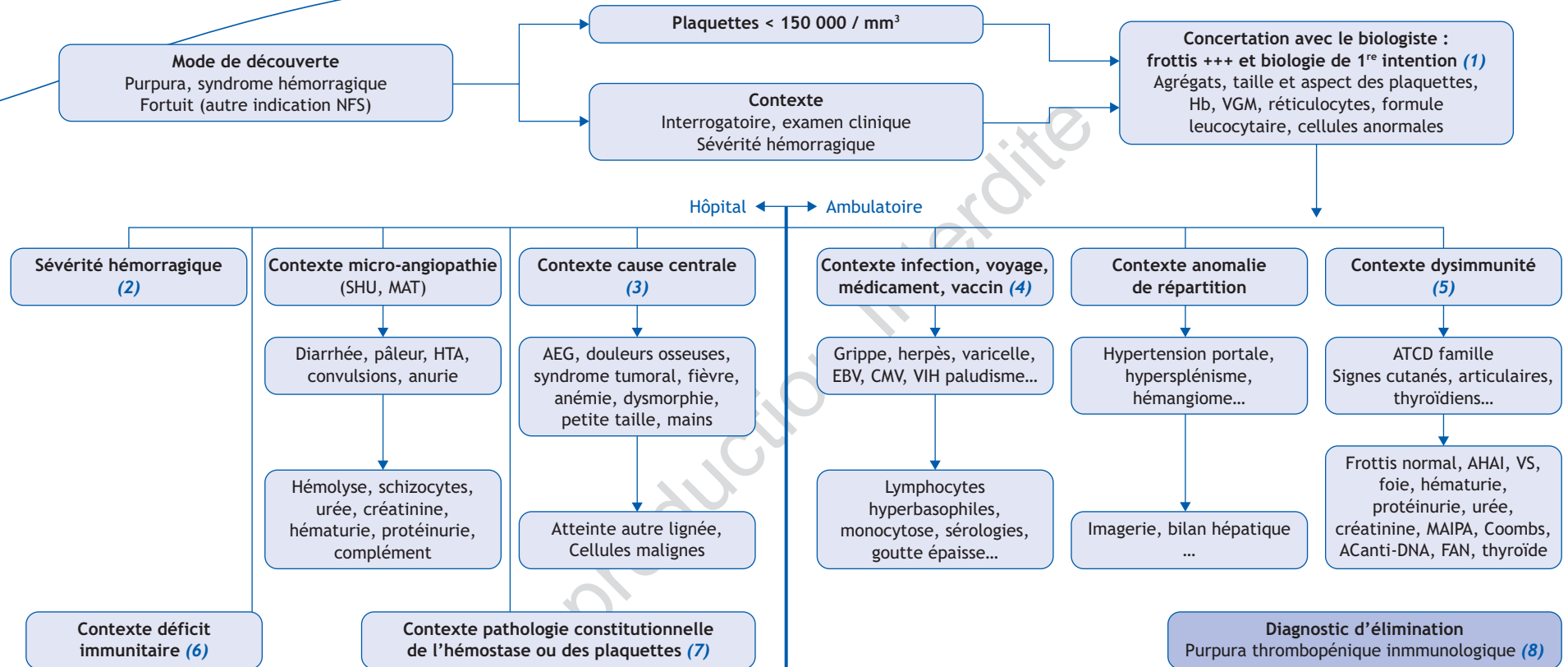
François M. Diagnostic d'une masse latéro-cervicale chez l'enfant. Médecine thérapeutique/Pédiatrie 2003;6:328-34.

Geoffroy A, Marcy PY, Iannesi A, et al. Orientation diagnostique de l'échographie dans les masses cervicales de l'enfant. J Radiol 2009;90:1338-9. Available at: www.sfrnet.org/data/FlashConfs/2009/496/flash/media/index.htm

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : a.geoffroy@lenval.com (A. Geoffroy)

N. Aladjidi

Unité d'hématologie pédiatrique, centre de référence national des cytopénies auto-immunes de l'enfant (CEREVANCE), société d'hématologie et d'immunologie pédiatrique (SHIP), hôpital des enfants, hôpital Pellegrin, place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France



■ Références

Chastagner P. Purpuras thrombopéniques périphériques et centraux, constitutionnels et acquis. In: Schaison G. Hématologie de l'Enfant. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1995:244-61.

Leverger G. Diagnostic d'une thrombopénie génétique. Arch Pediatr 2010;17:1185-91.

Picard C. Quand rechercher un déficit immunitaire héréditaire chez l'enfant. Arch Pediatr 2013;20:412-7.

■ Abréviations

AEG : altération de l'état général
 AHAI : anémie hémolytique auto-immune
 FAN : facteurs anti-nucléaires
 MAIPA : recherche d'anticorps anti-plaquettes
 MAT : micro-angiopathie thrombotique
 SHU : syndrome hémolytique et urémique

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Avant de s'engager dans la recherche d'une étiologie, il est parfois utile, chez le jeune enfant, de vérifier sur un deuxième prélèvement l'absence d'agrégats plaquettaires.

(1) L'interrogatoire, l'examen clinique simple et la concertation avec le biologiste permettent le plus souvent d'orienter l'enquête étiologique : cette thrombopénie est-elle centrale ou périphérique ? Acquise ou constitutionnelle ? En rapport avec une maladie fréquente ou une maladie rare ? (Tableau 1). La concertation téléphonique avec le biologiste permet d'échanger sur le degré d'urgence à réaliser des examens spécialisés : l'aspect qualitatif détaillé du frottis est un élément très fort d'orientation étiologique. Les examens simples de première intention visent à identifier les causes graves ou fréquentes : hémostase complète (CIVD, maladie de Willebrand), ionogramme, fonction rénale, bilan hépatique, LDH, syndrome de lyse, sérologies. Une hospitalisation en urgence dans l'hôpital le plus proche se justifie parfois.

(2) L'extension et la gravité du syndrome hémorragique sont à évaluer rapidement pour décider du circuit du patient : purpura, ecchymoses, bulles hémorragiques buccales, gingivorragies, épistaxis, hématurie micro ou macroscopique, hémorragie digestive ou gynécologique ou cérébrale (imagerie), retentissement sur l'hémodynamique ou anémie. L'intérêt du fond d'œil pour dépister les hémorragies rétinienues n'est pas démontré. Les antécédents hémorragiques (interventions mineures, NFS antérieures, traumatismes...) et l'évolutivité du syndrome hémorragique sont également à noter. La transfusion de plaquettes est indiquée, selon le contexte, en cas de signes cliniques hémorragiques sévères. Elle n'est le plus souvent pas utile si un mécanisme périphérique auto-immun est suspecté, même si la thrombopénie est profonde.

(3) Dans chaque région, les liens ville-CHG-CHU permettent d'avoir rapidement l'avis d'un hématologue pédiatre, si le contexte évoque une cause centrale, ou une pathologie hémato-immunologique constitutionnelle. La réalisation d'un myélogramme à la recherche d'une hémopathie est indiquée en cas d'altération récente de l'état général, de douleurs osseuses, de syndrome tumoral, d'une neutropénie inférieure à 1,5 g/L, d'une anémie même si elle est modérée ou microcytaire, d'une macrocytose, d'une anomalie du frottis. La recherche d'une maladie de Fanconi est indiquée en cas d'association à une petite taille, une dysmorphie ou à des anomalies de l'axe radial.

Tableau I

Principales causes de thrombopénie de l'enfant.

Thrombopénies centrales

Acquises (rares)

Envahissement médullaire (hémopathies, neuroblastome, sarcome)

Aplasie médullaire

Myélodysplasies

Constitutionnelles (très rares)

Maladie de Fanconi

Dyskératose congénitale

Amégacaryocytose

Thrombopénies périphériques

Destruction (fréquente)

Virus (varicelle, grippe, CMV, EBV, VIH, ROR...)

Allo-immune (nouveau-né)

Auto-immune (PTI, syndrome d'Evans, lupus...)

Immuno-allergiques

Pathologie de l'hémostase (fréquente)

Maladie de Willebrand

Consommation (parfois)

Paludisme, dengue

Micro-angiopathie thrombotique (SHU, MAT)

CIVD

Répartition (rare)

Hypersplénisme

Hémangiome

Transfusion massive

Thrombopénies/thrombopathies constitutionnelles (rares)

Syndromiques (MYH9, syndrome de Wiskott-Aldrich et thrombopénies liées à l'X...)

Non syndromiques

(4) La cause la plus fréquente de thrombopénie de l'enfant est l'infection, le plus souvent virale : contexte clinique, syndrome hémorragique modéré, taux de plaquettes entre 20 000 et 80 000, absence d'argument en faveur des causes centrales ou constitutionnelles, séroconversion. La surveillance en ambu-

latoire montre une amélioration spontanée en 8-15 jours. Le recours à une consultation d'hématologie se justifie en cas de persistance ou d'aggravation, sans diagnostic de certitude.

(5) Les causes périphériques dysimmunitaires sont suggérées par une histoire familiale ou clinique. Elles peuvent être confirmées par des examens para-cliniques simples, réalisés en ambulatoire, après concertation éventuelle avec un pédiatre hospitalier.

(6) Un déficit immunitaire primitif doit être évoqué chez un garçon qui présente de l'eczéma, des infections à répétition, et une thrombopénie profonde à micro-plaquettes (syndrome de Wiskott-Aldrich et thrombopénie liée à l'X) ; ou en cas de mécanisme auto-immun (splénomégalie et hypergammaglobulinémie du syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité (ALPS), infections à répétition et hypogammaglobulinémie). Les examens spécialisés sont réalisés dans les laboratoires d'immunologie de CHU, en étroite concertation avec le centre de référence.

(7) La maladie de Willebrand est une cause fréquente de thrombopénie modérée. Les thrombopénies/thrombopathies constitutionnelles familiales sont des maladies rares souvent méconnues, parfois familiales ou syndromiques. Il existe dans chaque région une consultation spécialisée.

(8) Le diagnostic de PTI est un diagnostic d'élimination de toutes les causes de thrombopénie centrale ou périphérique. Si le syndrome hémorragique et la thrombopénie sont parfaitement isolés, après validation par un senior en hématologie, la réalisation d'un myélogramme n'est pas strictement indispensable à titre systématique. Le plus souvent, l'abstention thérapeutique est justifiée. Dans les cas les plus sévères, le traitement en urgence repose sur les immunoglobulines polyvalentes ou une courte corticothérapie. Dès le premier contact, l'accent doit être mis sur le circuit de recours aux spécialistes, et la vie quotidienne à préserver malgré le risque hémorragique.

■ Liens d'intérêts

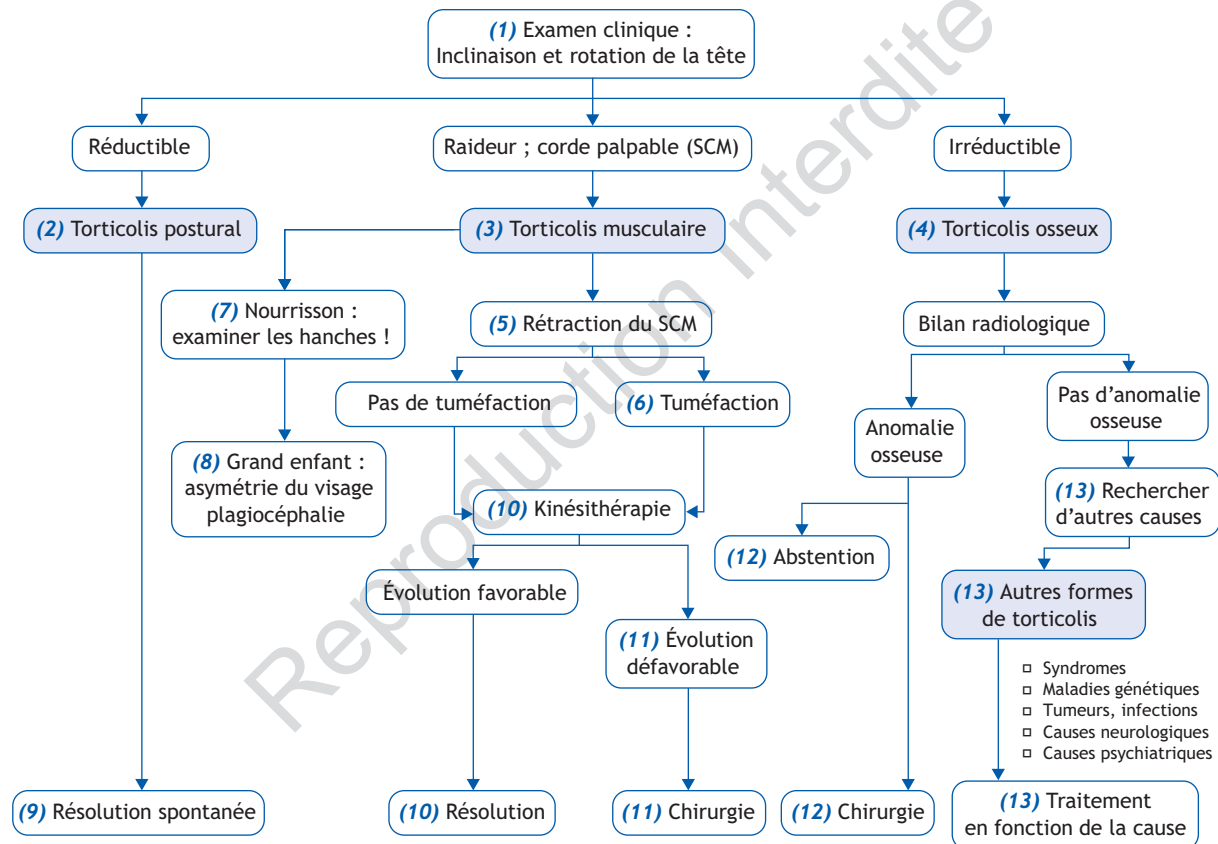
L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : nathalie.aladjidi@chu-bordeaux.fr (N. Haladjidi)

F. Canavese*, M. Rousset

Service de chirurgie infantile, CHU Estaing, 1, place Lucie-et-Raymond-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le torticolis congénital est une malposition caractérisée par une inclinaison et une rotation de la tête par rapport au tronc. En règle générale, l'inclinaison s'effectue sur la totalité du rachis cervical tandis que la rotation est en grande partie localisée au niveau de la première et deuxième vertèbre cervicale. Le torticolis peut entraîner une malformation de la boîte crânienne (plagiocéphalie). Le torticolis congénital, présent dès la naissance, peut être postural, musculaire ou osseux. L'examen clinique permet de différencier les trois formes de torticolis, en fonction de leur réductibilité : complètement réductible et souple (torticolis postural) ; tension au niveau du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) qui rend la réduction difficile (torticolis musculaire) ; irréductible, rigide (torticolis osseux).

(2) Le **torticolis postural** est une malposition cervico-céphalique transitoire.

(3) Le **torticolis musculaire** est secondaire à une rétraction unilatérale du SCM et il s'agit de la forme la plus fréquente de torticolis congénital. La rétraction du SCM induit une inclinaison de la tête et du rachis cervical du côté du muscle rétracté et une rotation de la boîte crânienne du côté opposé. Si ces anomalies ne sont pas traitées rapidement, elles peuvent se fixer et induisent une plagiocéphalie positionnelle.

(4) Le **torticolis osseux** est secondaire à des malformations osseuses, retrouvées par exemple dans le cadre d'une maladie de Klippel-Feil, d'une déformation de Sprengel ou d'une dysplasie osseuse. Il s'agit d'une forme rare souvent associée à une plagiocéphalie parfois déjà présente à la naissance.

■ Examen clinique

(1 et 5) L'examen clinique doit rechercher une malposition de la tête et du rachis cervical et tester la mobilité du rachis cervical. La gravité du tableau clinique est fonction de l'âge de l'enfant au moment du diagnostic.

(6) Chez le nourrisson porteur d'un torticolis musculaire, l'examen clinique retrouve une malposition cervico-céphalique et une limitation de la rotation de la tête associée à une indu-

ration ou une tuméfaction sur la face latérale du tiers distal du SCM rétracté. Cette tuméfaction est rarement présente à la naissance et apparaît de façon différée entre la deuxième et la quatrième semaine de vie. Cette tuméfaction est un indice de sévérité concernant l'évolution (facteur pronostic négatif). Elle disparaît en quelques semaines et peut faire place, soit à une fibrose définitive, soit à une restitution *ad integrum* de l'élasticité des fibres musculaires.

(7) Lorsqu'un torticolis est diagnostiqué chez un nourrisson, l'examen clinique des hanches doit être particulièrement soigneux (même en absence d'autres facteurs de risque) afin de dépister une maladie luxante des hanches. Le torticolis est une malposition dont la présence augmente le risque de maladie luxante. Le reste de l'examen clinique doit rechercher une asymétrie globale du tronc (scoliose du nourrisson), des anomalies positionnelles ou congénitales des pieds (pied talus, pied bot varus) et tout élément en faveur d'une possible malposition anténatale.

(8) Chez l'enfant plus âgé, la malposition est plus fixée et elle s'accompagne souvent d'une plagiocéphalie, d'une différence de hauteur des oreilles et des épaules, et d'une scoliose faciale. La scoliose faciale (asymétrie du visage) est caractérisée par la convergence de la prolongation de la ligne reliant les yeux et de la ligne passant par l'axe de la rime buccale ; ces lignes sont normalement parallèles.

■ Traitement

L'évolution du torticolis congénital est variable et elle est fonction de l'origine de la malposition. Dans la plupart de cas, l'évolution est favorable, soit spontanément (torticolis postural), soit après kinésithérapie (torticolis musculaire). Néanmoins certaines formes nécessitent une prise en charge chirurgicale (les cas réfractaires de torticolis musculaire et certaines formes de torticolis osseux).

(9) Le torticolis postural ne va pas nécessiter un traitement long pour évoluer favorablement car il ne s'accompagne pas de rétraction et conduit exceptionnellement à des séquelles.

(10) Le torticolis congénital d'origine musculaire, découvert chez un nourrisson, sans facteurs péjoratifs d'accompagnement, répond bien aux séances de kinésithérapie. En général, quelques semaines de manipulations bien conduites suffisent à avoir raison de la malposition.

(11) Dans le cadre d'un torticolis congénital d'origine musculaire découvert tardivement dont la seule prise en charge kinésithérapeutique ne suffit pas, la chirurgie devient alors un allié précieux. La ténotomie uni- ou bipolaire ou la plastie en Z du SCM rétracté sont indiquées. Cette chirurgie n'est pas sans risque, mais si elle est réalisée à un âge relativement précoce, elle donne des résultats satisfaisants sur le plan fonctionnel et positionnel. Si une plagiocéphalie et une scoliose faciale sont déjà présentes, la correction chirurgicale du torticolis ne permettra pas la régression complète des déformations osseuses.

(12) Le torticolis congénital d'origine osseuse ne répond pas au traitement kinésithérapeutique. Les options thérapeutiques sont soit l'abstention soit des interventions chirurgicales complexes (procédures de Woodward, de Green ou de Klisic).

■ Diagnostic différentiel

(13) Autres formes de torticolis. Parfois, peut se poser le problème du diagnostic différentiel, surtout chez le grand enfant (voir « Pas à Pas » Torticolis, en référence). Toutes les causes de torticolis doivent être énumérées, avec, en particulier, les affections neuromusculaires, les causes infectieuses, tumorales, malformatives (anomalies des parties molles seulement ; syndrome du Pterygium congénital, par exemple) ou post-traumatiques, et les causes psychiatriques, en particulier l'hystérie. Le traitement varie en fonction de la cause du torticolis.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

Duparc J, Editor. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT, Torticolis musculaire congénital. Paris: Elsevier; 2002:275-94.

Staheli LT, Editor. Fundamentals of Pediatric Orthopedics. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2008.

Peytoux P, Mouliès D. Torticolis de plus de 48 heures. Pas à Pas. Arch Pediatr 2008;15.

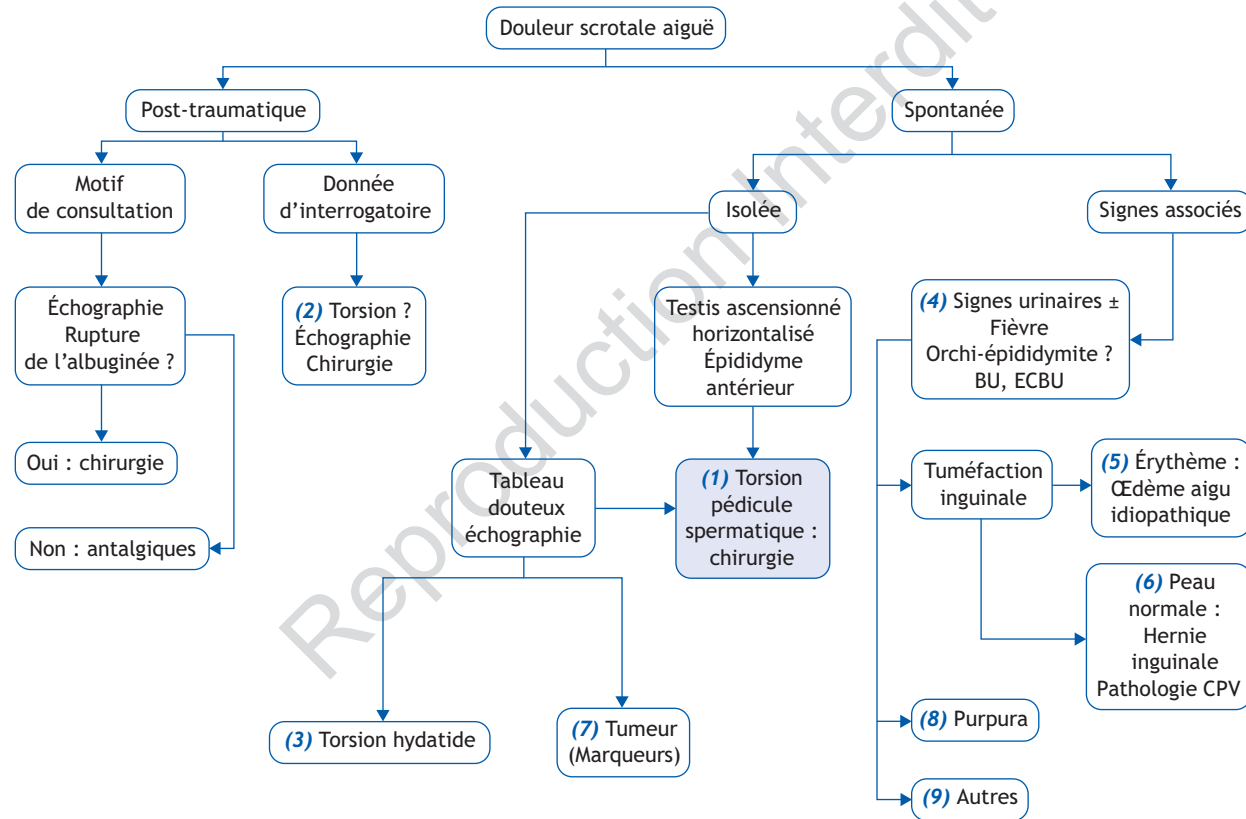
François M. Que faire devant un torticolis ? Arch Pediatr 2013;20:22-3.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : fcanavese@chu-clermontferrand.fr (F. Canavese)

E. Sapin

Service de chirurgie infantile, hôpital d'enfants, 14, rue Gaffarel - BP 77908, 21079 Dijon Cedex, France



■ Abréviations

BU : bandelette urinaire
CPV : canal péritonéo vaginal

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Toute bourse aiguë exige une évaluation urgente, dans l'hypothèse d'une torsion menaçant une gonade. Elle est avant tout clinique, mais peut comporter une utilisation sélective d'examen complémentaires, dont souvent l'échographie, à confier à un opérateur entraîné.

(1) Torsion du pédicule spermatique (TPS). La douleur inaugurale est brutale, souvent accompagnée de nausées et/ou vomissement. Si l'enfant est vu dans un court délai après le début des symptômes (< 4 à 6 heures), l'examen clinique retrouve un testicule ascensionné à la partie haute de la bourse, horizontalisé, avec un épидидyme antérieur. La palpation est très douloureuse. Chez le grand enfant, le réflexe crémasterien est le plus souvent absent. Il y a souvent des antécédents de douleurs scrotales moins intenses, spontanément résolutive. L'échographie Doppler n'est utile, dans les cas plus douteux, que faite en urgence, dans des mains exercées [1], permettant de voir la vascularisation du testicule, et, en examinant le cordon spermatique, retrouver au Doppler le « *whirlpool sign* » ou « *tourbillon* » associé au changement brusque de direction du pédicule vasculaire spermatique [2].

(2) « Torsion post-traumatique ». Si la notion de traumatisme n'est pas le motif de la consultation, mais n'est retrouvée qu'à l'interrogatoire, il faut craindre que ce soit l'appréhension de l'intervention qui soit la raison de cette notion apprise secondairement. Le diagnostic de TPS doit être retenu prioritairement et, si le délai le permet, faire recourir à une échographie.

(3) Torsion d'hydattide. La torsion de cet appendice testiculaire ou épидидymaire, situé au pôle supérieur du testicule, entraîne une douleur aiguë de survenue brutale avec, par le réflexe crémasterien en réponse à la douleur, une ascension du testicule dans la bourse. Lorsque l'enfant est vu rapidement, la douleur exquise au pôle supérieur du testicule avec un nodule bleu-noirâtre, mieux visible en transillumination, est pathogno-

monique et permet d'éviter une intervention chirurgicale. Un délai de consultation induit une réaction inflammatoire locale qui va rapidement s'installer, conduisant à une tuméfaction scrotale avec un œdème des tissus mous ne permettant plus de réaliser un examen clinique fiable. En cas de doute, l'échographie, faite en urgence, est très performante.

(4) Orchi-épididymite. La douleur s'installe progressivement et n'est jamais accompagnée de nausée ou de vomissement. L'échographie Doppler couleur permet le diagnostic d'orchi-épididymite dans plus de 95 % des cas, mais des erreurs diagnostiques restent possibles. Les examens bactériologiques sont souvent pris en défaut. L'orchi-épididymite bactérienne étant très rare avant la puberté, les symptômes de brûlures per-mictionnelles et décoloration urétrale puriforme ou de dysurie manquent la plupart du temps. L'ECBU n'isole le germe - gonocoque ou un *Chlamydiae* (un mycoplasme chez l'enfant plus jeune) - que dans 15 à 60 % des cas, tous âges pédiatriques pris en compte. La plupart des orchi-épididymites de l'enfant sont virales, aucun autre examen spécifique n'est nécessaire.

(5) Œdème aigu idiopathique du scrotum. Cliniquement, il se présente par un érythème et une tuméfaction scrotale et inguinale, avec un testicule normal en situation intra-scrotale. C'est une pathologie bénigne dont le diagnostic exact doit faire éliminer une TPS et une épидidymite. L'échographie peut aider au diagnostic en montrant le « *fountain sign* », avec un œdème cutané scrotal et une augmentation du flux sanguin au Doppler, une hydrocèle et un testicule normal [3].

(6) Hernie inguinale et autres pathologies du canal péritonéo-vaginal. Une douleur scrotale peut, en particulier chez l'enfant âgé de moins d'un an, révéler une hernie inguinale engouée ou étranglée, avec le risque d'infarctissement du testicule [4]. L'exa-

men clinique retrouve une bourse douloureuse et augmentée de volume et une tuméfaction inguinale. Le diagnostic repose sur l'examen clinique. Il peut être aidé par une échographie scrotale et inguinale. Une tuméfaction scrotale douloureuse peut révéler une hydrocèle ou un kyste du cordon. Le testicule n'est pas distinguable de la tuméfaction en cas d'hydrocèle, bien vue en transillumination, comme le kyste du cordon, diagnostic confirmé par une échographie, en cas de doute persistant.

(7) Tumeur testiculaire ou des annexes. Une douleur scrotale peut être révélatrice. La bourse est globalement augmentée de volume. Il est possible de distinguer le testicule de l'épididyme. L'échographie testiculaire avec Doppler est nécessaire et orientera la prise en charge avec dosage des marqueurs tumoraux, bilan d'extension. L'éventualité d'une tumeur testiculaire contre-indique formellement l'abord chirurgical testiculaire par voie scrotale.

(8) Purpura d'Henoch-Schönlein

Il peut atteindre la peau, les articulations, le tractus gastro-intestinal et l'appareil génito-urinaire. Chez les garçons âgés de moins de 7 ans, dans un tiers des cas, existe une atteinte scrotale avec douleur, érythème, et tuméfaction. La douleur peut mimer celle d'une TPS. L'échographie Doppler montre un bon flux vasculaire testiculaire et l'absence de « *whirlpool sign* ». L'examen clinique s'attachera à trouver un purpura cutané, des douleurs articulaires et abdominales, une hématurie.

(9) Autres cellulite, orchite ourlienne, varicocèle (rarement source de douleurs aiguës).

■ Liens d'intérêts

L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts relatif à cet article.

■ Références

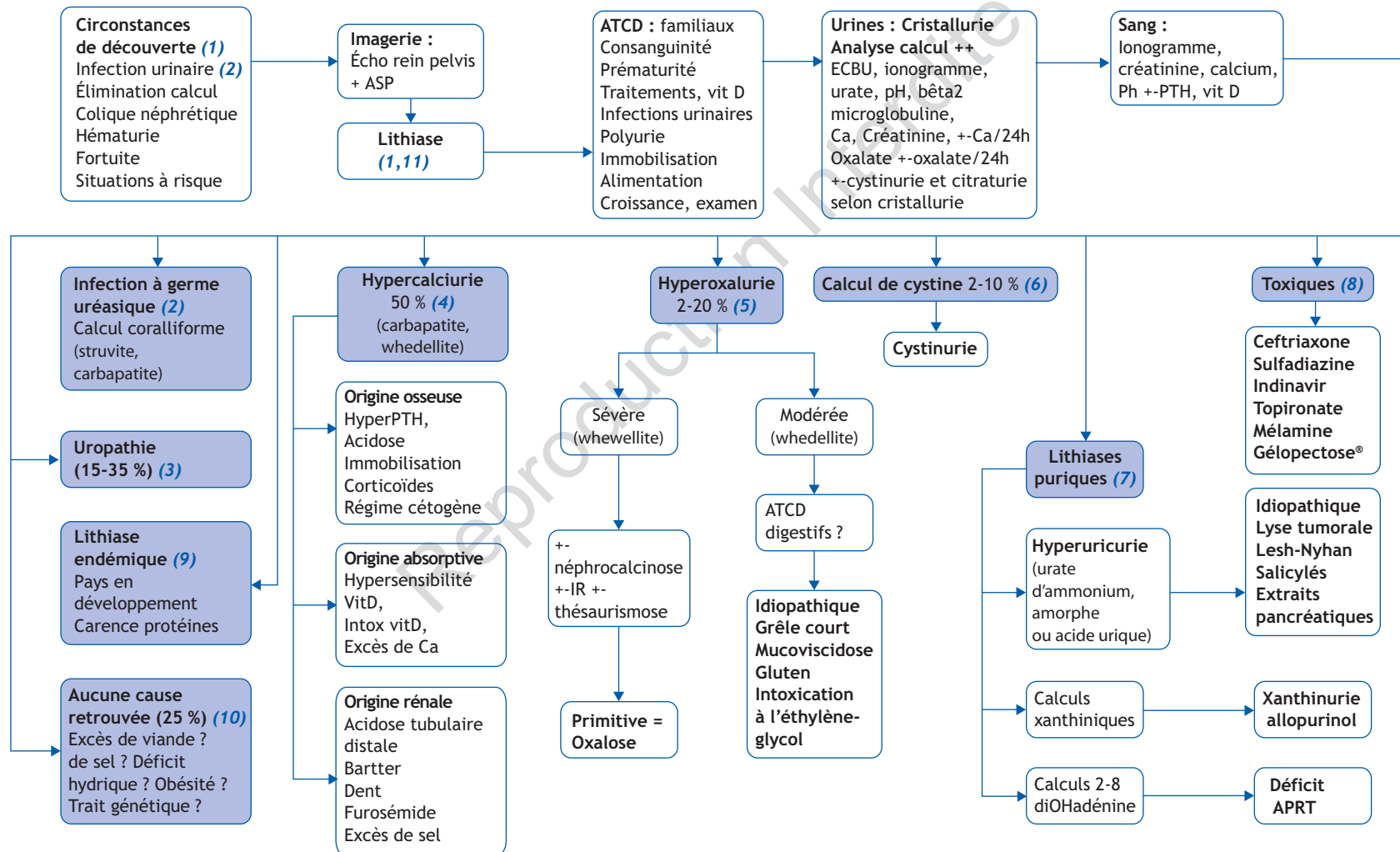
- Kalfa N, Veyrac C, Baud C, et al. Ultrasonography of the spermatic cord in children with testicular torsion: impact on the surgical strategy. *J Urol* 2004;172:1692-5.
- Boettcher M, Krebs T, Bergholz R, et al. Clinical and sonographic features predict testicular torsion in children: a prospective study. *BJU Int* 2013;112:1201-6.
- Breen M, Murphy K, Chow J, et al. Acute idiopathic scrotal edema. *Case Rep Urol* 2013;829345.
- Alyami F, Whelan T. Incarcerated inguinal hernia in infancy associated with testicular infarction: Case report and review of the literature. *Can Urol Assoc J* 2013;7:e367-9.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : emmanuel.sapin@chu-dijon.fr (E. Sapin)

O. Boyer

Service de néphrologie pédiatrique, centre de référence des maladies rénales héréditaires de l'enfant et de l'adulte ; unité Inserm U983 ; institut Imagine ; faculté de médecine Paris-Descartes, hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La lithogénèse est un processus multifactoriel qui met en jeu les caractères intrinsèques d'un individu (anatomie, métabolisme) et des facteurs environnementaux (hydratation, alimentation, infections, toxiques). Les circonstances de découvertes peuvent être : infection urinaire, élimination d'un calcul, douleurs abdominales, colique néphrétique (rare), hématurie micro- ou macroscopique (de sang rouge) ou fortuite. Un facteur prédisposant est retrouvé dans 50 à 90 % des cas de lithiases de l'enfant : anomalies métaboliques héréditaires mono- ou multigéniques (33-60 %) et malformations de l'arbre urinaire (15-35 %). Les causes génétiques et environnementales sont souvent intriquées, et il est fréquent de retrouver plusieurs facteurs de prédisposition chez un même enfant. L'incidence de la lithiase est en augmentation chez l'enfant dans les pays industrialisés probablement du fait d'une modification des habitudes alimentaires (diètes riches en protéines animales et en sodium, pauvres en eau), et de l'utilisation plus large des antibiotiques.

(2) Au cours des **infections urinaires** à bactéries uréasiques (*proteus*, *klebsiella*, *pseudomonas* et *staphylocoques*), l'alcalinisation des urines conduit à la formation de struvite et de carapatite et à la cristallisation des différents composants. Les infections à germes non uréasiques peuvent compliquer et révéler la présence d'un calcul, et 20 à 60 % des cas sont associés à un facteur métabolique de prédisposition. Ainsi, la découverte d'une infection (ou d'une malformation urologique) ne doit pas faire surseoir à l'exploration métabolique complète.

(3) **Les uropathies malformatives** (syndrome de la jonction pyélo-urétérale, méga-uretères, reflux vésico-urétéral) favorisent la formation des calculs du fait de la stase urinaire et du risque accru d'infection. Néanmoins, ces malformations ne sont pas en elles-mêmes lithogènes et sont associées à une anomalie métabolique dans 70 à 80 % des cas de lithiase pédiatrique.

(4) Chez l'enfant, le principal facteur métabolique prédisposant aux lithiases est l'**hypercalciurie** (~ 50 %). L'hypercalciurie primaire idiopathique en est la première cause. Elle peut être d'origine rénale et/ou absorptive. C'est une pathologie multifactorielle faisant intervenir une susceptibilité génétique (ATCD familiaux dans 50 %) et des facteurs environnementaux. Les rares causes monogéniques d'hypercalciurie incluent l'acidose tubulaire distale, le syndrome de Bartter, la maladie de Dent,

des mutations activatrices du récepteur sensible au calcium, la tyrosinémie et la maladie de Wilson et l'hyperparathyroïdie primaire dans le cadre de néoplasies endocriniennes multiples. Les mutations du gène *NPT2a* augmentent l'absorption intestinale du calcium. Une immobilisation prolongée, une nutrition parentérale prolongée, une intoxication à la vitamine D, une consommation excessive de sel, les diurétiques de l'anse et les corticoïdes favorisent l'hypercalciurie (notamment chez le prématuré). Normes de calciurie/créatininurie (Tableau 1).

(5) **L'hyperoxalurie** est également un facteur de risque important de lithiase pédiatrique (2-20 %). L'**hyperoxalurie primaire (oxalose)** est une maladie autosomique récessive rare du métabolisme du glyoxylate entraînant un risque majeur de néphrocalcinose, d'insuffisance rénale et de thésaurosmose. Une hyperoxalurie modérée est fréquente en association avec une hypercalciurie dans la lithiase idiopathique de l'enfant. Les **hyperoxaluries secondaires** peuvent se voir chez l'enfant notamment en cas de résection intestinale, de nutrition parentérale prolongée, de maladie de Crohn ou de malabsorption des graisses (mucoviscidose, maladie cœliaque, etc.).

(6) **La cystinurie** (2-10 % des cas) est une pathologie autosomique récessive caractérisée par un défaut de réabsorption tubulaire proximale des acides aminés dibasiques. Il faut y penser devant des lithiases récidivantes chez l'enfant.

(7) **Une hyperuricurie** est détectée chez 2-8 % des enfants avec lithiase. L'hyperuricurie idiopathique est souvent familiale, asymptomatique, et associée à une hypercalciurie. Les calculs d'acide urique sont rares chez l'enfant. Quand ils surviennent, ils sont généralement dus à une hyperuricémie comme observée dans les syndromes de lyse tumorale, les déficits complets (syndrome de Lesch-Nyhan) ou partiels de l'activité enzymatique de l'hypoxanthine phosphorybosyl transférase. Des causes plus rares de lithiases sont la **xanthinurie** et le **déficit en adé-**

nine phosphorybosyl transférase responsables de calculs xanthiniques et de 2,8 dihydroxyadénine, respectivement.

(8) Certains **médicaments** et **toxiques** favorisent la formation de calculs en précipitant directement sous forme de cristaux dans les voies urinaires comme la ceftriaxone, l'indinavir, la sulfadiazine, le topironate ou la gélopectose. En Chine, le frelatage des laits maternisés avec de la mélamine a conduit en 2008 à plusieurs dizaines de milliers de cas de calculs urinaires chez le nourrisson.

(9) Dans 10-50 % des cas, aucune cause n'est détectée. La lithiase peut être favorisée par un **déséquilibre alimentaire et un défaut d'hydratation**. Dans les pays en développement, une carence en protéines animales et un excès de céréales associés à des diarrhées aiguës ou chroniques seraient responsables de la lithiase « endémique », en règle vésicale.

(10) À l'inverse, une consommation excessive de viande, de sel ou le régime « cétogène » prescrit dans certaines maladies neurologiques de l'enfant (riche en protides et en graisses, pauvre en glucides) favorisent le développement de lithiases calciques du haut appareil.

(11) **La prise en charge médicale** consiste à éviter la formation de nouveaux calculs par dilution des urines (boissons abondantes, > 1,5 L/m², réparties sur le nyctémère), correction d'une éventuelle hypocitraturie (lithogène), éviction des excès d'apports protidiques et sodés et par des mesures spécifiques : alcalinisation des urines (citrate ou bicarbonate de potassium) ± vitamine B6 en cas d'oxalose ; alcalinisation des urines, D-pénicillamine ou Acadione dans la cystinurie ; alcalinisation des urines et régime pauvre en purines dans la xanthinurie ; alcalinisation des urines et allopurinol en cas d'hyperuricémie. En cas d'hypercalciurie, supplémentation en potassium ± citrate ± hydrochlorothiazide (0,5-1 mg/kg) (sous surveillance du ionogramme), pas de restriction calcique, la supplémentation en vitamine D est contre-indiquée sauf en cas de carence avérée. Enfin, chez les enfants à risque de lithiases, un traitement préventif par hydratation abondante doit être conseillé.

■ Liens d'intérêts

Essais cliniques en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude (Roche) ; Conférences : invitations en qualité d'auditeur (Alexion, Pfizer).

Tableau I

Rapport Calcium/créatinine mmol/mmol (mg/mg).

< 6 mois	max 2,4 (0,86)
7-12 mois	max 1,7 (0,6)
1-5 ans	max 1,1 (0,4)
> 5 ans	max 0,7 (0,25)

■ Références

- Lottmann H, Gagnadoux MF, Daudon M. Urolithiasis in children. In: Gearhart J, Rink R, Mouriquand P, eds. Pediatric Urology. Saunders Elsevier; 2009.
- Avner E, Harmon W, Niaudet P, et al., eds. Pediatric Nephrology, 6th ed. Springer Verlag; 2009.
- Habbig S, Beck BB, Hoppe B. Nephrocalcinosis and urolithiasis in children. Kidney Int 2012;82:493-7.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : olivia.boyer@nck.aphp.fr (O. Boyer)



MeadJohnson
Nutrition

Imprimé sur des papiers issus de forêts gérées durablement