

www.sfpediatrie.com



Organe officiel de la
Société Française de Pédiatrie
et de l'Association des
Pédiatres de Langue Française

Archives de
Pédiatrie

Perfectionnement en Pédiatrie

Congrès des sociétés de pédiatrie

Lyon, 24-26 mai 2018



Également disponible sur le site
de la Société Française de Pédiatrie (SFP)
www.sfpediatrie.com



Mai 2018 - Vol. 1 - Hors-série 1 - p. A1-A214

Président et Directeur de la publication

Daniel Rodriguez

Éditeur – Catherine Romain

Publicité

Nicolas Zarjevski. Tél. : (33) 01 71 16 51 38.

E-mail : n.zarjevski@elsevier.com

Partenariats

Benoît Sibaud. Tél. : (33) 01 71 16 51 37.

E-mail : b.sibaud@elsevier.com

Site web : www.em-communication-sante.com

Responsable de la production

Myriam Jolivet. Tél. : + 33 (0)1 71 16 50 54

Abonnements

Tél. : + 33 (0)1 71 16 55 99.

<http://www.em-consulte.com/infos>

Perfectionnement en Pédiatrie (4 numéros) :

France : 262 € TTC

• *Voir tarifs complets sur*

<https://www.elsevier-masson.fr/perfectionnement-en-pediatrie-2589-2274.html>

Adresser commande et paiement à :

Elsevier Masson SAS - Service Abonnements

65, 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.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Édité par Elsevier Masson SAS

Elsevier Masson SAS

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



Siège social : 65, rue Camille-Desmoulins,

92130 Issy-les-Moulineaux

RCS Nanterre 542 037 031

Actionnaire : Elsevier Holding France

Comité de direction :

T. Lamireau (Rédacteur en chef) ; G. d'Acremont, B. Azémar, G. Benoist, P. Tourneux (Rédacteurs associés) ; C. Delacourt (Président SFP) ; C. Gras-Le Guen (Secrétaire Générale SFP) ; B. Chabrol (Rédactrice en chef "Archives de Pédiatrie") ; C. Romain (Représentante Elsevier) ; E. Launay, O. Romain (Site Web SFP) ; S. Hubinois (Présidente AFPA) ; J. Do Cao (Président AJP) ; O. Claris (Président APLF) ; N. Bahi Buisson (Présidente CNPU)

Comité éditorial :**Rédacteur en chef :**

Pr Thierry LAMIREAU, Unité de gastroentérologie et nutrition pédiatriques, Hôpital des Enfants, Place Amélie Raba Léon, 33077 Bordeaux cedex, France
thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr

Rédacteurs associés :

Dr Gwenaëlle d'ACREMON, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Trévise 75009 Paris, France
gwendacremont@gmail.com

Dr Benjamin AZEMAR, Urgences pédiatriques et Pédiatrie générale, CH Sud-Francilien, 40 avenue Serge Dassault, 91100 Corbeil-Essonnes
benjamin.azemar@chsf.fr

Dr Grégoire BENOIST, Pédiatrie générale et HDJ de Pneumo-Allergologie, CHU Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France
gregoire.benoist@aphp.fr

Pr Pierre TOURNEUX, Médecine néonatale et réanimation pédiatrique polyvalente, pôle femme – couple - enfant, CHU d'Amiens, 80054 Amiens, France
tourneux.pierre@chu-amiens.fr

Assistante éditoriale :

Isabelle PETIT : isabelle.petit@ap-hm.fr

Cette publication et son contenu sont protégés par le copyright d'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.

Imprimé en France par Jouve, 53101 Mayenne
ISSN 2588-932X

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Simplified joint stock company with sole shareholder, with a capital of 47 275 384 €. - Registered office: 65, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux. - RCS Nanterre 542 037 031

This journal and the individual contributions contained in it are protected under copyright, and the following terms and conditions apply to their use in addition to the terms of any Creative Commons or other user license that has been applied by the publisher to an individual article:

Photocopying

Single photocopies of single articles may be made for personal use as allowed by national copyright laws. Permission is not required for photocopying of articles published under the CC BY license nor for photocopying for non-commercial purposes in accordance with any other user license applied by the publisher. Permission of the publisher and payment of a fee is required for all other photocopying, including multiple or systematic copying, copying for advertising or promotional purposes, resale, and all forms of document delivery. Special rates are available for educational institutions that wish to make photocopies for non-profit educational classroom use.

Derivative Works

Users may reproduce tables of contents or prepare lists of articles including abstracts for internal circulation within their institutions or companies. Other than for articles published under the CC BY license, permission of the publisher is required for resale or distribution outside the subscribing institution or company. For any subscribed articles or articles published under a CC BY-NC-ND license, permission of the publisher is required for all other derivative works, including compilations and translations.

Storage or Usage

Except as outlined above or as set out in the relevant user license, no part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior written permission of the publisher.

Permissions

For information on how to seek permission visit www.elsevier.com/permissions or call: (+44) 1865 843830 (UK) / (+1) 215 239 3804 (USA).

Author rights

Author(s) may have additional rights in their articles as set out in their agreement with the publisher (more information at <http://www.elsevier.com/authorsrights>).

Notice

No responsibility is assumed by the publisher for any injury and/or damage to persons or property as a matter of products liability, negligence or otherwise, or from any use or operation of any methods, products, instructions or ideas contained in the material herein. Because of rapid advances in the medical sciences, in particular, independent verification of diagnoses and drug dosages should be made.

Although all advertising material is expected to conform to ethical (medical) standards, inclusion in this publication does not constitute a guarantee or endorsement of the quality or value of such product or of the claims made of it by its manufacturer.

Publication indexed and abstracted in Biological Abstracts/Biosis, Pascal/INIST-CNRS, Current Contents/Clinical Medicine, SciSearch, SIIC Database, Embase/Excerpta Medica, Medline/Index Medicus, Science Citation Index

For a full and complete Guide for Authors, please refer to the World Wide Web: <http://www.em-consulte.com/en/produit/perped>

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Perfectionnement en Pédiatrie has no page charges

Congrès des sociétés de pédiatrie

Lyon, 24-26 mai 2018

SOMMAIRE

TR1 – Le mycoplasme dans tous ses états

Modérateurs : L. Giovannini, E. Launay

- A1 Diversité des modes de présentation de l'infection à mycoplasme en pédiatrie
P. Minodier, G. Noël, A. Morand, J.-C. Dubus
- * Atteintes pulmonaires dues au mycoplasme
A. Carsin
- A3 Complications neurologiques de *Mycoplasma pneumoniae* chez l'enfant
E. Cheuret, E. Baudou

TR2 – Anomalies de la différenciation sexuelle en maternité

Modérateurs : A. El Ghoneimi, F. Paris

- A5 Troubles de la différenciation sexuelle en maternité : prise en charge médicale et juridique
C. Bouvattier, L. Brunet
- * Diagnostic prénatal des anomalies de la différenciation sexuelle
N. Kalfa

TR3 – Prévention des risques infectieux chez l'immunodéprimé

Modérateurs : E. Grimprel, M. Pasquet

- * Quels risques infectieux pour quel type de déficit immunitaire primitif ?
C. Briand
- * Quelles infections craindre chez l'enfant suivi pour une pathologie hémato-oncologique ?
C. Halfon-Domenech
- * Vaccinations de l'immunodéprimé
M.-A. Dommergues

TR4 – Insuffisance hépatocellulaire

Modérateurs : F. Labarthe, A. Fouilhoux

- * Insuffisance hépatocellulaire : Aspects pratiques
P. Durand
- A7 Insuffisance hépatocellulaire : point de vue du néonatalogue
A. Beissel
- A9 Insuffisances hépatocellulaires : hépatologie, métabolisme ou les deux ?
P. Broué, G. Touati

TR5 – Traumatismes crâniens non réanimatoires

Modérateur : C. Gras-Le Guen

- A11 Réponse téléphonique en cas de traumatisme crânien bénin
J. Stagnara, C. Masdupuy, J. Jacquet, J. Vermont, A. Duquesne
- * Quels enfants faut-il garder en surveillance ? Sur quels critères ?
G. Patteau
- A13 Quelle place pour la protéine S100B dans la prise en charge du traumatisme crânien léger de l'enfant ?
F. Lorton, J. Simon-Pimmel, C. Gras-Le Guen
- A15 Traumatismes crâniens de l'enfant : non réanimatoire = bénin ?
M. Vinchon

TR6 – Rachitismes non carentiels

Modérateurs : A. Fassier, J. Bacchetta

- A17 Diagnostic radiologique et caractéristiques des rachitismes hypophosphatémiques
H. Ducou le Pointe, V. Merzoug
- A19 Diagnostic des rachitismes non carentiels
A. Rothenbuhler
- A21 Prise en charge orthopédique des rachitismes non carentiels
A. Gizard, B. de Billy, C. Barrande Pechin, J. Langlais, A. Lingart

TR7 – Chirurgie mini-invasive : vers le « o cicatrice »

Modérateurs : G. Podevin, S. Nathanson

- A23 Chirurgie viscérale
G. Podevin, F. Schmitt
- * Chirurgie urologique
A. Paye-Jaouen
- A25 Chirurgie orthopédique pédiatrique
V. Cunin, A. Madelaine, F. Chotel

TR8 – Infections congénitales à CMV et atteintes neuro-sensorielles

Modérateurs : C. Casper, Y. Aujard

- A28 Atteintes cérébrales et devenir neurologique des enfants infectés par le CMV
S. Joriot-Chekaf
- A30 Atteintes neurosensorielles de l'infection congénitale à cytomégalovirus
N. Teissier

A32 Facteurs pronostiques et indications thérapeutiques postnatales
Y. Aujard

A34 Quelles recommandations du HCSP pour limiter les infections congénitales à CMV et leurs séquelles chez l'enfant ?
A. Billette de Villemeur, P. Tattevin, L.-R. Salmi

TR 9 – Acidocétose

Modérateurs : R. Reynaud, O. Brissaud

- * Le point de vue du réanimateur
F. Lesage
- * Les acidocétoses récurrentes : quelles causes rechercher ?
P. Barat
- * Campagne de prévention de l'acidocétose diabétique de l'enfant : analyse de l'effet à court et moyen terme
M. de Kerdanet

TR10 -Pathologie à éosinophiles

Modérateurs : G. Lezmi, J. Lemale

- A36 Les entéropathies à éosinophiles
J. Lemale
- * Pathologie pulmonaire à éosinophiles
L. Giovannini-Chami
- * Rôle des éosinophiles dans le diagnostic allergologique
G. Lezmi

TR11 – Les croyances alimentaires

Modérateurs : A. Rubio, A. Bocquet

- A38 De la crédulité aux manies et phobies alimentaires : un objet socio-économique avec des impacts en santé publique
P. Laurent, A. Laurent-Baraldi
- A39 Régimes d'exclusion chez l'enfant, quand s'inquiéter ?
N. Peretti
- A41 Conséquences pédiatriques des régimes alimentaires particuliers et protection de l'enfance, entre « omission » et « commission »
A.-P. Michard-Lenoir

TR12 – Incontinence anale : chirurgie, gastro-entérologie, rééducation

Modérateur : C. Cretolle

- A43 Incontinence anale en pédiatrie
C. Crétolle, H. Trefouel, G. Podevin
- * Gastro-entérologie
H. Piloquet
- A45 La prise en charge des incontinenances anorectales en rééducation périnéo-sphinctérienne
H. Trefouel, C. Cretolle, G. Podevin

TR 13 – Effets des particules fines

Modérateurs : P. Reix, J.-M. Treluyer

- * Introduction générale sur les particules fines : définition, mode de pénétration dans l'organisme
P. Andujar
- * Données respiratoires chez l'enfant
P. Le Roux
- * Données extra respiratoires
J.-. Treluyer

TR14 – L'enfant et le consentement

Modérateurs : M. de Montalembert, A. Bourrillon

- * Le consentement en recherche pédiatrique
A. De Haut de Sigy
- A47 L'enfant peut-il consentir au don de sa moelle osseuse ?
I. Pipien
- A49 Enfant et consentement, quels droits de l'enfant ?
F. de Montebello

TR15 – Dilatation pyélocalicielle anté/néonatale

Modérateurs : S. Decramer, M. Cassart

- A51 Les uropathies fœtales : de l'imagerie au pronostic
M. Cassart, M. Dubart, A. Hassani, M. Brasseur-Daudruy
- * Prise en charge chirurgicale des dilatations pyélocalicielles dépistées en prénatal
D. Demède
- * Prise en charge médicale des dilatations pyélocalicielles dépistées en prénatal
S. Decramer

TR16 – Évaluation d'un enfant ayant présenté une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique

Modérateurs : E. Launay, F. Corrad

- A53 Quand réaliser une ponction lombaire après une crise épileptique en contexte de fièvre ?
E. Launay, S. Auvin, M. Milh
- A55 À qui prescrire un traitement antiépileptique d'urgence après une crise fébrile ?
M. Milh
- A57 Pour quel enfant demander un avis neuropédiatrique après une crise fébrile ?
S. Auvin, E. Launay, M. Milh
- A59 Plaidoyer pour une proposition systématique de consultation à l'intention des parents témoins d'une première crise fébrile
F. Corrad

TR17 – Actualités sur le syndrome du bébé secoué : conférence de consensus HAS 2017

Modérateurs : M. Balençon, P. Meyer

- * Secouer n'est pas jouer : actualités sur les données biomécaniques
J.-S. Raul
- A60 Apport de l'imagerie dans le diagnostic et la datation du syndrome du bébé secoué (SBS)
C. Adamsbaum

* Texte non parvenu

A62 Syndrome du bébé secoué (SBS), errances diagnostiques et diagnostic positif

A. Laurent-Vannier

- * Signalement judiciaire et droits de l'enfant à indemnisation
S. Vernassière

TR18 – Prise en charge des infections ostéo-articulaires de l'enfant : soigner mieux sans séquelles

Modérateurs : Y. Gillet, B. Dohin

- A64 Infections ostéo-articulaires de l'enfant : une antibiothérapie raccourcie pour tous ?
M. Lorrot, N. Mediamolle, D. Moissenet, H. Ducou Le Pointe, F. Fitoussi, R. Vialle, E. Grimprel
- A66 Nouveautés sur la bactériologie des IOA
A. Tristan
- A68 Limiter les séquelles : la place du chirurgien dans les IOA
B. de Courtivron, W. Lakhal, Z. Maakaroun, Th. Odent
- A70 Limiter les séquelles des IOA. Dépistage et traitement des séquelles orthopédiques : quel suivi au long cours des infections ostéo-articulaires de l'enfant ?
A.-L. Simon, C. Mallet, B. Ilharreborde

TR19 – Enseignement par simulation : anesthésie, chirurgie et pédiatrie

Modérateur : G. Podevin

- * Enseignement par simulation en chirurgie viscérale
J. Breaud
- * Enseignement par simulation en chirurgie urologique
M. Peycelon
- * Place de la simulation en anesthésie pédiatrique
M. Lilot

TR20 – Nouveautés sur les vaccinations en pathologie tropicale

Modérateurs : A. Faye, P. Imbert

- * La vaccination contre le virus Ebola : état des lieux et perspectives
E. Macher
- A72 Actualités de la vaccination contre les arbovirus
P. Minodier, A. Morand, L. Osei, G. Noël
- A74 Vaccins et paludisme : où en est-on ?
P. Deloron
- A76 Chronovac Voyageur – Étude de l'immunité vis-à-vis de la fièvre jaune et de la rougeole chez des enfants vaccinés avant un départ en zone d'endémie amarile
C. Goujon, M.-L. Gougeon, L. Tondeur, B. Poirier, V. Seffer, P. Desprès, P.-H. Consigny, M. Vray et le study group

TR21 – La douleur du nouveau-né, quoi de neuf ?

Modérateurs : I. De Montgolfier, T. Debillon

- A79 Conséquences sur les voies de la douleur d'une séparation précoce en période néonatale
P. Poisbeau

A81 Quelle prémédication pour l'intubation trachéale en réanimation et salle de naissance ?

X. Durrmeyer

- A84 Épidémiologie des gestes douloureux chez le nouveau-né en salle de naissance
E. Walter-Nicolet

TR22 – Revues systématiques et méta-analyses en 2018

Modérateurs : B. Kassai, C. Gras-Le Guen

- A86 La méta-analyse : principes généraux
A. Nuytten, P. Truffert
- * Méta-analyse d'une intervention et hétérogénéité
B. Kassai
- * Méta-analyse diagnostique
J. Cohen
- * Méta-analyse en réseau
M. Cucherat

TR23 – Atteintes d'organes dans la drépanocytose

Modérateurs : M. de Montalembert, B. Quinet

- A88 Complications neurovasculaires de la drépanocytose chez l'enfant
M. Kossorotoff, D. Grévent, S. Allali, M. de Montalembert, V. Brousse
- A90 Atteintes pulmonaires au cours de la drépanocytose chez l'enfant
T. Pinchez, C. Delacourt, A. Hadchouel
- A92 Évolution des atteintes chroniques d'organe après transplantation de cellules-souches hématopoïétiques chez l'enfant drépanocytaire
M. de Montalembert

TR24 – Hernie diaphragmatique : anténatal, néonatalogie, chirurgie

Modérateur : C. Durand

- A94 Hernie de coupole : progrès de la prise en charge prénatale
A.-G. Cordier, J. Saada, M.-V. Senat, V. Fouquet, M. Mokhtari, A. Benachi
- * Pédiatrie néonatale
L. Storme
- A96 Chirurgie de la hernie diaphragmatique
F. Hameury

TR25 – État nutritionnel péri-opératoire

Modérateurs : G. Orliaguet, M. Bellaïche

- * Dépistage et prise en charge d'une malnutrition pré-opératoire
R. Hankard
- * Conséquences péri-opératoires d'une dénutrition pré-opératoire (point de vue de l'anesthésiste)
J. Miatello
- A98 Surpoids et obésité : gestion péri-opératoire
D. Kern, C. Chillou, C. Romano, V. Minville, O. Fourcade

* Texte non parvenu

TR26 – Les freins à l'évolution du dépistage

Modérateurs : B. Chabrol, M. Roussey

- A100 Analyse critique des critères OMS de dépistage
M. Roussey
- A102 La carte du dépistage néonatal en Europe
D. Cheillan
- * Qu'est-ce qu'un faux négatif ? (Gestion méthodologique, éthique, juridique)
R. Coutant

TR27 – Fractures successives : bilan et prise en charge

Modérateurs : A. Courvoisier, A. Duquesne

- * Maladies osseuses constitutionnelles et fractures itératives
T. Edouard
- A104 Fractures successives/maltraitance
A. Fassier
- * Orthopédie et fractures par excès de sollicitation
E. Bourgeois

TR 28 – Transplantation d'organes solides

Modérateurs : E. Gonzales, P. Cochat

- * Introduction, généralités, aspect médicaux et néphrologiques – progrès récents et prospective
M.-A. Macher
- * Aspects chirurgicaux – cœur – progrès récents – prospectives
E. Lebrét
- * Rôle de l'imagerie dans la transplantation hépatique : historique, progrès et prospective
D. Pariente

TR29 – Administration intra-nasale des médicaments chez l'enfant, regain d'intérêt

Modérateurs : P. Foucaud, J.-M. Treluyer

- * Administration médicamenteuse intra-nasale chez l'enfant : données pharmacologiques
J.-M. Treluyer
- * Voie nasale, nouvelle option aux Urgences pédiatriques ?
R. Carbajal
- A106 Administration intranasale des médicaments chez l'enfant, pour quels effets locaux ?
M. Akkari, V. Couloigner

TR30 – Les malformations/tumeurs vasculaires

Modérateurs : A. Phan, T. Hubiche

- A108 Classification des anomalies vasculaires
S. Mallet
- A110 Traitement des hémangiomes infantiles en 2018
A. Lasek-Duriez
- * Angiomes plans et autres malformations vasculaires cutanées
S. Barbarot

TR31 – Douleur et développement de l'enfant

Modérateurs : G. Picherot, B. Tourniaire

- A112 Expression et évaluation de la douleur selon l'âge : les difficultés
É. Fournier-Charrière
- A114 Et si c'était une douleur neuropathique ? Le questionnaire DN4 pédiatrique, un outil d'évaluation adapté à l'enfant
P. Rachieru-Sourisseau, C. Wood, P. Le Moine, M. Bienvenu, L. Thuault, J. Rakotonjanahary, J. Avez-Couturier, S. Dugue, B. Charron, P. Marec-Berard, MH. Drouineau, M. Dinomais, C. Mareau, D. Bouhassira, C. Schmitt
- A116 Les enfants victimes de maltraitance ont-ils moins mal ?
M.-H. Drouineau, E. Guenego, V. Sebillé-Rivain, B. Vrignaud, M. Balençon, T. Blanchais, K. Levieux, N. Vabres, G. Picherot, C. Gras-le Guen

TR32 – Quoi de neuf en anesthésie loco-régionale pédiatrique

Modérateurs : F. Lacroix, S. Delaporte-Cerceau

- A118 Anesthésie caudale ou blocs périphériques pour la chirurgie péniennne ?
C. Dadure, C. Sola, L. Hertz
- * Bloc : vraiment utile ?
M. De Queiroz
- * Recommandations pratiques ESRA-ASRA 2017 pour les adjuvants en ALR pédiatrique
C. Ecoffey

TR33 – Les biothérapies en pédiatrie : bilan à 15 ans et perspectives

Modérateurs : M. Pasquet, I. Melki

- A120 Biothérapies dans les MICI. Bilan à 15 ans : efficacité, effets secondaires, perspectives
C. Martinez-Vinson
- A122 Quinze ans de biothérapies en rhumatologie pédiatrique : bilan et perspectives
A. Duquesne
- * Biothérapie pendant la grossesse : que doit savoir le pédiatre ?
B. Bader-Meunier

TR34 – Désamorcer les situations difficiles en anesthésie réanimation pédiatrique

Modérateurs : A. Laffargue, A. Pouyau

- A124 Désamorcer les situations difficiles en anesthésie-réanimation pédiatrique : comment je gère un enfant difficile ?
N. Salvi, P. Cairet
- * Comment je gère : un parent difficile ?
N. Bourdaud
- A126 Comment je gère... un collègue difficile
F. Veyckemans

TR35 – HTA de l'enfant

Modérateurs : R. Reynaud, C. Pietrement

- A127 Prise en charge de l'urgence hypertensive
F. Nobili

* Texte non parvenu

A128 Apport de l'imagerie dans l'hypertension artérielle de l'enfant

L. Berteloot, O. Boyer, Y. Boudjemline, S. Malekzadeh Milani, N. Gouge-Biebuck, N. Salvi, N. Boddaert, F. Brunelle, R. Salomon

A131 L'hypertension artérielle de l'enfant obèse
G. De Filippo

TR36 – Recherches et perspectives dans le handicap

Modérateurs : A. de Luca, C. Halfon-Domenech

* Douleur et handicap moteur
C. de Lattre

A132 Neuro-imagerie après lésion cérébrale précoce
M. Dinomais

A134 L'évaluation automatisée et ludique de la fonction motrice : le projet Kinect MFM
D. Vincent-Genod, J. Coton, P. Rippert, G. Thomann, C. Vuillerot

TR37 – Asthme du moins de 6 ans

Modérateurs : O. Brun, A. Carsin

* Diagnostic
L. Giovannini-Chami

* Bilan
S. Wanin

A136 Prise en charge de l'asthme de l'enfant d'âge préscolaire
S. Lejeune, C. Thumerelle, C. Mordacq, A. Deschildre

TR 38 – Effets indésirables des médicaments

Modérateurs :

TR39 – Cheville traumatique : au-delà de la radiographie

Modérateurs : C. Baunin, E. Haddad

A139 Traumatisme aigu de la cheville : apport de l'imagerie non irradiante
H. Lerisson-Brasdefer, É. Nectoux, B. Herbaux, N. Boutry

A141 Douleurs et instabilités chroniques de cheville post-traumatiques : quelle imagerie pour quelle pathologie ?
A. Lacalm

A143 Cheville traumatique : au-delà de la radiographie
F. Accadbled, C. Fiquet

TR40 – Les urgences dermatologiques

Modérateurs : S. Barbarot, E. Bourrat

* Les infections cutanées sévères
Y. Gillet

* Urgences non infectieuses en dermatologie
S. Barbarot

A144 S'orienter devant un exanthème aux urgences pédiatriques
T. Hubiche

TR41 – Chirurgie bariatrique à l'adolescence, une approche pluridisciplinaire

Modérateurs : J. Cheymol, G. Podevin

A146 Chirurgie bariatrique à l'adolescence : le point de vue du pédiatre spécialisé en nutrition
P. Tounian

A148 La chirurgie bariatrique de l'adolescent, une approche multidisciplinaire : point de vue du chirurgien
F. Schmitt, N. Bouhours-Nouet, A. Donzeau, M. Beaumesnil, E. Riquin, R. Coutant, G. Podevin

A150 Chirurgie bariatrique à l'adolescence. Point de vue du pédopsychiatre
E. Riquin, F. Schmitt, N. Bouhours-Nouet, M. Beaumesnil, R. Coutant, P. Duverger

TR42 – Dysplasie broncho-pulmonaire et cœur

Modérateurs : C. Delacourt, S. Di Filippo

A152 La dysplasie bronchopulmonaire : généralités et rappels
A. Hadchouel, P. H Jarreau, C. Delacourt

* Rôle du canal artériel persistant
J.-C. Roze

* Dysplasie broncho-pulmonaire et hypertension pulmonaire
D. Bonnet

TR43 – Grossesse chez l'adolescente

Modérateur : S. Rouget

A154 Épidémiologie, aspects sociologiques et juridiques
C. Rey-Salmon, B. Tisseron, C. Garnier-Jardin, N. Vabres

* Quand la grossesse est interrompue
S. Gaudu

A156 Quand la grossesse se poursuit
F. Arago

TR44 – Actualités en réanimation pédiatrique

Modérateurs : C. Lejus, G. Orliaguet

A158 Conséquences psychologiques d'un séjour en réanimation
F. Bordet

A160 Le syndrome de compartiment abdominal chez l'enfant
Th. Detaille, E. Derycke, L. Houtekie

* Prélèvements bactériens systématiques en réanimation : en faire ? Quand en faire ? Qu'en faire ?
F. Michel

TR45 – Troubles de l'oralité acquis

Modérateurs : L. Lion François, F. Feillet

* Troubles de l'oralité alimentaire : ce n'est pas qu'une histoire de bouche
M. Bellaïche

* Troubles de l'oralité et maladies neurologiques : quelle prise en charge ?
C. Rivier-Ringenbach

A162 Troubles de l'oralité et maladies héréditaires du métabolisme
K. Mention, A. Lecoufle, C. Jonvel, A. Darnis, A. Debrabander, D. Dobbelaere, A.-S. Guemann

* Texte non parvenu

TR46 – Tabagisme parental*Modérateurs : J.-Ch. Dubus, Ph. Reix*

- * Tabagisme parental et cancer de l'enfant
V. Houdouin
- * Tabagisme in utero et mort subite du nourrisson
H. Patural
- A164 Tabagisme parental et maladies chroniques de l'enfant
J.-C. Dubus, M. Baravalle-Einaudi, J. Mazenq, V. Arnoux, N. Stremmer-Le Bel, E. Bosdure, A. Carsin

TR 47 – Syndrome de Marfan*Modérateurs : C. Ovaert, Ph. Khau van Kien*

- * Actualités génétiques et nouvelles recommandations PND5 2018
L. Bal
- * Croissance et atteinte musculo-squelettique dans le syndrome de Marfan
T. Edouard
- * Cœur et sport dans le syndrome de Marfan
Y. Dulac

TR48 – Purpura rhumatoïde*Modérateurs : T. Ulinski, A. Beguin*

- A166 Le purpura rhumatoïde : Une prise en charge qui a évolué
C. Lacoutière
- A168 Predictif factors in Henoch Schonlein nephritis – towards a new decision tree
T. Ulinski
- A170 La néphropathie du purpura rhumatoïde sans signe de gravité : le danger de la « bergerisation »
J.-D. Delbet
- A172 Proposition de suivi du purpura rhumatoïde chez l'enfant
V. Desvignes

TR49 – Actualité vaccinale*Modérateurs : G. Thiebault, J. Gaudelus*

- * Les obligations vaccinales, 6 mois après
E. Grimpel
- * Vaccins non obligatoires : que faire en 2018 ?
R. Cohen
- A175 Qu'apporte le Gardasil9® ?
F. Vié le Sage

TR50 – Plagiocéphalie positionnelle : une prévention possible, des prises en charge ciblées selon l'âge*Modérateurs : C. Mottolose, E. Gimbert*

- * Croissance du crâne, diagnostic différentiel craniosténose/plagiocéphalie positionnelle, possibilités thérapeutiques en cas de PP
F. Di Rocco

- * Conséquences des plagiocéphalies graves non traitées sur le massif facial et la statique rachidienne
A. Gleizal
- A177 Prévention des déformations crâniennes positionnelles : quand, pour qui et comment ?
A. Cavalier, E. Mazurier, J.-C. Picaud
- * Vers un consensus national et des recommandations multidisciplinaires ?
M. Zerah

TR 51 – Du pied-main-bouche aux encéphalomyélites : les entéroviroses de l'enfant*Modérateur : Y. Gillet, F. Dubos*

- * Manifestations dermatologiques des infections à entérovirus
A. Phan
- * Diagnostic biologique des entéroviroses
S. Marque-Juillet
- * Manifestations neurologiques sévères des entéroviroses en France
M. Aubart

TR52 – Douleur et cancer*Modérateurs : F. Veyckemans*

- A179 Douleur des muqueuses
L. Guerrini-Rousseau
- A181 Douleurs secondaires aux chimiothérapies chez l'enfant
P. Marec-Berard
- A183 Gestion péri-opératoire de la douleur chez l'enfant cancéreux
F. Babre

TR53 – Adolescent et ruralité*Modérateurs : G. Picherot, R. de Tournemire*

- * Point de vue sociologique
C. Moreau
- A185 L'adolescent en milieu rural : entre nature bénéfique et isolement nocif
F. Gabet
- A187 Agricultrice, mère de famille et actrice de la ruralité
S. Lefez

TR54 – Allaitement et pathologies*Modérateurs : J.-P. Chouraqui*

- A189 Les bénéfices de l'allaitement maternel
D. Turck
- * Microbiote du lait maternel
J.-C. Picaud
- * HMO (Human Milk Oligosaccharides)
J.-P. Chouraqui

TR55 – Interculturalité et soins*Modérateurs : J. Cheymol, R. Laporte*

- * Anthropologie et soins
J. Sakoyan
- A191 La médiation transculturelle en soins hospitaliers pédiatriques – L'exemple de l'hôpital Necker
S. Bouznah

* Texte non parvenu

- * Différences culturelles : freins et tremplins
V. Brousse

TR56 – Quelle place pour l'hypnose chez l'enfant

Modérateurs : G. Brezac, P. Babe

- * Hypnose en pédiatrie, principes généraux et douleurs aiguës
G. Brezac
- A193 Hypnose et anesthésie
M.-M. Polomeni-Lucas, T. Huguet
- * Hypnose et douleurs chroniques
C. Moreau

TR57 – Pédiatrie humanitaire

Modérateurs : C. Salinier, P. Imbert

- A195 L'engagement, entre conviction et action
J.-M. Gueullette
- * L'engagement humanitaire à l'épreuve de la réalité
F. Tissot
- A197 La transculturalité à l'épreuve de la réalité
C. Valentin

TR58 – Thérapies brèves non médicamenteuses

Modérateurs : P. Besse, A. Laffargue

- A199 EMDR : traitement des troubles post-traumatiques chez l'enfant
E. Contamin

- A201 École de Palo Alto : émotions débordantes, symptômes envahissants... que faire ?
N. Goujon

- A204 L'auriculothérapie : une médecine complémentaire prometteuse pour l'autisme
C.-M. Rangon

TR59 – Troubles de l'attachement

Modérateurs : C. Salinier, G.E. Saliba

- A205 L'attachement et le lien : de la théorie à la pratique en périnatalogie
A. Raynaud Postel, Z. Péneau
- A207 Revisiter la consultation pédiatrique à la lumière de la théorie de l'attachement
M.-H. Cavert
- A209 L'attachement : un certain regard sur les troubles des apprentissages
A.-S. Barbey-Mintz

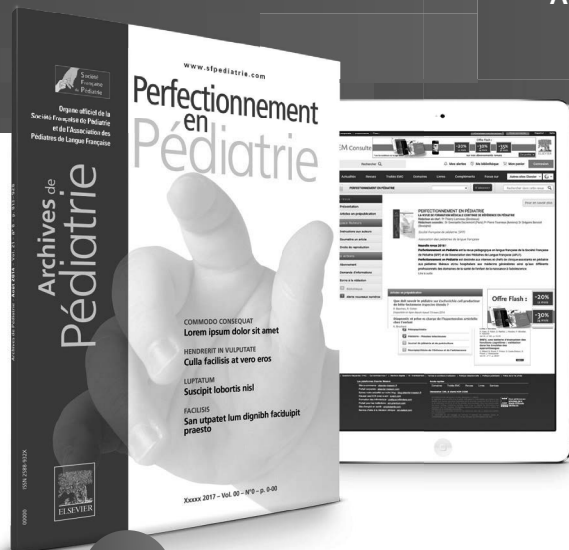
TR60 – Harcèlement scolaire

Modérateurs : N. Vabres, F. Borghese

- A211 Quand penser au harcèlement ? Quelle conduite à tenir
N. Catheline
- * Enfant et cyber-harcèlement, le lynchage en ligne
J. Atlan
- A213 « Te laisse pas faire » : outiller les enfants en milieu scolaire
E. Piquet

Les articles de ce numéro hors-série sont sous la responsabilité scientifique de leurs auteurs et des modérateurs des tables rondes.


* Texte non parvenu




- Accédez à des exposés d'experts reconnus de la Médecine pédiatrique dans la diversité de leur exercice au sein de différentes rubriques : Editorial Mise au point pratique Médecine de l'enfant au quotidien Controverse Cas clinique didactique Recommandations Quoi de neuf ? Compte rendu de congrès Infos médicaments Actualités professionnelles.
- La revue pédagogique en langue française de la Société Française de Pédiatrie (SFP) et de l'Association des Pédiatres de Langue Française (APLF).
- Tout manuscrit adressé à la revue est soumis à un comité de lecture indépendant.

LES DE VOTRE ABONNEMENT

 **4 numéros par an**

 La revue et les archives **accessibles 24h/24h**, en version numérique, sur le site EM-Consulte.com

 **Consultez votre revue sur iPad® et iPhone®** grâce à l'application **EM|revues**, où que vous soyez.

Rédacteur en chef : J. Sarles

Indexations : Biological Abstracts/Biosis, Pascal/INIST-CNRS, Current Contents/Clinical Medicine, SciSearch, SIIC Database, Embase/Excerpta Medica, Medline/Index Medicus, Science Citation Index.



Organe officiel de publication de la Société Française de Pédiatrie et de l'Association des Pédiatres de Langue Française.



BULLETIN D'ABONNEMENT 2018

À RETOURNER OU À FAXER À ELSEVIER MASSON : R18AUT0126
SERVICE CLIENTS – 65 RUE CAMILLE DESMOULINS
92442 ISSY-LES-MOULINEAUX CEDEX FRANCE
FAX : + 33 1 71 16 55 77

Oui, je souhaite m'abonner à Perfectionnement en Pédiatrie (4 n° par an).

TARIFS TTC FRANCE 2018 Offre Papier + Numérique	
Particuliers	
1 an	<input type="checkbox"/> 217 €
2 ans	<input type="checkbox"/> 434 € -20 % = 347,20 €*

COORDONNÉES

Mme Mlle M

Nom : _____

Prénom : _____

Rue : _____

CP : Ville : _____

Informations personnelles

Votre spécialité (obligatoire) : _____

Votre e-mail (obligatoire) : _____

MODE DE RÈGLEMENT - Mode de règlement choisi (cocher la case correspondante)

- Je choisis le paiement comptant
 Chèque bancaire ou postal (à l'ordre de Elsevier Masson SAS)
 Carte bancaire : Carte bleue nationale Visa Eurocard / Mastercard

N°

Cryptogramme visuel (les 3 derniers chiffres au dos de votre CB) : Expire fin :

Le recueil des informations dans le cadre de ce document vise à une utilisation à des fins commerciales par Elsevier Masson SAS et ses partenaires commerciaux.

En cochant cette case je m'oppose à la réutilisation de mes données à des fins commerciales.

Vous disposez d'un droit d'accès, de rectification et d'opposition au traitement des données qui vous concernent, et ce, sans frais et sans justification, auprès du responsable du traitement : Elsevier Masson SAS - Service clients - 65 rue Camille Desmoulins - 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex.

* Offres réservées aux nouveaux abonnés particuliers valables jusqu'au 31 décembre 2018.

Toute la revue et le détail de nos offres sur : www.elsevier-masson.fr/revue



Diversité des modes de présentation de l'infection à mycoplasme en pédiatrie

P. Minodier*, G. Noël, A. Morand, J.-C. Dubus

Urgences enfants, Hôpital Nord, Chemin des Bourrelly, 13015 Marseille

Mycoplasma pneumoniae (Mp) a été découvert en 1944 par Eaton et a longtemps été considéré comme un virus. C'est une cause de pneumonies communautaires, habituellement peu sévères et d'évolution spontanément favorable. L'incidence des infections à Mp semble plus élevée chez les enfants. Des atteintes extra-respiratoires peuvent se voir, principalement de la peau et des muqueuses, et du système nerveux.

1. Microbiologie et épidémiologie

Mp est le plus petit procaryote capable de se répliquer seul. Son génome est limité : 816 394 paires de bases et 687 gènes. Sa petite taille (1-2 × 0,1-0,2 µm) ne permet pas sa reconnaissance au microscope. Sans paroi, il n'est pas sensible aux bêta-lactamines. Mp possède une organelle d'attachement qui joue un rôle essentiel dans l'adhésion cellulaire, la mobilité, et la réplication. La protéine P1 surtout (170 kDa), mais aussi les protéines P30, P40 et P90 permettent l'attachement aux récepteurs cellulaires à l'acide sialique. Les protéines P1, P30, P41, P200 initient et régulent les phénomènes de glissement. Ainsi, Mp n'est jamais trouvé à l'état libre, et son attachement aux cellules de l'épithélium respiratoire lui permet d'échapper à la clairance muco-ciliaire.

L'immunité vis-à-vis de Mp n'est pas durable. Il n'existe pas de protection croisée vis-à-vis des différents sous-types (il existe deux sous-types 1 et 2, avec différents variants). Les infections à Mp semblent saisonnières. On note des cycles tous les 3 à 7 ans.

2. Portage

Le portage naso-pharyngé de Mp est fréquent (21 à 56 % chez des enfants sains) et parfois prolongé jusqu'à 4 mois. Il suit les mêmes variations dans le temps que les épidémies d'infections. Il est fréquemment associé (56 %) à celui d'autres bactéries ou virus, comme dans les infections (28 % des cas).

3. Atteinte respiratoire

Mp serait en cause dans 10 à 40 % des infections respiratoires inférieures en pédiatrie. C'est actuellement la 1^{re} bactérie en cause dans les hospitalisations pour pneumonies communautaires de l'enfant aux États-Unis surtout chez les 10-17 ans.

La transmission inter-individuelle de Mp se fait par les gouttelettes de sécrétions respiratoires. Les individus infectés restent contagieux longtemps. Des épidémies peuvent survenir au sein de milieux confinés (écoles et universités, hôpitaux, bases militaires). Rares avant 4 ans, les infections respiratoires à Mp sont plus fréquentes chez les grands enfants et adolescents. Autour d'un cas, 15 % des individus, surtout dans la fratrie, peuvent être positifs en PCR.

La pathogénicité pulmonaire de Mp lui est conférée par la production d'ions peroxydes et superoxydes qui lésent les cellules ciliées respiratoires. Une toxine, la Community-Acquired Respiratory Distress Syndrome (CARDS), proche de la toxine pertussique, favorise la cytotoxicité. La stimulation du système immunitaire favorise les phénomènes inflammatoires locaux avec une accumulation et une activation des macrophages, neutrophiles et lymphocytes dans les espaces alvéolaires. L'activation lymphocytaire dans les voies Th1 ou Th2 joue un rôle sur le devenir, et la toxine CARDS semble activer préférentiellement la voie Th2, dans un déterminisme de type allergique.

Les atteintes respiratoires hautes liées à Mp sont peu investiguées. Dans une étude de 1961 où Mp était inoculé à des volontaires, près de 50 % des sujets développaient une atteinte des voies aériennes supérieures.

Les signes de pneumonie à Mp associent fièvre et toux persistante au-delà de 7-10 jours. Le début est souvent progressif, associant une sensation de malaise, des céphalées, des maux de gorge, une myringite, et ressemble à une infection virale des voies aériennes. Le plus souvent, c'est devant une toux qui perdure et devient paroxystique ou nocturne, que le patient consulte. Une douleur dans la poitrine et l'absence de sibilants à l'auscultation semblent en faveur d'une infection à Mp. L'évolution est la régression spontanée des signes sans séquelles.

La relation entre infection à Mp et exacerbations d'asthme ou asthme chronique est débattue depuis longtemps. Une étude cas-témoin récente a comparé 1 591 patients (enfants et adultes) ayant une infection pulmonaire à Mp (aspects clinico-radiographiques + présence IgM ou élévation par 4 du taux d'IgG) à 6 364 témoins non infectés, ajustés sur le genre, l'âge et l'année.

*Auteur correspondant : philippe.minodier@ap-hm.fr

Le groupe de patients infectés par Mp avait globalement plus de risque d'asthme (aHR = 3,86 [95 % CI : 2,94-5,09]). C'était aussi le cas pour les plus jeunes : l'aHR pour un asthme débutant avant l'âge de 12 ans était de 3,78 [95 % CI : 2,66-5,38]. Mp semble donc bien induire une inflammation des voies aériennes qui prédispose à l'asthme. Le rôle exact de la toxine CARDS sur le développement ultérieur d'un asthme est à préciser.

4. Atteintes extra-pulmonaires

L'infection respiratoire à Mp peut se compliquer jusque dans 25 % des cas, d'une atteinte extra-respiratoire. Celles-ci peuvent également survenir isolément.

4.1. Atteinte neurologique

Cinq à 10 % des patients ayant une atteinte fébrile du système nerveux central sont positifs pour Mp. L'atteinte neurologique principale est une (méningo) encéphalite, mais des cas de méningite aseptique, de myélite transverse, de syndrome de Guillain-Barré ou d'AVC ont été décrits. 74 % des encéphalites ou méningo-encéphalites dues à Mp ont des anticorps anti-Mp dans le LCR. La PCR Mp peut également être positive sur le LCR, témoignant d'une dissémination systémique ayant franchi la barrière hémato-méningée.

Les atteintes neurologiques précoces, survenant dans les 7 jours après la survenue de la fièvre, semblent liées une atteinte directe du tissu neural par le mécanisme inflammatoire cytokinique, secondaire à l'infection à Mp. Des niveaux élevés d'IL6 et d'IL8 sont trouvés dans le LCR alors que, contrairement aux méningo-encéphalites bactériennes, l'IFN γ et le TNF α sont normaux.

Les atteintes neurologiques débutant plus de 8 jours après le début des signes, sont liées à un mécanisme auto-immun, par réactivité croisée entre anticorps anti-Mp et galactocébroside ou le GM1 ganglioside. Une démyélinisation est alors induite par activation du complément.

Une vascularite associée peut aggraver les symptômes. L'occlusion vasculaire peut ne pas être de nature thrombotique, mais inflammatoire du fait des cytokines produites.

4.2. Atteinte cutanéomuqueuse

Une atteinte cutanéomuqueuse survient dans 1 à 5 % des infections à Mp. Elle va du simple rash érythémateux au syndrome de Steven-Johnson. Un exanthème est présent dans 17 % des pneumonies à Mp.

Une atteinte muqueuse rare est décrite sous le terme de « *Mycoplasma pneumoniae* - associated mucositis » (MPAM) ou syndrome de Fuchs. Dans une série récente (32 cas, 72 % < de 18 ans), une atteinte respiratoire précédait toujours l'atteinte muqueuse et la radiographie retrouvait une pneumonie dans 79 % des cas. Tous les patients présentaient une atteinte orale, 97 % une atteinte oculaire, 78 % des lésions urogénitales. 69 % n'avaient pas de lésions cutanées. 12 % ont été admis en soins intensifs. La cause des lésions muqueuses semble être une réactivité croisée des anticorps anti-adhésine P1 vis-à-vis des kératinocytes. La réaction s'apparente à une hypersensibilité de type IV.

4.3. Autres atteintes

Les manifestations hématologiques liées à Mp sont l'anémie hémolytique et le purpura thrombopénique. L'hémolyse est due à la présence d'auto-agglutinines froides. La thrombopénie peut être secondaire à une réactivité croisée des anticorps anti-Mp contre la protéase clivant le facteur Willebrandt.

L'atteinte articulaire, rare, est une polyarthrite migratoire des grosses articulations. La PCR Mp est positive dans le liquide articulaire.

Des cas d'endocardite, péricardite, myocardite, glomérulonéphrite aiguë, néphrite tubulo-interstitielle, hépatite, ou pancréatite sont rapportés.

5. Conclusion

Mp est un pathogène respiratoire mais il peut aussi être en cause dans des atteintes de nombreux autres systèmes. La pathogénie est alors souvent liée à une réactivité croisée des anticorps contre Mp avec les antigènes des cellules du patient.

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

Complications neurologiques de *Mycoplasma pneumoniae* chez l'enfant

E. Cheure*, E. Baudou

Service de neuropédiatrie, Hôpital des enfants, CHU Purpan, Toulouse.

M*ycoplasma Pneumoniae* (Mp) est une petite bactérie (20 × plus petite que *E. Coli*), au départ prise pour un virus (« germe apparenté aux virus »), sans véritable paroi cellulaire, fragile et à développement intracellulaire.

Elle pénètre dans l'organisme par voie aérienne interhumaine et adhère aux cellules épithéliales respiratoires. Ces dernières produisent à son contact des peroxydes qui altèrent le mouvement ciliaire et induisent des lésions cellulaires et une réaction inflammatoire locale. Des réactions immuno-pathologiques entraînent l'apparition d'infiltrats et parfois d'auto-anticorps [1].

C'est un germe ubiquitaire très fréquemment rencontré dans les infections respiratoires de l'enfant : au moins 40 % des pneumopathies de l'enfant de plus de 5 ans admises à l'hôpital et jusqu'à 50 % dans les infections épidémiques.

L'atteinte respiratoire est peu spécifique. Comparativement à l'infection à pneumocoque, elle s'accompagne plus souvent de sifflements et est moins douloureuse [2].

L'atteinte est particulièrement fréquente chez les enfants âgés de plus de 3 ans car il semble que ce soit la réaction inflammatoire dans l'épithélium pulmonaire qui soit responsable en grande partie des symptômes. Ceci nécessite une maturité immunologique.

25 % des infections à Mp se compliqueraient de manifestations extrapulmonaires, pouvant toucher tous les organes. Les atteintes cutanées, hématologiques, cardiovasculaires, et surtout neurologiques sont les plus fréquentes.

Les complications neurologiques sont fréquentes. Elles touchent 1 à 10 % des patients hospitalisés avec une sérologie confirmée à Mp et jusqu'à 25 % des patients ayant une infection prouvée à Mp. Pourtant pour certains [3] le rôle de Mp dans les atteintes neurologiques reste controversé en raison de la pathogénie encore mal comprise et des difficultés d'interprétation des résultats microbiologiques. Même si la bactérie a été retrouvée dans des cerveaux de nécropsies, sa responsabilité directe n'a été prouvée que dans une minorité de cas alors que des mécanismes immuno-médiés incomplètement compris sont souvent évoqués. Le rôle d'une éventuelle neurotoxine a également été rapporté. Dans une série de 38 cas, la sérologie était positive en IgM sans détection de l'ADN de Mp par PCR (*Polymerase Chain*

Reaction) dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) ou les voies respiratoires, et un autre pathogène était possiblement en cause pour l'encéphalite pour 30 des enfants. D'un autre côté il existe des portages asymptomatiques dans la gorge (environ 10 %) et Mp peut être retrouvé en PCR longtemps après une infection.

Narita en 2009 a proposé des hypothèses étiopathologiques avec 3 cadres nosologiques [4] :

- une atteinte directe avec un rôle de la bactérie et de cytokines induites par les lipoprotéines de la paroi cellulaire qui serait en cause dans les formes précoces d'encéphalites, de myélites ou les méningites aseptiques ;
- une atteinte indirecte inflammatoire : auto-immune, allergique, par formation de complexes immuns... qui serait en cause dans les encéphalites et myélites plus tardives, les syndromes de Guillain-Barré et les atteintes des nerfs crâniens ;
- des atteintes vasculaires, thrombotiques ou de type vasculaire avec ou sans état préthrombotique responsables d'AVC, de nécroses striatales aiguës, d'atteintes psychiatriques ;
- les ADEM seraient de cause inconnue.

On comprend donc que beaucoup de complications neurologiques du Mp ne seront que probables. Voici les principales atteintes décrites :

- dans le California Encephalitis Project [5], presque 2 000 encéphalites ont été décrites. Dans les encéphalites de l'enfant l'étiologie n'est pas souvent retrouvée mais Mp est le germe le plus souvent mis en évidence (5-10 %). On retrouve 84 enfants suspects d'encéphalite à Mp souvent sur la sérologie seule, avec très peu de PCR positive dans le LCR. La médiane d'âge était de 11 ans, la maladie amenait très rapidement à l'hôpital (2 J), la moitié des enfants était prise en charge en soins intensifs et l'hospitalisation était prolongée. Les signes cliniques incluaient la fièvre (70 %), une somnolence (70 %), une altération de la conscience (58 %) et dans la moitié des cas des symptômes respiratoires et gastro intestinaux. Comparée aux autres agents infectieux, la fièvre était moins haute et l'évolution moins sévère. Par contre dans une série canadienne Bitnun et al décrivent 2/3 de séquelles dans les cas probables (crises comitiales, déficits focaux divers, déficits neurocognitifs modérés). 2 enfants avec une ADEM ont bien récupéré [6] ;
- des cérébellites ;
- des états de mal épileptiques de mauvais pronostic [7] ;
- on décrit des nécroses striatales bilatérales ;
- des AVC, probablement par atteinte vasculaire locale peut-être également infectieuse (précoce) ou postinfectieuse (tardive) ;

*Auteur correspondant :
Cheuret.e@chu-toulouse.fr

- des atteintes médullaires : des myélites aiguës transverses ont été décrites avec les mêmes mécanismes précoces et tardifs que pour les encéphalites, des mécanismes vasculaires pourraient également être incriminés ;
- des méningites : il s'agit de méningite aseptique, pourtant la PCR dans le LCR est parfois positive ;
- des atteintes des nerfs périphériques : des neuropathies périphériques, des radiculopathies mais aussi des névrites isolées (paralysie faciale, neuropathie optique...) ;
- des syndromes de Guillain-Barré pour lesquels le Mp pourrait être la deuxième cause en fréquence après le *Campilobacter Jejuni* ;
- des atteintes psychiatriques ont également été décrites, auto-inflammatoires ou par mécanisme vasculaire ;
- une intéressante étude taïwanaise sur une très grande série a montré que les enfants présentant des troubles du langage de moins de 6 ans avaient plus souvent présenté une infection à MP [8].

La sérologie mycoplasme (IgG et IgM avec un 2^o prélèvement 21 jours plus tard) fait donc partie du bilan de ces atteintes neurologiques « inflammatoires ». Les IgM apparaissent entre le 7^o et 10^o jour de l'infection, les IgG entre le 14^o et 21^o jour. La présence d'IgM ou la séroconversion (augmentation du titre d'AC à 21 jours d'intervalle) signent l'infection aiguë. La recherche d'AC dans le LCR est également intéressante, même s'il est difficile de savoir s'il s'agit d'un passage par rupture de la barrière hémato-méningée ou d'une production locale. La recherche par PCR de la bactérie en particulier dans le LCR pourra également être intéressante, elle est très spécifique [8].

Sur le plan thérapeutique, il n'existe pas d'étude contrôlée, des cas d'évolution favorable ont été rapportés après traitement, un effet préventif sur les complications a également été évoqué, d'autant plus que l'administration aurait été précoce. D'autres études disent le contraire... [9]. Les Mp sont naturellement résistants aux bêta-lactamines qui ciblent la paroi cellulaire et sont sensibles aux macrolides et aux fluoroquinolones. Il semble actuellement opportun de débiter le traitement immunomodulateur habituel pour chaque pathologie (Bolus de corticoïdes pour une ADEM ou une myélite, IGIV pour un syndrome de Guillain-Barré...) et d'y associer un traitement antibactérien même s'il n'est pas clair que la bactérie soit directement en cause dans la pathologie. La clarithromycine ou l'azithromycine qui pénètrent un peu mieux dans le SNC que les autres macrolides peuvent être utilisés pour un traitement pour certains de 5 jours pour d'autres de 14 à 21 jours.

En conclusion, comme pour les atteintes neurologiques virales (en dehors de l'herpès), il est très difficile de relier clairement la maladie neurologique à la présence de Mp et comme avec les virus, il est très difficile de dire si la maladie neurologique est en lien direct avec l'infection ou avec ses conséquences inflammatoires.

Pourtant Mp semble souvent impliqué dans les atteintes neurologiques, avec parfois des conséquences sévères et doit donc être largement recherché et traité.

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

Troubles de la différenciation sexuelle en maternité : prise en charge médicale et juridique

C. Bouvattier¹, L. Brunet²

¹Endocrinologie pédiatrique, hôpital Bicêtre, Centre de référence des variations du développement génital, Université Paris Sud, France

²Juriste, Institut des Sciences juridiques et philosophiques de la Sorbonne (UMR 8103), Université Paris 1, France

Les anomalies de développement des organes génitaux externes sont le plus souvent diagnostiquées en prénatal ou à la naissance. Le diagnostic de DSD (développement sexuel différent) est évoqué devant des testicules non palpables ou un hypospade chez un nouveau-né d'aspect plutôt masculin, devant un orifice vaginal non visible, une fusion postérieure des bourrelets génitaux, une hypertrophie du clitoris, ou des gonades palpées chez un nouveau-né d'aspect plutôt féminin. Dans de rares situations, l'aspect néonatal des organes génitaux externes est tel qu'il est impossible de dire le sexe du nouveau-né, et donc de déclarer immédiatement l'enfant dans le sexe masculin ou le sexe féminin. L'acte de naissance inscrit l'existence juridique de l'enfant et c'est l'apparence extérieure des organes génitaux qui est le critère d'assignation des nouveau-nés : les enfants au phénotype masculin sont déclarés garçons, les enfants au phénotype féminin sont déclarés de sexe féminin. L'acte de naissance mentionne le jour, l'heure, le lieu de la naissance, le sexe, les prénoms donnés et le nom de famille. Toute modification secondaire de l'acte de naissance sera visible (mention marginale) sur la copie intégrale, encore exigée en France pour l'adoption et le mariage. Bien qu'une conférence de consensus de 2006 ait inauguré la disparition des termes « ambiguïté sexuelle » du langage médical, on les retrouve dans la circulaire du 28 octobre 2011 relative aux règles particulières à divers actes de l'état civil relatifs à la naissance et à la filiation : « lorsque le sexe du nouveau-né est incertain, il convient d'éviter de porter l'indication « de sexe indéterminé » dans son acte de naissance. Il y a lieu de conseiller aux parents de se renseigner auprès de leur médecin pour savoir quel est le sexe qui apparaît le plus probable compte tenu, le cas échéant, des résultats prévisibles d'un traitement médical. Ce sexe sera indiqué dans l'acte, l'indication sera, le cas échéant, rectifiée judiciairement par la suite en cas d'erreur. Si, dans certains cas exceptionnels, le médecin estime ne pouvoir immédiatement donner aucune indication sur le sexe probable d'un nouveau-né, mais si ce sexe peut être déterminé définitivement, dans un délai

d'un ou deux ans, à la suite de traitements appropriés, il pourrait être admis, avec l'accord du procureur de la République, qu'aucune mention sur le sexe de l'enfant ne soit initialement inscrite dans l'acte de naissance. Dans une telle hypothèse, il convient de prendre toutes mesures utiles pour que, par la suite, l'acte de naissance puisse être effectivement complété par décision judiciaire. Dans tous les cas d'ambiguïté sexuelle, il doit être conseillé aux parents de choisir pour l'enfant un prénom pouvant être porté par une fille ou par un garçon ». Il est donc possible de surseoir à la déclaration du sexe d'un enfant. Malheureusement, ce texte conseille un prénom mixte, ce qui est aujourd'hui récusé par tous les psychologues et pédopsychiatres connaissant les DSD.

Tout récemment, le décret n° 2017-278 du 2 mars 2017 relatif au délai de déclaration de naissance a acté que le délai de déclaration de naissance est porté à 5 jours (sans compter le jour de la naissance, le samedi, le dimanche, et les jours fériés). Ce délai permet des explorations complémentaires rapides et le plus souvent d'éviter de suspendre la déclaration de naissance. En France, un enfant aux organes génitaux différents, dont la déclaration de sexe est difficile ou impossible à la naissance, devra néanmoins être rattaché à un sexe social, masculin ou féminin, un sexe dans lequel ses parents l'élèveront.

Au-delà des questions juridiques soulevées, la naissance d'un enfant aux organes génitaux atypiques reste un grand traumatisme pour les parents. Un transfert rapide de l'enfant dans un centre spécialisé permettra un bilan étiologique complet. Une cause précise est retrouvée chez près de 100 % des petites filles 46, XX aux organes génitaux atypiques (DSD 46, XX), et permet une prise en charge rapide. Les déficits enzymatiques surrénaliens sont les seules urgences thérapeutiques responsables d'une insuffisance surrénalienne. Le déficit en 21-hydroxylase, le plus fréquent s'accompagne d'une hypertrophie clitoridienne parfois importante et pouvant faire évoquer chez le nouveau-né un sexe masculin, et d'un risque majeur de syndrome de perte de sel. Les autres déficits enzymatiques surrénaliens sont très rares et n'entraînent pas d'atypie des organes génitaux externes (déficit en 3 β -hydroxystéroïde déshydrogénase) mais un risque d'insuffisance surrénale ou une hypertrophie clitoridienne sans perte de sel (déficit en 11 β -hydroxylase). La perte de sel qui accompagne l'insuffisance surrénalienne néonatale peut enga-

*Auteur correspondant :
claire.bouvattier@aphp.fr

ger le pronostic vital. Elle doit être dépistée par une surveillance clinique et des ionogrammes sanguins et urinaires et prévenue par un traitement substitutif gluco- et minéralo-corticoïde.

Chez les garçons porteurs d'hypospade/micropénis et/ou cryptorchidie (DSD 46, XY), l'enquête étiologique est plus longue et délicate et le diagnostic étiologique n'est fait que dans la moitié des cas environ. Les déficits surrénaliens sont très rares (déficit en déficit en 3β -hydroxystéroïde déshydrogénase). En fonction de la période de développement où le défaut moléculaire s'est produit, la virilisation fœtale est incomplète, les organes génitaux externes sont inclassables ou féminins, parfois une ou 2 gonades sont palpées, il existe ou non des dérivés Müllériens. Peuvent être en cause : une production de testostérone fœtale insuffisante, un défaut d'action périphérique de la testostérone, ou une conversion anormale de testostérone en dihydrotestostérone (très rare).

La prise en charge médico-chirurgicale de ces enfants doit être évaluée et proposée aux parents dans le respect des droits de l'enfant, de son intégrité physique, et de sa capacité à participer aux décisions thérapeutiques prises.

Si l'on va plus loin, et qu'on se place dans l'avenir, il faudrait réfléchir à ce qui se passerait si en France, des nouveau-nés

DSD étaient déclarés de sexe neutre. Il est vraisemblable que, malgré cela, un choix de sexe d'éducation serait fait par leur parent, masculin ou féminin. Comment élever un enfant de façon neutre, dans une société si binaire que la nôtre ? L'idée même du sexe neutre sous-tend la possibilité (ou pas) de choisir tout au long de la vie de rester (ou non) dans ce genre, et donc que les parents et le médecin choisissent de ne pas faire de traitement médical ni chirurgical sans la participation, l'assentiment, voire le consentement de l'enfant. Le suivi médical/psychologique serait donc dédié à la croissance staturale-pondérale, l'évolution spontanée des organes génitaux externes, et la tolérance individuelle, familiale et sociale (crèche, école...) de cette situation. Au moment de la puberté, si le choix de rester de genre neutre et sans thérapeutique a perduré, un choix sera à faire, en raison de la nécessité physiologique des stéroïdes sexuels à cet âge de la vie. Nous n'en sommes pas encore là, mais notre société gagnerait à engager une réflexion concernant des possibilités éducatives moins binaires, pour le bien de tous !

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

Insuffisance hépatocellulaire : point de vue du néonatalogue

A. Beissel

Service de réanimation néonatale et néonatalogie, hôpital Femme Mère Enfant, 59 bd Pinel,
69677 Bron, Lyon

1. Introduction

L'insuffisance hépatocellulaire (IHC) du nouveau-né est une entité rare dont l'incidence exacte est inconnue à ce jour [1]. La survie moyenne est estimée à 55 %, mais très variable en fonction de l'étiologie [2]. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.

2. Définition

La définition de l'insuffisance hépatique chez le nouveau-né diffère de celle de l'enfant, car elle n'inclut pas l'encéphalopathie hépatique (EH), en raison de son caractère inconstant et difficile à détecter chez le nouveau-né [3,4]. De même, l'ictère et le taux de bilirubine peuvent être minimes, d'origine extra-hépatique ou apparaître tardivement [4].

La définition retenue par le *Pediatric Acute Liver Failure study group* (PALF) est la suivante : coagulopathie d'origine hépatique, avec un temps de prothrombine g (TP) > 20 secondes (ou *International Normalized Ratio* (INR) supérieur ou égal à 2), non corrigée par une administration de vitamine K, indépendamment de la présence ou non d'une EH. Pour l'enfant prématuré, la définition de l'insuffisance hépatique peut se discuter pour un INR ≥ 3 [1].

3. Étiologies et traitement

Quatre grandes classes étiologiques comprennent la quasi-totalité des cas d'insuffisance hépatique chez le nouveau-né : l'hémochromatose néonatale (HN), les infections virales, les hémopathies malignes et les maladies métaboliques [2].

3.1. Hémochromatose néonatale

L'hémochromatose néonatale est la première cause d'insuffisance hépatique chez le nouveau-né [1,2,5,6] (40 à 90 % selon les études). Elle est définie par une atteinte hépatique

associée à un dépôt massif de fer hépatique et extra-hépatique probablement secondaire dans la plupart des cas à une allo-immunisation maternelle dirigée contre des antigènes du foie fœtal [7]. La grossesse est souvent marquée par un retard de croissance intra-utérin, un oligo-amnios, une anasarque foeto-placentaire et une prématurité. À l'examen clinique, on note l'absence d'hépatosplénomégalie, la présence fréquente d'une ascite et d'un canal artériel perméable. L'insuffisance hépatique est présente de façon quasi constante dès les premières heures de vie et se traduit par des hypoglycémies, un taux de transaminases et GGT peu élevé et une hyperferritinémie supérieure à 800 $\mu\text{g/L}$ non spécifique. Le diagnostic est souvent fait au stade de cirrhose, avec la présence d'une ascite, d'une coagulopathie sévère (INR > 4) et d'une hypo-albuminémie. Le diagnostic est fait par une biopsie des glandes salivaires accessoires mais surtout une IRM du foie, pancréas, rate et cerveau qui confirme la surcharge en fer extra-hépatique dans 90 % des cas [8]. Dès la suspicion forte d'HN, l'administration précoce d'immunoglobulines intraveineuses à doses immunomodulatrices (1 g/kg) doit être réalisée, puis après confirmation diagnostique, une exsanguino-transfusion suivie d'une nouvelle perfusion d'immunoglobulines. La transplantation hépatique est rarement proposée, les nouveau-nés présentant souvent une prématurité, un petit poids et/ou une défaillance multiviscérale. En cas de décès, l'autopsie est essentielle pour la confirmation diagnostique et afin de prévenir le risque de récurrence lors d'une grossesse ultérieure par l'administration d'immunoglobulines polyvalentes [9,10]. Le risque de récurrence est estimé à plus de 80 % [2,10].

3.2. Infections virales

Les infections virales représentent 15 à 30 % des insuffisances hépatocellulaires [1,6]. Ces infections virales, souvent acquises pendant ou au décours de la naissance, sont cliniquement évidentes dès 7 à 15 jours de vie. Habituellement, ces nouveau-nés ne présentent pas de pathologie associée ni signe de souffrance fœtale ou retard de croissance intra-utérin. À partir de la fin de la première semaine, le tableau clinique est celui d'une fièvre, d'une asthénie, de difficultés alimentaires, souvent associé à une hépatosplénomégalie. L'atteinte hépatique peut être isolée ou associée à une maladie systémique. Le taux de transaminases est souvent très élevé, ainsi que la ferritinémie (> à 20 000 $\mu\text{g/L}$). Le diagnostic repose sur la recherche de virus (PCR) dans le sang,

Correspondance :
anne.beissel@chu-lyon.fr

le LCR, les selles et les lésions cutanées. L'herpès simplex virus de type 1 ou 2 est la première cause avec un taux de survie ne dépassant pas 50 %. La transmission est généralement fœto-maternelle à la naissance. Dès le moindre doute, un traitement par aciclovir est débuté rapidement. L'HHV6, le CMV, l'entérovirus, l'échovirus, l'adénovirus et le parvovirus B19 peuvent également être incriminés.

3.3. Syndrome d'activation macrophagique

Le syndrome d'activation macrophagique représente 10 % des cas d'insuffisance hépatique [1]. Le nouveau-né présente à l'examen clinique une hépato-splénomégalie parfois associée à de la fièvre, des taux de transaminases, ferritine et triglycérides très élevés, ainsi qu'une cytopénie. Le diagnostic est fait sur le myélogramme, mettant en évidence l'hémophagocytose. L'étiologie, souvent primitive, s'intègre dans le cadre d'une lymphohistiocytose familiale. Le traitement repose sur une immunosuppression suivie d'une greffe de moelle.

3.4. Maladies métaboliques

Les maladies métaboliques représentent la quatrième famille d'étiologies d'insuffisance hépatique du nouveau-né. Les cytopathies mitochondriales sont la maladie métabolique la plus fréquente responsable d'atteinte hépatique chez le nouveau-né, avec des tableaux cliniques hétérogènes. Les nouveau-nés présentent souvent une hypotonie, des difficultés alimentaires, une hépatomégalie clinique et une atteinte multiviscérale. Au niveau biologique on note des hypoglycémies, un taux de transaminases et ferritine élevé associé à une hyperlactacidémie, des rapports d'oxydoréduction plasmatiques élevés ou des anomalies chromatographiques des acides organiques suggérant une atteinte mitochondriale. Le diagnostic est confirmé sur une biopsie musculaire, hépatique ou cutanée. Le pronostic est sombre et à ce jour il n'existe pas de traitement curatif.

La tyrosinémie de type I, la galactosémie et l'intolérance héréditaire au fructose sont d'autres causes métaboliques incriminées [1]. Elles se manifestent par un ictère néonatal, des hypoglycémies, et différents degrés d'insuffisance hépatique. L'existence de moyens diagnostiques et thérapeutiques de ces pathologies impose leur recherche en urgence et la mise en place d'un régime sans galactose en cas de suspicion, afin d'améliorer le pronostic [2].

De multiples autres causes rares peuvent être responsables d'insuffisance hépatique du nouveau-né même si une proportion importante reste d'étiologie indéterminée, malgré la réalisation d'explorations exhaustives.

Le traitement de l'insuffisance hépatique du nouveau-né est symptomatique dans un premier temps avec prévention des complications métaboliques, hémorragiques, infectieuses et rénales et traitement de l'encéphalopathie hépatique. Un traitement plus spécifique est ensuite instauré en fonction des pistes diagnostiques évoquées. Le diagnostic rapide et transfert précoce vers un centre de transplantation hépatique pédiatrique est souhaité afin qu'une transplantation hépatique puisse être proposée en cas d'échec du traitement symptomatique et étiologique. En cas de décès du nouveau-né, la réalisation d'une autopsie ou de prélèvements est indispensable afin de permettre un diagnostic prénatal pour une grossesse ultérieure.

4. Conclusion

L'insuffisance hépatique chez le nouveau-né est une pathologie rare et grevée d'une mortalité importante. La prise en charge diagnostique et thérapeutique est une urgence avec possible transplantation hépatique dans certaines situations.

Références

- [1] Taylor SA, Whittington PF. Neonatal Acute Liver Failure. *Liver transplantation* 2016.
- [2] Shanmugam NP, Bansal S, Greenough A, et al. Neonatal liver failure: aetiologies and management-state of the art. *Eur J Pediatr* 2011;170:573-81.
- [3] Squires RH Jr, Shneider BL, Bucuvalas J, et al. Acute liver failure in children: the first 348 patients in the pediatric acute liver failure study group. *J Pediatr* 2006;148:652-8.
- [4] Dhawan A, Mieli-Vergani G. Acute liver failure in neonates. *Early Hum Dev* 2005;81:1005-10.
- [5] Sundaram SS, Alonso EM, Narkewicz MR, et al; for Pediatric Acute Liver Failure Study Group. Characterization and outcomes of young infants with acute liver failure. *J Pediatr* 2011;159:813-8.
- [6] Durand P, Debray D, Mandel R, et al. Acute liver failure in infancy: a 14-year experience of a pediatric liver transplantation center. *J Pediatr* 2001; 39:871-6.
- [7] Whittington PF. Gestational alloimmune liver disease and neonatal hemochromatosis. *Semin Liver Dis* 2012;32:325-32.
- [8] Whittington PF. Fetal and infantile hemochromatosis. *Hepatology* 2006;43:654-60.
- [9] Whittington PF, Hibbard JU. High-dose immunoglobulin during pregnancy for recurrent neonatal haemochromatosis. *Lancet* 2004;364:1690-8.
- [10] Feldman AG, Whittington PF. Neonatal hemochromatosis. *J Clin Exp Hepatol* 2013;3:313-20.

Insuffisances hépatocellulaires : hépatologie, métabolisme ou les deux ?

P. Broué*, G. Touati

*CRMR Maladies héréditaires du métabolisme & CCMR Maladies rares du foie de l'enfant,
hôpital des enfants, CHU Toulouse, France*

1. Insuffisances hépatocellulaires : hépatologie, métabolisme ou les deux ?

Les causes d'insuffisance hépatique (IHC) de l'enfant sont classées en 6 groupes : maladies héréditaires du Métabolisme (MHM), vasculaires, infectieuses, immunitaires/hématologiques, toxiques et non reconnues [1]. La présentation clinique, les causes, le retentissement et les possibilités thérapeutiques diffèrent selon l'âge [1,2]. Le bilan étiologique doit considérer en même temps toutes les possibilités métaboliques ou non, pour couvrir l'ensemble des maladies traitables et préserver le pronostic vital. Certains symptômes cliniques d'intérêt sont à rechercher : manifestations neurologiques des nouveau-nés et petits nourrissons, présence d'une hépatomégalie ou d'une splénomégalie, absence d'ictère. Hypoglycémie, hyperammoniémie et hyperlactacidémie sont parfois difficiles à analyser car commun au tableau d'IHC et de certaines MHM [3]. Une démarche pragmatique fondée sur l'âge du patient, l'anamnèse, l'examen clinique et l'analyse fine des examens biologiques disponibles en urgence doit permettre de s'orienter vers des causes qui nécessitent de débiter un traitement ciblé en urgence ou de repérer les contre-indications à une transplantation hépatique [1]. La prise en charge repose sur 3 axes à mener de front : enquête étiologique, organisation de la surveillance et traitement symptomatique associé aux thérapeutiques spécifiques des causes possiblement curables. Le diagnostic des maladies non traitables devra se poursuivre après le décès si les prélèvements ont été effectués et conservés dans de bonnes conditions [3].

2. IHC néonatales traitables [2-5]

Les signes d'encéphalopathie hépatique sont absents jusqu'à un stade avancé. Il faut vérifier l'hémostase devant tout signe hépatique anormal et/ou hypoglycémie mal expliquée même si le nouveau-né paraît en bon état général. Dans le 1^{er} mois, MHM et hémochromatose néonatale (HN) représentent la moitié des

causes. Les IHC ischémiques, les infections, les leucémies, hépatites lupiques néonatales ou intoxications médicamenteuses sont moins fréquentes. Les causes non reconnues sont rares. Le raisonnement diagnostique repose sur la date de début de l'IHC, les données cliniques et quelques examens biologiques immédiatement disponibles.

2.1. IHC traitables sans intervalle libre depuis la naissance

L'HN réalise un tableau de cirrhose en fin d'évolution, après une première grossesse, avec retard de croissance intra-utérin, prématurité et anomalies amniotiques. Le bilan hépatique est presque normal et le foie hétérogène en échographie. Il ne faut pas attendre pour réaliser une exsanguinotransfusion puis injecter des immunoglobulines polyvalentes. Les cytopathies mitochondriales sont le principal diagnostic différentiel. Le pronostic des IHC ischémiques secondaires aux anoxies néonatales ou aux détresses hémodynamiques est excellent après correction de la situation causale.

2.2. IHC traitables avec intervalle libre depuis la naissance

Les infections herpétiques doivent être traitées systématiquement dans l'attente des résultats, de même la syphilis en cas de splénomégalie. La galactosémie congénitale se présente avec un ictère cholestatique et une hépatomégalie à partir de la fin de 1^{re} semaine de vie. Sous régime sans galactose, et vigilance envers les infections à gram négatif, l'évolution est favorable en une semaine. La tyrosinémie type 1 se révèle à partir de la 3^e semaine de vie par un tableau associant une IHC et des perturbations modérées du bilan hépatique, mais une élévation importante des phosphatases alcalines. Elle répond à la nitisone. Les déficits du cycle de l'urée, de la bêta-oxydation des acides gras et les acidémies organiques ont une symptomatologie dominée par des troubles neurologiques et une hyperammoniémie associée à une IHC sans ictère franc.

3. IHC traitables du nourrisson [1-3]

Chez le nourrisson, la fréquence des MHM reste élevée. La proportion des causes non reconnues augmente. Les signes d'encéphalopathie hépatique surviennent tardivement.

*Auteur correspondant :
broue.p@chu-toulouse.fr

3.1. IHC métaboliques

À cet âge on rencontre quelques formes tardives de galactosémie, de tyrosinémie type I, des IHC sans ictère mais avec manifestations neurologiques révélant des déficits du cycle de l'urée, de la bêta-oxydation des acides gras et des acidémies organiques. La prise de saccharose peut révéler une intolérance héréditaire au fructose qui associe une profonde hypoglycémie. L'interrogatoire révélant un dégoût ou des vomissements après la prise de produits sucrés est un élément clé, ainsi que la guérison après éviction systématique du fructose.

3.2. IHC non métaboliques

Les hépatites à cellules géantes avec anémie hémolytique et les hépatites auto-immunes de type 2 sont accessibles à un traitement immunosuppresseur. Les hépatites virales n'ont pas de traitement spécifique sauf les infections herpétiques. Le syndrome de Budd-Chiari, nécessite une prise en charge urgente et spécialisée, comme les maladies veino-occlusives après chimiothérapie. Le tableau clinique des lymphohistiocytoses familiales est dominé par un syndrome d'activation macrophagique et nécessite une prise en charge hématologique lourde comme les leucémies. Les intoxications au paracétamol disposent d'un traitement antidote urgent et efficace (N-acétylcystéine). Le déclenchement d'IHC récidivantes par des infections virales doit faire évoquer une mutation des gènes LARS ou NBAS.

4. IHC traitables de l'enfant [1,3]

À cet âge, les étiologies sont proches de l'adulte avec beaucoup de causes non reconnues. Les hépatites virales (A, B ou E), les hépatites auto-immunes, les intoxications au paracétamol ou aux champignons, maladies veino-occlusives, syndrome de Budd-Chiari, certaines leucémies aiguës représentent la plus grande partie des causes identifiées. Les MHM sont plus rares et dominées par la maladie de Wilson. Certains déficits du cycle de l'urée peuvent se révéler tardivement et mimer un tableau d'hépatite virale ou auto-immune.

5. IHC non traitables ou contre-indiquant une transplantation hépatique [1,3]

Les maladies immuno-hématologiques malignes peuvent admettre des traitements spécifiques lourds mais sont des contre-indications à une transplantation hépatique. Les cytopathies mitochondriales, déficit en transaldolase, maladie de Nieman Pick type C ne sont pas traitables ni guéries par une transplantation hépatique. La plupart des infections virales sans traitement curatif peuvent bénéficier d'une greffe de foie. Les IHC sans ictère sont singulières et doivent orienter vers la recherche d'un syndrome de Reye ou de certaines MHM (cytopathies mito-

chondriales, déficits du cycle de l'urée, de la bêta-oxydation des acides gras et acidémies organiques). Une transplantation est discutée au cas par cas en fonction de l'atteinte neurologique spécifique.

6. Insuffisance hépatique de cause non reconnue [1,6]

Les causes non identifiées représentent 40 % des étiologies chez le grand enfant, comme chez l'adulte mais sont plus rares chez le nourrisson et le nouveau-né. Dans ce groupe, il est possible que certains patients soient atteints de MHM non encore décrites ou difficiles à identifier, d'infections virales ou de maladies auto-immunes. En cas de décès, des prélèvements multiples (sang, urine, ADN, foie et muscle), correctement prélevés et conservés, et une autopsie doivent être réalisés pour permettre un éventuel diagnostic post-mortem.

7. Conclusion

La gestion des IHC de l'enfant nécessite une collaboration étroite et pragmatique entre réanimateurs, hépatologues et métaboliciens. Il n'est pas toujours possible de disposer des examens spécialisés en urgence, La prise en charge initiale exclut systématiquement galactose, fructose, protéines et lipides. Seul l'apport continu de glucose en quantités suffisantes (6-7 mg/kg/min chez le nourrisson, 4-5 mg/kg/min chez l'enfant) est recommandé. Il faut évoquer toutes les étiologies traitables en fonction des données cliniques et des premiers résultats biologiques pour construire une prise en charge combinant explorations, thérapeutiques ciblées et traitements non spécifiques de l'IHC.

Références

- [1] Devictor D, Tissieres P, Afanettia M et al. Acute liver failure in children. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology* 2011;35:430-7.
- [2] Inherited metabolic disorders presenting as acute liver failure in newborns and young children: King's College Hospital experience. Hegarty R, Hadzic N, Gissen P et al. *Eur J Pediatr* 2015;174:1387-92.
- [3] Broué P, Baruteau J. Conduite à tenir devant une insuffisance hépatique d'origine métabolique. *Arch Pediatr* 2009;16:640-642.
- [4] Shanmugam NP, Sanjay Bansal S, Greenough A et al. Neonatal liver failure: aetiologies and management—state of the art. *Eur J Pediatr* 2011;170:573-58.
- [5] Neonatal Acute Liver Failure. Taylor SA and Whittington PF. *Liver Transpl* 2016;22:677-85.
- [6] Alonso EM, Horslen SP, Edward M, Behrens EM et al. Pediatric Acute Liver Failure of Undetermined Cause: A Research Workshop. *Hepatology* 2017;65:1026-37.

Réponse téléphonique en cas de traumatisme crânien bénin

J. Stagnara, C. Masdupuy, J. Jacquelin, J. Vermont, A. Duquesne

Les traumatismes crâniens chez l'enfant sont la cause d'un nombre important de consultations dans les services d'accueil et les cabinets médicaux. Les parents sont également demandeurs d'une information médicale par appel au Centre 15. Dans la plupart des cas, il s'agit d'un traumatisme bénin et ni l'imagerie, ni la consultation médicale ne sont nécessaires [1].

Pour sa part, Courlygones fournit aux parents ou aux accompagnants, des informations concernant cet accident fréquent afin qu'ils sachent quelle conduite adopter. Chez la grande majorité de ces enfants qui n'auront qu'un traumatisme crânien léger, l'objectif est d'apprendre à l'entourage à détecter ceux qui requerront un conseil médical.

En France, la prise en charge téléphonique en amont de l'avis médical n'est légalement pas possible dans le cadre d'un appel au Centre 15. Les textes qui régissent le fonctionnement du Samu, stipulent que toute demande à caractère médical doit être régulée par un médecin, l'intervention de paramédicaux ne pouvant se faire qu'en deuxième ligne. Les régulateurs des Samu (Centres 15) enregistrent donc systématiquement les appels puis, en fonction du caractère d'urgence de la situation, mettent en œuvre une conduite à tenir adaptée. Les appels pour les cas jugés « non urgents » par le régulateur ne donnent actuellement pas lieu à un traitement particulier, sauf exceptions [2].

Dans un cadre expérimental, une plateforme téléphonique pédiatrique a été mise en place à Lyon, par le réseau ville-hôpital Courlygones. La réponse téléphonique (algorithme) a été élaborée à partir de la fiche papier « Votre enfant s'est cogné la tête ». La rédaction de cette fiche est faite selon la méthode Delphi et après analyse de la littérature médicale. Le travail est réalisé par un groupe spécifique multidisciplinaire regroupant des pédiatres hospitaliers et libéraux, des professionnels de santé paramédicaux et des experts sur le sujet. Le message, formulé sous forme impérative (observez, agissez, surveillez), permet aux parents de se sentir pleinement acteurs de la santé de leur enfant et non pas simples observateurs.

L'avis d'un comité scientifique et technique est requis avant l'édition de chaque fiche. L'algorithme ainsi rédigé est diffusé sur une plateforme [3-5] branchée en dérivation sur le système utilisé pour la régulation des appels au SAMU69 centre 15 (fig. 1). Après régulation par le médecin du Samu, les appels répondant à des critères très précis, notamment le traumatisme crânien mineur

de l'enfant, sont transférés vers la plateforme et pris en charge par une infirmière répondante formée au conseil pédiatrique. Celle-ci déroule un algorithme de conseil standardisé, comprenant notamment la surveillance à domicile par les parents. Les situations devant faire rebasculer l'appel vers le centre 15 ont été définies, afin de rester dans le cadre de la prise en charge d'une pathologie bénigne.

Cette plateforme téléphonique a déjà été évaluée en termes de satisfaction et de faisabilité [6,7], mais il n'existe pas à ce jour d'étude comparative d'efficacité. Pour cela, un travail est en cours [8] pour établir la faisabilité d'une étude observationnelle comparative de cohorte prospective multicentrique. Il s'agit, à terme, d'évaluer le nombre de consultations médicales secondaires, après appel téléphonique du centre 15 pour traumatisme crânien mineur chez un enfant, entre une réponse classique apportée par un médecin régulateur du Samu, et une réponse par un algorithme standardisé apporté par une infirmière formée.

Références

- [1] RIEG-PROST V. Traumatisme crânien chez l'enfant de moins de 6 ans. Elaboration et évaluation d'un message de santé au sein du réseau Courlygones. Enquête cas / témoins auprès de 300 parents à partir de cas simulés. Université Claude Bernard Lyon 1 - Faculté de médecine Lyon Nord - 04/2008.
- [2] Stagnara J, Vermont J, Jacquelin J, et al. Feasibility study of a call center to reduce non-scheduled visits and unjustified consultations in pediatric emergencies units. *Presse Med* 1983;2010;39:e258-63.
- [3] Stagnara J, Racle B, Vermont J, et al. Broadcasting of messages for family in emergency situation. *Arch Pediatr* 2010;17:854-5.
- [4] Stagnara J, Racle B, Vermont J, et al. Follow-up of intervention (health messages) for family in emergency situation. *Arch Pediatr* 2010;17:856-7.
- [5] Stagnara J, Racle B, Vermont J, et al. Methods for devising the messages for family in emergency situation. *Arch Pediatr* 2010;17:852-3.
- [6] Stagnara J, Racle B, Vermont J, et al. Objectives of the health messages for family in emergency situation. *Arch Pediatr* 2010;17:850-1.
- [7] Sole L. Mise en place d'une plateforme téléphonique dispensant des conseils standardisés dans le cadre de l'urgence pédiatrique. Thèse de médecine, Université Claude Bernard, Lyon. 12 avril 2017.
- [8] Masdupuy C. Traumatisme crânien bénin de l'enfant : apport d'une plateforme téléphonique de conseil. Faisabilité d'une étude observationnelle de cohorte prospective multicentrique. Thèse de médecine, 2017-2018.

*Auteur correspondant :
jeanstagnara@wanadoo.fr

2.4 Délai entre chute et appel :
 Nombre heures minutes : _____
 |__| |__| H |__| |__| mn

2.5 Âge de l'enfant :
 Est-ce qu'il marche : |__| |__| ans |__| |__| mois
1 oui 2 non

2.6

ATTENTION SI NE MARCHE PAS et > 12 ans → STOP

Confirmation du motif de l'appel : 1 oui 2 non

ATTENTION, SI NON ET PAS DANS LES THÈMES → STOP

2.7 A-t-il pleuré tout de suite : 1 oui 2 non

2.8 3 C'est bien c'est qu'il n'a pas perdu connaissance

2.9 A-t-il une bosse : 1 oui 2 non
3 Dans tous les cas, une bosse n'est pas un signe de gravité

Figure 1. Extrait de l'algorithme.

Quelle place pour la protéine S100B dans la prise en charge du traumatisme crânien léger de l'enfant ?

F. Lorton^{1,2,*}, J. Simon-Pimmel³, C. Gras- Le Guen^{1,2}

¹Centre investigation clinique INSERM 1413, Femme Enfant Adolescent, CHU de Nantes, Nantes, France

²Services d'urgences pédiatriques et de pédiatrie générale, Hôpital Femme Enfant Adolescent, CHU de Nantes, Nantes, France

³UMR INSERM 1246, SPHERE, Université de Nantes, Nantes, France

Le traumatisme crânien léger (TCL) de l'enfant, défini par un score de Glasgow (GCS) ≥ 13 , est un motif fréquent de recours aux services d'urgences et représente plus de 95 % des traumatismes crâniens (TC) chez l'enfant [1]. Parmi les enfants présentant un TCL, moins de 10 % ont une lésion intracrânienne (LIC) et moins de 1 % a besoin d'une intervention neurochirurgicale [2]. La problématique est donc d'identifier parmi ces enfants peu symptomatiques ceux à risque de LIC qui nécessiteront un scanner cérébral rapide sans pour autant exposer inutilement des enfants à des radiations ionisantes potentiellement iatrogènes [3]. L'utilisation d'une règle de décision clinique (RDC) validée peut être une aide utile pour guider le praticien dans sa prise de décision face à ces contraintes opposées. Depuis 2012, les recommandations françaises émises par la Société Française de Médecine d'Urgence [4] et reprises par le Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques [5] s'appuient sur la RDC publiée par le Pediatric Emergency Care Applied Research Network (PECARN) pour la prise en charge du TCL de l'enfant [6]. Cette RDC permet de classer l'enfant, à partir d'éléments de l'interrogatoire et de l'examen clinique, en trois niveaux de risque de LIC cliniquement sévère (haut, intermédiaire ou faible) et ainsi d'orienter sa prise en charge : scanner, surveillance hospitalière ou retour à domicile. Les bonnes performances prédictives de la RDC du PECARN ont été confirmées par plusieurs études de validation externe avec une sensibilité allant de 99 % à 100 % [7-9] mais avec un pourcentage de scanners réalisés allant de 5 % à 35 % [6,8,9]. De nouvelles stratégies permettant de mieux cibler les patients pour lesquels le scanner cérébral peut être évité sans risque ont ainsi été développées depuis une dizaine d'années et reposent sur l'utilisation de biomarqueurs. La protéine S100B est actuellement le biomarqueur le plus étudié et le plus prometteur dans la prise en charge du TC. Il s'agit d'un dimère appartenant à la famille des protéines de liaison au calcium principalement présent au niveau des cellules astrogliales et des cellules de

Schwann du système nerveux central. La concentration sérique de la protéine S100B augmente presque immédiatement après une lésion du tissu cérébral par rupture de la barrière hémato-méningée, d'où l'intérêt de son dosage après un TC. Son excrétion est rénale avec une demi-vie de 120 minutes [10], cette demi-vie courte nécessite un dosage sérique et une analyse rapide dans un délai de 6 heures maximum après la survenue du TC. Chez l'adulte, la sensibilité élevée de la protéine S100B (97 % dans la méta-analyse de Unden *et al*) [11] en fait un très bon marqueur pour identifier les patients à très faible risque de LIC et permettrait une diminution de 30 % des indications de scanner cérébral [2,12]. Son dosage dans la prise en charge du TCL chez l'adulte est désormais recommandé en pratique courante en Scandinavie [13].

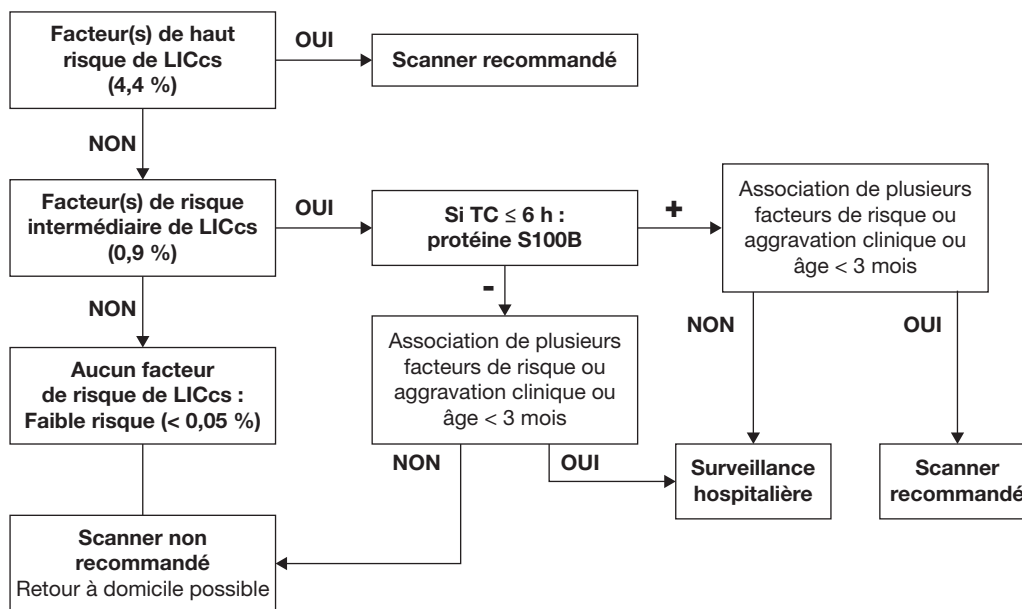
Les premières études menées chez l'enfant traumatisé crânien ont comparé le taux de protéine S100B chez les enfants avec des LIC par rapport aux enfants sans LIC et ce, quelle que soit la gravité du TC. Le taux moyen de S100B mesuré dans les 6 heures après le TC était significativement plus élevé chez les enfants avec une LIC [14,15]. Une augmentation significative du taux de S100B selon la gravité clinique du TC a également été rapportée [16]. Grâce à la publication de valeurs de référence de la protéine S100B en fonction de l'âge de l'enfant, notamment chez le nourrisson de moins de 4 mois (la valeur seuil diminue quand l'âge de l'enfant augmente) [17-19], les performances prédictives de la S100B pour la présence de LIC ont pu être étudiées en dichotomisant les enfants en deux groupes : S100B positive ou négative. Ainsi, Castellani *et al* retrouvaient chez 109 enfants avec un TCL une sensibilité de 100 % [IC95 : 92-100] et une spécificité de 42 % [IC95 : 38-43] avec un dosage réalisé dans les 6 heures et un seuil de positivité à 0,16 $\mu\text{g/L}$ [20]. Bouvier *et al* publiaient en 2012 des résultats similaires chez 65 enfants de moins de 16 ans (GCS 13-14) avec une sensibilité de 100 % [IC95 : 85-100] et une spécificité de 33 % [IC95 : 20-50] pour un dosage de la S100B réalisé dans les 3 heures suivant le TC [16]. Enfin, dans l'étude prospective multicentrique de Manzano *et al* menée chez 73 enfants avec un TCL (GCS 13-14), la sensibilité était de 95 % [IC95 : 77-100] avec un faux négatif : un nourrisson de 17 mois avec un hématome épidual pour lequel aucune interven-

*Auteur correspondant :
fleur.lorton@chu-nantes.fr

tion neurochirurgicale n'a été nécessaire [21]. Les auteurs de ces études concluaient tous à l'intérêt de l'utilisation du dosage de la protéine S100B dans la prise en charge du TCL de l'enfant mais avec la nécessité de l'intégrer à une RDC pour réduire davantage le nombre de scanners inutiles tout en évitant les faux-négatifs. Dans ce contexte, une étude prospective française a été menée chez 109 enfants de moins de 16 ans avec un TCL (GCS 14-15) pour lesquels un scanner cérébral avait été réalisé en suivant la RDC du PECARN ainsi qu'un dosage de la protéine S100B dans les 6 heures suivant le TC [22]. En intégrant à cette RDC le dosage de la protéine S100B pour les enfants présentant un risque intermédiaire de LIC cliniquement significative (fig. 1), la sensibilité de la RDC modifiée était de 100 % [IC95 : 62-100], la spécificité de 32 % [IC95 : 23-42], la valeur prédictive positive de 12 % [IC95 : 6-21] et la valeur prédictive négative de 100 % [IC95 : 89-100]. La diminution potentielle du nombre de scanners réalisés en utilisant la RDC intégrant le dosage de la protéine S100B était de 29 % [IC95 : 21-38] [22].

En conclusion, la protéine S100B semble être un biomarqueur prometteur dans la prise en charge du TCL de l'enfant, notamment pour identifier les enfants à très faible risque de LIC grâce à sa bonne sensibilité. Son intégration dans la RDC du PECARN pourrait permettre d'optimiser le recours au scanner cérébral tout en minimisant le risque de sous-diagnostic de LIC. De nouvelles études prospectives multicentriques et avec une puissance suffisante devront être menées pour valider ces résultats. Enfin, d'autres biomarqueurs de LIC, comme la *glial fibrillary acidic protein* (GFAP) ou la *neuron-specific enolase* (NSE), pourraient également s'avérer intéressants chez l'enfant traumatisé crânien grâce à une demi-vie plus longue et de bonnes performances diagnostiques [23,24].

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



LICCs : lésion intra-crânienne cliniquement sévère ; TC : traumatisme crânien

Figure 1. Règle de décision du PECARN modifiée avec intégration du dosage de la protéine S100B pour les enfants avec un traumatisme crânien léger.

Traumatismes crâniens de l'enfant : non réanimatoire = bénin ?

M. Vinchon

Neurochirurgie pédiatrique, CHRU de Lille, France

1. Introduction

Les traumatismes crâniens de l'enfant sont une cause majeure de morbidité et de mortalité. Si les cas d'emblée graves sont généralement admis d'emblée en réanimation, la grande majorité des cas ne sont pas immédiatement inquiétants ; pourtant, l'état clinique peut se dégrader secondairement et nécessiter un transfert en réanimation de seconde intention. Le problème est donc de déterminer quels sont les critères faisant craindre une aggravation, et d'établir un délai « de sécurité » au-delà duquel la surveillance peut être interrompue.

Par ailleurs, la prise en charge des traumas crâniens hors réanimation comporte très fréquemment un volet médico-social voire médico-légal : c'est le cas en particulier pour le syndrome du bébé secoué (SBS), qui contrairement à une opinion répandue, est souvent peu grave cliniquement et de pronostic favorable ; ces cas doivent cependant être repérés, évalués rigoureusement et signalés sous peine de récurrence. Dans les traumatismes accidentels, il faut également repérer les situations à risque de récurrence ou d'aggravation, qu'il s'agisse de négligence parentale, de troubles comportementaux de l'enfant plus grand ou de l'adolescent, ou de pathologie sous-jacente, connue ou découverte à l'occasion du traumatisme.

2. Les lésions à risque d'aggravation secondaire

L'hématome extradural (HED) secondaire est une préoccupation constante devant un traumatisme crânien apparemment bénin. La durée convenue du délai de 6 heures ne repose pas sur des bases solides : il s'agit d'un moyen terme entre sécurité et faisabilité pratique. C'est dire l'importance de l'information donnée aux parents lors de la décharge.

Les plaies du scalp, malgré leur grande banalité, peuvent être graves en raison du saignement parfois majeur, ou par l'existence d'une plaie ostéo-durale sous-jacente ; celle-ci est facilement sous-estimée devant un orifice punctiforme, non vu car siégeant dans le cuir chevelu ou les cavités nasales.

Les crises convulsives sont un motif fréquent de transfert secondaire en réanimation. Il est important de distinguer la crise post-commotionnelle unique du grand enfant, où le risque est de surmédicaliser, de la crise inaugurale du nourrisson de moins de 3 mois (en particulier SBS), qui risque d'évoluer vers le « big black brain » et qui est à considérer d'emblée comme un état de mal. Un tel patient, s'il survit, peut par la suite installer une encéphalopathie épileptique qui aggrave encore le pronostic.

Concernant les fractures à risque chez un enfant initialement non réanimatoire, il faut encore mentionner les brèches ostéo-durales de l'étage antérieur, avec risque de méningite (que la vaccination ne peut pas empêcher) et la fracture évolutive. Cette dernière se développe lorsque la dure-mère est déchirée, ce qu'il faut suspecter dès que l'écart fracturaire dépasse 5 mm, et qu'il existe une contusion cérébrale ; elle n'a aucune tendance à cicatriser et nécessite une intervention secondaire.

Par ailleurs, le terrain sous-jacent peut faire d'un trauma bénin un problème grave, par exemple lorsqu'il existe un trouble de coagulation, déjà connu ou découvert à l'occasion du trauma.

Pour finir, on mentionnera les cas de plus en plus nombreux de fortuitomes découverts à l'occasion d'un traumatisme ; si la majorité d'entre eux (Chiari, kystes arachnoïdiens...) ne nécessitent aucune prise en charge, dans d'autres cas (tumeurs, malformations artérioveineuses) il faut parfois considérer qu'il s'agit d'une opportunité de traiter précocement.

3. Le contexte médico-psycho-social

Le SBS est une cause majeure de morbidité et de mortalité chez le nourrisson. Si les cas les plus graves, qui arrivent en réanimation, sont aisément reconnus, il est indispensable de ne pas méconnaître les cas de maltraitance peu graves : il existerait alors un risque de récurrence avec un pronostic catastrophique. Dans notre expérience revue récemment (293 cas de maltraitance sur 16 ans), on constate que 68 % n'ont pas été intubés et que 55 % n'ont pas séjourné en réanimation. En incluant ces cas non réanimatoires, on constate que la mortalité totale n'est « que » de 10 %, et que 70 % menaient une vie normale au dernier contrôle (données non publiées).

Le diagnostic positif et différentiel du syndrome du bébé secoué, de même que sa prise en charge, sont ainsi souvent réalisés hors du contexte de la réanimation. Ils nécessitent une évaluation clinique, paraclinique et médico-sociale systématique et rigoureuse, et dans les cas suspects de maltraitance, un signalement judiciaire.

Correspondance :
matthieu.vinchon@chru-lille.fr

Dans certains cas de révélation chronique, le patient arrive par le canal de la consultation, porteur d'un hématome sous-dural révélé par une macrocraïnie apparemment isolée. Le diagnostic de SBS est alors très difficile, parfois impossible devant un fond d'œil normalisé et en l'absence d'autres lésions.

Dans les traumatismes accidentels du jeune enfant, il existe souvent également un contexte de négligence qui peut nécessiter l'intervention des équipes médico-sociales. Quant aux grands enfants et adolescents, le traumatisme s'inscrit parfois chez eux dans un contexte de comportement à risque, parfois de tentative d'autolyse, éventuellement de prise de toxiques, qui nécessite l'intervention d'un psychologue et/ou d'un psychiatre.

4. Le trauma... et après ?

Le suivi ultérieur de l'enfant traumatisé doit également être systématique et rigoureux. Quand l'enfant est victime d'un polytraumatisme ou de poly-fractures, il nécessite souvent un séjour en rééducation. La déscolarisation peut alors être prolongée, alors que dans bien des cas, l'enfant était déjà en situation familiale et scolaire limite. Ceci met l'accent sur l'importance d'un suivi médical et médico-social prolongé en particulier dans le cadre d'un réseau des traumatisés crâniens pédiatrique.

Lors des consultations à distance, on retrouvera assez fréquemment des céphalées, qui correspondent souvent à une migraine révélée à l'occasion du traumatisme, parfois à un abus d'antal-

giques. Il faut souligner la rareté de la recherche de bénéfices secondaires (qui est en général le fait, non de l'enfant, mais des parents qui veulent « le mieux pour leur enfant »), ainsi que la quasi-inexistence du syndrome post-commotionnel en pédiatrie. En définitive, il importe, dans les traumatismes mineurs, de s'assurer de la bonne évolution et du retour à la normale. Le stigmate d'un séjour en neurochirurgie peut être suffisant pour empêcher une reprise des activités normales. Les obstacles imaginaires, en particulier en milieu scolaire, peuvent conduire à des mesures dites de précaution, en réalité discriminatoires, et être difficiles à surmonter.

5. Conclusion

La plupart des enfants traumatisés crâniens évoluent favorablement. Cependant, ceux qui ne passent pas par la réanimation, tout comme ceux qui en sortent, nécessitent une prise en charge rigoureuse et adaptée, en évitant deux écueils : la surmédicalisation avec son lot de iatrogénie ; et la négligence d'un problème médico-social ou médico-psychologique qui conditionne l'évolution ultérieure, en particulier le risque de récurrence. Dans tous les cas, il s'agit d'une prise en charge interdisciplinaire et pluriprofessionnelle, et l'interactivité et la réactivité sont les clés d'une évolution favorable. Il faut pour finir aider l'enfant et son entourage à oublier le traumatisme, tous en s'assurant qu'ils en ont retenu la leçon.

Diagnostic radiologique et caractéristiques des rachitismes hypophosphatémiques

H. Ducou le Pointe^{1,*}, V. Merzoug²

¹Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Faculté de médecine Sorbonne Université. 26 avenue du Docteur Arnold Netter, 75012 Paris

²Service de radiologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre (APHP), 78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre

Le rachitisme carentiel est la forme la plus connue du rachitisme mais il est devenu rare grâce aux actions de prévention. Il s'observe classiquement chez le nourrisson de 6 à 18 mois. Il peut également être découvert chez les adolescents en période de croissance et plus particulièrement chez ceux ayant une peau pigmentée. Les rachitismes pseudocarentiels de type 1 et 2, qui ne se corrigent pas après administration de vitamine D, possèdent une sémiologie radiologique identique.

Sur les radiographies simples [1] c'est au niveau des métaphyses des zones de croissance les plus actives (genoux et poignets) qu'apparaissent les premières manifestations radiologiques. Rappelons qu'elles consistent en un élargissement de la bordure métaphysaire qui devient floue et homogène et dont les limites s'estompent. La métaphyse devient concave, évasée et se prolonge latéralement par des petits spicules. Quand l'épiphyse est visualisée on observe un élargissement du cartilage de conjugaison qui se traduit par une augmentation de la distance entre l'épiphyse et la métaphyse. Les points d'ossifications apparaissent avec retard ce qui entraîne un pseudo-retard de l'âge osseux (il se corrige rapidement sous traitement). Les points d'ossification ont des contours flous et irréguliers. Les modifications diaphysaires sont plus tardives, les corticales sont le plus souvent amincies avec des limites floues. L'os spongieux prend un aspect « mité ». Il est également possible de visualiser des signes de résorption sous-périostée identiques à ceux décrits dans l'hyperparathyroïdie. Dans les formes graves, des stries de Looser Milkman sont présentes et une incurvation des os longs se développe. Au niveau du thorax, les extrémités antérieures des côtes sont élargies, la pointe de l'omoplate n'est pas ossifiée. Les modifications observées au niveau du crâne sont, outre les modifications de la structure osseuse, des fontanelles larges et un retard d'ossification des sutures.

À côté de ces formes « classiques » de rachitisme, un autre groupe a été progressivement individualisé : les rachitismes hypophosphatémiques. Il ne s'agit pas à proprement parler de rachitisme carentiel (les défauts d'apport étant exceptionnels en dehors du prématuré). Ces hypophosphatémies sont principale-

ment d'origine génétique [2] mais peuvent également être liées à une tubulopathie et exceptionnellement en rapport avec une étiologie tumorale osseuse.

Les rachitismes hypophosphatémiques génétiques sont habituellement en rapport avec une mutation du gène PHEX localisé sur le chromosome X. Cette mutation est associée à une augmentation de FGF 23 (fibroblast growth factor 23). L'augmentation de FGF 23 est responsable d'une fuite de phosphate par inhibition de sa résorption tubulaire et d'une diminution de la production de la $1,25(\text{OH})_2\text{D}$. La biologie révèle donc une hypophosphatémie, une hyperphosphaturie, une calcémie normale et un taux normal de vitamine D et de parathormone.

Les premières manifestations cliniques apparaissent à l'âge de la marche. Les deux principaux signes sont une incurvation progressive des membres et un retard de croissance. Si le diagnostic est réalisé plus tardivement, d'autres signes cliniques peuvent alerter comme des anomalies d'éruption dentaire ou des abcès dentaires. Les patients en fin de croissance sont de petite taille. L'aspect radiologique est assez proche de celui observé dans le rachitisme carentiel notamment au niveau des régions métaphysaires : métaphyses élargies, irrégulières, associées à un élargissement de la physe. La structure osseuse diffère par un aspect lâche de la trame osseuse. Cependant, quelques différences sont décrites : tout d'abord, la minéralisation de l'os apparaît normale, les corticales peuvent être épaisses. Il n'est pas noté de signes d'hyperparathyroïdie [1-2].

L'IRM qui n'est pas recommandée en pratique courante permet une détection plus précise des anomalies physiques : meilleure évaluation de l'élargissement du cartilage de conjugaison et de l'extension transversale de ces anomalies. Elle visualise également des anomalies de la zone d'ossification du cartilage de conjugaison (aspect irrégulier et discontinu) et des stries d'arrêt de croissance. Lempicki et al [3] ont également montré une corrélation entre le niveau de phosphatases alcalines et l'élargissement du cartilage de conjugaison. L'imagerie dentaire montre un taurodontisme, une large chambre pulpaire, une résorption des racines qui peuvent être courtes [4].

Des complications sont également rapportées comme une craniosténose intéressant principalement la suture sagittale [5] ou une anomalie de la charnière cervico-occipitale de type Chiari [6]. À l'âge adulte, les déformations des membres peuvent persister et une enthésopathie peut se développer se traduisant radio-

*Auteur correspondant :
hubert.ducou-le-pointe@aphp.fr

logiquement par la présence de calcifications. Il faut rechercher annuellement par échographie l'apparition de signes de néphrocalcinose.

À côté des formes génétiques, les rachitismes hypophosphatémiques peuvent être dus ou révélateurs d'une tubulopathie. Les tubulopathies impliquées sont regroupées sous le syndrome de Fanconi. Ces tubulopathies sont caractérisées par un défaut de résorption au niveau du tube contourné proximal de nombreuses substances (acides aminés, protéines de bas poids moléculaires, glucose, bicarbonate...) mais également du phosphore [7]. Les manifestations osseuses (rachitisme, ostéomalacie) sont liées et proportionnelles à la perte phosphatée. Radiologiquement, il n'existe pas de spécificité particulière de ces rachitismes par rapport au rachitisme carenciel.

Les étiologies sont variées et regroupées en trois grandes cadres : maladies héréditaires (cystinose, maladie de Dent, maladie de Lowe...), maladies acquises (syndrome néphrotique, néphropathie tubulo-interstitielle avec uvéite, syndrome de Sjögren) et étiologies toxiques.

Le syndrome qui induit la forme la plus complète du syndrome de Fanconi est la cystinose [8]. Malgré un apport normal en vitamine D, les patients atteints de cystinose peuvent développer un rachitisme avec biologiquement une hypophosphorémie et une augmentation de la parathormone et des phosphatases alcalines. D'autres manifestations osseuses ont également été rapportées associées à la cystinose comme des irrégularités des épiphyses, des métaphyses et des plateaux vertébraux.

La tyrosinémie de type I peut également se manifester dans l'enfance par l'apparition de signes radiologiques de rachitisme. Il s'agit également d'un rachitisme vitamino-résistant.

La maladie de Dent, qui se transmet sur mode récessif lié à l'X, donne une calciurie constante, des lithiases urinaires calciques et une protéinurie tubulaire qui peut également s'associer à des signes radiologiques de rachitisme quand il existe une hypophosphatémie.

Une dernière étiologie exceptionnelle de rachitisme hypophosphatémique mérite d'être connue. Il s'agit des tumeurs sécrétant

des phosphatamines dont la plus classique est le FGF 23. Ces tumeurs sont de diagnostic difficile tant qu'elles sont de petites tailles. Le délai entre les premiers symptômes et la découverte de la tumeur peut être de plusieurs années. Chez l'adulte elles peuvent entraîner une ostéomalacie. Chez l'enfant elles donnent habituellement un rachitisme [9]. En pédiatrie, la tumeur primitive est habituellement osseuse et le plus souvent bénigne. Chez l'adulte elles peuvent être d'origine osseuse mais également à point de départ des tissus mous. L'exérèse de la tumeur permet la guérison du rachitisme.

Références

- [1] Merzoug V, Kalifa G. Désordres du métabolisme phosphocalcique : différents types de rachitismes et scorbut. EMC Radiologie et imagerie médicale- musculosquelettique – neurologique-maxillofaciale 2016 ;1-7.
- [2] Linglart A, Adamsbaum C. Le rachitisme au XXI^e siècle. In : Journées françaises de Radiologie ; Paris, 2015.
- [3] Lempicki M, Rothenbuhler A, Merzoug V, et al. Magnetic resonance imaging features as surrogate markers of X-linked hypophosphatemic rickets activity. *Horm Res Paediatr*, 2017;87:244-53.
- [4] Sabandal MM, Robotta P, Burklein S et al. Review of the dental implications of X-linked hypophosphatemic rickets (XLHR). *Clin Oral Invest*, 2015;19:759-68.
- [5] Vega RA, Opalak C, Harshbarger RJ et al. Hypophosphatemic rickets and craniosynostosis: a multicenter case series. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;17:694-700.
- [6] Caldemeyer KS, Boaz JC, Wappner RS et al. Chiari I malformation: association with hypophosphatemic rickets and MR imaging appearance. *Radiology* 1995;195:733-8.
- [7] Lichtenberger-Gestlin L, Bacchetta J, Bertholet-Thomas A et al. Tubulopathies. EMC Pédiatrie 2015;10:1-16.
- [8] Niaudet P. Cystinose et syndrome de Fanconi. EMC Pédiatrie 2012;7(1): 1-9.
- [9] Burckhardt MA, Schifferli A, Krieg AH et al. Tumor-associated FGF-23-induced hypophosphatemic rickets in children: a case report and review of the literature. *Pediatr Nephrol* 2015;30:179-82.

Diagnostic des rachitismes non carentiels

A. Rothenbuhler

Hôpital Bicêtre, Service d'Endocrinologie Pédiatrique, Centre de Référence des Maladies Rares du Métabolisme du Calcium et du Phosphate

Le rachitisme est une maladie du squelette en croissance due à un défaut de minéralisation des cartilages de croissance secondaire à un défaut de l'homéostasie phosphocalcique. Historiquement deux groupes étiologiques ont été définis : le rachitisme d'origine carentiel (carence d'apports en vitamine D et en calcium) qui reste de loin l'étiologie la plus fréquente, même en France, et les rachitismes non-carentiels, également appelés rachitismes vitamino-résistants ou pseudo-carentiels, qui par définition ne guérissent pas avec une supplémentation vitamino-calcique classique.

Les rachitismes non-carentiels sont dans la grande majorité des cas des maladies génétiques rares impliquant soit i) des gènes de la voie de biosynthèse de la vitamine D, principalement la 1 α hydroxylase, CYP27B1, conduisant au rachitisme pseudo-carentiel de type IA (ou VDDR1A, vitamine D dependant rickets type IA) de transmission autosomique récessive ou beaucoup plus rarement (moins de 10 familles décrites) la 25-hydroxylase, CYP2R1, qui conduit à un défaut de 25-hydroxylation hépatique et au rachitisme pseudo-carentiel de type IB ; soit ii) le gène codant le récepteur de la 1,25-dihydroxyvitamineD (VDR) conduisant au rachitisme pseudo-carentiel de type II (ou VDDR2) de transmission autosomique récessive ; soit iii) des gènes impliqués dans l'homéostasie du phosphore dont la mutation va conduire à une fuite urinaire de phosphate conduisant aux rachitismes hypophosphatémiques. On différencie deux groupes de rachitismes par fuite urinaire de phosphore. Les rachitismes hypophosphatémiques dus à une augmentation du taux circulant de FGF23 (fibroblast growth factor 23) qui est un facteur circulant sécrété par les ostéoblastes, odontoblastes et ostéocytes. Dans le tubule rénal proximal, le FGF23 inhibe la réabsorption tubulaire de phosphate en diminuant l'expression des co-transporteurs sodium-phosphate NPT2a et NPT2c. Le FGF23 inhibe également la production de 1,25-dihydroxyvitamineD en

inhibant la 1 α hydroxylation rénale. Les rachitismes hypophosphatémiques à FGF23 élevés sont dus à des mutations dans les gènes suivants : PHEX (XLH : X-linked hypophosphatemia), qui est de loin l'étiologie la plus fréquente, FGF 23 (AD), DMP1 (AR), ENPP1 (AR), FGFR1 (AD) et KLOTHO (AD). La fuite urinaire de phosphate peut également être due à une anomalie primitive du tubule rénal par mutations des gènes codants pour les co-transporteurs sodium-phosphate NPT2a et NPT2c (de transmission AR) ou s'intégrer dans une tubulopathie complexe (syndrome de Dent ou de Lowe, Toni-Debré-Fanconi). Dans ces cas, la fuite urinaire de phosphate n'est pas FGF23 médiée et le taux circulant de FGF23 est normal.

De façon exceptionnelle, il existe des rachitismes non-carentiels hypophosphatémiques acquis d'origine iatrogène (intoxication aux métaux lourds, isofosfamide), dans le cadre d'un syndrome de McCune Albright ou d'origine tumorale par sécrétion paraneoplasique de FGF-23 (tumeurs mésoenchymateuses des tissus mous et des os).

Tous les rachitismes, carentiels et non carentiels, par anomalies du métabolisme de la vitamine D ou hypophosphatémiques partagent des signes cliniques, radiologiques et biologiques de rachitisme. Cependant, selon l'étiologie physiopathologique du défaut l'homéostasie phosphocalcique le tableau biologique, et les conséquences sur la minéralisation du squelette, sont variables. Les principales caractéristiques des différents types de rachitisme sont résumées dans le tableau 1.

Il est parfois difficile de différencier dans un premier temps l'étiologie d'un rachitisme et c'est alors l'évolution clinico-biologique sous traitement vitamino-calcique classique qui oriente vers le diagnostic. L'identification de l'anomalie génétique sous-jacente confirme le diagnostic.

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

Tableau 1.
Principales caractéristiques des différents types de rachitisme.

	Métabolisme de la vitamine D				Fuite tubulaire de Phosphate
	Carentiel	VDDR1A	VDDR1B	VDDR2	Hypophosphatémique
Ca	↓	↓	↓	↓	→
Ph	→ ou ↓	→ ou ↓	→ ou ↓	→ ou ↓	↓↓
PAL	↑↑	↑↑	↑↑	↑↑	↑
PTH	↑↑	↑↑	↑↑	↑↑	→ ou ↑
25OHD	↓	→*	effondrée	→*	→*
1,25OHD	→ ou ↑	↓↓**	→ ou ↑	→ ou ↑	→ ou ↓
TRP	↓	↓	↓	↓	↓↓
FGF23	→	→	→	→	→ ou ↑
Minéralisation osseuse	↓***	↓***	↓***	↓***	→ ou ↑****
Autres signes associés	Autres carences			alopécie	Abcès dentaires, surdité

PAL : Phosphatases alcalines. TRP : Taux de réabsorption rénal du phosphore

* la 25OHD peut également être basse par carence en vitamine D sous-jacente

** il y a des cas décrits avec des taux 1,25OHD normaux

*** atteinte de la minéralisation osseuse par hyper-résorption PTH médiée

**** la minéralisation osseuse est mesurée faussement normale ou élevée en DEXA mais en réalité la micro-architecture est altérée.

Prise en charge orthopédique des rachitismes non carentiels

A. Gizard^{1,*}, B. de Billy¹, C. Barrande Pechin¹, J. Langlais¹, A. Linglart²

¹Chirurgie pédiatrique, CHRU Jean Minjoz, 3 boulevard Alexandre Fleming 25030 Besançon

²CHU Kremlin Bicêtre, 78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre

Les rachitismes non carentiels sont des rachitismes qui ne guérissent pas malgré l'administration de calcium et/ou de vitamine D. Ils sont dus à des anomalies de la biosynthèse de la vitamine D ou de la signalisation de la vitamine D (rachitismes pseudocarentiels) ou par une fuite rénale de phosphate (rachitismes hypophosphatémiques). Ils peuvent générer des déformations sévères des membres inférieurs en particulier le rachitisme hypophosphatémique lié à l'X (XLHR pour *X-linked hypophosphatemic rickets*) (fig. 1). Les déformations sont secondaires à un défaut de minéralisation osseuse associée à une ostéomalacie et à un retard de croissance. Leur apparition peut être prévenue et même corrigées, si elles sont modérées et si le diagnostic est précoce avec un traitement médical bien conduit et adapté pendant toute la croissance [1]. Une correction chirurgicale peut être indiquée en cas de déformation importante avec un risque de conséquence articulaire définitive ou de retentissement fonctionnel.

Dans une étude récente menée sur une cinquantaine de patients atteints de XLHR associée à une revue de la littérature, nous avons identifié que les déformations des membres inférieurs des patients atteints de XLHR sont essentiellement dans le plan frontal à type de genu varum dans 70 % des cas, de genu valgum dans 30 % des cas et plus exceptionnellement d'une association des deux déformations dite en « coup de vent » [2]. Il existe aussi des troubles torsionnels en particulier une rotation tibiale interne. La sévérité des déformations est variable d'un patient à l'autre, et même au sein d'une même famille. Les facteurs de variabilité phénotypique sont toujours inconnus.

Lorsqu'une indication chirurgicale est posée, les corrections chirurgicales peuvent être une ostéotomie avec une correction des déformations extemporanées ou progressive associée à une ostéosynthèse interne ou externe [3-5] ou une épiphysiodèse asymétrique transitoire [3,6-8].

La chirurgie entraîne un risque de complication allant de 20 % à 30 %. La complication la plus fréquente est la récurrence des déformations [2,8]. Elle est inhérente au caractère métabolique de la pathologie, et est d'autant plus fréquente que la chirurgie est précoce [2,3,5-7,9], avant la fin de croissance, ou non encadrée d'un traitement médical bien conduit et équilibré. Les complications les plus sévères sont la pseudarthrose du foyer d'ostéoto-

mie [2,6], l'épiphysiodèse iatrogène [2], l'infection secondaire ou une fracture pathologique [2,5,6,9]. Il existe bien sûr un risque de correction insuffisante, notamment pour les épiphysiodèses asymétriques temporaires [2,8].

L'indication chirurgicale doit être posée en collaboration étroite avec l'équipe de chirurgie orthopédique et l'équipe médicale. L'équilibre et le contrôle biologique de la maladie par les analo-

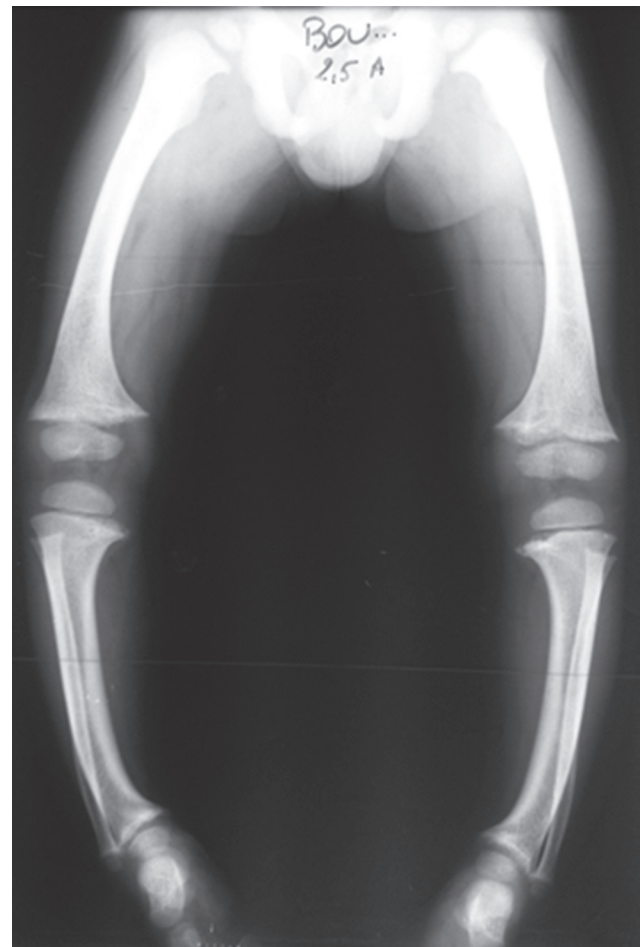


Figure 1. Rachitisme hypophosphatémique lié à l'X : déformation en genu varum avec aspect élargi et flou du cartilage de croissance.

*Auteur correspondant :
agizard@chu-besancon.fr

gues actifs de la vitamine D et les suppléments de phosphates sont indispensables à la réussite de la chirurgie [2,10]. Dans l'idéal, la chirurgie est proposée en fin de croissance pour limiter le risque de récurrence [2,3,6,9]. L'ostéotomie correctrice est, pour nous, préférée à l'épiphysiodèse asymétrique temporaire pour s'assurer une correction complète [2]. D'autres auteurs préfèrent prendre un risque de récurrence ou de correction insuffisante avec l'hémi-épiphysiodèse asymétrique précoce en considérant que les complications chirurgicales sont moindres [8].

Actuellement, il n'existe pas de recommandations sur les critères décisionnels qui doivent motiver la réalisation d'une correction chirurgicale, néanmoins l'âge des patients et le contrôle biologique de la maladie nous semblent être des facteurs majeurs, influençant le risque de récurrence et de complications après la chirurgie.

Références

- [1] Sharkey MS, Grunseich K, Carpenter TO. Contemporary Medical and Surgical Management of X-linked Hypophosphatemic Rickets. *J Am Acad Orthop Surg* 2015;23:433-42.
- [2] Gizard A, Rothenbuhler A, Pejin Z, Finidori G, Glorion C, de Billy B, et al. Outcomes of orthopedic surgery in a cohort of 49 patients with X-linked hypophosphatemic rickets (XLHR). *Endocr Connect* 2017;6:566-73.
- [3] Al Kaissi A, Farr S, Ganger R, Klaushofer K, Grill F. Windswept lower limb deformities in patients with hypophosphatemic rickets. *Swiss Med Wkly* 2013;143:w13904.
- [4] Eralp L, Kocaoglu M, Toker B, Balc HI, Awad A. Comparison of fixator-assisted nailing versus circular external fixator for bone realignment of lower extremity angular deformities in rickets disease. *Arch Orthop Trauma Surg* 2011;131:581-9.
- [5] Popkov A, Aranovich A, Popkov D. Results of deformity correction in children with X-linked hereditary hypophosphatemic rickets by external fixation or combined technique. *Int Orthop* 2015.
- [6] Fucentese SF, Neuhaus TJ, Ramseier LE, Ulrich Exner G. Metabolic and orthopedic management of X-linked vitamin D-resistant hypophosphatemic rickets. *J Child Orthop* 2008;2:285-91.
- [7] Novais E, Stevens PM. Hypophosphatemic rickets: the role of hemiepiphysiodesis. *J Pediatr Orthop* 2006;26:238-44.
- [8] Horn A, Wright J, Bockenbauer D, Van't Hoff W, Eastwood DM. The orthopaedic management of lower limb deformity in hypophosphatemic rickets. *J Child Orthop* 2017;11:298-305.
- [9] Petje G, Meizer R, Radler C, Aigner N, Grill F. Deformity correction in children with hereditary hypophosphatemic rickets. *Clin Orthop* 2008;466:3078-85.
- [10] Rubinovitch M, Said SE, Glorieux FH, Cruess RL, Rogala E. Principles and results of corrective lower limb osteotomies for patients with vitamin D-resistant hypophosphatemic rickets. *Clin Orthop* 1988;(237):264-70.

Chirurgie viscérale

G. Podevin*, F. Schmitt

Unité de chirurgie pédiatrique, Pôle Femme Mère Enfant, CHU, 4 rue Larrey, 49933 Angers, France

Avec le développement de la coelioscopie dans les années 1990, la chirurgie est entrée dans l'ère de l'abord mini-invasif. À l'opposé de l'adage traditionnel « grand chirurgien, grande incision », les approches mini-invasives consistent à limiter autant que possible le traumatisme pariétal de l'intervention, tout en réalisant la même procédure curative « à l'intérieur ». Elle permet ainsi de diminuer la douleur post-opératoire liée à l'incision, de réduire la morbidité pariétale (infections, éviscération, éventration), et à terme d'améliorer l'aspect esthétique des cicatrices.

Ces approches ont été possibles grâce aux avancées technologiques, en particulier à la miniaturisation et aux améliorations qualitatives de la vidéo, aux insufflateurs de CO₂ permettant de créer un espace de travail, et au développement d'instruments chirurgicaux spécifiques de faible diamètre passant au travers de trocars. La recherche technique actuelle continue d'une part à diminuer ce diamètre, avec des instruments millimétriques auto-perforants, menant au concept de la chirurgie percutanée. Elle développe d'autre part deux approches évitant toute cicatrice visible séquentaire.

La première approche « o cicatrice » visible est la technique « single port », ou SILS pour *Single Incision Laparoscopic Surgery*, qui consiste à utiliser un système multi-trocarts passant par une seule incision ombilicale. Comme l'ombilic est déjà une cicatrice naturelle, la rançon cicatricielle est virtuelle après la majorité de ces interventions. Elle a pu être développée par certaines équipes de chirurgie pédiatrique dont la nôtre, malgré des difficultés techniques liées principalement à l'absence d'instruments pédiatriques spécifiques. Cette approche est particulièrement intéressante pour des interventions ne demandant pas une expertise gestuelle importante, comme celle nécessaire pour la réalisation de sutures toujours plus difficile par coelioscopie par rapport aux laparotomies classiques. Elle permet notamment l'extraction par la même incision ombilicale d'une pièce opératoire, souvent plus difficile par coelioscopie seule, comme la vésicule biliaire, l'appendice ou même le rein ou la rate après morcellement.

Notre expérience explorant la faisabilité des interventions chirurgicales pédiatriques en SILS regroupe 79 patients opérés de 2011 à 2017, hors appendicectomie qui est une excellente indication de SILS mais que nous n'avons pas comptabilisée car la faisabilité était déjà démontrée avec des résultats similaires à

la coelioscopie [1]. Cette série comporte 53 résections et 26 interventions avec sutures.

Les résections se répartissaient en cholécystectomies (29), colectomies (8), néphrectomies (7), ovariectomies ou résection de kyste ovarien (6), et splénectomies (3). L'exposition pour les cholécystectomies et parfois pour les néphrectomies nécessitait une pince percutanée de 2,3 mm de diamètre, laissant une cicatrice ponctuelle (fig. 1). Les interventions avec sutures étaient des interventions anti-reflux de Nissen (14), des cures de jonctions pyélo-urétérales sur vaisseaux polaires inférieurs (4), des myotomies œsophagienne de Heller pour méga-œsophage (3), une gastropexie sur volvulus gastrique, et en 2017 des poses d'anneaux gastriques pour obésité morbide de l'adolescent (4).



Figure 1. Aspect cicatriciel un mois après une cholécystectomie par SILS.

*Auteur correspondant :
gupodevin@chu-angers.fr

Les sutures ont été réalisées dans 17/26 (65,4 %) cas grâce au porte-aiguille robotisé JAiMY® (Endocontrol-France).

Ces interventions ont nécessité l'addition d'un trocart de 5 minutes dans 25/79 (31,6 %) cas et de 2 trocarts dans 6/79 (7,6 %) cas. Il y a eu 5/79 (6,3 %) conversions en coelioscopie classique multi-trocarts, 2 fois pour des difficultés de mise en place du système single-port, 2 fois pour des difficultés d'exposition, et une fois en début d'expérience d'intervention de Nissen.

La chirurgie robotique est appliquée depuis plusieurs années à l'enfant, avec quelques équipes françaises qui ont été pionnières dans ce domaine (Tours, Limoges) [2]. Il s'agit néanmoins chez l'enfant d'une technique multi-trocart, ayant le même impact pariétal que la coelioscopie classique concernant les cicatrices, voir plus important car les trocarts sont au minimum de 5 mm. L'intérêt pour le patient est celui d'absence de traction au niveau de la paroi, le robot calculant en permanence les forces sur les points d'entrée des trocarts, et donc potentiellement la diminution des douleurs post-opératoire. L'ergonomie robotique rend beaucoup plus facile techniquement les sutures, grâce aux 7 degrés de liberté des instruments. C'est pourquoi la robotique « single port » est en cours de développement, applicable actuellement chez le patient adulte, mais pas encore utilisable chez le petit enfant compte tenu de la taille et de la courbure des instruments disponibles. On peut néanmoins parier que l'association robot chirurgical et approche SILS élargira les indications d'intervention abdominale avec cicatrices virtuelles.

La seconde approche « o cicatrice » a été peu appliquée chez l'enfant et reste encore essentiellement dans le domaine de la recherche avec des indications limitées en chirurgie de patients adultes. Il s'agit des techniques NOTES, pour *Natural Orifice Transluminal Endoscopic Surgery*. Le principe consiste à passer dans la cavité péritonéale à travers les parois gastrique, vaginale ou rectale pour réaliser l'intervention digestive. L'instrumentation est soit dérivée des endoscopes digestifs, soit des systèmes

« single-port » mise en place par un orifice pelvien. Le problème essentiel est la fermeture de l'accès à la fin de l'intervention. C'est pourquoi la plupart des interventions réalisées sont des techniques hybrides, associant NOTES et trocarts percutanés, par des accès pelviens ou la suture chirurgicale est possible [3]. En effet, la fermeture de la paroi gastrique par voie endoscopique est encore du domaine de la recherche. À noter que ces recherches ont aussi permis élargir les indications d'endoscopies interventionnelles en réalisant par exemple la résection de tumeurs endoluminales de volume plus important qu'un simple polype par des dissections sous-muqueuses étendues (*Endoscopic Submucosal Dissection*). La seule intervention NOTES décrite à notre connaissance en chirurgie pédiatrique est une publication de 3 cas de colectomie pour maladie de Hirschsprung, par voie endo-anale [4].

Les techniques chirurgicales mini-invasives continuent donc de s'améliorer en chirurgie viscérale pédiatrique, avec l'objectif de diminuer l'impact pariétal et la morbidité liée à cette approche, tout en élargissant les indications chirurgicales sans laparotomie.

Références

- [1] Li P, Chen ZH, Li QG, et al. Safety and efficacy of single-incision laparoscopic surgery for appendectomies: a meta-analysis. *World J Gastroenterol* 2013;19:4072-82.
- [2] De Lambert G, Fourcade L, Centi J, et al. How to successfully implement a robotic pediatric surgery program: lessons learned after 96 procedures. *Surg Endosc* 2013;27:2137-44.
- [3] Steinemann DC, Müller PC, Probst P, et al. Meta-analysis of hybrid natural-orifice transluminal endoscopic surgery versus laparoscopic surgery. *Br J Surg* 2017;104:977-89.
- [4] Li N, Zhang W, Yu D, et al. NOTES for surgical treatment of long-segment hirschsprung's disease: report of three cases. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2013;23:1020-3.

Chirurgie orthopédique pédiatrique

V. Cunin*, A. Madelaine, F. Chotel

*Service de chirurgie orthopédique Hôpital Femmes Mères Enfants Hospices civils de Lyon,
59, bvd Pinel 69677 Bron cedex*

La diminution de taille de la cicatrice voire l'absence de cicatrice est un bénéfice secondaire qui est parfois la motivation première du patient. Cet objectif qui ne doit pas être un argument marketing est important en pédiatrie car la taille d'une cicatrice grandit avec l'enfant. Mais les principaux avantages de la chirurgie mini-invasive sont :

- diminution de la douleur, du saignement per-opératoire
- réduction de la durée d'hospitalisation et reprise plus rapide des activités
- diminution de la taille des cicatrices et du risque d'adhérences postopératoires et ainsi améliorations fonctionnelles

Ces objectifs doivent être atteints sans augmenter la iatrogénicité du geste et sans diminuer son efficacité ce qui peut nécessiter un certain temps d'apprentissage car les abords peu extensifs peuvent rendre le geste technique plus délicat.

Au contraire, après une certaine courbe d'apprentissage, la chirurgie mini-invasive, peut permettre notamment grâce aux outils d'exploration dédiés (scopie, navigation...), des gestes techniques beaucoup plus difficilement réalisables en chirurgie à ciel ouvert.

Voici un listing non exhaustif des principales interventions chirurgicales mini-invasives réalisées en orthopédie pédiatrique.

1. Ostéosynthèse des os longs. Enclouage centromédullaire élastique stable (fig. 1A)

Il s'agit de la technique popularisée en France par le Dr Métaizeau qui consiste à ostéosynthéser une fracture des os long par deux broches cintrées qui pénètrent en centromédullaire à distance du foyer de fracture en percutané. Cette technique permet de respecter les zones de croissance et l'hématome périfracturaire tout en diminuant considérablement le risque d'infection du foyer de fracture qui n'est pas abordé. Elle est principalement utilisée pour les fractures du fémur, des deux os de l'avant-bras, de l'humérus ou du tibia mais peut aussi être utilisée pour les phalanges des doigts.

2. Correction de défaut d'axe des membres inférieurs par épiphysiodèse percutanée

C'est la croissance qui permet la correction progressive de la déformation en évitant des gestes lourds et dangereux d'ostéotomie.

3. Ostéotomie de l'avant pied (fig. 1B)

Technique développée chez l'adulte, elle permet également chez l'enfant, de corriger des déviations de l'avant pied comme l'hallux valgus, par des instruments manipulés en percutané sous contrôle radioscopique.

4. Ostéotomie à l'aide de guides de coupe (fig. 1C)

Ces guides réalisés sur mesure à partir du scanner du patient sont calés sur l'os et permettent de faire des gestes d'ostéotomie d'une précision parfaite avec un abord moins extensif. Utilisés entre autres pour la résection de tumeur, ils permettent de réaliser la coupe à un endroit prévu très précisément en préopératoire sur l'imagerie du patient, à un niveau qu'il est difficile, voire impossible de repérer en peropératoire sans l'usage de tels guides.

5. Navigation peropératoire (fig. 1D)

Technique concurrente des guides sur mesure. Elle est également basée sur la réalisation d'un scanner en reconstruction 3D. Un système de navigation, évolution des principes de la stéréotaxie, permet de donner aux instruments une direction visualisable en direct à l'intérieur des os traversés et ainsi d'atteindre des zones non visibles par la voie d'abord réalisée par le chirurgien. L'application la plus courante est la mise en place de vis pédiculaire dans la colonne vertébrale avec une précision qui permet d'éviter toutes blessures médullaire ou vasculaire et d'avoir le meilleur ancrage mécanique. Des vis peuvent ainsi être mises en place en percutané et s'intégrer dans une démarche mini-invasive. L'avenir est de coupler ce dispositif avec des bras robotisés.

*Auteur correspondant :
vincent.cunin@chu-lyon.fr

6. Résection de tumeur osseuse par radiofréquence ou injection de produit sclérosant

Il s'agit de stérilisation ou de destruction de tumeur osseuse par imagerie interventionnelle qui permet des résections aussi efficaces qu'en chirurgie sans le délabrement causé par la voie d'abord. Ils sont principalement utilisés pour les ostéomes ostéoïdes ou les kystes anévrismatiques. Mais l'apparition de chimiothérapie focalisée sur la lésion par gestes endovasculaires est une voie d'avenir très prometteuse pour les tumeurs malignes.

7. Correction du pied bot par la méthode de Ponseti (fig. 1E)

Cette technique qui allie correction par plâtres et ténotomie percutanée du tendon d'Achille est totalement réalisée en ambulatoire. Elle a remplacé le traitement chirurgical de référence qu'était la libération postéro-médiale qui était particulièrement délabrant et enraidissant et qui était réalisé dans plus de 50 % des pieds bots.

8. Correction du pied plat par une vis d'interférence astragalo-calcanéenne (fig. 1F)

Cette chirurgie permet de mettre en place sous scopie et en percutané, un implant qui repositionne l'astragale au-dessus du calcanéum. On évite ainsi des chirurgies d'ostéotomie ou d'arthrodèse qui sont les gestes de référence du pied plat sévère

mais qui peuvent s'accompagner de suites difficiles à moyen et long terme car ils modifient de façon irréversible l'architecture et la mobilité du pied.

9. Dispositifs d'allongement électromagnétiques (fig. 1G)

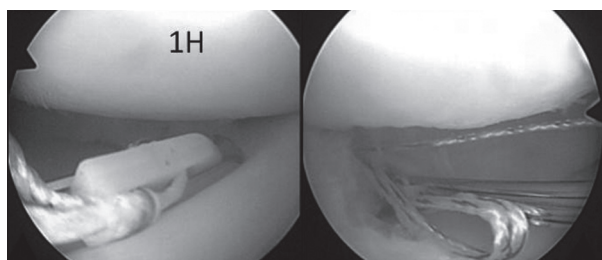
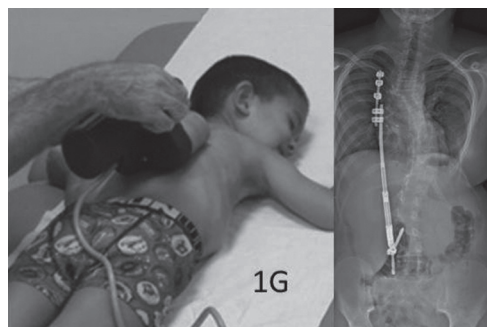
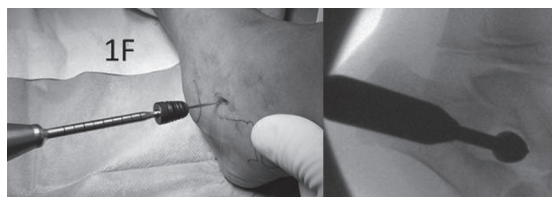
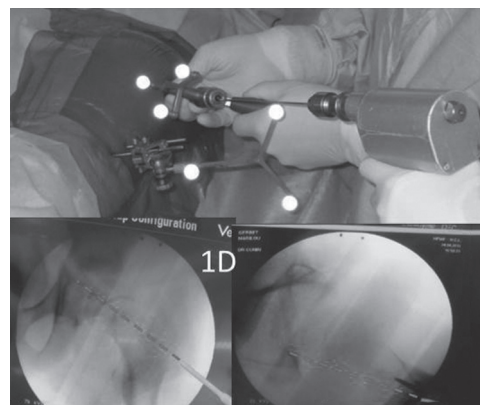
Certains implants, mis en place pendant la croissance (clou d'allongement de membre, tige de correction de scoliose, prothèse après résection de tumeur osseuse) peuvent être allongés régulièrement sans aucune chirurgie, en consultation, grâce à des dispositifs d'allongement magnétiques.

10. Chirurgie sous arthro et thoracoscopie (fig. 1H)

Elles permettent des gestes de plus en plus sophistiqués à l'aide de deux ou trois incisions de la taille d'un trocart. L'arthroscopie de genou est bien connue chez l'enfant en particulier pour la réparation des lésions ligamentaires et méniscales. Cette technique se développe également pour des gestes sur la hanche et la cheville et en traumatologie.

Une avancée toute récente et encore en phase d'évaluation est la chirurgie de scoliose sans arthrodèse réalisée sous thoracoscopie. Elle consiste à fixer un hauban souple sur la convexité d'une scoliose pour la redresser et freiner la croissance convexe pour corriger progressivement la scoliose avec l'aide de la croissance.

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



Atteintes cérébrales et devenir neurologique des enfants infectés par le CMV

S. Joriot-Chekaf

Service de neuropédiatrie, hôpital R Salengro, CHU Lille, Rue Émile Laine, 59037 Lille cedex

L'infection materno-fœtale par le cytomégalo­virus (CMV) est la plus fréquente des infections au cours de la grossesse, elle touche 0,7 % des naissances à travers le monde en lien avec le niveau de séroprévalence des femmes en âge de procréer. Cette séroprévalence est variable selon les pays, de l'ordre de 50 % en Europe, 75 % en Amérique mais un taux supérieur à 95 % en Afrique ou en Asie [1]. Le taux de transmission materno-fœtale dépend du statut sérologique de la mère, en effet, dans une étude récente, 25 % des infections materno-fœtales sont dues à une primo-infection et 75 % à une réactivation d'une infection ancienne aux États-Unis. La période de la grossesse est également importante pour la transmission materno-fœtale, le passage du virus est de 30 à 42 % pendant le premier trimestre, de 38 à 44 % pendant le second trimestre de la grossesse [2,3]. Il semble que des complications médicales associées à la grossesse soient des facteurs favorisant le passage du virus de la mère à l'enfant [4].

Selon une méta-analyse, le taux de séquelles chez l'enfant symptomatique de l'infection à la naissance est de l'ordre de 40 à 58 % et chez l'enfant asymptomatique de l'ordre de 13,5 % [2]. Les signes neurologiques anténataux de l'infection sont importants à repérer au cours de la grossesse avec un suivi échographique rapproché et d'expertise. Il n'y a pas de consensus concernant la fréquence des échographies. Mais en pratique, il est proposé une échographie mensuelle dès la constatation de la séroconversion ou la réactivation de l'infection sur une sérologie faite en cas de symptômes maternels comme de la fièvre ou fœtaux comme un retard de croissance, une hyperéchogénicité intestinale, des calcifications digestives ou une hépato-splénomégalie [4]. Une IRM cérébrale fœtale est proposée systématiquement en cas de signes échographiques suspects entre 30 et 32 SA [5]. Les images cérébrales comme la microcéphalie, la ventriculomégalie, l'hydrocéphalie, les calcifications intra-parenchymateuses, les troubles de giration ou l'atteinte de la fosse postérieure sont considérées comme sévères. Les enfants présentent, alors, des troubles du développement neurologique conséquents. Sur le plan moteur, ils peuvent développer une hypotonie et/ou un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux avec une lenteur, des troubles praxiques, des troubles oculomoteurs. Sur le plan cognitif, on peut constater un syndrome frontal avec des troubles de l'attention,

des troubles du comportement social comme des persévérations, une intolérance à la frustration, des provocations et des troubles scolaires pouvant aller jusqu'à la déficience intellectuelle sévère. Une épilepsie est également à rechercher dans le cas de troubles de giration. D'autres signes repérés à l'échographie d'expertise et confirmés par l'IRM cérébrale fœtale comme l'hyperéchogénicité parenchymateuse, les kystes sous-épendymaires de germinolyse et la visibilité des vaisseaux thalamo-striés échogènes seraient bénins en regard du devenir neurologique des enfants [4]. La présence de kystes temporaux et une infection materno-fœtale contractée pendant le premier trimestre sont des facteurs de risques importants pour une surdité séquellaire chez l'enfant [5]. Cependant, une étude récente compare deux groupes d'enfants nés dans un contexte d'infection congénitale à CMV confirmée par la présence du virus dans les urines prélevées avant 15 jours de vie. Le premier groupe présente des signes échographiques mineurs, l'autre n'a pas de signe neurologique lors de la surveillance échographique. Les enfants avec des signes mineurs ont été traités par le ganciclovir ou du valganciclovir (fig. 1). Les examens neurosensoriels répétés montrent que la surdité n'est pas systématique dans le suivi des enfants pour qui les tests auditifs sont présents à la naissance [3]. Cependant, le nombre d'enfants traités reste faible et ces résultats très encourageants doivent être confirmés par d'autres études.

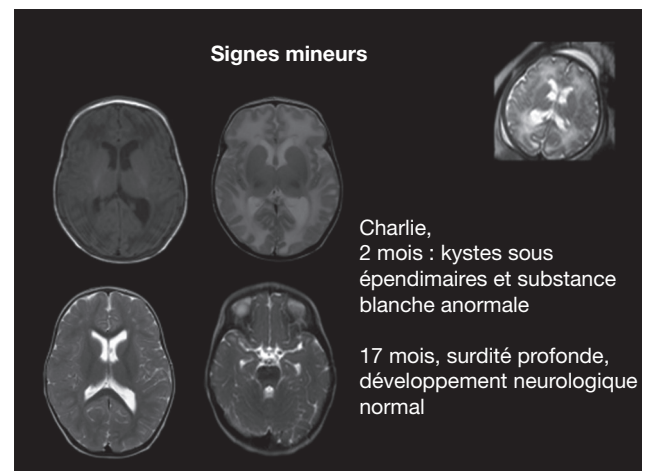


Figure 1. Signes neurologiques mineurs chez l'enfant de l'infection materno-fœtale à CMV.

L'organisation systématique par des échographistes experts de la surveillance des grossesses et les nouvelles stratégies thérapeutiques chez la femme enceinte comme chez l'enfant symptomatique ou non d'une infection materno-fœtale à cytomegalovirus modifient actuellement le pronostic pédiatrique à moyen terme. Il est nécessaire de poursuivre les études prospectives pour confirmer les bénéfices des traitements sur le développement neuro-sensoriel de l'enfant et permettre d'adapter l'information donnée au couple.

Références

- [1] Leruez-Ville M, Ville Y. Fetal cytomegalovirus infection. *Best Practice and Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 2017;38:97-107.
- [2] Dollard SC, Grosse SD, Ross DS. New estimates of the prevalence of neurological and sensory sequelae and mortality associated with congenital infection. *Rev Med Virol* 2007;5:355-63.
- [3] Amir J, Atias J, Linder N, Pardo J. Follow-up of infants with congenital cytomegalovirus and normal fetal imaging. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2016;101:F428-32.
- [4] Hadar E, Dorfman E, Bardin R, Gabbay-Benziv R, Amir J, Pardo J. Symptomatic congenital cytomegalovirus disease following non-primary maternal infection: a retrospective cohort study. *BMC Infectious Diseases* 2017;17:3
- [5] Connie MM, Devlieger R, Leyder M et al. Congenital cytomegalovirus infection: contribution and best timing of prenatal MR imaging. *Eur Radiol* 2016;23:3760-69.

Atteintes neurosensorielles de l'infection congénitale à cytomégalo­virus

N. Teissier

Service d'ORL pédiatrique, Hôpital Robert Debré, 48 Boulevard Sérurier, 75019, Paris

L'infection congénitale par le cytomégalo­virus (IC-CMV) est la première cause de retard mental et de surdité neurosensorielle après les causes génétiques. Les études autopsiques pédiatriques et foetopathologiques ont permis de progresser dans la compréhension des phénomènes physiopathologiques aboutissant aux différentes séquelles neurosensorielles et l'identification de facteurs pronostiques de surdité.

L'IC-CMV est la première cause de surdité neurosensorielle d'origine non génétique : elle serait responsable de 1 surdité/2 000 naissances [1], soit 8 % des surdités, et 20 % des surdités d'origine inconnue, toutes sévérités de surdité confondues. De même, souvent sous-évaluées et moins connues, les atteintes vestibulaires sont fréquentes et participent au retard des acquisitions motrices [2].

L'analyse histologique des rochers de fœtus dont la grossesse a été interrompue et des enfants décédés à la suite d'une infection néonatale sévère a permis de mieux définir les cibles préférentielles du virus au sein de l'oreille interne. Il existe une forte présence virale au niveau de la strie vasculaire, de la membrane de Reissner et des cellules sombres du labyrinthe. Les cellules ciliées neurosensorielles tant cochléaires que vestibulaires semblent épargnées ; cependant, elles peuvent être amenées à dégénérer secondairement quand l'homéostasie endocochléaire n'est plus assurée. Le virus peut persister plusieurs années au sein de l'oreille interne dans le liquide périlymphatique.

L'hypothèse pathogénique qui découle des constatations chez le fœtus repose sur l'atteinte des structures régulatrices du potassium du secteur endolymphatique de l'oreille interne [3] : la strie vasculaire de la cochlée et les cellules sombres vestibulaires, toutes deux cibles préférentielles du virus. La surdité et les troubles vestibulaires sont ainsi la conséquence d'un dérèglement du flux de potassium, l'échappement progressif expliquant la survenue parfois tardive ou fluctuante de la surdité. Une altération de ces structures est susceptible d'entraîner un défaut de recyclage du potassium et ainsi une chute du potentiel endolymphatique indispensable à la dépolarisation des cellules sensorielles auditives.

La surdité consécutive à l'IC-CMV se caractérise par sa survenue parfois tardive et sa forte propension à évoluer vers une surdité

profonde. Le caractère symptomatique de l'infection à la naissance conditionne la survenue de la surdité : celle-ci concerne 32,8 % des enfants infectés symptomatiques, alors que seulement 9,9 % des enfants asymptomatiques développeront une perte auditive, soit 12,6 % des enfants infectés [1]. Les formes néonatales symptomatiques se compliquent dans 71,2 % des cas de surdités bilatérales, sévères à profondes, ce qui impose le recours à un appareillage auditif ou une implantation cochléaire. À l'inverse, en cas de forme asymptomatique à la naissance, la surdité est unilatérale dans 57 % des cas. Là encore, la surdité peut être sévère à profonde et peut justifier d'un appareillage auditif dans 42,6 % des cas. De plus, la survenue est plus précoce en cas d'infection symptomatique à la naissance : elle apparaît en moyenne à 33 mois chez les enfants symptomatiques et 44 mois chez les enfants asymptomatiques [4]. Quelle que soit la présentation néonatale, la surdité d'apparition secondaire peut concerner 9 à 18 % des enfants ; elle peut être d'apparition tardive, même jusqu'à 72 mois ; cependant, la plupart des surdités supérieures à 30dB apparaissent dans les 3 premières années [5]. La surdité peut être progressive dans 18-20 % des cas et enfin fluctuante dans 20-25 % des cas.

À l'inverse, le tableau d'infection postnatale est tout à fait différent. Il n'entraîne pas d'atteinte centrale ni de surdité.

Parallèlement, l'atteinte vestibulaire est fréquente, souvent sous-évaluée et parfois plus sévère que la surdité. Dans l'étude rétrospective de Bernard et al. ont montré que 92,3 % des 52 enfants présentaient une atteinte auditive et vestibulaire [2]. Les déficits vestibulaires étaient complets et bilatéraux dans 33,3 % des cas, partiels et bilatéraux dans 43,7 % des cas et partiels unilatéraux dans 22,9 % des cas ; 50 % ont aggravé leur fonction vestibulaire. Ces enfants ont eu un retentissement significatif ($p < 0,05$) sur leur développement posturo-moteur marqué par un retard pour les différentes étapes (tenue de tête, station assise, marche sans aide). Cependant, alors qu'on constate une association entre l'existence d'une atteinte vestibulaire et d'une surdité, la gravité de l'une n'est pas nécessairement corrélée à la gravité de l'autre atteinte.

Les risques identifiés à ce jour de surdité neurosensorielle chez ces enfants sont :

- une infection symptomatique à la naissance (OR = 9,3) ;
- une charge virale > 10 000 copies/ml, voire 12 000 copies/ml, dans le sang ; en effet, une charge virale < 10 000 copies/ml de sang est associée à un risque de séquelles de 5 %, alors que le risque se majore de manière significative à 53 % au

Correspondance :
natacha.teissier@aphp.fr

delà [6, 7]. De plus, Li et al. [8] ont confirmé qu'il existait de manière significative ($p < 0,05$) une incidence plus élevée de surdit e quand la charge virale dans les urines n eonatales  tait au-dessus d'un seuil de $1,25 \times 10^5$ copies/ml d'urine ; ce seuil aurait une sensibilit e de 54 % et une sp ecificit e de 100 % ;

– un retard de croissance intra-ut erin

Pour les patients asymptomatiques, il semble, d'apr es la m eta-analyse de Bartlett, qu'il n'y ait pas de marqueurs pronostiques cliniques ou biologiques identifi es de surdit e [9]. Du point de vue neurod eveloppemental, ces enfants auraient des performances similaires   celles observ ees chez les enfants t emoins.

Par ailleurs, il est important de souligner que l'immunisation pr ealable de la m ere contre le CMV ne conf ere pas une protection efficace contre le virus [10]: l'enfant peut malgr e tout pr esenter une atteinte auditive et des s equelles neurosensorielles. En effet, l'immunit e crois ee n' tant pas absolue entre les diff erents s erotypes de CMV, la m ere peut  tre en contact avec un nouveau s erotype en cours de grossesse ou r eactiver son infection ancienne.

Compte tenu de ces atteintes, l'enfant pr esentant une atteinte li ee au CMV doit b en eficier d'une surveillance audiom etrique r eguli ere. Un test de d epistage par oto- missions acoustiques ou potentiels  voqu es automatis es doit id ealement  tre pratiqu e   la naissance. Cependant, connaissant le risque de d egradation auditive tardive, la normalit e d'un examen n eonatal ne pr e­juge pas de l'avenir auditif de l'enfant. Un suivi doit  tre effectu e tous les 6 mois pendant les 4 premi eres ann ees   la recherche d'une d egradation auditive. La surveillance peut ensuite  tre annuelle, mais pourra  tre rapproch ee   la moindre d egradation auditive

ou doute parental. Celle-ci doit  tre maintenue id ealement jusqu'  l' ge de 6-7 ans ; si l'audition n'a pas montr e de fluctuation   cette date, le risque de surdit e devient faible [1].

Tout comme l' valuation de l'audition, le bilan vestibulaire doit  tre syst ematique. Celui-ci doit id ealement  tre fait pr eco­cement et renouvel e pour suivre une  ventuelle d egradation. En effet, l' volution de l'atteinte vestibulaire  tant ind ependante de l'atteinte auditive, on ne peut se fier   la normalit e de l'audition pour affirmer la normalit e de la fonction vestibulaire. Cet examen est d'autant plus justifi e qu'il existe chez l'enfant un retard posturo­moteur : l'atteinte vestibulaire peut s'accompagner d'une atteinte c erebelleuse et/ou d'une hypotonie centrale cons ecutives   l'infection virale et l'examen vestibulaire peut permettre d' valuer la part de responsabilit e de chacune de ces atteintes. Ceci permet ensuite de proposer une prise en charge adapt ee.

Ainsi, la surdit e cons ecutive   une IC-CMV est li ee non pas   une atteinte neurosensorielle directe mais plut ot   une atteinte des structures r egulatrices de l'hom eostasie de l'oreille interne. Compte tenu du pronostic neurologique et auditif, il est n eces­saire d'identifier les crit eres pr edictifs de surdit e et d'atteintes neurosensorielles. Afin d'y parvenir, il serait int eressant d'ins­taurer le d epistage viral syst ematique   la naissance.   terme, ceci permettrait de cibler les enfants susceptibles de pr esenter une d egradation auditive et de leur proposer une surveillance rapproch ee ainsi qu'une prise en charge adapt ee.

Les r ef erences compl etes peuvent  tre obtenues sur demande aupr es de l'auteur.

Facteurs pronostiques et indications thérapeutiques postnatales

Y. Aujard

Hôpital Robert Debré. Assistance Publique Hôpitaux de Paris. Université Paris 7 Denis Diderot. Pole de Périnatologie. 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris

1. Introduction

L'infection congénitale (IC) à cytomégalovirus (CMV) concerne 0,4 à 0,6 % des nouveau-nés soit 3 200 à 4 800 enfants par an en France. Les séquelles neurosensorielles compliquent plus de 30 % des formes symptomatiques (FS) à la naissance mais aussi 10 % des formes asymptomatiques (FAS) (Swanson EC et al, 2013 ; Mestas E, 2016). Une surdité complique 14,1 à 21 % des FAS et 33 à 42,1 % des FS (Foulon I et al 2008 ; Townsend CL et al 2013). Pour traiter les formes immédiatement menaçantes dont les infections systémiques et/ou réduire le risque de séquelles neurodéveloppementales, une molécule, dérivée de l'acyclovir, le ganciclovir (GCV) (Cymévan®) et sa forme orale, le valganciclovir (VGCV) (Rovalcyte®), est utilisable. Dans les études publiées, sur l'efficacité d'un traitement par le GCV/VGCV, les critères pronostiques – qu'ils soient cliniques, radiologiques et/ou biologiques sont peu ou non prises en compte.

2. Facteurs pronostiques de l'IC à CMV

2.1. Critères pronostiques cliniques

Une classification clinico-biologique en 4 grades a été proposée (Rawlinson WD, 2017).

2.1.1. Formes modérées et sévères

Les formes modérées et sévères associent (et/ou) soit des signes multiples : pétéchies, hépatomégalie, splénomégalie, retard de croissance intra-utérin (RCIU), signes biologiques d'hépatite, thrombopénie ; soit une atteinte du système nerveux central (SNC) : microcéphalie, IRM pathologique (ventriculomégalie, calcifications intracérébrales, hyperchogénicité périventriculaire, malformation corticale – dont polymicrogyrie – ou cérébelleuse), un LCR anormal et ou une PCR positive dans le LCR, une chorioretinite ou une surdité. Les formes modérées se compliquent de séquelle dans 30 % des cas et les formes sévères dans plus de 90 %.

2.1.2. Formes intermédiaires

Les formes intermédiaires (« mild ») ne présentent qu'un ou deux signes de faible intensité et transitoires cf. hépatomégalie, thrombopénie et/ou augmentation des transaminases.

2.1.3. FAS

Les FAS sont séparées en celles associées à une surdité isolée ≥ 21 décibels et celles dont le bilan – hors les critères virologiques diagnostiques – est normal.

2.2. Critères pronostiques radiologiques

L'IRM cérébrale permet d'apprécier les conséquences de l'IC à CMV sur le SNC. En terme pronostique, la classification est soit binaire : IRM pathologique, oui ou non ; soit avec une gradation des lésions sur 3 niveaux de risque : 1, atteinte minimale ; 2, modérée ; 3, importante (Rawlison WD et al, 2017).

2.3. Critères pronostiques biologiques

Une PCR positive dans la salive ou les urines confirme l'infection néonatale. La charge virale (CV) sanguine prélevée en fin de première semaine de vie a un intérêt pronostique : elle est plus élevée dans les formes qui développent des séquelles. Ainsi, chez 50 enfants infectés par le CMV, dont 35 FAS, une CV $\leq 1\ 000$ copies/ 10^5 polynucléaires neutrophiles (équivalent à 1 ml de sang total) est associé à un risque de séquelle de 5 % ; ce risque est de 50 % entre 1 000 et 10 000 copies et de 66 % si la CV est $> 10\ 000$ copies (Lanari M et al, 2006). Dans les FAS, la CV est de 1 770 copies/ml chez ceux qui ne développeront pas de séquelle et de 17 045 chez ceux qui en développent (Fornier G et al, 2015). Ce risque est ≥ 50 % pour une CV $\geq 12\ 000$ copies/ml. L'augmentation du risque est linéaire entre 3 000 et 30 000 copies. Ross SA et al, en 2009, trouvent qu'une CV $\leq 3\ 500$ copies/ml a une bonne VPN chez les enfants de moins de 2 mois. Pour Boppana et al en 2005, les CV sang et urines des FAS sont plus élevées chez ceux qui vont développer une surdité. Pour Bradford RD et al en 2005, une CV > 200 copies/ml est associée à des PEA anormaux chez 67 % des enfants à 12 mois. Enfin, une concentration de $\beta 2$ microglobuline dans le LCR supérieure à 7,9 mg/L et des anomalies grades 2-3 à l'IRM sont corrélées avec un mauvais pronostic (Alarcon A et al 2006 et 2013).

Correspondance :
yannick.aujard@aphp.fr

3. Traitement postnatal des infections congénitales à CMV

Le traitement des IC à CMV par GCV/VGCV a deux indications principales : (1) le traitement curatif d'une localisation menaçante ; (2) le traitement préventif visant à réduire les risques de surdité sévère et/ou de séquelles neurodéveloppementales.

3.1. Indications curatives certaines quels que soient les marqueurs pronostiques

Ce sont les pneumopathies néonatales soit à révélation précoce (Coclite E et al, 2013) soit secondaires (Brayer C et al, 2004) et les chorioretinites. Pour ces localisations la durée du traitement est définie et est fonction de l'évolution clinique.

3.2. Indications curatives ou préventives possibles en fonction des marqueurs pronostiques

- Un retard de croissance intra-utérin (RCIU) rapporté au CMV ne représente pas, dans la littérature, une indication de traitement antiviral postnatal lorsqu'il est isolé. Faute de données suffisantes, on peut proposer de traiter ces RCIU lorsqu'ils sont associés à des critères radiologiques et/ou biologiques de mauvais pronostic ;
- Une hépatite cholestatique dont le risque d'évolution vers une fibrose avec hypertension portale est important mais non quantifié (Vancikowa Z et al, 2004) : un traitement préventif pour prévenir l'évolution vers la fibrose n'a pas fait l'objet d'évaluation prospective.
- Une surdité précoce dépistée par des potentiels évoqués auditifs anormaux (Kashiwagi Y et al, 2011). Des cas cliniques d'amélioration/guérison des PEA sous traitement ont été rapportés.
- Une entéocolite ulcéro-nécrosante dont l'histologie a révélé une infection digestive à CMV (Bonnard A et al, 2006).

3.3. Indications préventives pour réduire le risque de séquelles neurosensorielles

Un traitement préventif par le CGV / VGCV des FS, pendant 6 semaines à 6 mois réduit, pour les FS, le risque de surdité sévère et améliore le développement neurocognitif entre 12 et 24 mois (Kimberlin DW et al, 2003 et 2015). Ces constatations sont-elles applicables aux FAS ? En particulier à celles présentant des critères pronostiques péjoratifs, soit une IRM cérébrale pathologique, soit une CV > 1 000 copies/ml ? Pour Smets K et al en 2006, les critères permettant d'envisager un traitement postnatal sont les enfants présentant une atteinte du SNC, les RCIU, ceux présentant des pétéchies ainsi que ceux dont la CV est élevée dans le cadre d'étude prospective.

3.4. Indications thérapeutiques des infections néonatales à CMV non congénitales

Les formes systémiques de l'infection postnatale relèvent également du traitement antiviral curatif (Mehler K et al, 2014). Ces infections postnatales peuvent se compliquer également de complications neurodéveloppementales à moyen/long terme (Goelz R et al, 2013).

4. Ganciclovir/valganciclovir chez le nouveau-né. Tolérance, posologies et durée du traitement

Les problèmes posés par la toxicité expérimentale ont été récemment abordés (Aujard Y 2014) ; aucun cas n'a été rapporté chez l'homme à ce jour. L'utilisation de la forme orale est recommandée en première intention et la forme IV n'est utilisée qu'en cas de contre-indication à la voie digestive. La biodisponibilité du VGCV étant de 50 %, sa posologie est double de celle du GCV, soit 15 à 16 mg/kg × 2/jour (James SH et Kimberlin DW, 2016). Un contrôle des concentrations sériques est nécessaire, en particulier au début du traitement en raison d'une variabilité inter, mais aussi intra, -individuelles : le taux résiduel doit être supérieur à 0,4 mg/L et le pic compris entre 3 et 6 mg/L. Un contrôle de virémie après 10 jours de traitement permet de confirmer l'efficacité in vivo sur la baisse de la virémie. La durée optimale du traitement reste inconnue. La plus citée, 6 semaines, est celle de Kimberlin en 2003 ; elle n'a fait l'objet d'aucune justification ni comparaison. Les effets préventifs sur la réduction des séquelles sont plus importants pour une durée de 6 mois par rapport à 6 semaines.

5. Conclusion

L'absence de recommandation officielle sur les indications thérapeutiques des IC à CMV est responsable d'une incertitude importante, en particulier en raison de l'absence de données sur la tolérance à long terme. Les indications curatives ne sont pas contestables. Les indications préventives, visant à réduire le risque de séquelles, ont une efficacité certaine chez les enfants symptomatiques ; mais les enfants asymptomatiques sont, eux aussi, à risque et constituent annuellement, en France, une cohorte plus importante. Nous proposons de prendre en compte les critères pronostiques cliniques, de l'imagerie cérébrale et des données biologiques initiales.

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

Quelles recommandations du HCSP pour limiter les infections congénitales à CMV et leurs séquelles chez l'enfant ?

A. Billette de Villemeur^{1,*}, P. Tattevin², L.-R. Salmi³

¹Médecin épidémiologiste et de santé publique La Tronche

²Professeur d'infectiologie, Hôpital Pontchaillou, CHU Rennes, France

³Professeur de santé publique, Univ. Bordeaux, ISPED, Centre INSERM U1219 Bordeaux population health research, et CHU de Bordeaux, Pôle de santé publique, Service d'information médicale, F-33000 Bordeaux, France

Le Haut Conseil de la santé publique a été saisi pour actualiser l'avis de 2002 concernant la prévention de l'infection par le cytomégalo-virus (CMV) chez la femme enceinte et le nouveau-né. Il a pris en considération les éléments suivants.

L'infection à CMV, peu ou pas symptomatique chez l'enfant, peut être grave chez la femme enceinte par l'atteinte potentielle du fœtus. Des études de bon niveau ont montré que, contrairement aux idées reçues, le risque d'infection du fœtus et du nouveau-né est identique chez les femmes, qu'elles soient séronégatives en début de grossesse (après primo-infection) [1,2] ou séropositives avant la conception (par réinfection ou réactivation) [3]. La proportion et la gravité des séquelles sont comparables dans les deux groupes (tableau 1). En cas d'infection à CMV congénitale (cCMV), 13 % des nouveau-nés seront symptomatiques et 30-40 % garderont des séquelles. Parmi les asymptomatiques, 13 % auront des séquelles souvent modérées pouvant survenir jusqu'à l'âge de 4 ans [4]. Le développement neuropsychologique à 7 ans des nouveau-nés avec un cCMV asymptomatique est comparable à ceux non infectés [2].

L'application de mesures d'hygiène : « ne pas partager ni goûter le repas des enfants, laver les jouets, ne pas faire de baiser sur les larmes ou la bouche, se laver les mains à chaque change » réduit de moitié le risque de primo-infection CMV de la grossesse [5].

Le dépistage généralisé du CMV, par sérologie avant ou pendant la grossesse, ou par PCR salivaire à la naissance suivie d'une PCR urinaire avant l'âge de 3 semaines, ne remplit aucune des listes de critères justifiant un dépistage, notamment les préconisations de l'OMS [6], principalement par l'absence d'intervention efficace à proposer. Des études contrôlées sont indispensables pour établir la place de la sérologie dans la prévention des séquelles liées à la transmission materno-fœtale du CMV. Trop de doutes persistent sur l'efficacité des différents traitements envisagés et leurs effets indésirables sur le devenir de la grossesse et des enfants. L'impact des faux positifs (parents inquiétés à tort) et

des faux négatifs (parents rassurés à tort) doit être évalué. La recherche d'une infection à CMV doit être systématique chez les nouveau-nés en cas de signe d'appel (e.g. hypotrophie, même en présence d'une cause obstétricale) et si le test de dépistage de la surdité est douteux ou pathologique même en unilatéral. Ceci implique un examen systématique des deux oreilles lors du dépistage de la surdité.

Ainsi, les mesures d'hygiène citées plus haut doivent être promues et renforcées de manière universelle afin de diminuer le risque pour chaque grossesse et la prévalence du CMV.

Remerciements

Les auteurs remercient Marie France d'Acremont du secrétariat général du Haut Conseil de la santé publique pour sa contribution à ce document et à l'avis

Références

- [1] Kenneson A, Cannon MJ. Review and meta-analysis of the epidemiology of congenital cytomegalovirus (CMV) infection. *Rev Med Virol* 2007;17:253-76.
- [2] Townsend CL, Forsgren M, Ahlfors K, et al. Long-term outcomes of congenital cytomegalovirus infection in Sweden and the United Kingdom. *Clin Infect Dis* 2013;56:1232-9
- [3] Yamamoto AY, Mussi-Pinhata MM, Boppana SB et al. Human cytomegalovirus reinfection is associated with intrauterine transmission in a highly cytomegalovirus-immune maternal population. *Am J Obstet Gynecol* 2010;202:297 e1-8
- [4] Dollard SC, Grosse SD, Ross DS. New estimates of the prevalence of neurological and sensory sequelae and mortality associated with congenital cytomegalovirus infection. *Rev Med Virol* 2007;17:355-63.

*Auteur correspondant :
agathe.billette-de-villemeur@gmx.fr

[5] Vauloup-Fellous C, Picone O, Cordier AG, et al. Does hygiene counseling have an impact on the rate of CMV primary infection during pregnancy? Results of a 3-year prospective study in a French hospital. *J Clin Virol* 2009;46(Suppl 4):S49-53.

[6] Wilson JMG, Jungner G. Principles and practice of screening for disease. Public Health Paper Number 34. Geneva. World Health Organization. 1968: 9. apps.who.int/iris/bitstream/10665/41503/1/WHO_PHP_34_fre.pdf.

Tableau 1.
Estimations du risque annuel d'infections congénitales avec séquelles parmi 800 000 femmes enceintes en France

Éléments du risque	Femmes séropositives en début de grossesse	Femmes séronégatives en début de grossesse
Séoprévalence CMV chez les femmes en âge de procréer: 45,6 %	Environ 365 000 femmes	Environ 435 000 femmes
Mode d'infection et de transmission au fœtus	Réinfection par une nouvelle souche ou réactivation suivie d'une transmission au fœtus : 1,4 % des grossesses	Primo-infection par un virus CMV 0,5-1 % avec un risque de transmission au fœtus 5-70 % selon le terme
Fœtus infectés par le CMV: 3 440	0,43 % des fœtus	0,43 % des fœtus
Séquelles : 5-11 %	Séquelles : 1,7/10 000 naissances	Séquelles : 1,7/10 000 naissances
Issues de grossesse défavorables : Interruption médicale de grossesse = 55-96 % des infections ou échographies repérées, mort fœtale ou décès très précoces = 4 % des atteintes fœtales.	Environ 320 Dont 50-160 Interruptions médicales de grossesse, 50-160 morts fœtales in utero et 2-20 décès précoces	
Nombre d'enfants gardant des séquelles après cCMV	40-50 avec séquelles graves ^a 400-450 avec séquelles modérés ^b dont 43-53 % d'apparition secondaire (jusqu'à l'âge de 4 ans)	
Prévention de l'infection à CMV	Mesures d'hygiène	Mesures d'hygiène

^a Déficience intellectuelle grave, trouble moteur, surdité bilatérale sévère ou profonde, cécité

^b Surdité bilatérale moyenne ou légère ou surdité unilatérale profonde ou sévère, trouble visuel.

Les références complètes des données de ce tableau peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Les entéropathies à éosinophiles

J. Lemale

Service de Nutrition et gastro-entérologie pédiatriques, hôpital Trousseau-Gruppe hospitalier Est Parisien, APHP, 26, avenue du Dr A. Netter 75571 Paris cedex 12

Les pathologies digestives à éosinophiles correspondent à un groupe hétérogène de maladies chroniques caractérisées par des symptômes digestifs variés non spécifiques associés à une inflammation éosinophilique d'un ou plusieurs segments du tube digestif. Selon la localisation des éosinophiles, on distingue 3 entités cliniques, les œsophagites à éosinophiles, les gastro-entérites à éosinophiles (GEE) et les colites à éosinophiles. Les GEE sont des maladies rares et peu connues, elles touchent aussi bien l'adulte que l'enfant. Les centres de références Nord-américains dans les années 1980 estimaient le risque à un 1 cas pour 100 000 personnes. Les observations sont en augmentation depuis les années 2000 avec une prévalence actuelle évaluée à 5,1/100 000 personnes [1].

Leur cause est inconnue, les éosinophiles sont souvent impliqués dans les pathologies allergiques. Une augmentation de la prévalence des allergies a été notée chez les patients ayant des GEE [2]. Le mécanisme physiopathologique des GEE se situerait entre une forme IgE médiée et non IgE médiée d'allergie. Sur un terrain génétique prédisposant, des facteurs environnementaux tels que les allergènes alimentaires ou respiratoires pourraient déclencher cette réaction inflammatoire et entraîner une dégranulation des mastocytes et le recrutement des éosinophiles.

Les GEE sont responsables de symptômes non spécifiques. Selon la topographie de l'infiltration éosinophilique, on peut distinguer plusieurs sous-entités, les gastrites à éosinophiles, les duodénites/entérites à éosinophiles et les gastro-entérites à éosinophiles.

En cas d'atteinte gastrique, les patients présentent fréquemment des douleurs abdominales, des nausées et vomissements et parfois des hémorragies digestives, alors qu'en cas de duodénite, des symptômes évoquant une dyspepsie fonctionnelle sont fréquents [3].

En cas d'entérite avec atteinte plus étendue de l'intestin grêle, on observe souvent une diarrhée, une entéropathie exsudative avec souvent une croissance staturo-pondérale altérée. Indépendamment du site atteint, Klein et al. ont proposé une classification en fonction de l'infiltration éosinophilique de la paroi digestive [4]. Ainsi une atteinte sévère est possible se manifestant par des douleurs abdominales modérées, principalement au-dessus de l'ombilic et de l'ascite avec une ponction retrouvant plus de 50 % de cellules éosinophiles dans la formule sans autre anomalie [5].

Sur le plan biologique, il existe une hyperéosinophilie périphérique dans 2/3 des cas. Cependant, des travaux plus récents n'ont pas retrouvé l'hyperéosinophilie périphérique comme marqueur d'activité de la maladie [6]. Les IgE totales sont également augmentées dans la majorité des cas. Une anémie et une hypoalbuminémie sont fréquemment retrouvées ainsi que d'autres signes de malabsorption.

La fibroscopie oeso-gastro-duodénale avec biopsies duodénales et gastriques permet de faire le diagnostic. Sur le plan macroscopique, un érythème gastrique et duodénal, des plis gastriques épais, une muqueuse friable parfois nodulaire et/ou parsemée de micro-ulcération peuvent être visualisés. L'aspect peut être également normal. Les prélèvements doivent être réalisés en zones saines et pathologiques. Sur le plan histologique, l'infiltration éosinophilique est retrouvée dans 26 à 81 % des cas dans l'estomac et dans 28 à 100 % des cas dans le duodénum [7]. Le nombre de polynucléaires éosinophiles dans la muqueuse est augmenté mais il n'existe actuellement aucun seuil pathologique reconnu, plus de 20 éosinophiles par champ à fort grossissement doivent faire rechercher d'autres signes associés. Les agrégats d'éosinophiles sont plus suspects que quelques éosinophiles seuls retrouvés habituellement dans la muqueuse intestinale. Dans les atteintes de l'intestin grêle, des signes histologiques d'inflammation des cryptes avec une destruction partielle ou totale, des abcès cryptiques à éosinophiles, un aspect dégénératif et régénératif de l'épithélium, la présence d'éosinophiles intra-épithéliaux ou d'autres signes d'inflammation minime aiguë ou chronique doivent être présents pour pouvoir porter le diagnostic de GEE.

Pour porter le diagnostic, les causes secondaires d'éosinophilie de la muqueuse digestive doivent être éliminées : les autres formes d'allergies, des infections notamment parasitaires, à EBV et à *Helicobacter pylori*, la prise de médicaments, les maladies inflammatoires chroniques intestinales et les pathologies auto-immunes.

L'évolution naturelle des GEE est peu connue car il n'existe pas d'études longitudinales prospectives compte tenu du faible nombre de cas rapportés. Il apparaît, comme pour les œsophagites à éosinophiles, que certains patients ont une résolution complète des symptômes au cours du temps alors que d'autres ont une maladie persistante.

Les recommandations dans la prise en charge des GEE sont limitées à des cas cliniques ou des petites séries de patients rétrospectives. Si des sensibilisations à des aliments sont identifiées par des tests allergologiques, un régime d'éviction est préconisé.

Correspondance :
julie.lemale@aphp.fr

En cas d'atteinte sévère avec malabsorption et troubles de la croissance staturo-pondérale, la résolution complète des symptômes nécessite souvent l'utilisation d'un régime élémentaire à base d'acides aminés pendant au moins 6 à 8 semaines voire plus longtemps [8]. L'alternative au traitement diététique est un traitement par prednisone ou méthylprednisone [9]. Dans certains cas, des agents immunosuppresseurs tels que l'azathioprine, le méthotrexate ou même les anti-TNF- α ont permis d'obtenir des améliorations cliniques [10].

Références

- [1] Mansoor E, Saleh MA, Cooper GS. Prevalence of Eosinophilic Gastroenteritis and Colitis in a Population-Based Study, From 2012 to 2017. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2017;15:1733-41.
- [2] Guajardo JR, Plotnick LM, Fende JM et al. Eosinophil-associated gastrointestinal disorders: a world-wide-web based registry. *J Pediatr* 2002;141:576-81.
- [3] Neilan NA, Dowling PJ, Taylor DL, Ryan P, Schurman JV, Friesen CA. Useful biomarkers in pediatric eosinophilic duodenitis and their existence: a case-control, single-blind, observational pilot study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:377-84.
- [4] Klein NC, Hargrove RL, Sleisenger MH et al. Eosinophilic gastroenteritis. *Medicine* 1970;49:299-319.
- [5] Teng X1, Xu L, Wu J, Sun M, Guo J, Mao Z. Clinical and morphological features of serosal form of eosinophilic gastroenteritis in a retrospective study of 10 children. *Fetal Pediatr Pathol* 2013;32:276-83.
- [6] Ko HM, Morotti RA, Yershov O, Chehade M. Eosinophilic gastritis in children: clinicopathological correlation, disease course, and response to therapy. *Am J Gastroenterol* 2014;109:1277-85.
- [7] Khan S, Orenstein SR. Eosinophilic gastroenteritis: epidemiology, diagnosis and management. *Paediatr Drugs* 2002;4:563-70.
- [8] Chehade M, Magid MS, Mofidi S et al. Allergic eosinophilic gastroenteritis with protein-losing enteropathy: intestinal pathology, clinical course and long-term follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:516-21.
- [9] Chen MJ, Chu CH, Lin SC et al. Eosinophilic gastroenteritis: clinical experience with 15 patients. *World J Gastroenterol* 2003;9:2813-6.
- [10] Turner D, Wolters VM, Russell RK et al. Anti-TNF, Infliximab, and Adalimumab can be effective in eosinophilic bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:492-7.

De la crédulité aux manies et phobies alimentaires : un objet socio-économique avec des impacts en santé publique

P. Laurent^{1,*}, A. Laurent-Baraldi²

¹Allergologue, Centre Hospitalier de Givors

²Médecin généraliste

Se poser les questions du comment et pourquoi l'épidémie de régime sans gluten est devenue un fait de société va permettre de proposer aux médecins des méthodes pour modifier le comportement de prise alimentaire. Comprendre les différences d'attitude et de perception des patients pour d'autres groupes d'aliments, objet aussi de comportements d'évitement alimentaire tel que le lactose, les FODMAP donne la possibilité d'analyser les mécanismes psychosociologiques exploités par les leaders de l'industrie agroalimentaire. Le succès du « sans-gluten » est fondé sur l'avantage que le gluten désigne en un mot le responsable des problèmes de santé, et que les problèmes de santé qu'il induit sont suffisamment polymorphes pour prendre une réelle signification pour un large panel de la population. Le modèle mental est extrêmement simple : « gluten = danger pour ma santé ». Bien entendu il n'y a rien de scientifiquement démontré dans ce modèle mental, sauf que le cas particulier de la maladie cœliaque va servir d'illustration pour marquer la dangerosité du gluten. Lorsque les acteurs de l'industrie agroalimentaire ont pris conscience de ce modèle mental il est devenu aisé pour eux de développer une gamme de produits sans-gluten avec les actions marketing associées. Pour transformer ce projet de gamme de produit en *success story* économique la méthode consiste à utiliser toutes les ressources et faiblesses des croyances populaires pour former une vague déferlante de demande de produits sans gluten. Ainsi la caractéristique commune de tous les adeptes du sans gluten – sans raison médicalement fondée – repose sur des croyances entretenues par des miracles sous la forme de leaders populaires revendiquant dans des médias les bienfaits du sans gluten. Les adeptes du sans gluten deviennent des passionnés du sujet, il devient alors impossible pour le médecin de dire à ces patients qu'ils adorent une fausse idole, le discours médical n'a pas de prise. Bien que les FODMAP aient

été considérés comme pouvant être responsables de troubles de santé avec des études cliniques relativement convaincantes pour les pathologies de type colon irritable, il n'y a pas eu jusqu'à ce jour un réel succès populaire des régimes sans-FODMAP. Une des raisons qui peut être avancée est que l'agent causal du trouble de santé n'est pas unique comme le gluten, mais lié à une série d'oligosaccharides, disaccharides, monosaccharides et polyols fermentescibles. Le modèle mental devient beaucoup plus complexe à créer. Le lactose se rapproche beaucoup du modèle du gluten car une nouvelle fois il permet de construire un modèle mental extrêmement simple avec le spectre d'une réelle pathologie liée aux déficits en lactase. Cette épidémie de régime sans gluten, sans lactose, sans FODMAP aboutit progressivement à un **paradoxe psychosocial** qu'il faut prendre en compte dans l'analyse des conséquences médicales de ces comportements de prise alimentaire. Les adeptes des régimes « sans » ont en général le souci de rechercher une alimentation qu'ils pensent plus saine, plus naturelle, moins chimiquement polluée etc. Or la réalité est que pour satisfaire leur besoin de produits « sans » ils vont s'orienter de plus en plus vers des produits de gammes industrielles. En conséquence, ils s'écartent de produits issus de l'agriculture maîtrisée (peut-être bio), pour s'orienter vers des produits industriels, certes hautement contrôlés, mais formulés avec des additifs et ingrédients de substitution plus dangereux pour la santé que le gluten, le lactose et les FODMAP. Ainsi le paradoxe est que les régimes « sans », initiés pour une meilleure santé, emmènent finalement les consommateurs vers une « malbouffe ». L'enjeu sera alors pour le médecin de ne pas méconnaître une pathologie (intolérance ou allergie) sous-jacente, de prendre en charge les déficits associés aux régimes « sans » et d'actionner les leviers permettant une évolution des consciences.

*Auteur correspondant :
pel@medicalcreativepartners.com

Régimes d'exclusion chez l'enfant, quand s'inquiéter ?

N. Peretti

Nutrition pédiatrique, Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant de Lyon HFME, 56 bd Pinel 69500 Bron, France

Les allergies alimentaires et les choix de vie excluant l'alimentation d'origine animale augmentent actuellement le recours aux régimes d'exclusion. Le pédiatre joue un rôle central dans la détection des risques de carence mais également l'accompagnement de ces familles par une information précise et honnête respectant leurs choix tout en évitant d'induire un danger carenciel pour l'enfant.

Les motivations pour un régime d'exclusion peuvent être médicales (allergies alimentaires, maladie céliquie, prévention de maladies chroniques) ou bien religieuses et philosophiques (compassion pour les animaux, protection de l'environnement). Le risque nutritionnel va dépendre du type du régime et de son intensité d'exclusion mais aussi de l'âge de l'enfant, les plus jeunes étant les plus vulnérables. Le régime se définit par les catégories d'aliments exclus : végétarien sans viande, volaille, ni poisson ; en distinguant les lacto-ovo-végétariens (avec produits laitiers et œufs), les ovo-végétariens (avec œufs) et les lacto-végétariens (avec produits laitiers) ; végétalien avec exclusion de tous les produits animaux. Enfin le régime macrobiotique qui repose essentiellement sur les céréales légumineuses et légumes mais peut inclure certains produits animaux.

Les risques théoriques liés à une diète riche en végétaux et excluant les produits animaux sont une réduction des apports caloriques, protéiques et en acides aminés essentiels, une diminution des acides gras poly-insaturés AGPI, en calcium et vitamine D, en fer, zinc, iode, en vitamines A et B12. Les carences surviennent par une diminution des apports comme pour le calcium présent surtout dans les produits laitiers ou la vitamine B12 d'origine animale exclusive, et par une biodisponibilité réduite (protéines, fer ou calcium d'origine végétale). Or ces nutriments sont indispensables pour un développement optimal de l'enfant, qu'il s'agisse de la croissance statur pondérale, de la minéralisation osseuse, ou du développement neuro-cognitif. Inversement, les bienfaits nutritionnels théoriques d'une diète végétarienne viennent de la consommation plus importante et plus diversifiée en fruits et légumes, une réduction des graisses notamment saturés, ainsi que des en-cas salés et sucrés. De plus, le choix d'une alimentation végétale est souvent associé à un niveau socio-économique élevé, un mode de vie familial

plus sain (allaitement prolongé, activité physique, exclusion de l'alcool et du tabac).

La croissance statur pondérale des enfants lacto-ovo-végétariens n'est pas significativement différente de celle des enfants omnivores comme démontré par la majorité des études [1]. Les enfants végétaliens peuvent avoir une croissance légèrement en dessous des omnivores ; cependant les études sur le long terme sont peu nombreuses pour conclure définitivement. Les apports énergétiques des enfants végétariens sont soit identiques, soit inférieurs aux ANC comme démontré dans une méta-analyse récente [1]. Par contre, le régime végétalien apparaît insuffisamment riche énergétiquement pour les plus jeunes enfants avec des apports en lipides inférieurs de 30 % à ceux des omnivores et lacto-ovo-végétariens [2]. Les apports protéiques végétaux devraient être augmentés de 10 à 15 % chez les enfants végétaliens [3]. Cependant, lorsque les apports énergétiques sont adéquats, les apports protéiques semblent suffisants chez les végétariens et les végétaliens. La combinaison de plusieurs groupes d'aliments (légumineuses, céréales, graines et noix) permet de couvrir les besoins en acides aminés essentiels. Par contre, le risque de surpoids et d'obésité semble inférieur chez les enfants végétariens par rapport aux omnivores du même âge et leur masse grasse apparaît plus faible [4].

La minéralisation osseuse est une étape critique de l'enfance et de l'adolescence ; elle est fortement reliée aux apports calciques et en vitamine D. Outre l'exposition cutanée solaire, la principale source alimentaire est animale avec les poissons gras, les produits laitiers, et les œufs. Étonnamment, peu de données sont disponibles pour l'enfant. La minéralisation osseuse des adultes végétariens est identique ou légèrement inférieure à celle des omnivores. Les végétaliens adultes ayant les valeurs les plus basses avec une augmentation du risque de fracture d'environ 30 % ce qui n'est pas le cas des végétariens mais ce risque s'annulerait pour des apports calciques supérieurs à 525 mg/j [5]. Des apports en vitamine D et des taux plasmatiques plus faibles sont rapportés chez les adultes végétaliens [6,7] et des taux d'ostéocalcine plus faibles chez des enfants végétariens [8]. Donc, une supplémentation en vitamine D est souhaitable ; son origine végétale devant être respectée pour les sujets végétaliens (ergocalciférol). Les apports calciques des végétariens sont habituellement suffisants mais ceux des végétaliens peuvent être en dessous des ANC [4]. L'orientation vers certains choux, boissons et laits enrichis en calcium ou le Tofu augmentent les apports calciques.

Correspondance :
noel.peretti@chu-lyon.fr

Le développement neuro-cognitif et ophtalmique des enfants végétariens et végétaliens apparaît normal, mais très peu d'études l'ont étudié en objectif principal ou sur le long terme. Les acides gras oméga-3 jouent un rôle crucial sur ce point. Les apports sont normaux pour le précurseur (alpha linoléique) mais faibles pour l'EPA et le DHA avec des taux plasmatiques significativement abaissés chez les végétariens et les végétaliens. Les sources végétales (lin, colza, noix...) sont à privilégier voire des suppléments en DHA d'origine marine (pouvant provenir d'algues en l'absence de consommation de poisson). Pour la vision, la vitamine A est rarement déficitaire grâce aux caroténoïdes convertibles. L'iode est un autre nutriment essentiel dans le développement neuro-cognitif mais les données sont rares : une iodurie abaissée est rapportée chez la majorité des adultes végétaliens et végétariens [5] ; chez l'enfant sain une corrélation inverse est démontrée entre la consommation de végétaux et l'iodurie.

Le risque d'anémie par carence martiale ou vitamine B12 peut exister. La carence en fer, fréquente dans le monde, est renforcée lors de l'exclusion des produits animaux. Malgré des apports en élément Fer similaires aux omnivores, la moitié des enfants végétariens présentent une carence en fer à cause de la biodisponibilité plus faible du fer végétal [9]. Donc, les apports en fer d'origine végétale devraient donc être 2 fois supérieurs à ceux en fer d'origine animal. La vitamine B12 est exclusivement d'origine animale, les végétaliens ont donc un risque élevé de carence. Donc, tous les enfants végétaliens doivent avoir des aliments enrichis ou être supplémentés en B12.

En conclusion, les enfants végétariens ou végétaliens qui consomment une diète adéquate en énergie et protéines grandissent normalement. Les risques de carence (principalement protéines, AGPI, Ca et Vitamine D, Fer, Zinc, B12) existent notamment pour le jeune enfant avec des conséquences pouvant mettre en jeu le pronostic vital comme illustré par plusieurs *case report*. Cependant, avec un accompagnement diététique et nutritionnel

expert et personnalisé le régime végétarien est possible chez l'enfant [4]. Les recommandations pédiatriques européennes déconseillent le végétalisme au moment de la diversification et prônent un suivi médical et diététique rapproché lors de ces régimes d'exclusion [10].

Références

- [1] Schürmann S, Kersting M, Alexy U. Vegetarian diets in children: a systematic review. *Eur J Nutr* 2017;56:1797-817.
- [2] O'Connell JM, Dibley MJ, Sierra J, et al. Growth of vegetarian children: The Farm Study. *Pediatrics* 1989;84:475-81.
- [3] Amit M. Vegetarian diets in children and adolescents. *Paediatr Child Health* 2010;15:303-14.
- [4] Melina V, Craig W, Levin S. Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: Vegetarian Diets. *J Acad Nutr Diet* 2016;116:1970-80.
- [5] Appleby P, Roddam A, Allen N, et al. Comparative fracture risk in vegetarians and nonvegetarians in EPIC-Oxford. *Eur J Clin Nutr* 2007;61:1400-6.
- [6] Elorinne AL, Alfthan G, Erlund I, et al. Food and Nutrient Intake and Nutritional Status of Finnish Vegans and Non-Vegetarians. *PLoS One* 2016;11:e0148235.
- [7] Mangels AR. Bone nutrients for vegetarians. *Am J Clin Nutr* 2014;100(Suppl 1):469S-75S.
- [8] Ambroszkiewicz J, Laskowska-Klita T, Klemarczyk W. Low levels of osteocalcin and leptin in serum of vegetarian prepubertal children. *Med Wieku Rozwoj* 2003;7(4Pt2):587-91.
- [9] Nathan I, Hackett AF, Kirby S. The dietary intake of a group of vegetarian children aged 7-11 years compared with matched omnivores. *Br J Nutr* 1996;75:533-44.
- [10] Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, et al. Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64:119-32.

Conséquences pédiatriques des régimes alimentaires particuliers et protection de l'enfance, entre « omission » et « commission »

A.-P. Michard-Lenoir

Hôpital Couple Enfant, CHU Grenoble Alpes, CS 10217 38043 Grenoble cedex 9

Les produits alimentaires d'origine animale constituent les sources principales de calcium, fer, zinc, vitamine D et oméga-3 et exclusives de vitamine B12 chez l'enfant et l'adolescent. Leur éviction totale du répertoire alimentaire expose à des carences à une période de la vie où les besoins sont plus élevés. Une compensation est possible pour les oméga-3 (huiles végétales ou margarines enrichies), une supplémentation pendant toute l'année en vitamine D permet de prévenir les déficits en vitamine D, par contre les carences en calcium, fer et vitamine B12 sont inéluctables chez les jeunes nourrissons lors des régimes végétaliens prolongés. Par exemple les besoins en calcium pour permettre une minéralisation osseuse correcte sont de 900 mg par jour entre 7 et 9 ans. La consommation de lait et de produits laitiers est le moyen le plus simple pour assurer ces besoins, les quantités de végétaux nécessaires pour les atteindre étant inaccessibles (300 mg de calcium pour 250 ml de lait versus 1 kg de légumes secs cuits). Une minéralisation osseuse insuffisante au cours des vingt premières années de vie augmente le risque fracturaire pour le reste de l'existence. Les besoins en fer absorbé tels que définis par la Société Française de Pédiatrie (7 mg/j entre 1 et 6 ans, 11 mg/j entre 7 et 11 ans et environ 20 mg/j entre 11 et 18 ans) sont couverts par la consommation de lait de croissance tant que l'enfant en consomme, puis par l'ingestion d'une quantité suffisante de produits carnés. En effet, compte tenu du faible taux d'absorption du fer non hémique des végétaux, les quantités de végétaux requises sont difficiles à assurer (1,8 kg de légumes secs ou 2 kg de légumes cuits apportent 1 mg de fer absorbé). Les conséquences de la carence martiale sont plus graves chez l'enfant et l'adolescent que chez l'adulte (anémie avec asthénie et retard de croissance, retard de développement cognitif et augmentation de la susceptibilité aux infections). La plupart sont réversibles, en dehors du déficit cognitif qui peut être définitif. Lors d'un régime végétalien prolongé les carences en vitamine B12 sont inéluctables, puisque la vitamine B12 n'existe que dans le monde animal. Elles peuvent être dramatiques, certaines étant réversibles après supplémen-

tation (anémie mégalo-blastique), mais d'autres peuvent être irréversibles, comme les troubles neurosensoriels.

Ainsi, le végétalisme, qui consiste à rejeter tous les produits provenant de l'exploitation des animaux (viandes, œufs, lait, poissons, miel...), risque d'entraîner, en l'absence de supplémentation, des carences nutritionnelles préjudiciables pour le développement des enfants en particulier le développement neurologique avec des séquelles irréversibles pour le restant de leur existence.

Faut-il pour autant parler de « maltraitance nutritionnelle » comme certains le préconisent ?

La politique publique de protection de l'enfance, impactée par l'introduction de la Convention Internationale des Droits de l'Enfant (CIDE, 1989), a vu ses principes, son objet, ses finalités, sa gouvernance et ses moyens clarifiés et consolidés, et ce plus particulièrement au regard des textes relatifs à l'autorité parentale (Loi mars 2002), à la réforme de la protection de l'enfance (Loi mars 2007 et 2016). L'un des 2 axes de la loi relative à la protection de l'enfant (mars 2016) est de mieux prendre en compte les besoins fondamentaux de l'enfant. Ainsi, la centration sur l'enfant au regard de son intérêt supérieur, de la réponse à ses besoins fondamentaux au service de son développement physique, affectif, intellectuel et social, la préservation de sa santé, de sa sécurité, de sa moralité et de son éducation ainsi que le respect de ses droits, constituent aujourd'hui les références théoriques, juridiques et de la protection de l'enfance, et la préservation de son développement un enjeu de responsabilité partagée des acteurs privés et publics auprès de lui. En effet, si l'enfant est sujet de droit, il est aussi objet de protection de par sa minorité, de par son statut de sujet en devenir, de par sa vulnérabilité de fait due à sa dépendance à l'égard des adultes qui ont en charge sa protection, son alimentation et son éducation. Ces prérogatives relèvent en premier lieu des détenteurs de l'autorité parentale. En effet, au regard de la loi de mars 2002 relative à l'autorité parentale, l'article 371-1 du Code civil stipule que l'autorité parentale est un ensemble de droits et de devoirs ayant pour finalité l'intérêt de l'enfant, pour le protéger dans sa sécurité, sa santé, sa moralité, pour assurer son éducation et permettre son développement dans le respect dû à sa personne.

Toutefois, la CIDE, dans son article 18, confie à la puissance publique une responsabilité d'aide et de contrôle quant au respect de l'application des prérogatives de l'autorité parentale ainsi

Correspondance :
apmichardlenoir@chu-grenoble.fr

formulée « les états parties s'emploient de leur mieux à assurer la reconnaissance du principe selon lequel les deux parents ont la responsabilité commune pour ce qui est d'élever l'enfant et d'assurer son développement ». Par ailleurs, dans le code de déontologie médicale (Article R 4127-43 du CSP) : « le médecin doit être le défenseur de l'enfant lorsqu'il estime que l'intérêt de sa santé est mal compris ou mal préservé par son entourage ».

Dans la définition de L'OMS en 1999 : « La maltraitance de l'enfant s'entend de toutes les formes de mauvais traitements physiques et/ou affectifs, de sévices sexuels, de négligences ou de traitements négligents, ou d'exploitation commerciale ou autre, entraînant un préjudice réel ou potentiel pour la santé de l'enfant, sa survie, son développement ou sa dignité dans le contexte d'une relation de responsabilité, de confiance ou de pouvoir. » Cette définition ne retient pas le critère d'intentionnalité, puisque les non-actes sont englobés, et « n'avoir pas fait » semble difficile à raccorder à une notion d'intentionnalité.

La loi de mars 2007 a élargi la notion d'enfants maltraités à celles d'enfants en danger : « l'enfant en risque de danger est celui qui connaît des conditions d'existence qui risquent de mettre en danger sa santé, sa sécurité, sa moralité, son éducation ou son entretien, mais qui n'est pas pour autant maltraité ». Les négligences infligées aux enfants peuvent s'intégrer dans ces situations avec tout le continuum possible entre l'enfant en danger jusqu'à l'enfant maltraité avec toutes les conséquences que l'on peut envisager dont la plus dramatique reste le décès de l'enfant. Comme on l'a vu dans la législation, la notion d'intentionnalité n'étant pas un critère retenu pour pouvoir avancer le diagnostic de maltraitance sur le versant négligences, si l'on peut concevoir que de jeunes parents soient ignorants de ces risques potentiels pour leurs enfants, cet argument ne serait plus valable une fois que les dangers et risques auraient été exposés par un professionnel compétent (pédiatre, médecin généraliste, diététicien...).

Ainsi dans le cadre des régimes particuliers plusieurs cas de figure :

- choix d'un régime restrictif réfléchi par conviction mais dans l'ignorance des conséquences pour l'enfant, il s'agira plutôt de négligences par « omission » d'un régime alimentaire adapté aux besoins fondamentaux de l'enfant ;
- choix d'un régime restrictif réfléchi par conviction et poursuivi en connaissance de cause une fois les risques pour le développement physique et psycho-intellectuel de l'enfant exposés et explicités, et dans ce contexte on pourra plutôt parler de négligences par « commission » d'un régime alimentaire inadapté aux besoins fondamentaux de l'enfant.

Dans ces contextes différents les positionnements des professionnels devront être modulés. Dans la situation d'une négligence par « omission » probablement qu'après explications et grâce à une guidance nutritionnelle les parents, soucieux du développement harmonieux de leur enfant sauront adapter leur propre conviction aux besoins fondamentaux de l'enfant. Par contre, dans le cas d'une négligence par « commission » et surtout dans l'éventualité de la poursuite d'une alimentation non adaptée aux besoins spécifiques de l'enfant, avec les conséquences possibles que l'on a vu, cela justifierait possiblement de mesure de protection de l'enfant et donc possiblement dans certaines circonstances d'envisager la rédaction d'une Information Préoccupante à envoyer à la Cellule de Recueil des Informations Préoccupantes du département de résidence de la famille, puisqu'une information préoccupante est constituée « de tous les éléments, y compris médicaux, susceptibles de laisser craindre qu'un mineur se trouve en situation de danger et puisse avoir besoin d'aide ».

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

Incontinence anale en pédiatrie

C. Crétolle^{1,*}, H. Trefouel¹, G. Podevin²

¹Centre de référence nationale pour les malformations anorectales et pelviennes rares MAREP, Service de chirurgie viscérale pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Université Paris-Descartes, Paris, France

²Centre de compétence pour les malformations anorectales et pelviennes rares MAREP, Service de chirurgie viscérale pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire d'Angers, France

On parle d'incontinence anale (IA) chez l'enfant après l'âge de 4 ans. À partir de l'âge de 2 ans ¹/₂, l'enfant acquiert la propreté active par le contrôle de son sphincter strié. On admet qu'il y a un retard d'acquisition de la propreté pour les selles lorsqu'un enfant continue de se souiller après 4 ans. Les causes sont multiples, la constipation chronique fonctionnelle idiopathique étant de loin la plus fréquente. Cependant, avant de poser ce diagnostic, il faut évoquer les étiologies, certes plus rares, mais dont le traitement (médical ou chirurgical) peut guérir l'IA.

1. Les six points essentiels de la continence anale

La continence active pour les selles est obtenue grâce à la conjonction de six facteurs :

- une angulation de la filière anorectale, appelée cap anal, avec un angle entre le rectum et le canal anal ouvert en arrière de 90° ;
- un complexe sphinctérien anorectal (strié) trophique et tonique (sphincter externe et releveurs de l'anus dont le faisceau puborectal) et un sphincter interne (lisse) intact ;
- une sensibilité anorectale normale (muqueuse, sphinctérienne, cutanée) ;
- une innervation sacrée intacte ;
- une commande cérébrale normale ;
- une bonne consistance des selles ;

Le manquement de l'un de ces facteurs peut entraîner une IA.

2. Un examen clinique soigneux d'abord

Schématiquement, on retient 2 types d'IA, que l'on peut distinguer cliniquement par le degré de plénitude du rectum :

- un rectum vide signe une encoprésie primaire « active » ou bien une incompétence sphinctérienne totale. L'encoprésie « active » est un trouble psychiatrique grave qui relève d'une prise en charge en pédopsychiatrie. Une incompétence sphinctérienne totale impose de rechercher dans les antécédents du

patient, une intervention chirurgicale compliquée sur la filière anorectale avec lésion sphinctérienne (e.g. malformation anorectale ou maladie de Hirschsprung opérée) ou un traumatisme périnéal avec lésion sphinctérienne ;

- un rectum plein, cas le plus fréquent, témoigne d'une IA liée à des fuites par regorgement dont la cause chez l'enfant est le plus souvent une constipation chronique sévère fonctionnelle isolée. Cependant, ce diagnostic d'élimination suppose d'avoir recherché les autres causes organiques pouvant entraîner une rétention passive de selles, après un examen clinique complet : causes médicales (médicaments ralentisseurs du transit, hypothyroïdie, hypercalcémie, hypokaliémie, maladie cœliaque), dysraphismes ouverts ou fermés (séquelles de myéloméningocèle, moelle fixée, syringomyélie, lipome du filum ou du cône), malformation anorectale, maladie de Hirschsprung. Il faut toujours avoir en tête la possibilité d'une forme syndromique, notamment si différents signes cliniques sont associés et/ou s'il existe des antécédents familiaux de constipation ou de malformations du pôle caudal.

Les critères de Rome III ont permis de clarifier les éléments diagnostiques d'IA par constipation fonctionnelle [1] chez l'enfant. Récemment, les critères de Rome IV exposent des signes précis et validés par la communauté internationale des experts en gastro-entérologie chez l'adulte mais ils restent encore à valider en pédiatrie.

3. Les examens complémentaires éliminent les causes organiques

L'ASP est utile pour évaluer l'importance de l'encombrement stercoral avant tout traitement.

Toute suspicion de cause secondaire doit faire réaliser les examens complémentaires pour étayer le diagnostic suspecté, notamment :

- dysraphisme occulte : radiographie des rachis lombaire et sacré de face et profil, IRM lombosacrée (avec des coupes en axiales T1 pour rechercher un lipome du filum) si anomalies lombaires et/ou sacrées, et dans tous les cas s'il existe des troubles sphinctériens urinaires associés ;
- déficit des sphincters striés pelviens : IRM pelvienne et exploration de la fonction défécatoire en déféco-IRM.

Dans le cas d'un bilan étiologique négatif, il faut savoir évoquer la possibilité d'une maltraitance à l'origine de l'IA.

*Auteur correspondant :
celia.cretolle@aphp.fr

4. La prise en charge est toujours symptomatique, et peut être chirurgicale dans certains cas

Si IA par regorgement sur rétention stercorale, il faut procéder en début de traitement à une vidange colique la plus complète possible par voie rectale. Un traitement laxatif uniquement par voie orale risque en effet d'aggraver les fuites si le rectum n'est pas bien vidé au préalable. En principe, les lavements type Normacol® suffisent, 1 fois par jour pendant 3 ou 4 jours consécutifs. En parallèle, il faut démarrer un traitement per os par laxatifs type macrogol (Movicol®, Forlax®) afin d'obtenir au moins une selle par jour, de scores 3 ou 4 sur l'échelle de Bristol. L'enfant et ses parents doivent être avertis que c'est un traitement sur le long cours (un an voire plus en fonction de l'amélioration des fuites). Les lavements Normacol® peuvent être administrés pendant 1 mois, 1 à 2 par semaine puis le relais sera pris avec des suppositoires effervescents (Eductyl®) pour activer l'exonération quotidiennement si elle ne vient pas spontanément. Contrairement aux idées reçues, il n'y a pas de tachyphylaxie pour ces traitements laxatifs, mais plutôt une érosion de l'efficacité par une moins bonne adhérence au traitement à mesure que les symptômes s'amendent. Cela souligne l'importance d'un suivi psychologique régulier de ces patients qui doit également s'inscrire sur le long terme.

Dans le cas des IA par incompétence sphinctérienne, il faut également vider le colon en début de traitement, mais surtout poursuivre ces vidanges de façon rapprochée car les fuites de selles reviennent dès que le colon se remplit de nouveau. Les laxatifs per os sont à utiliser avec modération car ils ont tendance à aggraver les fuites. Le traitement de ces IA est donc essentiellement basé sur les lavements itératifs ou irrigations transanales (ITA). L'arrivée sur le marché français du dispositif d'ITA Péristeen (Coloplast®) couvert par l'ALD a modifié nos pratiques. Les modalités d'utilisation en pédiatrie sont bien détaillées dans la littérature [2].

La chirurgie a une place pour aider au traitement symptomatique de l'IA par regorgement ou par incompétence sphinctérienne, en réalisant une cœcostomie continence de type Malone pour faciliter les irrigations coliques (notamment chez les enfants en fauteuil). Cependant, les indications de cœcostomies continentes ont nettement diminué au profit de la prescription du dispositif d'ITA Péristeen.

Dans le cas de certaines anomalies du développement, notamment la maladie de Hirschsprung et la plupart des

malformations anorectales, la chirurgie est le seul traitement curatif.

Une proctectomie peut être discutée dans le cas où existe un méga rectum lorsqu'il ne se résout pas avec un traitement conservateur bien conduit, le plus souvent induit et aggravé par la rétention chronique [3].

La diététique a une place dans toutes les formes d'IA, dans la mesure où la consistance des selles joue un rôle important dans le mécanisme de continence. Il ne s'agit pas de mettre en place un régime « riche en fibres », mais plutôt de recommander une alimentation équilibrée en limitant l'apport en fibres insolubles car elles augmentent le volume des selles (présentes dans les légumes à enveloppe e.g. maïs, petits pois, haricots secs, lentilles, la peau et les pépins des courgettes, poivrons, etc... les fruits à coques e.g. noisettes, noix, amandes, céréales complètes, riz et pâtes complètes).

La rééducation périnéo-sphinctérienne a un intérêt dans le cas de l'IA par regorgement. Elle a peu d'intérêt dans les formes par incompétence sphinctérienne sauf pour éduquer l'entourage aux massages abdominaux.

L'électrostimulation en pédiatrie n'est pas encore utilisée en routine, mais pourrait être, à l'avenir, une alternative intéressante notamment dans les cas associés à un dysfonctionnement sphinctérien vésical [4].

Enfin, il ne faut pas oublier que l'IA est un handicap invisible. Ces enfants doivent être aidés pour faciliter leur insertion scolaire par la rédaction d'un Programme d'Accueil Individualisé (PAI). En fonction de l'étiologie, une prise en charge au titre de l'ALD peut être demandée voire une demande d'AEH à la MDPH.

Références

- [1] Gijsbers C, Benninga M, Schweizer J et al. Validation of the Rome III criteria and alarm symptoms for recurrent pain in children. *J Pediatr Gastroenterol* 2014;58:779-85.
- [2] Mosiello G, Marshall D, Rolle U et al. Consensus review of best practice of transanal irrigation in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64:343-352.
- [3] Eradi B, Hamrick M, Bischoff A et al. The role of a colon resection in combination with a Malone appendicostomy as part of a bowel management program for the treatment of fecal incontinence. *J Pediatr Surg* 2013;48:2296-300.
- [4] Sulkowski JP, Nacion KM, Deans KJ et al. Sacral nerve stimulation: a promising therapy for fecal and urinary incontinence and constipation in children. *J Pediatr Surg* 2015;50:1644-7.

La prise en charge des incontinenances anorectales en rééducation périnéo-sphinctérienne

H. Trefouel^{1,*}, C. Cretolle¹, G. Podevin²

¹ Centre de référence Maladies Rares National pour les malformations anorectales et pelviennes rares MAREP, Service de chirurgie viscéral pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Université Paris-Descartes, Paris, France.

² Service de chirurgie viscérale pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire d'Angers, France

La défécation est rendue possible par un ensemble de mécanismes associant le relâchement périnéal à une poussée abdominale permettant l'expulsion des selles. Sa bonne réalisation est aussi étroitement liée à la consistance des selles qui va dépendre de l'alimentation, de l'hydratation ou de pathologies sous-jacentes. Dans le cas des incontinenances anorectales, il est important de repérer deux tableaux : les incontinenances à rectum vide et celles à rectum plein.

Dans le cas des incontinenances à rectum vide, c'est le système résistif qui est souvent déficitaire avec des sphincters hypotoniques ou non fonctionnels (après une intervention chirurgicale ou dû à une malformation anorectale par exemple). On va alors observer des fuites de selles complètes et en continu avec des urgences défécatrices et sans stagnation stercorale dans l'abdomen.

Les incontinenances à rectum plein sont, elles, dues à une diminution de la sensibilité rectale par sur-stimulation des récepteurs barométriques (présence de selles en continu dans le rectum) et donc une perte du besoin défécatrice qui va aggraver la constipation chronique. Elle est aussi souvent associée à une diminution du tonus sphinctérien par les contraintes de pesanteur exercées par la stase stercorale. On observe alors des fuites de selles type « soillings » par regorgement, souvent malodorantes car macérées dans le système digestif terminal, ainsi qu'une stase stercorale intrarectale (dure ou molle) et des défécations difficiles avec des selles dures ou collantes. Dans ce cas aussi, les fuites de selles peuvent être liquides et à ne pas confondre avec des diarrhées (ce qui pourrait induire une prescription de ralentisseurs du transit, aggravant ce cercle vicieux jusqu'à l'occlusion digestive). Dans les deux cas, on peut aussi diagnostiquer une asynergie abdomino-périnéale (action de poussée sur un sphincter contracté) ne permettant pas une exonération complète et pouvant engendrer des douleurs voire des traumatismes au niveau de l'anus.

L'âge de l'acquisition de la propreté étant différents chez les enfants, c'est à partir de 5 ans que l'on va commencer à mettre

en place une démarche rééducative pour pallier les troubles de la continence anorectale. Cependant, des conseils peuvent être donnés aux parents dès le plus jeune âge pour faciliter l'exonération et ainsi limiter les fuites de selles dans la journée et le risque d'augmentation de la constipation. Ainsi, la présentation post-prandiale au pot ou sur les toilettes, la mise en place d'une installation permettant un alignement anorectal par relâchement du muscle puborectal (avec un adaptateur et un tabouret sous les pieds pour que les genoux soient au-dessus du niveau des hanches), la surveillance de l'hydratation, la réalisation de massages abdominaux ou encore la douche chaude pré-défécatrice peuvent permettre des exonérations plus régulières, plus complètes et moins douloureuses.

La surveillance médicale va passer par la prévention de la mise en place d'une constipation chronique qui entraînerait la formation d'un fécalome et développerait à terme des distensions rectales et donc diminuerait la sensibilité rectale. C'est en se basant sur les critères de Rome III que l'on peut la détecter (les critères de Rome IV pour la pédiatrie étant encore à l'étude) [1].

La rééducation des troubles de la continence anorectale va se baser sur un interrogatoire complet des habitudes de vie de l'enfant et de la consistance de ses selles (défécations et fuites) ainsi que sur un examen abdominal et périnéal permettant de classer l'incontinence dans un des deux tableaux précédents.

Elle commence par l'éducation défécatrice qui correspond à l'explicitation de la physiologie défécatrice à l'enfant ainsi qu'à la réalisation quotidienne des conseils d'hygiène de vie (une selle quotidienne au minimum, présentation régulière aux toilettes, bonne hydratation) et des techniques de facilitation (installation, massages).

L'implication de la famille et de l'enfant est primordiale pour qu'il y ait un relais efficace au domicile. Dans un second temps, l'apprentissage de la réalisation de la poussée orientée permet à l'enfant une meilleure vidange rectale et diminue les fuites de selles. Cette poussée abdominale doit se réaliser sur un plancher pelvien au repos, ce qui n'est réalisable que si l'enfant à un bon schéma corporel au niveau périnéal. Il est donc aussi du ressort de la kinésithérapie de faire prendre conscience à l'enfant, en l'y confrontant directement, de la motricité de son périnée. Enfin, lorsqu'il est capable de réaliser contractions et relâchements sur

*Auteur correspondant :
heloise.trefouel@aphp.fr

demande, on associe le travail abdominal à celui du périnée pour vaincre l'asynergie abdomino-périnéale et apprendre à l'enfant la dynamique défécatoire normale.

Dans tous les cas, il s'agit d'une rééducation spécialisée qui ne peut être pratiquée par n'importe quel thérapeute. Cela nécessite une évaluation médicale préalable dans tous les cas des capacités du patient et un diagnostic précis des anomalies fonctionnelles et organiques avec un bon spécialiste. Un soutien en psychothérapie est souvent utile dans tous les cas de pro-

blèmes de propreté chez l'enfant, et indispensable dans les cas d'encoprésie d'origine fonctionnelle.

Référence

- [1] Gijsbers C, Benninga M, Schweizer J et al. Validation of the Rome III criteria and alarm symptoms for recurrent pain in children. *Journal of pediatric gastroenterology* 2014;58- 6:779-85.

L'enfant peut-il consentir au don de sa moelle osseuse ?

I. Pipien

Médecin Agence de la biomédecine, Expert Donneur Vivant, membre de l'École d'Éthique de la Salpêtrière

Fallait-il autoriser le prélèvement de moelle osseuse (MO) sur K, ce petit garçon aux troubles autistiques, pour le bénéfice de sa sœur C atteinte d'une forme grave de drépanocytose [1] ? Le don de MO par ponction de la crête iliaque, sous anesthésie générale reste indispensable à la greffe de cellules-souches hématopoïétiques (CSH), seul espoir de guérison dans des situations hémopathies graves. Le plus souvent, le seul donneur potentiel est un enfant de la fratrie. Cette situation conduit à introduire dans la loi une dérogation à l'interdiction de prélèvement sur mineur (article L 1241-3 du Code de la Santé Publique CSP). Les titulaires de l'autorité parentale sont informés par le praticien qui a posé l'indication de la greffe ou tout autre praticien de leurs choix, des risques encourus par le mineur des conséquences éventuelles du prélèvement. Une information appropriée est délivrée au mineur si son âge et son degré de maturité le permettent (R 1241-16). Le recueil du consentement des parents, est enregistré par le magistrat du Tribunal de Grande Instance (TGI), qui doit préalablement s'assurer qu'il est libre et éclairé. Les parents adressent au comité d'expert donneur vivant (CEDV) une demande d'autorisation accompagnée d'une copie des actes du TGI (R 1241-18). Le CEDV procède à l'audition de l'enfant seul si son âge et sa maturité le permettent puis de l'enfant et de ses parents. Il délivre la décision d'autoriser ou non le prélèvement. Celle-ci n'a pas à être motivée.

Qui est ce petit être qui vient devant le CEDV, à qui l'on prête la capacité de donner ? La capacité, sinon de consentir, du moins de refuser ? L'autonomie de l'enfant s'affirme dans le même temps que le devoir de sa protection par ses parents et par la société se confirme. Incapable juridique placé sous la tutelle de ses parents l'enfant, d'un point de vue législatif, ne peut consentir. Pour autant il acquiert le droit d'être informé et de participer aux décisions qui le concerne. Le Code de Déontologie Médicale prévoit (article R 4127-42 du CSP) qu'en tant que personne, son consentement doit être systématiquement recherché. L'article L 1111-5 du CSP ouvre le champ de son autonomie, sous condition. Dans le domaine du prélèvement de MO, son refus fait obstacle, quel que soit le consentement des parents.

Interroger l'enfant, l'écouter, c'est lui reconnaître son humanité. L'instant de la question posée : « *es-tu d'accord pour que l'on te*

prenne des cellules pour les donner à ta sœur ? » est un instant de construction. Ne pas poser la question reviendrait le réduire K à un vivant seulement utilisable. Autre chose sera de comprendre sa réponse. Mais ne pas comprendre la réponse ne dédouane pas de la nécessité de la poser. L'audition par le CEDV est déclenchée par la saisine de l'équipe de greffe. Elle apparaît comme un instantané dans une histoire familiale bouleversée. La décision de greffe de l'enfant malade arrive comme une issue inespérée dans un temps où tout ce qui fait habituellement les priorités et le rythme du quotidien a disparu. L'enfant malade accapare, requiert, épuise toutes les ressources affectives et soignantes des parents. Cette densité dramatique explique sans doute que l'enfant sollicité pour le don ne soit pas dans la lumière de la scène. Dans ce contexte, il n'est pas surprenant que l'audition soit parfois présentée comme une étape administrative subalterne, associée au passage devant le TGI. Que l'audition charpente le consentement des parents et rende audible la parole de l'enfant et son éventuel refus, peut paraître anachronique aux yeux des équipes de greffes. Pourtant, la question est bien de savoir qui consent à quoi et qui décide de quoi ? La décision médicale de greffe, fondée sur délibération scientifique rigoureuse amène à solliciter le prélèvement. Les parents ont à porter deux consentements imbriqués l'un dans l'autre. Consentir à la greffe de C implique de consentir au prélèvement de K. Les parents sont pris dans une injonction paradoxale : il leur faut à la fois protéger et secourir leurs enfants. L'innocuité apparente du prélèvement au regard de l'espoir de la greffe pourrait rendre inaudible K. Le consentement qui leur est demandé de présenter au magistrat du TGI comporte des zones de fragilités. La liberté y est chétive. Le consentement au prélèvement est aliéné au consentement à la greffe. L'aptitude de l'enfant donneur à exprimer un refus est, même en cas de parfaite maîtrise du langage, brouillée par la finalité qu'il perçoit.

La fin assignée par la loi au CEDV ouvre le champ de la délibération. Selon les circonstances, le prélèvement est ou n'est pas un moyen pour l'enfant d'accéder à sa finalité d'être. Le prélèvement de MO est tout à la fois don et non don. Il n'est pas don, parce qu'il s'agit d'une intervention médicale dont le début porte sur une partie et la fin sur une autre d'un même tout. Si l'enfant n'est pas intégré dans cette globalité souffrante et que sa sollicitation n'est pas en même temps reconnaissance de lui-même, alors l'intervention est une violence qui le réduit à un moyen. Par suite son refus est expression de sa volonté d'être et impose, au nom de son irréductible dignité, son respect. C'est au comité d'en être

Correspondance :
isabelle.pipien@biomedecine.fr

la parole. Son occurrence n'a pas à être justifiée. Mais il est don, dans le mouvement même de sa réalisation, s'il est l'opportunité de la révélation de l'enfant à lui-même dans sa place et son rôle, lui permettant dans la même action d'être lui-même et que sa sœur soit. Le non-refus de l'enfant est alors un renversement par lequel la médecine retourne à son humble rôle de médiateur. Ainsi si le don ne se réduit pas au prélèvement, le CEDV peut en être l'écrin. L'audition du CEDV, espace dans lequel la famille prend l'indispensable distance de l'univers médical, permet la remise en perspective de la technique médicale dans le champ de la construction des relations humaines. Elle recueille la transformation du prélèvement, en vue de greffe, en don sublimant la famille. Au-delà d'une morale kantienne qui impose de « *[n']agir [que] de façon telle que tu traites l'humanité, aussi bien dans ta personne que dans toute autre, toujours en même temps comme fin, et jamais simplement comme moyen* » chaque audition met en scène une situation singulière ne permettant pas de préjuger de ce qui est moyen et de ce qui est fin. La décision des experts les confronte à leur conscience. La loi leur assigne la fin : le refus de l'enfant fait obstacle au prélèvement. Il faut y entendre que l'autorisation n'a d'autre considération à prendre que l'enfant « donneur », quand toute la démarche indique l'urgence à traiter le receveur. Le lieu du comité, en détournant le faisceau du projecteur de sa sœur vers lui, permet de discerner en quoi la finalité de l'acte le concerne. La souffrance englobant tous les membres de la famille, le prélèvement et la greffe constituent alors une thérapeutique de la famille, nécessitant le consentement de celle-ci, comme tout consentement aux soins. Il ne saurait alors être question de don, mais des conditions de l'alliance thérapeutique contre la maladie de C dont les symptômes

touchent tous les membres de la famille incluant le petit K. À ce stade, le bénéfice attendu de la greffe dépasse la guérison de C pour tendre à un soin global de la famille KC. Il n'y a pas don et K n'est pas réduit à un moyen mais est le lieu d'une partie de ce soin. Le rôle du comité est de s'assurer de la compréhension des informations fournies par l'équipe médicale sur les risques et les bénéfices attendus par ce traitement qui inclut le prélèvement. Au-delà, poser la question du positionnement de l'enfant sur le don bouleverse les données de la situation. L'appropriation du don par K ne peut se faire que par sa sublimation ontologique. Cela passe par la perception qu'il a de la finalité du prélèvement, et par la perception que les experts ont de cette perception. La finalité détermine la transmutation du prélèvement en don. En posant la question de la destination des CSH, l'expert interpelle K sur sa vision de l'altérité de C et par là même sur sa propre individuation. Le prélèvement prend alors place comme étape et support symbolique de la volonté de l'enfant que sa sœur soit, dans le même temps qu'il le constitue en tant que lui-même. À distance de l'environnement médical, dans ce moment et ce lieu de l'audition, ce que l'enfant exprime de sa compréhension du processus en tant que destiné à sa sœur conditionne sa réponse, dont les deux versants, le refus ou le non-refus traduisent sa volonté d'être lui-même reconnu comme une fin.

Référence

- [1] Pipien I. L'Enfant peut-il consentir au don de sa moelle osseuse ? Histoire singulière d'un enfant autiste ? Connaissances et Savoirs, Coll. Philosophie Éthique et Santé, 2016

Enfant et consentement, quels droits de l'enfant ?

F. de Montebello

Avocate Honoraire, 53 bis rue Louis Blanchet, 60300 Aumont en Halatte

Ce n'est pas la Loi seule qui pourra fournir une réponse adéquate aux questions que suscite le consentement de l'enfant à l'acte de soins.

La règle de droit n'est pas la seule référence du médecin, dont les actes sont dictés par un principe fondamental : celui de la bienfaisance.

Dès qu'il est né vivant et viable l'enfant est titulaire de tous les droits fondamentaux de la personne humaine, à part les droits politiques. Mais la mise en œuvre de ces droits, ne peut se faire que par l'intermédiaire obligé des représentants légaux de l'enfant que sont les titulaires de l'autorité parentale, sauf quelques exceptions prévues par la loi.

Ces droits figurent dans de nombreux textes internationaux et nationaux [1] :

- droit à l'intégrité de sa personne, au respect de sa dignité, de sa vie privée, au secret médical
 - « Il ne peut être porté atteinte à l'intégrité du corps humain qu'en cas de nécessité médicale pour la personne ou à titre exceptionnel dans l'intérêt thérapeutique d'autrui » (*article 16-3 du Code Civil*).
- droit à l'autonomie, à donner son libre consentement à tout acte médical, après avoir reçu une information claire, loyale et appropriée.
 - « Aucun acte médical ni aucun traitement ne peuvent être pratiqués sans le consentement libre et éclairé de la personne et ce consentement peut être retiré à tout moment. Le consentement du mineur doit être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision » (*art. L.1111-4 du Code de la Santé publique (CSP)*).

1. Qu'est-ce qu'un enfant selon la loi ?

Au regard du Code Civil un enfant est toute personne de l'une ou l'autre sexe qui n'a pas 18 ans accomplis. (*art. 388 du Code Civil*). Un nourrisson de trois mois, un enfant de 7 ans ou une adolescente de 17 ans ont le même statut juridique.

Sur le plan médical, c'est le degré de discernement de l'enfant, plus que son âge civil qui est pris en considération lorsqu'il s'agit de son consentement.

1.1. La notion d'enfance

Pendant longtemps, jusqu'au milieu du 18^e siècle (J.-J. Rousseau), la spécificité de l'enfant n'a pas été reconnue. L'enfant n'était qu'un adulte en réduction.

Aujourd'hui, la personnalité de l'enfant est prise en considération.

1.2. La parole de l'enfant

Autrefois, l'enfant était réduit au silence. Il s'agissait moins de l'incapacité de l'enfant à parler que de l'absence d'écoute de sa parole par les adultes. Cette attitude a beaucoup évolué, une plus grande attention est portée à la parole de l'enfant. Des droits spécifiques lui ont été reconnus (*Convention Internationale des Droits de l'enfant*).

Dans les procédures le concernant (autorité parentale, filiation, etc.), l'enfant peut demander à être entendu par un juge. Mais il faut prendre garde à ne pas mettre les enfants sur le même plan que les adultes car ce serait nier la réalité essentielle de l'enfance.

2. L'autorité parentale

« L'autorité parentale est un ensemble de droits et de devoirs ayant pour finalité l'intérêt de l'enfant.

Elle appartient aux parents jusqu'à la majorité de l'enfant pour le protéger dans sa sécurité, sa santé et sa moralité, pour assurer son éducation et permettre son développement, dans le respect dû à sa personne ».

« Les parents associent l'enfant aux décisions qui le concernent selon son âge et son degré de maturité » (*article 371-1 du Code Civil*). En matière médicale, ce sont donc les titulaires de l'autorité parentale qui vont prendre la décision concernant les soins et les traitements de l'enfant (*article R 4127-42 du CSP*). Mais les modalités de l'exercice de l'autorité parentale peuvent varier selon la situation des intéressés.

- Pour les parents en couple elle est exercée conjointement, les deux participent à la décision.
- Pour les parents séparés, l'autorité parentale peut être conjointe, ou seulement confiée à l'un des parents, mais l'autre parent doit être tenu informé, dans la mesure du possible, des décisions importantes concernant la vie de l'enfant.

Pour les actes de soins courants, l'accord d'un seul parent suffit, il est présumé agir avec l'accord tacite de l'autre, alors que l'accord des deux parents est nécessaire pour les actes graves.

Plusieurs dérogations sont prévues quant à l'exercice de l'autorité parentale.

*Correspondance :
francelmb@gmail.com

2.1. L'urgence

En cas d'urgence vitale le médecin intervient immédiatement.

2.2. L'interruption volontaire de grossesse (IVG)

L'accès à l'IVG est accordé à des personnes mineures sans l'autorisation des titulaires de l'autorité parentale (*article L 2212-7 du CSP*). Le médecin doit s'efforcer de convaincre la mineure d'informer son ou ses titulaires de l'autorité parentale, mais le secret leur sera opposé si la mineure le demande.

Les actes liés à l'IVG comme l'anesthésie sont soumis au même statut.

A contrario les titulaires de l'autorité parentale ni personne d'autre, ne peuvent forcer une mineure à subir une IVG si celle-ci s'y oppose (*articles 223-10 du Code Pénal et L 2222-1 du CSP*).

2.3. La contraception

L'accès à la contraception des jeunes filles mineures sur prescription médicale est possible sans autorisation des titulaires de l'autorité parentale (*article L 5134-1 du CSP*).

Le secret de l'ensemble du parcours contraceptif est préservé.

Pour la contraception d'urgence, elle est délivrée gratuitement même aux mineures, sans prescription médicale et sans autorisation.

2.4. Le secret médical du mineur

De même le mineur peut demander à bénéficier du secret médical, et refuser aux titulaires de l'autorité parentale l'accès à son dossier (*article L. 1111-5 du CSP*).

Les confidences du mineur ne sauraient être révélées.

3. L'information

Préalable indispensable au consentement, l'information doit d'abord permettre au patient de prendre sa décision en toute connaissance de cause, c'est une exigence légale (*article R 4127-35 du CSP*) dont le défaut peut être sanctionné.

Tout le personnel de santé est débiteur de l'information.

3.1. Loyale

Ne veut pas dire exhaustive

3.2. Appropriée

Il n'y a pas de normes établies en matière d'âge pour l'obligation d'informer l'enfant.

L'Association Sparadrapp et la Ligue Genevoise contre le Cancer proposent des documents d'information appropriés aux enfants dès l'âge de 3 ans.

3.3. Compréhensible

Compréhensible aux yeux du médecin mais pas toujours comprise par les parents et l'enfant.

L'adhésion de l'enfant à son traitement est intimement liée à l'information qu'il a reçue.

4. Le consentement de l'enfant

« Recherché ». N'est ce pas plutôt l'adhésion à une décision prise par autrui ? Quelle liberté pour l'enfant à consentir ? Que signifie pour lui « éclairé » ?

Les « vices du consentement ». Les parents ne sont pas toujours des traducteurs fidèles, d'où l'importance du colloque singulier avec l'enfant.

La capacité de discernement de l'enfant (complexe, variable, difficile à cerner) est la clef de voûte du consentement [2].

Le consentement en psychothérapie pose un problème spécifique [3].

5. Le refus de soins

Qui dit consentement aux soins implique de pouvoir les refuser [4]. C'est le respect de l'autonomie de la personne. Les titulaires de l'autorité parentale peuvent donc refuser un acte médical pour l'enfant.

Pour un soin courant le médecin doit s'incliner devant le refus des parents.

Si le refus de soins risque d'entraîner des conséquences graves pour la santé de l'enfant le médecin « *protecteur de l'enfant* » avise le Procureur de la République qui saisira le Juge des enfants qui statuera.

Comment gérer le refus de soins de l'enfant ?

6. L'intérêt supérieur de l'enfant

Cité par de très nombreux textes et jurisprudences en cas de conflit [5], l'Intérêt Supérieur de l'Enfant doit s'apprécier comme un ensemble de facteurs contribuant à la qualité de sa vie (besoins physiques, psychiques, sociaux, intellectuels, affectifs) (*article L.112-4 du Code de l'action sociale et des familles*).

L'enfant est parfois l'objet d'enjeux extérieurs au lieu d'être le sujet central de la décision qui le concerne.

7. Conclusion

« Le médecin en charge doit se fonder sur un ensemble d'éléments, médicaux et non médicaux, dont le poids respectif ne peut être prédéterminé. Dans le cas d'un patient mineur, il incombe en outre au médecin de rechercher l'accord des parents... d'agir dans le souci de la plus grande bienfaisance à l'égard de l'enfant, et de faire de son intérêt supérieur une considération primordiale » [6].

Références

- [1] <https://legifrance.gouv.fr>.
- [2] <https://www.compsy.be/fr/mineurexprimersavolonte>.
- [3] M.C. et E. Ortigues : « Comment se décide une psychothérapie de l'enfant ». HdF 2005.
- [4] Avis n° 87 du Comité Consultatif National d'Éthique : « Refus de traitement et autonomie ».
- [5] Avis n° 65 du C.C.N.E : « Réflexion sur la réanimation néonatale »
- [6] Ordonnance du Conseil d'État du 8 janvier 2018.

Les uropathies fœtales : de l'imagerie au pronostic

M. Cassart^{1,2,*}, M. Dubart², A. Hassani³, M. Brasseur-Daudruy³

¹Service de Radiologie – Hôpitaux Iris Sud – Bruxelles, Belgique

²Service de médecine fœtale – CHU St Pierre – Bruxelles, Belgique

³Service de Radiologie Pédiatrique – CHU Rouen, France

1. Introduction

L'échographie prénatale permet de faire le *diagnostic* de la majorité des uropathies. Un complément d'imagerie par IRM permet de préciser des malformations non élucidées par échographie. L'imagerie prénatale tentera autant que possible d'établir un *pronostic* pour permettre d'optimiser la prise en charge médicale ou chirurgicale précoce et améliorer le décours à long terme de ces uropathies [1].

2. Les dilatations pyélo-calicielles

Une dilatation des cavités rénales chez le fœtus est définie par un diamètre antéropostérieur du bassinet mesuré sur une coupe axiale passant par le hile rénal de plus de 4 mm au deuxième trimestre et 7 mm au troisième trimestre. Ceci concerne environ 4,5 % des grossesses. La dilatation peut être transitoire, un grand nombre d'entre elles (40 à 80 %) se résolvent spontanément. Dans les cas contraires et particulièrement pour les dilatations plus marquées (> 15 mm), cette découverte doit conduire à une analyse détaillée de l'ensemble de l'arbre urinaire afin de préciser leur étiologie : un reflux vésico-urétéral, une uropathie obstructive (sténose de jonction pyélo-urétérale) ou encore une uropathie malformative (duplication rénale). Si le diagnostic peut être largement suspecté en anténatal, une confirmation postnatale sera toujours indiquée par échographie, cystographie permictionnelle et éventuellement IRM. L'ensemble du fœtus doit également être analysé en vue d'exclure une anomalie associée qui aggraverait le pronostic [2].

3. Quels sont les critères échographiques qui nous permettent de prédire l'origine de la dilatation cavitaire, d'en établir un pronostic ?

3.1. Critères évocateurs d'un reflux vésico-urétéral (RVU)

Le RVU concerne 1 % des nouveau-nés et peut être lié à une « immaturité » du système anti-reflux de la jonction urétéro-

vésicale. Il peut être secondaire à une cause « favorisante » comme une insertion urétérale ectopique dans les systèmes doubles ou secondaires à un obstacle sous vésical.

Le diagnostic anténatal d'un reflux est difficile, toutefois, certains signes peuvent orienter l'échographiste. Ces signes comportent la dilatation fluctuante des bassinets en cours d'examen ou en cours de miction, l'épaississement pariétal pyélique et/ou urétéral, la dilatation urétérale ou encore la démonstration d'une grande vessie. **Un pronostic** plus péjoratif peut être suspecté chez certains fœtus qui présentent déjà une atteinte parenchymateuse responsable à terme d'une (hypo)dysplasie rénale. Celle-ci se traduit par des reins de petite taille, une hyperéchogénicité et un amincissement cortical. Il s'agit alors d'une vraie néphropathie de reflux avec probable altération précoce de la fonction rénale. C'est dans cette évaluation morphologique de l'échographie peut apporter des informations pronostiques.

3.2. Critères évocateurs d'une uropathie obstructive

La dilatation des cavités rénales secondaire à une obstruction située à la jonction entre le bassinet et l'uretère correspond la sténose de jonction pyélo-urétérale (SJPU). Elle se rencontre dans environ 13 % des cas de dilatation pyélocalicielle anténatale. Le diagnostic de SJPU repose sur une dilatation cavitaire qui, à la différence du reflux, concerne exclusivement les cavités rénales, qui apparaissent globuleuses, arrondies avec un bassinet souvent un peu exorénal. Les dimensions du bassinet sont également plus importantes que dans le reflux et dépassent facilement 10-15 mm. L'uretère n'est pas visible. La vessie est normale. La sténose de jonction urétéro-vésicale associera à la dilatation pyélocalicielle, une dilatation de l'uretère qui apparaît comme une structure serpentineuse liquidienne au sein de l'abdomen fœtal. Le diagnostic différentiel avec le reflux est souvent difficile in utero.

La présence d'un urinome périrénal plaide en faveur d'une étiologie obstructive, il est le témoin d'une rupture des cavités rénales secondaire à la surpression, toutefois, il se rencontre le plus fréquemment en cas de valve de l'urètre postérieur qu'en cas de SJPU.

Le pronostic, comme dans le reflux, repose sur l'aspect du parenchyme rénal qui peut apparaître hyperéchogène, avec une perte de différenciation cortico-médullaire (DCM) et plus spécifiquement présenter des kystes corticaux. Il n'est toutefois actuellement pas

*Auteur correspondant :
marie.cassart@icloud.com

clarifié si c'est l'obstruction qui engendre la dysplasie rénale (par hyperpression) ou s'il s'agit d'un contexte pathologique plus large associant une dysplasie évolutive à une obstruction [3].

Ces composantes obstructives et refluentes peuvent également se rencontrer dans des uropathies malformatives plus complexes comme des systèmes doubles ou dans des obstacles sous vésicaux (valves) pour lesquels la différenciation prénatale entre une étiologie obstructive ou refluante ayant entraîné la mégavessie et la néphropathie peut être difficile, les deux phénomènes étant souvent concomitants.

4. Quel est l'apport de l'IRM dans le bilan prénatal de ces uropathies ?

L'IRM fœtale est une imagerie de seconde intention à ne réaliser que dans les cas où l'échographie n'est pas conclusive. Grâce à sa meilleure résolution de contraste, et son large champ de vision, l'IRM peut apporter des informations complémentaires morphologiques et fonctionnelles. Plusieurs études ont montré son apport diagnostique dans la caractérisation de certaines malformations complexes et son impact sur la prise en charge postnatale [4,5]. Des tentatives d'approche fonctionnelle rénale par des séquences de diffusion ont également été réalisées avec toutefois encore des difficultés quant à la standardisation des données et leur utilisation en pratique clinique quotidienne [6,7].

5. Le pronostic

Dans l'ensemble, le **pronostic** des dilatations rénales (sur reflux ou sur obstruction) repose sur plusieurs critères :

- atteinte uni ou bilatérale, dans le premier cas, le rein controlatéral sain compensera la perte de fonction éventuelle du rein pathologique ;
- dans le cas d'atteinte bilatérale, c'est l'état du parenchyme rénal qui sera déterminant ;
- la quantité de liquide amniotique est également un bon témoin de la fonction rénale in utero ;
- le diagnostic d'uropathies complexes (nécessitant éventuellement une intervention médicale ou chirurgicale néonatale urgente).

Il reste toutefois difficile en anténatal d'établir un pronostic fonctionnel précis à plus ou moins long terme sur ces critères strictement morphologiques ou des valeurs de diffusion en IRM [8].

6. Conclusion

Les uropathies fœtales sont nombreuses et de pronostics variables. L'atteinte initiale peut se produire à différents niveaux avec souvent des répercussions sur l'ensemble de l'arbre urinaire. Le rôle de l'imagerie prénatale est d'en faire le diagnostic, les critères pronostiques bien qu'encore essentiellement morphologiques sont déterminants dans les cas extrêmes (hypodysplasie rénale majeure, anamnios). Il persiste toutefois une zone d'ombre pronostique pour tous les cas intermédiaires pour lesquels la fonction rénale postnatale est difficilement prévisible. L'objectif du diagnostic anténatal est de préciser au mieux la malformation afin d'optimiser une prise en charge médicale ou chirurgicale rapide et de limiter la dégradation de la fonction rénale de l'enfant.

Références

- [1] Quirino IG, Diniz JS, Bouzada MC et al. Clinical course of 822 children with prenatally detected nephrouropathies. *Clin J Am Nephrol* 2012;7:444-51.
- [2] Ismaili K, Hall M, Piepsz A et al. Insights into the pathogenesis and natural history of fetuses with renal pelvis dilatation. *Eur Urol* 2005;48:207-14.
- [3] Duong HP, Piepsz A, Collier F et al. Predicting the clinical outcome of antenatally detected unilateral pelviureteric junction stenosis. *Urology* 2013;82 : 691-6.
- [4] Cassart M, Massez A, Metens T et al. Complementary role of MRI after sonography in assessing bilateral urinary tract anomalies in the fetus. *Am J Roentgenol* 2004;182:689-95.
- [5] Pico H, Dabadie A, Bourlière-Najean B et al. Contribution of fetal uro-MRI in the prenatal diagnosis of uropathies. *Diagnostic and Interventional Imaging* 2014;95:573-8.
- [6] Chaumoitre K, Colavolpe N, Shojai R et al. Diffusion weighted magnetic resonance imaging with apparent diffusion coefficient (ADC) determination in normal and pathological fetal kidneys. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;29:22-31.
- [7] Savelli S, Di Maurizio M, Perrone A et al. MRI with diffusion-weighted imaging (DWI) and apparent diffusion coefficient (ADC) assessment in the evaluation of normal and abnormal fetal kidneys: preliminary experience. *Prenat Diagn* 2007;27:1104-11.
- [8] Hochart V, Lahoche A, Priso RH et al. Posterior urethral valves: are neonatal imaging findings predictive of renal function during early childhood? *Pediatr Radiol* 2016;46:1418-23.

Quand réaliser une ponction lombaire après une crise épileptique en contexte de fièvre ?

E. Launay^{1,*}, S. Auvin², M. Milh³

¹Service de pédiatrie générale, CHU Nantes

²Service de neurologie pédiatrique et de maladies métaboliques, CHU Robert-Debré, Paris

³Service de neurologie pédiatrique, CHU de la Timone, AP-HM

Les crises fébriles (CF) se définissent par la survenue d'une crise épileptique en contexte de fièvre en l'absence d'infection du système nerveux central (SNC), d'anomalie métabolique ou d'intoxication exogène chez un enfant de plus de 6 mois sans antécédent de convulsion non fébrile. Les CF sont fréquentes chez l'enfant de moins de 5 ans puisqu'elles concernent 2 à 5 % de cette population. Étant donné les symptômes parfois peu spécifiques du syndrome méningé chez le jeune enfant de moins de 1 an, la gravité des infections du SNC et les conséquences potentielles d'un retard diagnostique, l'élimination de l'infection du SNC était largement associée à la réalisation systématique d'une ponction lombaire (PL) en cas de crise en contexte de fièvre. L'incidence des méningites bactériennes est cependant devenue faible dans les pays à bonne couverture vaccinale anti-*Haemophilus b*, pneumocoque et méningocoque. La survenue d'une encéphalite herpétique est un événement encore plus rare dans la population des enfants de 6 mois à 5 ans. D'autre part si le syndrome méningé tel que décrit chez l'adulte (raideur, céphalées, phono-photophobie) est rarement retrouvé chez le nourrisson, d'autres signes cliniques de sepsis (tachycardie, polypnée, insuffisance circulatoire périphérique) ou d'anomalies de l'examen neurologique (hypotonie, hyper-irritabilité, refus d'alimentation, somnolence, changement du comportement, fontanelle bombante, vomissements incessants, douleur inexplicable) sont présents en cas d'infection neuro-méningée (INM) et identifiables par un examen clinique minutieux et une écoute attentive de l'entourage [1]. C'est dans ce contexte qu'un groupe français multidisciplinaire composé de pédiatres généralistes et sur-spécialistes (neurologues, urgentistes, infectiologues) et médecins généralistes a revu la littérature et émis des conclusions ciblant l'indication de la PL aux enfants les plus à risques d'INM [2]. Ces conclusions sont adaptées à l'épidémiologie française mais l'incidence plus élevée des méningites bactériennes et du neuropaludisme dans d'autres pays notamment en Afrique subsaharienne rend ces recommandations non extrapolables à ces bassins de vie.

Les CF sont habituellement divisées en CF simples ou complexes sur la base de cinq critères : l'âge, la durée, la focalisation, l'exa-

men neurologique et les antécédents neurologiques. Certains de ces critères comme l'âge ou les antécédents neurologiques ne sont cependant pas prédictifs de la présence d'une INM. Le caractère complexe tel qu'ainsi défini ne devrait donc pas conditionner la réalisation d'une PL. De plus, les études épidémiologiques ont une définition différente de la crise complexe correspondant à une crise prolongée (plus de 15 minutes), focale et/ou répétée sur 24 heures. C'est cette définition qui sera retenue pour les conclusions à suivre.

La ponction lombaire doit être systématique quels que soient le type de crise et l'âge de l'enfant en cas de syndrome méningé, de syndrome septique ou de modification du comportement.

La ponction lombaire ne doit pas être systématique en cas de CF simple chez un enfant de plus de 6 mois avec un examen clinique normal.

Plusieurs études confortent l'hypothèse qu'une INM ne se présente pas (ou exceptionnellement) comme une CF avec un examen neurologique normal au décours. Une revue systématique de la littérature incluant 14 études publiées entre 1969 et 2008 avait mis en évidence une prévalence de méningite bactérienne de 0,2 % (intervalle de confiance à 95 % - IC95 % - 0-1 %) parmi les 1 869 enfants de plus de 6 mois avec une CF simple (soit 1 109 PL pour diagnostiquer une méningite bactérienne - NNT) et de 0,6 % (IC95 % 0,2-1,5 %) parmi les 718 enfants avec une CF complexe (soit un NNT à 180). Parmi les enfants ayant présenté une CF simple, 388 avaient moins de 1 an dont 223 n'étaient pas vaccinés contre l'*Haemophilus b* ni le pneumocoque. Un cas de méningite bactérienne a été retrouvé dans cette population de moins de 1 an non vacciné (NNT à 388). Dans cette même revue systématique, 1 196 enfants avec une convulsion dans un contexte de fièvre (sans précision sur le caractère simple ou complexe) étaient inclus entre 1972 et 1987 (ère pré-vaccinale) avec une prévalence de méningite bactérienne de 2,6 % (IC95 % 0,9-5,1 %). La quasi-totalité (95 %) de ces méningites avait été identifiée sur l'examen clinique [3]. Guedj et al. ont plus récemment analysé les dossiers informatisés des 205 enfants âgés de 6 à 11 mois et admis pour une CF simple sans signe clinique évocateur d'INM dans un des 7 centres d'urgences pédiatriques franciliens participants entre 2007 et 2011. Parmi les 61 enfants ayant eu une PL, aucun n'a présenté de méningite bactérienne. Des données de suivi clinique ou téléphonique ont pu être obtenues pour 144 des enfants n'ayant pas eu de PL, aucun diagnostic de méningite n'avait été retenu [4]. La même équipe a

*Auteur correspondant :
elise.launay@chu-nantes.fr

également analysé les dossiers des 839 enfants de 6 mois à 5 ans admis pour une crise complexe. Parmi les 630 enfants avec un examen clinique sans signe évocateur d'INM, aucune méningite ni méningo-encéphalite herpétique n'a été diagnostiquée chez les 147 ayant eu une PL ni chez 375 ayant eu un suivi clinique ou téléphonique. Cependant parmi les 239 enfants avec des signes cliniques potentiellement évocateurs d'une INM, 5 avaient une méningite bactérienne [5]. Dans une étude rétrospective sur 157 enfants de moins de 18 mois admis pour une CF aux urgences pédiatriques de Toulouse pour une CF dont 43 complexes, 3 cas de méningites bactériennes à pneumocoque ont été diagnostiqués chez des enfants de 5 à 11 mois, tous avec des CF complexes et des signes cliniques évocateurs d'INM.

L'élimination d'une INM chez l'enfant de plus de 6 mois peut donc se faire grâce à l'examen clinique mais cela suppose que l'enfant soit examiné... (ce diagnostic ne peut donc pas être éliminé au téléphone !) et que cet examen clinique soit fait sur un enfant complètement déshabillé et par un médecin suffisamment expérimenté. La surveillance de quelques heures en milieu hospitalier peut permettre une meilleure appréhension de l'état clinique en prenant en compte son évolution notamment chez les moins de 1 an, les enfants ayant reçu une benzodiazépine ou à chaque fois que la surveillance à domicile paraît compromise [2]. **La PL est possible en fonction du contexte clinique et de l'évolution en cas de CF focale et/ou prolongée et/ou répétée sans signe de méningite ni syndrome septique ni trouble du comportement ; d'antibiothérapie antérieure sans foyer clinique évident ; de présence d'un symptôme ou signe clinique discret « douteux ».**

Les très rares cas décrits de méningite bactérienne sans anomalie de l'examen clinique neurologique ou de signe septique étaient tous rapportés dans des études rétrospectives et posent la question de la réelle normalité de l'examen [3,6]. L'examen pédiatrique est cependant difficile et l'inexpérience, le doute ou l'inquiétude du clinicien peuvent justifier la réalisation de la

PL et/ou la surveillance hospitalière. L'administration antérieure d'antibiotique en l'absence d'autre foyer clinique évident est une indication plus discutable de la PL et beaucoup moins étudiée dans la littérature. Quelques études confortent cependant l'hypothèse que l'antibiothérapie préalable ne modifie pas la symptomatologie de l'INM. L'amélioration espérée des pratiques concernant la prescription d'antibiotique chez les enfants devrait cependant rendre ces situations de « prescription sans foyer clinique évident » inexistantes à l'avenir...

La PL reste nécessaire en cas de convulsion survenant chez le nourrisson fébrile de moins de 6 mois.

Références

- [1] Curtis S, Stobart K, Vandermeer B, Simel DL, Klassen T. Clinical Features Suggestive of Meningitis in Children: A Systematic Review of Prospective Data. *PEDIATRICS* 2010;126:952-60.
- [2] Auvin S, Antonios M, Benoist G, Dommergues M-A, Corrad F, Gajdos V, et al. Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. *Arch Pédiatrie* 2017;24:1137-46.
- [3] Najaf-Zadeh A, Dubos F, Pruvost I, Bons-Letouzey C, Amalberti R, Martinot A. Epidemiology and aetiology of paediatric malpractice claims in France. *Arch Dis Child* 2011;96:127-30.
- [4] Guedj R, Chappuy H, Titomanlio L, Trieu T-V, Biscardi S, Nissack-Obiketeki G, et al. Risk of Bacterial Meningitis in Children 6 to 11 Months of Age With a First Simple Febrile Seizure: A Retrospective, Cross-sectional, Observational Study. *Acad Emerg Med* 2017;70:52-62.e6.
- [5] Guedj R, Chappuy H, Titomanlio L, De Pontual L, Biscardi S, Nissack-Obiketeki G, et al. Do All Children Who Present With a Complex Febrile Seizure Need a Lumbar Puncture? *Ann Emerg Med* 2017;70:52-62.e6.
- [6] Son YY, Kim G-H, Byeon JH, Eun S-H, Eun B-L. Need for Lumbar Puncture in Children Younger Than 12 Months Presenting With Simple Febrile Seizure: *Pediatr Emerg Care* 2016:1.

À qui prescrire un traitement antiépileptique d'urgence après une crise fébrile ?

M. Milh

Service de neurologie pédiatrique. AP-HM. Hôpital de la Timone Enfants. Marseille

La bénignité des crises fébriles est toujours questionnée par les parents, dont l'immense majorité a eu un sentiment de mort imminente pour leur enfant. Face à cela, il est indispensable d'avoir des réponses claires et validées qui permettront une prise en charge adéquate de l'enfant et une réassurance des parents.

1. Objectifs du traitement d'urgence

Il est classique de donner le chiffre de 30 % de récurrence devant une première crise fébrile [1]. Après un premier épisode, la question de la prescription d'un traitement d'urgence, en cas de récurrence, est généralement posée. L'objectif principal de ce traitement est de diminuer le risque de récurrence sous forme de crise longue, qui est associée à une morbidité supérieure et à un risque accru d'hospitalisation et d'impact négatif sur la qualité de vie de la famille (alors qu'aucun risque de séquelle à long terme n'a pu être démontré) [2]. Il est important d'expliquer à la famille que ce traitement ne joue aucun rôle préventif d'une récurrence. Aucun traitement préventif n'est utile dans l'écrasante majorité des cas. Compte tenu des effets secondaires potentiels de ce type de traitement et des difficultés d'examen de la conscience au décours, il faut les réserver aux patients qui sont réellement à risque de récurrence prolongée.

Ainsi, une prescription rationnelle du traitement d'urgence est recommandée, basée, non pas sur le ressenti des parents ou du médecin, mais sur le risque de récurrence sous forme de crise longue

2. Quels patients sont à risque de récurrence ?

Les études épidémiologiques ont montré que le chiffre global de 30 % de récurrence après un premier épisode cache une grande diversité de risque.

Après un premier épisode, le facteur de risque principal de récurrence est l'âge de survenu du premier épisode, avec une limite entre 12 et 15 mois, et un risque d'autant plus important que la première crise a lieu tôt dans la vie. Un autre facteur de risque

consensuel est la présence d'antécédent familial du premier degré de crises fébriles. Les autres facteurs de risque ont un poids moins important : fièvre peu élevée au moment de l'épisode ($< 39^{\circ}\text{C}$), et durée brève de la fièvre avant l'épisode [1,3-5]. Il est important de noter que la durée du premier épisode ne constitue pas un facteur de risque de récurrence en soi.

3. Quels patients sont à risque de récurrence sous forme de crise fébrile longue ?

La définition d'une crise fébrile prolongée varie selon les auteurs. Il n'existe pas de relation linéaire entre la durée de la crise et la morbi-mortalité. Cependant, une CF est considérée prolongée lorsqu'elle dépasse 15 minutes car cette durée implique de rechercher une cause sous-jacente ; infection du SNC ou épilepsie débutante.

Le principal risque de CF prolongée est encore une fois le jeune âge. En effet, ce risque est d'environ 20 % en cas de première CF survenant avant 1 an. Pour les CF survenant avant 1 an, contrairement aux autres, il n'existe pas de corrélation entre la durée du 1^{er} et des épisodes suivants [1,6,7].

Un autre facteur de risque important de CF prolongée est l'antécédent de CF prolongée. La survenue d'une CF prolongée n'est pas, en soi, un facteur de risque de récurrence, mais en cas de récurrence, le risque de CF prolongée est important [1].

Les autres facteurs de risque sont l'existence d'un trouble du neurodéveloppement préexistant, une anomalie de l'examen neurologique, une anomalie de la morphologie cérébrale et la notion de crise focale [8].

4. Quelles modalités de prescription

Les benzodiazépines par voie intrarectale (diazépam), ou intrabuccale (midazolam) sont les molécules de choix ; Elles ont montré leur efficacité dans la prévention des récurrences prolongées et des états de mal fébriles [8].

Ce traitement doit être expliqué aux parents. Compte tenu de l'anxiété générée par l'épisode, une éducation thérapeutique à distance de l'épisode est probablement plus efficace, au mieux par le médecin traitant de l'enfant.

Pour éviter les administrations inutiles il est recommandé de ne pas administrer de traitement d'urgence avant la 5^e minute.

Correspondance :
Mathieu.milh@ap-hm.fr

En effet, avant 5 minutes, les chances d'arrêt spontané d'une CF sont supérieures au risque qu'elle se prolonge.

La posologie recommandée est de 0,5 mg/kg pour le diazépam (intrarectal), et de 0,3 mg/kg pour le midazolam (voie buccale).

Le diazépam intrarectal reste la molécule de choix pour les enfants qui ne sont pas en collectivité. Ce type de traitement n'est généralement pas possible à prescrire pour les enfants en crèche ou scolarisés.

Au total, trois groupes peuvent être distingués selon le risque de récurrence sous forme de CF longue [8] :

- un groupe à bas risque : âge > 18 mois et absence d'antécédent familial de CF et premier épisode sous forme de CF simple. La prescription d'un traitement d'urgence n'est pas recommandée pour ces patients ;
- un groupe à haut risque : âge < 12 mois ou antécédent d'EM fébrile ou première CF focale ou anomalie du développement, de l'examen neurologique, de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou antécédent familial de crise non fébrile. Le traitement d'urgence doit être prescrit. Une éducation thérapeutique initiale, et à distance par le médecin traitant, est recommandée ;
- un groupe de risque intermédiaire pour les autres enfants, où la prescription d'un traitement d'urgence est discutée, selon l'accès au soin essentiellement.

Références

- [1] Berg AT, Shinnar S, Hauser WA et al. A prospective study of recurrent febrile seizures. *N Engl J Med*, 1992;327:1122-7.
- [2] Lux A. Treatment of febrile seizures: historical perspective, current opinions, and potential future directions. *Brain Dev* 2010;32:42-50.
- [3] Offringa M, Bossuyt PM, Lubsen J et al. Risk factors for seizure recurrence in children with febrile seizures: a pooled analysis of individual patient data from five studies. *J Pediatrics* 1994;124:574-84.
- [4] Pavlidou E, Tziritidou M, Kontopoulos E, et al. Which factors determine febrile seizure recurrence? A prospective study. *Brain Dev* 2008;30:7-13.
- [5] Sfaihi L, Maaloul I, Kmiha S, et al. Febrile seizures: an epidemiological and outcome study of 482 cases. *Childs Nerv Syst* 2012;28:1779-84.
- [6] Knudsen FU. Recurrence risk after first febrile seizure and effect of short term diazepam prophylaxis. *Arch Dis Childhood* 1985;60:1045-9.
- [7] Hesdorffer DC, Benn EKT, Bagiella ED et al. Distribution of febrile seizure duration and associations with development. *Ann Neurol* 2011;70:93-100.
- [8] Auvin S, Antonios M, Benoist G, et al. Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. *Arch Pediatr* 2017;24:1137-46.

Pour quel enfant demander un avis neuropédiatrique après une crise fébrile ?

S. Auvin^{1,*}, E. Launay², M. Milh³

¹Service de neurologie pédiatrique et de maladies métaboliques, CHU Robert-Debré, Paris

²Service de pédiatrie générale, CHU Nantes

³Service de neurologie pédiatrique, CHU de la Timone, AP-HM

Les crises fébriles (CF) sont fréquentes (2 à 5 %) des enfants. Il s'agit de crises épileptiques, survenant dans un contexte fébrile, non causées par une infection du système nerveux central chez un enfant de plus de 6 mois sans antécédent de crise néonatale ou non fébrile [1]. Les CF sont hétérogènes dans leurs présentations cliniques. Dans les études épidémiologiques, on parle de CF complexes chez les patients ayant une CF focale, prolongée et/ou répétitive. Le risque cumulé d'épilepsie dans une cohorte suivie 25 ans est compris entre 2,4 % pour les sujets ayant des antécédents de CF simples et 6 à 8 % pour ceux ayant des antécédents de CF complexes. Dans cette cohorte historique du Minnesota, les 3 caractéristiques des crises complexes (focalisation, durée et répétition sur 24 heures) étaient associées au risque d'épilepsie ultérieure ainsi que d'autres facteurs comme le nombre de CF et un âge de début < 12 mois [2]. Les travaux successifs à ce sujet ont régulièrement rapporté l'influence des antécédents familiaux d'épilepsie et précisé celles des caractéristiques cliniques de la CF. L'identification de facteurs associés au diagnostic d'épilepsie après avoir eu une ou des CF peuvent être des éléments indiquant que le patient nécessite une évaluation neuropédiatrique [3].

1. Facteurs de risque d'épilepsie chez les patients ayant eu une ou des CF

Le caractère complexe, et surtout focal, de la CF, est associé à un risque accru d'épilepsie dans une cohorte britannique dans laquelle 6 des 95 enfants ayant des antécédents de CF complexes étaient épileptiques à l'âge de 10 ans (soit un taux de prévalence de 6,3 %) contre 3 des 287 enfants ayant des antécédents de CF simples (1 %) [4]. Dans une autre cohorte, 26 des 428 enfants (6,1 %) avaient fait au moins 1 crise convulsive non fébrile au cours du suivi (durée médiane : 29 mois), 13 en avaient fait au moins 2 crises, répondant à la définition d'une épilepsie [5]. Outre les antécédents familiaux d'épilepsie au premier degré (RR = 3,43 [IC₉₅ : 1,03-11,48]), quatre facteurs

étaient liés à la survenue de crise non fébrile, c'est-à-dire à un début d'épilepsie : des anomalies ou un retard du développement neurologique (RR = 9,34 [4,06-21,5]), le nombre des CF ainsi que leur caractère complexe (chaque nouvelle crise augmentant le risque), et la brièveté de l'épisode fébrile avant la première CF [5]. En revanche, l'intensité de la fièvre, des antécédents familiaux de CF et le jeune âge lors de la première crise n'étaient pas des déterminants significatifs du risque d'épilepsie, ce qui suggère que les facteurs de risque de récurrence et d'épilepsie sont distincts [5].

Les critères épidémiologiques définissant une CF complexe, c'est-à-dire une CF focale ou prolongée ou multiple, multiplie par 3,6 le risque d'épilepsie dans la cohorte prospective de 560 enfants (suivi médian : 5,3 ans ; prévalence de l'épilepsie : 5,4 %), les autres facteurs pronostiques ressortant de l'analyse multivariée étant les antécédents familiaux d'épilepsie (risque multiplié par 7,3), de nombreux épisodes de CF (risque multiplié par 10 à partir de 4 épisodes), et une première CF après l'âge de 3 ans (risque multiplié par 3,8) [6]. Au fil des récurrences, le principal déterminant du risque subséquent d'épilepsie est la focalisation, qui multiplie le risque par 9,7 et 11,7 respectivement pour une première et une deuxième récurrence focale [6]. Une première CF après 3 ans est également un facteur prédictif de crises non fébriles [7]. Les autres facteurs prédictifs identifiés sont les antécédents familiaux d'épilepsie (odds ratio [OR] = 5 [1,3-19]), une première CF complexe (OR = 2,37 [1,1-5,5]), des CF survenant pour une fièvre < 39 °C (OR = 2,57 [1,1-6,2]), des anomalies à l'EEG (OR = 5,93 [2,7-13]), ainsi que de multiples CF (plus de 5 : OR = 2,21 [0,9-5,5]).

2. Conclusions du travail de revue de la littérature et de la réunion d'experts [3]

En 2016, un groupe d'experts ayant revu la littérature disponible a proposé des éléments pour la pratique quotidienne en particulier sur les critères devant conduire à une consultation d'un spécialiste après une CF. Les conclusions des experts reflètent l'état actuel des connaissances et des pratiques ; elles n'ont pas valeur à se substituer au raisonnement médical propre à chaque cas. L'ensemble de la littérature à ce sujet est disponible en matériels supplémentaires de l'article de synthèse publié dans les Archives de Pédiatrie.

*Auteur correspondant :
stephane.auvin@aphp.fr

Un avis spécialisé (neuropédiatre) est requis dans les cas suivants :

- CF prolongée avant l'âge d'1 an ;
- CF focale et prolongée ou focale et répétée sur 24 heures quel que soit l'âge ;
- répétition d'une CF complexe (focale ou prolongée ou multiple) ;
- présence d'un retard de développement ou d'une anomalie (déficit) neurologique.

Le groupe de travail a également rappelé (avis d'expert) :

- que l'EEG n'a pas de valeur prédictive du risque d'épilepsie et n'est pas indiqué après une première CF simple ;
- u'en dehors du contexte d'urgence, l'indication de l'IRM relève d'un avis du neuropédiatre.

Références

- [1] Auvin S, Vallee L. Febrile seizures: Connaissances actuelles sur les mécanismes physiopathologiques des convulsions fébriles. Arch Pediatr 2009;16:450-6.
- [2] Annegers JF, Hauser WA, Shirts SB, et al. Factors pronostic of unprovoked seizures after febrile convulsions. NEJM 1987;316:493-8.
- [3] Auvin S, Antonios M, Benoist G, et al. Évaluation d'un enfant après une crise fébrile : focus sur trois problèmes de pratique clinique. Arch Pediatr 2017;24:1137-46.
- [4] Verity CM, Golding J. Risk of epilepsy after febrile convulsions – A national cohort study. BMJ. 1991;303:1373-6.
- [5] Berg AT, Shinnar S. Unprovoked seizures in children with febrile seizures: Short-term outcome. Neurology 1996;47:562-8.
- [6] Pavlidou E, Panteliadis C. Prognostic factors for subsequent epilepsy in children with febrile seizures. Epilepsia 2013;54:2101-7.
- [7] Hwang G, Kang HS, Park SY, et al. Predictors of unprovoked seizure after febrile seizure: Short-term outcomes. Brain Dev 2015;37:315-21.

Plaidoyer pour une proposition systématique de consultation à l'intention des parents témoins d'une première crise fébrile

F. Corrad

AFPA

Existe-t-il des différences pour des parents témoins, de la première crise fébrile de leur enfant ou d'un événement terrifiant (carambolage, certains vécus d'attentat...)?

Dans les deux situations, l'évènement est soudain, jamais vécu, surgissant dans un environnement serein, générant une perception de chaos, de mort, un état de panique (que se passe-t-il ?), d'impuissance (que faire ?). La prise en charge psychologique est souvent immédiate : Pour les évènements collectifs, l'intervention d'une cellule d'urgence médico-psychologique. Pour les crises fébriles, Samu, accueil aux urgences voire hospitalisation d'une nuit. Mais il existe des différences ; Lors d'une situation terrifiante, les victimes sont anonymes et un soutien psychologique à distance est proposé. Lors d'une crise fébrile, la personne en cause est son propre enfant, la chair de sa chair, et passée l'urgence, il n'y a aucune incitation ou de mesure d'accompagnement psychologique secondaire. Et pourtant, après cette crise, certains parents peuvent vivre un état de stress post-traumatique, phobie d'un nouvel épisode fébrile (prises excessives de la température, utilisation exagérée des antipyrétiques), difficultés à confier l'enfant, mal-être personnel avec état de tension neuro-végétative (sommeil perturbé par des reviviscences répétées – et si ça arrivait la nuit ? –, anxiété, dyspepsie), ayant des conséquences négatives importantes sur la vie quotidienne familiale qui peuvent s'inscrire dans la durée comme en témoigne l'attitude angoissée de grands-parents ayant vécu cette situation, lors de la garde de leurs petits-enfants.

Quels seraient les caractères de cette consultation ? Elle devrait être systématique parce que les répercussions psychologiques pour les parents sont imprévisibles, en particulier fonction de leurs histoires personnelles, différée parce que la sidération permet d'entendre les messages immédiats mais pas de les intégrer et spécifique car elle serait une reconnaissance de ce violent traumatisme psychique.

Quels seraient les objectifs de cette consultation ? Un temps d'écoute du vécu et une triple information. Expliquer les mécanismes de la crise. Notamment, la fièvre seule n'est pas respon-

sable des crises fébriles dont la survenue nécessite l'association d'une hausse de la température, d'un terrain (âge, génétique) et d'un pathogène particulier. Les traitements antipyrétiques n'ont pas prouvé leur efficacité pour prévenir une récurrence. Le pronostic est précisé en évaluant le risque de récurrence, d'épilepsie, sans impact sur le développement neurocognitif pour les crises simples. Enfin la conduite à tenir en cas de récurrence est établie : précautions pour éviter des blessures, ne rien mettre dans sa bouche, place et utilisation des traitements antiépileptiques d'urgence (Diazépam intrarectal, Midazolam per os) qui ne sont pas recommandés dans les formes à faible risque de récurrence prolongée, ce qui justifie d'autant cet entretien.

Cette consultation serait-elle efficace ? Des protocoles d'étude ont montré l'intérêt de ce temps d'écoute et d'information pour diminuer l'inquiétude des parents et optimiser leur attitude en cas de récurrence, par rapport à la remise d'un document écrit [1-2]. *Quelles pourraient en être les modalités pratiques ? Qui doit proposer cette consultation ?* Le passage par les urgences, voire une courte hospitalisation, étant la règle pour les parents d'enfant ayant eu une première crise fébrile, c'est au personnel hospitalier de proposer cette consultation différée. *Qui doit assumer cette consultation ?* Elle peut être assurée par des médecins hospitaliers ou libéraux à forte implication pédiatrique. Les situations à risque d'épilepsie bénéficient d'une consultation neuro-pédiatrique. Dans quel délai après la crise ? Certains ont proposé une quinzaine de jours [3].

Références

- [1] Huang MC, Liu CC, Chi YC, et al. Effects of educational intervention on changing parental practices for recurrent febrile convulsions in Taiwan. *Epilepsia* 2002;43:81-6.
- [2] Huang MC, Liu CC, Chi YC, Huang CC, Cain K. Parental concerns for the child with febrile convulsion: long-term effects of educational interventions. *Acta Neurol Scand* 2001;103:288-93.
- [3] Westin E, Sund Levander M. Parent's Experiences of Their Children Suffering Febrile Seizures. *J Pediatr Nurs* 2017;38:68-73.

Apport de l'imagerie dans le diagnostic et la datation du syndrome du bébé secoué (SBS)

C. Adamsbaum

Université Paris-Sud, Faculté de Médecine, Le Kremlin Bicêtre, France
AP-HP, CHU Bicêtre, Radiologie Pédiatrique, 78 rue du Général Leclerc,
94270 Le Kremlin Bicêtre, France

Les traumatismes non accidentels de l'encéphale (syndrome dit « du bébé secoué ») représentent la principale cause de morbidité et de mortalité dans le contexte de maltraitance à enfants. Ils concernent surtout le nourrisson âgé de moins de 8 mois [1]. Les secouements en cause sont toujours très violents et parfois associés à un impact final. Les lésions intracrâniennes peuvent être isolées, sans traumatisme squelettique ni cutané. La simple évocation du diagnostic impose l'hospitalisation en urgence [2].

Le rôle du radiologue est crucial dans le diagnostic précoce du syndrome du bébé secoué et sa première mission est de s'assurer que l'ensemble de l'imagerie a été effectué de façon appropriée.

Le scanner cérébral est la clé du diagnostic. C'est le premier examen à effectuer, au moindre symptôme évocateur, quel que soit l'âge de l'enfant. Le scanner a une excellente sensibilité et une très bonne spécificité pour détecter les hémorragies aiguës ou subaiguës intracrâniennes.

Dans le SBS, il montre des hématomes sous durs de localisation caractéristique, plurifocaux et situés dans des zones particulières : vertex, espace interhémisphérique et tente du cervelet. L'histoire rapportée du traumatisme est fluctuante, absente ou incohérente. La prédominance au vertex des caillots est très évocatrice car elle traduit la rupture-arrachement des veines-pont du vertex secondaire aux mouvements violents d'accélération - décélération du cerveau dans la boîte crânienne. Le scanner permet de poser l'indication d'une intervention neurochirurgicale de décompression si besoin. Il permet aussi de repérer une fracture de la voûte mais la distinction avec une suture accessoire est souvent difficile en l'absence de tuméfaction du scalp.

Les lésions intraparenchymateuses (contusion, cisaillement, et surtout anoxo-ischémie) sont mieux appréciées en IRM.

L'IRM cérébrale peut être effectuée dans un second temps, soit pour confirmer un diagnostic incertain de SBS, soit surtout dans un but pronostique. L'IRM est supérieure au scanner pour l'analyse du parenchyme cérébral, des tissus cervicaux et de la moelle

épine. L'étude doit inclure, outre les séquences pondérées en T1 et en T2, des séquences en diffusion très sensibles à la détection de l'anoxo-ischémie, et en écho de gradient (ou équivalentes) sensibles à la détection de dépôts d'hémossidérine.

L'IRM permet de confirmer les hématomes sous durs, les ruptures des veines-ponts au sommet (signe du têtard) [3], de montrer des contusions ou des lacérations, et surtout d'évaluer les lésions parenchymateuses anoxo-ischémiques dont l'origine est multiple (convulsions, anoxie au cours des secouements, lésions du tronc cérébral...) qui déterminent le pronostic.

Rappelons que l'ETF n'est pas contributive pour la recherche d'hématomes sous durs de petit volume, particulièrement lorsqu'ils sont situés dans la scissure interhémisphérique ou la tente du cervelet.

Pour mémoire, les espaces péricérébraux larges ne favorisent pas la survenue d'un hématome sous dural. Au contraire, ils peuvent en être la conséquence. Si une augmentation du périmètre crânien est notée dans les semaines précédant l'imagerie cérébrale, le diagnostic d'hématome sous dural ancien doit être évoqué en première hypothèse, surtout si l'enfant a présenté aussi des épisodes de vomissements parfois imputés à tort à une gastro-entérite. L'étude de la moelle cervicale haute est incluse dans l'exploration de l'encéphale en IRM. Une exploration médullaire de l'étage lombaire ou dorsal est systématique en cas de fracture vertébrale et recommandée en cas de doute diagnostique.

Les radiographies du squelette permettent la détection de lésions traumatiques, argument majeur en faveur du diagnostic de maltraitance. Tout type de fractures est possible mais les fractures-arrachements métaphysaires ou les fractures des arcs postérieurs de côtes sont très évocatrices de traumatismes infligés [4].

Les radiographies du squelette complet sont nécessaires dans tous les cas de suspicion de SBS. Elles doivent être effectuées à froid, avec une équipe de manipulateurs expérimentés en radiopédiatrie. Leur technique doit être parfaite, en haute résolution, avec des incidences séparées sur chaque segment de membre [5].

Lorsque les radiographies du squelette sont normales et que le diagnostic reste incertain, il est recommandé de pratiquer soit une scintigraphie osseuse afin de détecter des fractures infraradiologiques (fracture de côte notamment) soit, si l'enfant

Correspondance :
catherine.adamsbaum@aphp.fr

peut être placé en sécurité, des radiographies de squelette de contrôle 10 à 15 jours plus tard qui pourront mettre en évidence des appositions périostées.

Une échographie abdominale est recommandée en France, à titre systématique, à la recherche de fracture du foie, de la rate ou du pancréas chez l'enfant de moins de 2 ans.

1. Diagnostics différentiels

En pratique, les principaux diagnostics différentiels sont facilement éliminés :

- les traumatismes accidentels sur l'incohérence du contexte ;
- les hémorragies méningées néonatales sont asymptomatiques ou sans intervalle libre clinique ;
- les causes classiques d'épanchements sous duraux : méningite, coagulopathie, acidurie glutarique ne s'accompagnent pas de rupture de veines-ponts ;
- les malformations vasculaires entraînent des hémorragies localisées ;
- l'élargissement des espaces péricérébraux est souvent de découverte fortuite chez un enfant présentant une macrocrânie souvent familiale. Il correspond à un trouble transitoire de résorption du liquide céphalorachidien et s'accompagne d'une courbe de périmètre crânien harmonieuse avec fontanelle dépressible. Tout autre cas doit faire évoquer le diagnostic d'hématome sous dural.

2. Datation

La datation en imagerie est imprécise et inutile au moment du diagnostic, que ce soit pour les lésions encéphaliques ou squelettiques. Au contraire, une datation trop restrictive peut gêner l'expertise médico légale ultérieure. Au scanner, une hyperdensité traduit une hémorragie aiguë ou subaiguë datant de quelques heures à une semaine de jours, à titre indicatif. Cependant, l'aspect des HSD est souvent hétérogène. Les hématomes sous-duraux anciens peuvent re-saigner spontanément, du fait de membranes inflammatoires [6]. L'IRM apporte peu d'éléments pour dater les hématomes mais elle peut révéler des lésions parenchymateuses récentes sur la présence d'anomalies en diffusion.

Au niveau osseux, il est possible de déterminer si une fracture est récente (moins de 8 à 10 jours), semi-récente (entre une dizaine de jours et 6 semaines environ) ou ancienne (plus de 6 à 8 semaines) selon la présence de signes de reconstruction (appositions périostées, cal) et du remodelage.

L'élément fondamental à mentionner sur le compte rendu d'imagerie est la présence de lésions d'âges différents. Que ce soit au niveau du cerveau ou du squelette, la présence de lésions d'âges différents indique plusieurs épisodes de violence et donc un haut risque de répétition de ces violences.

Il n'est pas possible de déterminer en imagerie combien d'épisodes de violence ont eu lieu à partir de 2, au minimum, lorsqu'il existe des lésions d'âges différents. Les déclarations des auteurs font souvent état d'épisodes de secouements réguliers, parfois quotidiens pendant plusieurs semaines dans le but malencontreux de « calmer l'enfant » [7].

3. Qui doit être exploré ? [5]

Des radiographies du squelette entier et une imagerie cérébrale (scanner ou IRM) doivent être effectuées chez tous les enfants âgés de moins de 2 ans soumis aux mêmes conditions que le cas reconnu.

En conclusion, le radiologue est souvent le premier à évoquer le diagnostic de SBS. La moindre suspicion de SBS doit conduire à l'hospitalisation immédiate de l'enfant et il est très important d'avoir un dialogue clair entre radiologues et pédiatres afin de déterminer le degré de certitude du diagnostic.

Références

- [1] Haute Autorité de Santé (HAS) : https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2794425/fr/syndrome-du-bebe-secoue-ou-traumatisme-cranien-non-accidentel-par-secouement
- [2] Rey-Salmon C, Adamsbaum C. Maltraitance chez l'enfant. Lavoisier, Paris, 2013, 230p.
- [3] Hahnemann ML, Kinner S, Schweiger B, et al. Imaging of bridging vein thrombosis in infants with abusive head trauma: the « Tadpole Sign ». Eur Radiol 2015;25:299-305.
- [4] Kleinman PK. Diagnostic imaging of child abuse. 3 Ed. Cambridge University Press, Cambridge, UK 2015, 750p.
- [5] Société Franchophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale (SFIPP) : <http://www.sfip-radiopediatrie.org/>
- [6] Adamsbaum C, Morel B, Ducot B, et al. Dating the abusive head trauma episode and perpetrator statements: key points for imaging. Pediatr Radiol 2014;44(S4):S578-88.
- [7] Adamsbaum C, Grabar S, Méjean N, et al. Abusive head trauma (AHT): judicial admissions highlight violent and repetitive shaking. Pediatrics 2010;126:546-555. Highlighted with editorial. Reece RM. Pediatrics 2010;126:572-73.

Syndrome du bébé secoué (SBS), errances diagnostiques et diagnostic positif

A. Laurent-Vannier

*Hôpitaux de Saint Maurice, Pôle de rééducation de l'enfant, 14, rue du val d'Osne
94415 Saint-Maurice cedex*

1. Errance diagnostique

Très souvent le diagnostic n'est pas fait. Jenny [1] a trouvé dans une population d'enfants victimes de SBS 31,2 % (54 cas) de cas non diagnostiqués dès la première consultation médicale. Le diagnostic n'a été posé en moyenne que 2,8 visites et 7 jours plus tard. L'erreur diagnostique était statistiquement plus fréquente chez les nourrissons de 6 mois versus 9 mois, chez les Caucasiens, lorsque les parents vivaient en couple. Il a été souligné l'importance de l'interprétation du scanner par un radiologue pédiatrique. Mireau [2] sur 404 cas d'enfants hospitalisés à l'hôpital Necker avec hématome sous-dural a trouvé des antécédents traumatiques chez l'enfant ou sa fratrie dans 31 cas (7,7 %) dont 5 décès. Adamsbaum [3] dans une étude portant sur 112 expertises judiciaires consécutives, dont 29 avec aveux, concluant toutes au SBS, a constaté pour 27 % des cas des signes antérieurs de violence : ecchymoses, perte de poids \leq 3DS et fracture. Aucun de ces signes n'avait été identifié comme de la violence.

Sheets en 2010 [4] dans une étude rétrospective sur 200 enfants diagnostiqués comme victimes de violence comparés à 101 enfants contrôles a retrouvé 27,7 % de lésions antérieures « sentinelles » versus 0 % chez les contrôles. ($p < 0,001$) : ecchymoses (80 %), lésions intrabuccales (11 %) d'ancienneté inférieure à 3 mois dans 66 % des cas.

Letson [5] a étudié les enfants admis consécutivement de 2009 à 2011 avec diagnostic de traumatisme crânien infligé afin de déterminer s'il existait des opportunités manquées de faire le diagnostic (enfant vu par un médecin ou un service de protection alors qu'il était symptomatique sans que le diagnostic de maltraitance ait été posé). 10 % des enfants sont décédés. Les enfants avec opportunités manquées ont été comparés aux autres. 120 opportunités manquées (dont 98 par les médecins) ont concerné 73 enfants (31 %) : vomissement 31 %, évaluation sociale préalable 20 %, ecchymoses 12 %, irritabilité 7 % sans différence quant à l'âge, le sexe, la race, le type d'assurance, le taux de mortalité et l'hôpital concerné entre les 2 groupes. Ceux avec opportunité manquée avaient plus souvent au moment du diagnostic un HSD chronique ($p < 0,001$), une fracture en voie de consolidation ($p = 0,05$).

En tant qu'expert judiciaire, à partir des pièces médicales et de procédure de 50 expertises consécutives concluant au diagnostic de SBS, j'ai constaté dans 80 % des cas des signes antérieurs de violence dont 42 % (17) avec passage aux urgences ou hospitalisation, parfois répétés et 67 % (27) avec consultations médicales antérieures. Il s'agissait de 7 (17 %) malaises graves, 25 (64 %) vomissements sans fièvre ni diarrhée, 17 (44 %) cassures de la courbe du périmètre crânien, 13 (34 %) lésions cutanées, 10 (24 %) cassures de la courbe de poids, datant d'1 à 120 jours, 31 % la semaine précédente, d'ancienneté médiane 20 jours. Les diagnostics erronés les plus fréquents étaient gastro-entérite, intolérance au lait, spasme du sanglot, malaise sur reflux gastro-œsophagien.

2. Pourquoi autant de diagnostics manqués ?

Plusieurs raisons peuvent être mises en avant.

Tout d'abord l'idée même de maltraitance est insupportable. Comment imaginer qu'un adulte puisse faire du mal à un nourrisson particulièrement vulnérable. C'est probablement ce qui a expliqué la lenteur, remarquable, de l'objectivation de cette maltraitance : c'est en 1860 donc récemment dans l'histoire de l'humanité que des cas d'hématomes sous-duraux (HSD) chez des nourrissons décédés de maltraitance ont été décrits par Ambroise Tardieu. Ensuite, il a fallu plus d'un siècle pour que soit admise l'origine des HSD par rupture des veines pont (allant de l'encéphale au sinus longitudinal supérieur) puis enfin les secousses comme cause de cette rupture (Guthkelch 1971/ Caffey 1972 et 1974). D'autres mécanismes avaient été envisagés auparavant dont la syphilis !

Actuellement encore, trop peu de place est laissée à la maltraitance et au SBS dans la formation des jeunes médecins.

La victime ne peut parler parce qu'il s'agit d'un enfant de moins d'un an et les lésions peuvent n'être qu'internes avec une apparence normale de l'enfant.

Ce diagnostic implique évidemment un tiers, l'enfant n'a pu créer seul les lésions. En conséquence en posant ou évoquant le diagnostic, puis en signalant au procureur de la République, est déclenché un processus qui dépasse le seul champ médical. De plus, le signalement au procureur de la République est encore vécu par beaucoup comme un acte de délation plutôt que ce qu'il est, une mesure de protection de l'enfant.

Correspondance :
a.laurentvannier@gmail.com

Enfin, se développe un courant « dénaliste » qui s'ingénie à semer le doute sur le diagnostic du SBS et même parfois remet en cause l'existence même du SBS [6]. Il est invoqué la confrontation de deux « écoles », alors que face à des connaissances scientifiques internationales de plus en plus abondantes et allant toutes dans le même sens, s'oppose un petit groupe s'appuyant sur des données internet non scientifiques ou des articles dont on a montré l'inexactitude ou le caractère inapproprié (Duhaime 1987/Plunkett 2001/Geddes 2003) Le dernier exemple entaché de conflit d'intérêts est une revue de la littérature publiée en 2017 par l'organisme national suédois d'évaluation des pratiques médicales et sociales, concluant à l'impossibilité, la littérature n'étant pas assez robuste, de poser le diagnostic de SBS [7]. La singularité de cette étude réside dans le choix du mode de sélection, incompréhensible, des articles. N'ont été gardés en effet que les cas filmés, ce qui n'arrive quasiment jamais ; ceux avec témoin alors que le plus souvent l'auteur est seul adulte présent, et enfin ceux avec aveux sujets à caution. Or un unique article de l'abondante littérature internationale, publié début 2016, avait préconisé ce choix [8]. Et un très proche membre de la famille de l'auteur senior de cet article avait été impliqué 6 ans auparavant dans un cas mortel de SBS avec hématome sous-dural multifocal et hémorragies rétinienne bilatérales intra et pré-rétiniennes masquant les papilles, ce qui rend certain le diagnostic de SBS d'après les critères HAS [9].

3. Diagnostic positif

Le diagnostic est maintenant beaucoup plus facile à poser depuis qu'ont été définis en 2011 puis actualisés en 2017 des critères diagnostiques sous forme de recommandations aux professionnels à l'issue d'une réflexion encadrée par la Haute autorité de santé http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1095929/recommandation-syndrome-du-bebe-secoue

Il est primordial de comprendre comment ont été établis ces critères.

La méthodologie s'est appuyée sur des données objectives irréfutables : les lésions constatées dans le cas du syndrome du bébé secoué, en l'occurrence l'HSD multifocal qui en est la pierre angulaire et aussi les hémorragies rétinienne (HR) très fréquentes, et

les mécanismes allégués par l'adulte accompagnant l'enfant ou plus tard lors du processus judiciaire.

La méthode a consisté à étudier les lésions induites par ces divers mécanismes (étude de la littérature et avis d'experts) puis à comparer ces lésions à celles du syndrome du bébé secoué. Soit les lésions étaient similaires et le mécanisme était retenu soit elles étaient différentes ou inexistantes et le mécanisme était rejeté. Un HSD multifocal tout comme des HR diffuses peuvent être dus à un accident de la voie publique à forte cinétique, ou bien alors être constatés après un accouchement mais dans ce dernier cas l'enfant est asymptomatique et les lésions disparaissent en moins d'un mois. Ces lésions ne peuvent survenir spontanément ou être induites par à une chute de faible hauteur, une manœuvre de réanimation, un jeu, un autre enfant, un manque d'oxygène, des vaccins, des troubles de l'hémostase sans traumatisme, une hydrocéphalie externe...

À partir de ces résultats des critères diagnostiques ont été établis fondés exclusivement et de façon novatrice, non sur les facteurs de risque, mais sur les lésions objectivées chez l'enfant par le bilan hospitalier et l'histoire rapportée par l'adulte.

Les recommandations aux professionnels préconisent un signalement dès que le syndrome du bébé secoué est envisagé. Pour rappel on appelle signalement maintenant uniquement ce qui est transmis au procureur de la République (par opposition à la transmission d'informations préoccupantes à la cellule de recueil des informations préoccupantes dépendant du conseil départemental)

4. Conclusion

Notre responsabilité de médecin est grande. Il nous faut connaître la clinique du SBS, savoir évoquer la possibilité de violence sans s'arrêter à des diagnostics erronés, savoir hospitaliser l'enfant afin qu'un bilan hospitalier, en particulier scanner, fond d'œil et radiographies du squelette, soit réalisé et que puisse être discuté du diagnostic de SBS en fonction des critères HAS. Ainsi pourront être au mieux protégés l'enfant et ses droits ce qui est notre objectif commun.

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

Infections ostéo-articulaires de l'enfant : une antibiothérapie raccourcie pour tous ?

M. Lorrot^{1,2,*}, N. Mediamolle¹, D. Moissenet³, H. Ducou Le Pointe⁴, F. Fitoussi⁵,
R. Vialle⁵, E. Grimprel^{1,2}

¹Service de Pédiatrie Générale, Équipe Opérationnelle d'Infectiologie, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Sorbonne Université. INSERM 1123 ECEVE, Paris.

²Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique de la Société Française de Pédiatrie.

³Service de Bactériologie, Hôpital Saint Antoine (AP-HP).

⁴Service de Radiologie, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Sorbonne Université.

⁵Département Hospitalo-Universitaire « Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques » DHU – MAMUTH, Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, Hôpital Armand Trousseau (AP-HP). Sorbonne Université.

Les infections ostéo-articulaires (IOA) de l'enfant (ostéomyélite, arthrite septique et spondylodiscite) sont des infections communautaires touchant principalement l'enfant sain [1]. Leur incidence, évaluée récemment dans une étude nationale analysant les données PMSI, est de 22 pour 100 000 enfants, elle augmente à 80 pour 100 000 chez les enfants de moins de 1 an [2].

1. Pronostic lié à la qualité et à la rapidité de la prise en charge médico-chirurgicale initiale

Le pronostic des IOA est lié à la qualité et à la rapidité de la prise en charge initiale. Ainsi, dès la suspicion clinique d'IOA, tous les moyens sont mis en œuvre afin de débiter le traitement rapidement. Le traitement est toujours initié en hospitalisation : les collections purulentes (épanchement intra-articulaire, abcès sous-périosté, abcès des parties molles) sont drainées en urgence sous anesthésie générale et une antibiothérapie probabiliste intraveineuse appropriée est débutée.

A la phase initiale de l'infection, une antibiothérapie et/ou une prise en charge chirurgicale inadaptée peut conduire à : i) des complications aiguës (choc septique, abcès sous-périosté, abcès des parties molles, arthrite septique) ; ii) des séquelles orthopédiques définitives (nécrose de la tête fémorale, lésion du cartilage articulaire, trouble de la croissance des os longs suite à la destruction du cartilage de croissance ; iii) l'évolution vers une ostéomyélite chronique [1,3,4].

2. Nouvelles recommandations d'antibiothérapie des IOA de l'enfant

Le Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie, a publié en 2008 des recommandations de traitement antibiotique des IOA communautaires de l'enfant [3]. Ces propositions recommandent, pour le traitement intraveineux probabiliste, l'utilisation préférentielle d'une monothérapie (céfazoline ou amoxicilline-acide clavulanique) ciblant *S. aureus* (SA) chez le grand enfant et SA et *Kingella kingae* (KK) chez l'enfant entre l'âge de 6 mois et 4 ans. Lorsque l'IOA est prise en charge à sa phase aiguë (radiographies normales) avec un traitement adapté (antibiothérapie et chirurgie si nécessaire), si l'évolution est favorable (disparition de la fièvre et des douleurs), le relais de l'antibiothérapie peut être effectué par voie orale après 3 jours de traitement intraveineux. La durée totale de l'antibiothérapie (IV et PO) est limitée à 2 semaines pour les arthrites septiques et à 3 semaines pour les ostéomyélites [3]. Les recommandations de la Société Européenne d'Infectiologie Pédiatrique (ESPID) publiées en 2017 vont également dans le sens d'une simplification et d'un raccourcissement de l'antibiothérapie des IOA de l'enfant [4].

3. Une antibiothérapie raccourcie pour les IOA aiguës d'évolution rapidement favorable sous traitement (IOA à KK, terrain sain)

La guérison d'une IOA sera d'autant plus rapide avec un traitement antibiotique raccourci : i) que cette infection aura été diagnostiquée et traitée rapidement et correctement à sa phase aiguë, sans complications suppuratives secondaires dans les premiers jours du traitement ; ii) que la bactérie responsable est peu virulente ; iii) que le terrain sous-jacent est sain. Les IOA à KK sont des infections dont l'évolution, sous traitement adapté (antibiothérapie et lavage articulaire des arthrites) est très rapidement favorable en 24-48 heures sans complications

*Auteur correspondant :
mathie.lorrot@aphp.fr

suppuratives à la phase initiale du traitement et sans séquelles orthopédiques à distance. Ces IOA ont une présentation clinique aiguë ou subaiguë, la fièvre peut être peu élevée ou absente, elles ne sont pas compliquées de choc septique [5,6]. KK est la bactérie la plus fréquemment retrouvée dans les IOA des enfants entre 6 mois et 4 ans [7,8].

4. Une antibiothérapie prolongée pour les IOA sévères (IOA à SA producteur de LPV, nouveau-né, drépanocytaire, immunodéprimé).

Les IOA à SA producteur de Leucocidine de Panton et Valentine [9] ont une évolution souvent compliquée au cours du traitement avec des complications suppuratives (abcès, arthrite...) ou vasculaires (thromboses veineuses) malgré une antibiothérapie adaptée nécessitant parfois plusieurs interventions de drainage chirurgical.

Le terrain peut également être un élément allongeant la durée du traitement antibiotique.

Le diagnostic d'IOA est difficile chez le nourrisson de moins de 3 mois. La fièvre manque dans la moitié des cas et les seuls signes d'appel peuvent être une douleur provoquée lors des manipulations (changement des couches, habillage...). Le retard diagnostique et thérapeutique est fréquent, responsable de complications de l'infection (nécrose de la tête fémorale et destruction du cartilage articulaire en cas d'arthrite de hanche). Les IOA des patients drépanocytaires ou immunodéprimés seront également plus graves du fait de la difficulté diagnostique et de la fragilité des patients.

Dans ces situations complexes où l'antibiothérapie est prolongée, l'avis d'un pédiatre infectiologue est conseillé afin de déterminer la durée optimale du traitement antibiotique (par voie IV et durée totale).

5. Conclusion

Les IOA nécessitent toujours une hospitalisation pour le début de leur prise en charge avec une antibiothérapie intraveineuse.

La poursuite du traitement s'effectue en ambulatoire avec un relais de l'antibiothérapie par voie orale et une durée totale d'antibiothérapie raccourcie. Le traitement de ces infections va évoluer vers la prise en charge moins invasive des enfants présentant les infections les moins sévères (terrain sain, sans sepsis ni complications suppuratives) [10].

Références

- [1] Grimprel E, Cohen R. Épidémiologie et physiopathologie des infections ostéo-articulaires chez l'enfant (nouveau-né exclu). *Arch Pediatr* 2007;14(Suppl 2):S81-5.
- [2] Laurent E, Petit L, Maakaroun-Vermeesse Z, et al. National epidemiological study reveals longer paediatric bone and joint infection stays for infants and in general hospitals. *Acta Paediatr* 2017.
- [3] Lorrot M, Gillet Y, Gras Le Guen C, et al. Antibiotic therapy of bone and joint infections in children: proposals of the French Pediatric Infectious Disease Group. *Arch Pediatr* 2017;24(12S):S36-41.
- [4] Saavedra-Lazano J, Falup-Pecurariu O, Faust S, et al. ESPID Clinical Practice Guideline - Bone and joint infections. *Pediatr Infect Dis J* 2017;36:788-99.
- [5] Ilharborde B, Bidet P, Lorrot M, et al. New real-time PCR-based method for *Kingella kingae* DNA detection: application to samples collected from 89 children with acute arthritis. *J Clin Microbiol* 2009;47:1837-41.
- [6] Basmaci R, Lorrot M, Bidet P, et al. Comparison of clinical and biologic features of *Kingella kingae* and *Staphylococcus aureus* arthritis at initial evaluation. *Pediatr Infect Dis J* 2011;30:902-4.
- [7] Aupiais C, Ilharborde B, Doit C, et al. Aetiology of arthritis in hospitalised children: an observational study. *Arch Dis Child* 2015;100:742-7.
- [8] Mallet C, Ceroni D, Litzelmann E, et al. Unusually severe cases of *Kingella kingae* osteoarticular infections in children. *Pediatr Infect Dis J* 2014;33:1-4.
- [9] Dohin B, Gillet Y, Kohler R, et al. Pediatric bone and joint infections caused by Panton-Valentine leukocidin-positive *Staphylococcus aureus*. *Pediatr Infect Dis J* 2007;26:1042-8.
- [10] Roul-Levy A, Looten V, Bachy M, et al. Oral Ambulatory Treatment of Acute Osteomyelitis in Children: A Case-Control Study. *Pediatr Emerg Care* 2016;32:154-6.

Nouveautés sur la bactériologie des IOA

A. Tristan

IAI, laboratoire de bactériologie, CHU Lyon, 103 Grande Rue de la Croix-Rousse, 69317 Lyon cedex 04, France

Actuellement en France, cinq germes dominent l'épidémiologie des infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : *Kingella kingae* (arthrites septiques), *Staphylococcus aureus* (ostéomyélites aiguës), *Streptococcus pyogenes*, *Streptococcus pneumoniae*, *Streptococcus agalactiae* (en période néonatale). La prévalence de chaque germe varie en fonction de l'âge. Grâce aux progrès de la biologie moléculaire et le développement de PCR spécifiques, *K.k* devance désormais *S. aureus* chez l'enfant de moins de 4 ans [1].

1. Rappels sur les deux pathogènes principaux

1.1. *Kingella kingae*

K. kingae, coccobacille à Gram négatif, appartenant au groupe des HACCEK, est un commensal des voies respiratoires supérieures. Chez les enfants de moins de 4 ans, entre 6 % et 20 % des enfants sont porteurs oropharyngés de ce germe. Le portage varie selon l'âge [2-4].

L'hypothèse actuelle de la pathogénie de *K. kingae* s'oriente vers une interaction avec les infections virales. Les infections invasives à *K. kingae* sont fréquemment associées ou précédées par une infection virale aiguë des voies respiratoires hautes ou de stomatite [5]. La muqueuse respiratoire lésée permet alors un envahissement et une diffusion hématogène de *K. kingae* notamment vers les articulations et les disques intervertébraux. Les deux facteurs de virulence impliqués sont : des pili de type IV (adhésion) et la toxine « RTX », cytotoxique impliquée dans le pouvoir pathogène sur la synoviale articulaire [6].

K. kingae est responsable de 50 % des arthrites septiques documentées de l'enfant (75 % chez l'enfant de moins de 2 ans). La présentation clinique et le bilan biologique des IOA à *K. kingae* est souvent peu bruyant : les enfants sont paucisymptomatiques (apyrétique, douleur modérée, absence de tuméfaction) et le syndrome inflammatoire (CRP, leucocytose) est peu marqué [6,7].

K. kingae est naturellement sensible à de nombreux antibiotiques, exceptés les lincosamides et le triméthoprime. Des souches productrices de pénicillinase ont été décrites dans le monde mais aucune en France [6,7].

1.2. *Staphylococcus aureus* producteur de la leucocidine de Panton Valentine

Les *S. aureus* producteurs de la leucocidine de Panton Valentine (PVL) représentent environ 2 à 5 % des souches de *S. aureus* (sensibles ou résistantes à la pénicilline). En France, la majorité des souches PVL+ sont sensibles à la pénicilline (données du CNR). Les souches de *S. aureus* PVL+ sont classiquement associées à des infections cutanées primitives récidivantes mais également à des pathologies plus rares comme la pneumonie nécrosante et des infections ostéo-articulaires graves [8]. Si *S. aureus* est le principal pathogène responsable des IOA de l'enfant de plus de 4 ans, la prévalence des souches PVL+ reste faible en France. Les infections ostéo-articulaires dues à des souches de *S. aureus* PVL+ constituent une entité particulière au sein des infections osseuses de l'enfant et en raison de leur gravité, il est primordial de savoir suspecter une souche toxigène [8].

Les infections osseuses provoquées par les *S. aureus* PVL+ sont caractérisées par une réaction inflammatoire intense (sepsis initial avec un choc septique), le caractère extensif des ostéomyélites et la fréquence des abcès des parties molles souvent associés à une leucopénie initiale [8].

Dès le diagnostic cliniquement suspecté, un traitement antitoxinique (clindamycine) doit être rapidement associé à l'antibiothérapie initiale probabiliste. Un traitement chirurgical extensif devra être mis en place [8].

En pratique, devant une infection ostéo-articulaire avec une présentation bruyante et/ou si l'imagerie fait suspecter d'importants abcès, il faut rechercher la PVL en raison du risque de complications et de mauvaise réponse au traitement et la nécessité de mettre en place un traitement chirurgical large et souvent répété [8].

2. Stratégie diagnostique

Le diagnostic microbiologique des IOA étant crucial, la qualité des prélèvements est un point essentiel. Les prélèvements les plus fiables pour documenter une IOA en pédiatrie sont : les prélèvements au site infectieux et les hémocultures.

Correspondance :
anne.tristan@chu-lyon.fr

Les hémocultures peuvent aider au diagnostic mais ont un rendement diagnostique moins important que les prélèvements au site infectieux [9].

Le diagnostic des arthrites septiques est basé sur l'analyse du liquide articulaire. Il est conseillé de faire un prélèvement sur flacon d'hémoculture et sur support stérile (tube EDTA, poudrier stérile) afin de permettre des analyses moléculaires ultérieures. L'inoculation sur flacon d'hémoculture a permis un gain de 38 % par rapport à la culture standard, en faveur essentiellement de *K. kingae* [9]. En raison de la croissance lente et difficile de *K. kingae*, les techniques moléculaires sont devenues le principal outil de diagnostic des IOA à *K. kingae*. Pour les moins de 4 ans, un algorithme de diagnostic peut être proposé avec à Jo une PCR *K. kingae* permettant un diagnostic rapide. Si la PCR *K. kingae* est négative, en parallèle des cultures, d'autres PCR spécifiques peuvent être proposées comme la PCR *S. aureus*, *S. pneumoniae* ou *S. pyogenes* [9]. La recherche d'antigènes spécifiques de *S. pyogenes* directement à partir du liquide articulaire avec des tests immunochromatographiques peut être discutée [10]. Les kits de PCR syndromiques actuellement commercialisés pour le diagnostic des IOA ne sont pas spécifiquement adaptés au diagnostic des IOA de l'enfant et ne permettent pas une amélioration du diagnostic par rapport aux PCR spécifiques actuellement disponibles. Ils ne sont donc pas recommandés en l'état.

En fonction du contexte clinique, certaines sérologies pourront être prescrites : brucellose, Lyme, fièvre Q [9].

Enfin, concernant les infections à *K. kingae*, on peut s'interroger sur l'intérêt du dépistage du portage pharyngé de cette bactérie par PCR spécifique sur écouvillonnage oropharyngé. Gravel *et al.* ont montré un portage de 80 % chez les enfants présentant une infection à *K. kingae* et de 8,8 % chez les enfants non infectés [2]. Cependant, d'après Basmaci *et al.*, compte tenu de la prévalence du portage asymptomatique de *K. kingae*, sa spécificité n'est pas supérieure à 90 %. Il semble donc difficile d'affirmer le diagnostic sur la base d'une positivité de la PCR dans la gorge en l'absence de prélèvement profond [6]. Ce dépistage pourrait être envisagé uniquement si les prélèvements sont impossibles comme dans certaines spondylodiscites.

Au total, la biologie moléculaire est désormais un outil indispensable au diagnostic des IOA (notamment à *K. kingae*), permettant une prise en charge thérapeutique plus rapide et mieux adaptée de l'enfant.

Références

- [1] Ferroni A, Khoury Al H, Dana C, et al. Prospective survey of acute osteoarticular infections in a French paediatric orthopedic surgery unit. *Clin Microbiol Infect* 19;822-8.
- [2] Gravel J, Ceroni D, Lacroix L, et al. Association between oropharyngeal carriage of *Kingella kingae* and osteoarticular infection in young children: a case-control study. *Can Med Assoc J* 2017;189:E1107-11.
- [3] Olijve L, Podmore R, Anderson T et al. High rate of oropharyngeal *Kingella kingae* carriage in New Zealand children. *J Paediatr Child Health* 2016;52:1081-5.
- [4] Amit U, Flaishmakher S, Dagan R, et al. Age-Dependent Carriage of *Kingella kingae* in Young Children and Turnover of Colonizing Strains. *J Pediatric Infect Dis Soc* 2014;3:160-2.
- [5] Basmaci R, Bonacorsi S, Ilharrebordé B, et al. High respiratory virus oropharyngeal carriage rate during *Kingella kingae* osteoarticular infections in children. *Future Microbiol* 2015;10:9-14.
- [6] Basmaci R, Bidet P, Bonacorsi S. *Kingella kingae*, premier germe des infections ostéo-articulaires de l'enfant. *Feuille de Biologie* 2013;315:15-23.
- [7] Francescato M, Cherkaoui A, Merlini L, Schrenzel J, Ceroni D. Infections ostéo-articulaires à *Kingella kingae* chez le petit enfant. *Paediatrica* 2011;22:6-8.
- [8] Gillet Y, Dohin B, Dumitrescu O, et al. Infections ostéo-articulaires à staphylocoques dorés sécréteurs de la leucocidine de Pantone-Valentine. *Arch Pediatr* 2007;14(Suppl 2):S102-7.
- [9] Ferroni A, Péjin Z, Odent T, et al. Infections ostéo-articulaires aiguës de l'enfant : place du microbiologiste. *Arch Pediatr* 2010;17:766-7.
- [10] Gazzano V, Berger A, Benito Y, et al. Reassessment of the Role of Rapid Antigen Detection Tests in Diagnosis of Invasive Group A Streptococcal Infections. *J Clin Microbiol* 2016;54:994-9.

Limiter les séquelles : la place du chirurgien dans les IOA

B. de Courtivron^{1,*}, W. Lakhal¹, Z. Maakaroun², Th. Odent¹

¹Chirurgie orthopédique et traumatologique, CHU Clocheville, 49 boulevard Béranger 37000 Tours

²Médecine interne et maladies infectieuses, CHU Bretonneau, 2 boulevard Tonnelé 37000 Tours

Pour le chirurgien, l'IOA pose des problèmes à 3 niveaux :
– le diagnostic immédiat car nous sommes souvent en première ligne avec une symptomatologie parfois atypique, ou en seconde ligne, appelés par les pédiatres. Suit immédiatement l'identification du germe dont l'éventualité peut faire intervenir le chirurgien ;

– le traitement initial qui est toujours pluridisciplinaire car se discutent en général, en plus de l'antibiothérapie, l'évacuation des collections et l'immobilisation ;

– les séquelles orthopédiques à type de déviations, raideurs, inégalités dont la prise en charge est complexe et ne fait pas l'objet de notre propos si ce n'est pour éviter leur survenue.

Trois questions seront abordées et discutées :

- ponction osseuse dans le diagnostic de l'ostéomyélite aiguë ?
- lavage des arthrites septiques ? Timing ? Arthrotomie ou ponction ?
- reprises chirurgicales lors de la phase aiguë d'une IOA : pour-quoi, quand ?

1. Ponction osseuse dans le diagnostic de l'ostéomyélite aiguë ?

Longtemps considérée comme indispensable, l'identification du germe peut se faire dans le sang par hémoculture ou dans l'os par ponction directe. Ce geste nécessite une anesthésie générale et un chirurgien disponible. La multiplication des tableaux atténués d'ostéomyélite, notamment chez les petits enfants, à germes sensibles et « faciles » à traiter a progressivement incité à se passer de cette ponction et à proposer un traitement probabiliste d'emblée avec un taux de succès important.

Cela simplifie la procédure, permet une mise en route immédiate de l'antibiothérapie et diminue potentiellement la durée d'hospitalisation.

Pour notre part, nous restons fidèles au principe de tout mettre en œuvre pour prouver l'infection et identifier le germe. La ponction est faite avant le début du traitement, sous anesthésie générale, contrôle radioscopique si besoin, à l'aiguille à ponction lombaire, directement dans la zone pathologique, après identification

radiologique, parfois IRM, parfois surtout clinique. Le sang intra-osseux aspiré est en partie adressé en frais pour examen direct et en partie mis en culture au bloc sur 2 flacons d'hémocultures. Une hémoculture périphérique classique est également réalisée juste au décours de la ponction. L'antibiothérapie peut alors débiter.

Une étude rétrospective a été réalisée à Tours en reprenant les ostéomyélites de 2010 à 2016.

Sur 101 patients, l'hémoculture a permis l'identification bactériologique dans 31 % des cas, la ponction métaphysaire a augmenté l'identification à 70 % quel que soit l'âge et 81 % chez les plus de 5 ans. La ponction métaphysaire a permis d'adapter l'antibiothérapie dans 75 % des cas en réduisant le spectre des antibiotiques ou leur durée.

Il nous semble donc que cette attitude est fidèle aux recommandations pour la prise en charge de toute infection sévère, permet de cibler le traitement et de mieux contrôler l'évolution de l'écologie bactérienne propre à cette pathologie. Comment connaissons-nous le développement des infections à *Kingella kingae* si des ponctions n'avaient jamais été réalisées ?

2. Lavage des arthrites septiques ? Timing ? Arthrotomie ou ponction ?

L'urgence dépend beaucoup de l'âge de l'enfant :

- urgence immédiate chez le nouveau-né, à faire la nuit ;
- urgence relative entre 2 et 4 ans, un délai de 24 heures est possible ;
- après 4 ans, il semble que le risque de séquelle augmente après 48 heures d'évolution.

Le délai est bien sûr également lié à l'état clinique, une arthrite purulente d'une grosse articulation pouvant ne pas être tolérable. Le premier geste sera une ponction, permettant d'évaluer de visu l'aspect du liquide, trouble ou épais et l'efficacité de la ponction en comparant la quantité de liquide évacuée avec le volume présumé en intra-articulaire. La suite dépend de ces constatations, de la clinique et de l'articulation concernée.

Pour le genou et le coude, articulations pluri-compartmentaires, le lavage arthroscopique est quasi-systématique car peu agressif et devra être suivi de drainage par drain de Redon.

Pour la hanche et l'épaule, il est possible de tenter un lavage au sérum par l'aiguille. En fonction de son efficacité, une arthrotomie peut être indiquée d'emblée ou envisagée secondairement en cas d'amélioration insuffisante.

*Auteur correspondant :
b.decourtivron@chu-tours.fr

Toutes les arthrites ne nécessitent pas d'arthrotomie mais il faut franchement préférer une arthrotomie de trop à une arthrotomie non réalisée à tort.

3. Reprises chirurgicales lors de la phase aiguë d'une IOA : pourquoi, quand ?

La reprise est indiquée par un état infectieux non contrôlé par les antibiotiques ce qui signifie que leur pénétration ne se fait pas au niveau utile. La cause peut en être un abcès collecté ou un séquestre osseux. Sa mise en évidence se fait au mieux par échographie ou IRM, voire scanner. Le traitement chirurgical doit alors être immédiat.

Si l'abcès est intra-articulaire, son évacuation nécessite toujours une arthrotomie avec évacuation mécanique des fausses membranes et drainage.

Si l'abcès est sous-périosté, le plus souvent métaphysaire, il est évacué par incision du périoste en respectant la virole péri-chondrale et drainage. Une trépanation osseuse peut-être associée en regard.

Si l'abcès est intra-osseux (abcès de Brodie), il sera cureté et drainé par une voie aussi directe que possible en veillant à ne pas aggraver les lésions possibles du cartilage de croissance notamment quand l'abcès est épiphysio-métaphysaire.

Un séquestre osseux dévitalisé se comporte comme un corps étranger et doit être retiré complètement par un abord parfois extensif associé à un curetage et un drainage.

Il apparaît donc qu'au stade initial, l'intervention du chirurgien vise d'abord à aider à lutter contre l'infection en sachant que, par là, il limite le risque de séquelles dont la fréquence augmente avec la durée de la phase septique. Reste à bien poser les indications et doser les gestes pour ne pas ajouter une agression chirurgicale à l'agression microbienne.

Limiter les séquelles des IOA

Dépistage et traitement des séquelles orthopédiques : quel suivi au long cours des infections ostéo-articulaires de l'enfant ?

A.-L. Simon*, C. Mallet, B. Ilharreborde

Service de Chirurgie Orthopédique Pédiatrique, CHU Robert Debré, Université Paris Diderot, 48 Bd Sérurier, 75019 Paris

L'évolution des IOA est le plus souvent favorable et son traitement comporte une antibiothérapie adaptée plus ou moins associée à un traitement chirurgical. Tout enfant ayant présenté une infection ostéo-articulaire doit être suivi au plan orthopédique afin de vérifier l'absence de séquelles. Le retard diagnostique et thérapeutique est le principal facteur de risque de séquelle, mais le terrain du patient de même que le germe responsable de l'infection sont des facteurs de risques à prendre en considération [1,2]. Les traitements chirurgicaux des séquelles sont lourds d'autant plus que l'infection a eu lieu chez un enfant en bas âge, possédant un fort potentiel de croissance. Le choix thérapeutique est guidé par l'âge de l'enfant et les prévisions à maturité. Le traitement chirurgical des séquelles expose également au risque de réactivation de l'infection pouvant compliquer la chirurgie et la consolidation osseuse. L'attitude thérapeutique recommandée pour limiter ce risque est donc 1) de réaliser des prélèvements peropératoires 2) de couvrir le geste avec une antibioprofylaxie standard (en l'absence de germe connu) ou ciblée sur le germe initial jusqu'aux résultats microbiologiques définitifs.

1. Comment rechercher des séquelles ?

Un suivi clinique et radiologique pendant un délai minimum de 2 ans est recommandé pour dépister les séquelles. En l'absence de séquelles, ce suivi peut être arrêté.

1.1. Suivi clinique

Le chirurgien s'attardera à rechercher une anomalie des mobilités articulaires, une boiterie mais surtout une déviation axiale et/ou une inégalité de longueur. Celles-ci se recherchent sur un patient en position debout, pieds joints et jambes tendues.

1.2. Suivi radiologique

Des radiographies standards de l'os ou de l'articulation atteints initialement sont demandées pour chaque consultation (3 mois, 6 mois, 1 an, 2 ans). La reprise de croissance peut être surveillée sur l'apparition des lignes d'arrêt de croissance. En cas de suspicion sur une épiphysiodèse ou une ostéonécrose, une IRM devra être réalisée pour la quantifier et l'objectiver. En cas de pandiaphysite, un scanner devra rechercher et localiser des séquestres osseux qui nécessitent une excision chirurgicale. Le suivi des inégalités de longueur (radiomensuration) et des déviations axiales (pangonogramme) se fera sur des grands clichés de membres inférieurs en entier debout. L'utilisation de la stéréoradiographie basse dose EOS (EOS imaging, Paris, France) présente un intérêt particulier, car elle permet de quantifier (en 3D) une inégalité de même que les déviations axiales [3].

2. Terrains à risques de séquelles

2.1. Nouveau-né

Le retard diagnostique est fréquent en raison de la difficulté de l'examen clinique et de la pauvreté du tableau initial avec notamment l'absence de fièvre ou l'absence de perturbation des marqueurs biologiques [4]. Par ailleurs, les spécificités anatomiques de l'os du nouveau-né rendent plus facile la diffusion des infections vers l'épiphyse et les articulations. Le cartilage de croissance est plus perméable et la vascularisation métaphysaire communique avec la vascularisation épiphysaire, sans communication transphysaire. Enfin, l'os cortical étant plus fin, l'apparition d'abcès sous périoste est plus fréquente augmentant le risque d'arthrite par diffusion pour les articulations où la métaphyse est intra-articulaire (hanche, épaule et coude).

2.2. Drépanocytaire

Le risque infectieux chez le patient drépanocytaire homozygote est lié à la destruction progressive de la rate où les germes sont habituellement détruits et à la baisse du complément sérique

*Auteur correspondant :
anne-laure.simon@aphp.fr

qui normalement active la phagocytose des polynucléaires. L'existence d'infarctus osseux constitue également un terrain favorable car le segment osseux est mal vascularisé. La principale difficulté est de faire la distinction entre crise vaso-occlusive et IOA. Les signes cliniques locaux sont similaires. Les anomalies sur les examens complémentaires biologiques et radiologiques sont peu spécifiques. Comme le pronostic est lié à la rapidité de prise en charge, il faut savoir multiplier les examens et discuter chaque cas de façon pluridisciplinaire [5].

2.3. *Staphylococcus aureus* producteur de leucocidine de Panton-Valentine (LPV)

Cette souche particulière de *Staphylococcus aureus* est responsable d'atteintes osseuses et viscérales multiples et sévères. La toxine provoque une nécrose tissulaire et la destruction des polynucléaires neutrophiles, ce qui favorise l'extension de l'infection. En raison des atteintes multifocales, les gestes chirurgicaux peuvent être multiples lors de l'infection initiale, entraînant à long terme un risque de séquelles orthopédiques plus important (33 à 85 %) [6].

3. Quelles séquelles rechercher ?

3.1. Séquelles d'ostéomyélite

3.1.1. Épiphysiodèse périphérique

Elle correspond à l'atteinte des cellules germinales du cartilage de croissance par l'infection ou le traitement chirurgical initial, entraînant un arrêt de croissance irréversible. La conséquence est une déviation axiale du membre atteint. La désépiphysiodèse par interposition de matériel inerte, mais présente un taux d'échec important [7,8]. Lorsque la croissance résiduelle est inférieure à 2 ans, il est préférable de réaliser un complément d'épiphysiodèse plus ou moins associé à une ostéotomie de réaxation du segment atteint.

3.1.2. Épiphysiodèse centrale

L'épiphysiodèse centrale est responsable d'une inégalité de longueur (ILMI). L'élément clé pour le choix du traitement est la planification qui dépend de l'âge de l'enfant, du pronostic de taille finale et du pronostic d'ILMI final [9]. Les examens radiologiques doivent donc être répétés régulièrement pour étudier le profil évolutif de l'ILMI. Dans les IOA, l'évolution est le plus souvent linéaire rendant la planification relativement simple. Néanmoins il existe des exceptions, notamment au niveau du fémur proximal. Un traitement chirurgical est proposé pour les ILMI > 2 cm. La première option est l'épiphysiodèse controlatérale, méthode simple réalisée en fin de croissance, quand la croissance résiduelle du membre l'inférieur controlatérale est égale à l'ILMI prévisionnelle. En cas d'inégalités plus importantes (> 5 cm) ou lorsque le patient se présente en fin de croissance, un

allongement progressif peut être proposé. Cet allongement peut se faire par un fixateur externe ou par un clou centromédullaire. De récents progrès ont permis le développement de systèmes endomédullaire d'allongement motorisés ou magnétiques dont les premiers résultats sont encourageants [10,11].

3.1.3. Ostéomyélite chronique

L'ostéomyélite chronique expose au risque de pandiaphysite qui se définit par une atteinte sur l'imagerie de plus de 75 % de la diaphyse, ou par l'atteinte des 2 métaphyses d'un même segment osseux. Sa prise en charge longue et complexe nécessite souvent des interventions itératives pour drainer les abcès et exciser les éventuels séquestres. Ses principales complications sont la fistulisation chronique, les raideurs articulaires et les fractures pathologiques. Il existe un risque d'évolution vers une pseudarthrose septique.

3.2. Séquelles d'arthrites

3.2.1. La raideur articulaire

Elle peut être liée à l'atteinte infectieuse initiale ou à l'immobilisation prolongée notamment dans le cas des fractures pathologiques. Le traitement fonctionnel par rééducation est souvent long et décevant. Un geste de libération de l'articulation (arthrolyse) peut être envisagé après un délai d'au moins un an après guérison clinique et biologique de l'infection avec des résultats qui restent aléatoires. C'est pourquoi, une ostéotomie métaphysaire de réorientation est le plus souvent proposée. Elle permet de modifier l'arc de mobilité de l'articulation et donne les meilleurs résultats fonctionnels.

3.2.2. La nécrose articulaire

Parfois le cartilage articulaire est totalement détruit et une arthrose précoce se développe. Il existe alors 3 options chirurgicales : l'arthrodèse ou la chirurgie de reconstruction chez les patients immatures et l'arthroplastie pour les patients en fin de croissance [12-14]. L'arthroplastie n'est à considérer que pour les nécroses de hanches.

Dans le cas de l'arthrodèse, il est indispensable de prévenir les patients de la future ILMI et de la persistance d'un pas asymétrique. Une épiphysiodèse controlatérale et/ou un geste d'allongement en fin de croissance peuvent être proposés en fonction du pronostic d'inégalité de longueur et du choix du patient. L'arthrodèse permet d'obtenir une articulation indolore et en bonne position une fois la fusion acquise. Dans le cas des arthroplasties de hanche, elles sont techniquement difficiles à réaliser en raison de l'inégalité de longueur associée souvent > 3 cm et en raison des déformations du fémur proximal et de l'acétabulum.

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande à l'auteur

Actualités de la vaccination contre les arbovirus

P. Minodier*, A. Morand, L. Osei, G. Noël

Urgences enfants, Hôpital Nord, Chemin des Bourrelly, 13015 Marseille

Les arboviroses sont en pleine expansion en zone inter-tropicale. L'incidence de la dengue a ainsi été multipliée par 30 en 50 ans. Le virus chikungunya, « redécouvert » à l'occasion d'une épidémie dans l'Océan Indien en 2006, a, depuis lors, donné d'autres flambées épidémiques. Depuis 2013, des épidémies de virus Zika sont également survenues dans le Pacifique, les Caraïbes, au Brésil et en Guyane. Des cas autochtones de dengue et chikungunya sont régulièrement observés en Europe méridionale et en France métropolitaine, en raison de la présence du moustique vecteur *Aedes albopictus*. La protection individuelle contre les piqûres des *Aedes* vecteurs est donc essentielle pour prévenir ces maladies, mais la possibilité de vaccination serait une avancée importante. Où en est-on ?

1. Dengue

En 2013, on estimait à 390 millions le nombre d'infections et à 96 millions le nombre de cas. Il existe 4 sérotypes de virus de la dengue (DENV 1 à 4), avec une protection hétérotypique incomplète. Comme tous les flavivirus, DENV est un virus ARN simple brin comportant seulement 3 protéines structurales, C (capside), prM (matrice des virions immatures) ou M (virions matures), et E (enveloppe), qui sont les cibles antigéniques pour le développement d'une vaccination.

Un seul vaccin contre la dengue a été commercialisé. C'est un vaccin vivant chimérique (Dengvaxia®, Sanofi), constitué d'une souche vaccinale de virus de la fièvre jaune atténué, génétiquement modifiée pour exprimer les protéines prM et E des 4 DENV. Les essais de phase II/III chez des enfants vivant en zone d'endémie en Asie ou Amérique latine, et d'âge variable (2 à 16 ans), ont montré une efficacité vaccinale de 30 à 61 %, plus importante sur DENV 3 et 4 (74 à 100 %) que sur DENV 1 (50-55 %) ou 2 (9-42 %). De plus, le vaccin semble moins efficace avant 9 ans (45 versus 66 %). Il protège mieux des formes graves chez les > 9 ans (90-95 %, contre 45-67 % si < 9 ans). Quel que soit l'âge, l'efficacité est meilleure chez les enfants ayant déjà fait une dengue. Une étude a modélisé l'efficacité prévisible du vaccin en fonction de la séroprévalence des enfants de 9 ans (SP9) dans la

zone. Le vaccin est plus efficace s'il est fait avant 9 ans dans les zones à forte séroprévalence (SP9 > 90 %), et à 14 ans, dans celles où SP9 est de 50-70 %. Dans les zones où SP9 est < 10 %, le vaccin pourrait être délétère, en induisant la constitution d'anticorps non neutralisants, susceptibles de favoriser l'infection cellulaire (et la sévérité) en cas de piqûre infestante. La vaccination a été promue dans plusieurs pays (Mexique, Brésil, Philippines), mais récemment les Philippines ont suspendu les campagnes vaccinales, en raison d'un possible surrisque de dengue grave chez des enfants vaccinés antérieurement non immuns.

D'autres vaccins, purifiés inactivés, vivant atténué génétiquement modifié, chimérique (DENV 2 vivant atténué + 3 DENV chimériques composés d'un DENV2 exprimant les gènes de prM et E de DENV 1, 3 et 4), ADN (de type plasmidique exprimant prM et E) ou sous-unitaires (prM, E) sont étudiés.

2. Zika

Le virus Zika (ZV) est un autre flavivirus qui a récemment donné des épidémies dans le Pacifique et en Amérique latine. Elles ont conduit à la description d'une neurovirulence méconnue : syndromes de Guillain-Barré, atteintes neurologiques en cas d'infection materno-fœtale. La transmission de ZV est essentiellement vectorielle, mais aussi sexuelle. Une vaccination des femmes en âge de procréer et de leurs partenaires, avant le début d'une grossesse semblerait utile. Sept candidats vaccins sont en phase de développement.

Trois sont des vaccins ADN, codant pour les protéines prM et E de ZV, qui sont proches de celles des DENV. Le vaccin GLS-5700, immunogène chez la souris, est testé à la fois chez les sujets naïfs et immuns vis-à-vis d'autres flavivirus. Le vaccin chimérique VRC5288 (codons modifiés du virus de l'encéphalite japonaise exprimant prM et E de ZV) est évalué chez 80 sujets aux USA. Le vaccin VRC 5283, exprimant une séquence prM-E de ZV, est en phase IIb depuis juillet 2017.

Deux vaccins utilisent des ARNm codant pour les protéines prM-E et délivrés au sein de nanoparticules lipidiques ou par un mécanisme d'amplicons auto-amplifiés. Ils sont immunogènes chez les souris.

Deux vaccins inactivés, efficaces chez les souris, sont en phase I, chez l'homme naïf ou immun contre d'autres flavivirus.

Deux vaccins vivants atténués existent : l'un est une souche cambodgienne de ZV mutée sur l'extrémité 3'UTR et l'autre

* Auteur correspondant : philippe.minodier@ap-hm.fr

s'appuie sur une technique de déoptimisation de codons. Un vaccin chimérique contre le Zika et la dengue est en étude. Il a pour base un DENV 2 exprimant les gènes prM-E de ZV, associé à un DENV 4 chimérique, modifié pour une couverture DENV tétravalente.

Une autre approche utilise des virus recombinants, virus rougeole ou adénovirus, ou des sous-unités virales (particules virus-like (VLP) ou protéine E purifiée).

De nouvelles interrogations font jour, liées aux observations de dengues graves chez des enfants, antérieurement non immunisés, vaccinés contre la dengue (théorie des anticorps facilitants). La constitution d'une immunité post-vaccinale contre ZV pourrait ainsi augmenter l'expressivité clinique et la sévérité d'infections ultérieures par ZV ou d'autres flavivirus. À l'inverse, la présence d'anticorps préexistants contre d'autres flavivirus (dengue ou fièvre jaune par exemple) pourrait minorer l'efficacité du vaccin ZV.

3. Chikungunya

Le virus chikungunya (CHIKV) est un alphavirus, contrairement à DENV ou ZV. Il peut induire des polyarthrites invalidantes parfois chroniques, surtout chez l'adulte. Des encéphalites sévères avec séquelles neurologiques sont décrites chez des nouveau-nés infectés par voie materno-fœtale en peri-partum. Plusieurs vaccins CHIKV ont été développés : virus vivant atténué ou inactivé, virus recombinant ou chimérique, vaccin ADN ou vaccin utilisant des VLP.

Un vaccin vivant atténué (TSI-GSD-218), issu d'une souche thaïlandaise, a été essayé chez l'homme, mais une réversion de l'atténuation et des atteintes articulaires ont été observées.

Deux autres vaccins ont passé avec succès la phase I clinique. Le vaccin MV-CHIK est un virus de la rougeole recombinant qui exprime des protéines de surface d'un CHIKV isolé à la Réunion. Un essai chez l'adulte a montré une réponse anticorps neutrali-

sante dès la 1^{re} dose, avec un effet booster de la 2^e dose. Il n'y a pas eu d'effet secondaire sévère, ni de différence d'immunogénicité chez les personnes préalablement immunisée contre la rougeole. Une phase II est en cours depuis 2016.

Un autre vaccin de type VLP (le VRC-CHKVLP059-00-VP) protège chez les souris et les primates non humains. Les VLP expriment les protéines structurales E1 et E2, et la protéine C de capsid de CHIKV. Administré chez des adultes sains en 3 doses (0-1-6 mois), le vaccin n'a pas entraîné d'effet secondaire grave et a conduit à la production d'un titre anticorps élevé, comparable, après la 3^e dose, à celui de sujets ayant fait une infection naturelle. Une phase II est en cours depuis 2015. Il est possible que, pour améliorer son immunogénicité, ce vaccin nécessite l'adjonction d'adjuvants pouvant induire des problèmes de tolérance.

Il existe aussi un vaccin vivant atténué, utilisant un CHIKV muté pour la région N-terminale de la protéine C (vaccin CHIKV-NoLS). Il est efficace chez la souris et entraîne une protection croisée contre un autre alphavirus arthrogène, le virus Ross River. Un autre vaccin est chimérique (virus Eilat, un alphavirus spécifique des insectes, exprimant des protéines de CHIKV). Une seule injection semble immunogène et protectrice chez les souris et les macaques.

4. Conclusion

La recherche sur la vaccination contre les principales arboviroses responsables d'épidémies, avance vite. Les parentés antigéniques entre flavivirus, et la possible induction vaccinale d'anticorps non complètement neutralisants, font cependant craindre des interactions entre vaccination et maladie. Lorsque les vaccins seront disponibles, les indications vaccinales devront être réfléchies et la surveillance épidémiologique majorée.

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

Vaccins et paludisme : où en est-on ?

P. Deloron

UMR 216 MERIT, IRD, Université Paris 5, Sorbonne Paris Cité, Paris, 75006, France
IRD MERIT, Faculté de pharmacie, 4 avenue de l'observatoire, 75006 Paris, France

Les parasites à l'origine du paludisme, les *Plasmodiums*, réalisent un cycle complexe chez l'homme. Le moustique injecte des sporozoïtes qui gagnent rapidement le foie, envahissent un hépatocyte et réalisent un premier cycle de maturation, le cycle hépatocytaire ou pré-érythrocytaire aboutissant à la libération de mérozoïtes dans la circulation sanguine. Ces mérozoïtes envahissent une hématie dans laquelle ils subissent un deuxième cycle de maturation, le cycle érythrocytaire asexué, passant par les stades trophozoïtes et schizontes qui libéreront de nouveaux mérozoïtes initiant un nouveau cycle érythrocytaire. Dans certaines circonstances, les mérozoïtes peuvent évoluer vers un cycle érythrocytaire sexué en formant des gamétocytes. Ces différents stades parasitaires partagent certains antigènes mais la plupart sont spécifiques à un stade de maturation. De même la réponse immunitaire est largement stade-spécifique. Un autre niveau de complexité est que de nombreux antigènes plasmodiaux (en particulier ceux des stades sanguins asexués) présentent un important polymorphisme et certains sont sujets à une variation antigénique. Tout ceci rend compte de la complexité à développer un vaccin contre le paludisme malgré d'intenses recherches depuis plus de 50 ans. Néanmoins, l'amélioration de l'arsenal biotechnologique pour générer des antigènes et des adjuvants améliorés pourrait aider à surmonter les problèmes actuels.

L'absence de candidat évident fait que les recherches concernent un grand nombre d'antigènes de *P. falciparum*. L'OMS dénombre 18 antigènes ou combinaisons d'antigènes au stade d'un développement préclinique et 22 antigènes ou combinaisons d'antigènes faisant l'objet de 71 essais cliniques en cours [1].

En pratique, l'essentiel des efforts de développement vaccinal porte sur *Plasmodium falciparum*, l'espèce plasmodiale infectant l'homme la plus répandue et la seule responsable de mortalité. Les travaux pionniers de l'équipe des Nussenzweig rapportèrent dès 1967 la possibilité de vacciner la souris, puis l'homme avec des sporozoïtes vivants irradiés [2]. À cette époque, il était impossible de produire un tel vaccin, aussi a-t-on caractérisé l'antigène majeur du sporozoïte, la circumsporozoïte protéine, puis son épitope B dominant en région centrale. L'échec de la vaccination avec cet antigène a amené à le modifier pour augmenter son immunogénicité. La fusion de l'épitope B domi-

nant de la circumsporozoïte protéine avec deux protéines de l'enveloppe du virus de l'hépatite B forme l'antigène RTS, S. Cette protéine de fusion émulsionnée avec l'adjuvant AS01 constitue le vaccin ayant atteint le stade de développement le plus avancé. Un essai de phase III sur 16 000 enfants africains a rapporté des taux de protection à un an de 50 % contre l'accès palustre chez les enfants de 5 à 17 mois [3] et de 30 % chez les enfants de 6 à 12 semaines [4]. Cette protection diminue rapidement, étant chez les enfants de 5 à 17 mois, de 16 % à 4 ans et de 7 % à 7 ans [5]. RTS, S/AS01 a reçu un avis favorable de l'agence de médecine européenne, et l'OMS a recommandé son implémentation pilote sur 720 000 enfants de 5 à 9 mois afin de décider d'une éventuelle utilisation à large échelle en complément – et non en remplacement – des autres mesures de lutte contre le paludisme. Cette étude sera réalisée de 2018 à 2020.

Une nouvelle génération de vaccins RTS, S-like est en développement avec R21, qui contient une plus forte proportion de circumsporozoïte protéine. Les progrès technologiques ont permis de reprendre les travaux initiaux des Nussenzweig et de produire des quantités importantes de sporozoïtes irradiés avec lesquels plusieurs essais cliniques sont en cours. Les résultats préliminaires montrent une protection quasi-totale lors de l'infection expérimentale avec la même souche plasmodiale, mais beaucoup plus faible sur le terrain. Une approche du même ordre est réalisée avec des sporozoïtes génétiquement modifiés non réplicatifs dans lesquels un ou plusieurs gènes sont délétés. Il n'y a pas encore d'essai clinique chez l'homme [6].

Les résultats concernant les vaccins dirigés contre les stades sanguins sont plus nuancés en raison du grand nombre de protéines exprimées, de l'absence de candidat évident, de la difficulté de l'expression conformationnelle d'antigènes souvent de grande taille, d'une réponse humorale modérée, du polymorphisme extensif de nombreux candidats potentiels et de la variation antigénique de protéines de surface. Malgré ceci, plusieurs vaccins sont en cours de développement avec différents antigènes seuls (PfPRH5) ou en association (GMZ2 associant GLURP et MSP3 ; JAIVAC-1 associant MSP1, Pff2 et EBA175 ; BSAM2 associant AMA1 et MSP1) ou encore AMA1-DiCo associant différents variants d'AMA1. Dans la plupart des cas, ces vaccins sont au stade préclinique ou en tout début de phase clinique. Seul GMZ2 a fait l'objet d'une phase II et montré une réduction de 14 % de l'incidence de l'accès palustre à 6 mois.

Les vaccins dirigés contre les stades sexués ont pour objectif de bloquer la transmission et de compléter les moyens visant l'élimination du paludisme, selon une approche qualifiée d'altruiste

Correspondance :
philippe.deloron@ird.fr

(sans avantage direct pour la personne vaccinée, mais profitant à la communauté). Le candidat le plus avancé sur le plan clinique est un vaccin conjugué qui cible Pfs25, un antigène majeur des gamétocytes femelles [7]. D'autres antigènes sont au stade préclinique.

Une voie récente de recherche consiste à tenter de contourner les difficultés en augmentant l'immunogénicité des préparations vaccinales. Une première approche est la stratégie du « prime-boost » dont l'objectif est d'induire une réponse cellulaire forte. La première injection vaccinale est réalisée avec un adénovirus non répliquatif (le plus souvent un adénovirus de chimpanzé de sérotype 63, ChAd63) ou de l'ADN et les rappels avec le virus de la vaccine Ankara atténué et exprimant l'antigène plasmodial. Elle est utilisée pour les stades pré-érythrocytaires (circumsporozoïte protéine, RTS, S/ASo1, TRAP) comme pour les stades érythrocytaires (AMA1). Là encore, les travaux sont à une phase précoce à l'exception de TRAP pour lequel trois essais de phase II ont été réalisés. Les résultats du premier montrent une protection contre l'infection de 67 %, mais avec seulement 8 semaines de suivi. Les résultats de deux autres essais ne sont pas encore publiés. La deuxième approche concerne la présentation de l'antigène soit en l'encapsulant dans des liposomes, soit en le présentant sous forme de nanoparticules ou de virus-like particules.

Un cas particulier est la recherche de vaccins contre un syndrome spécifique. PfEMP1 est une protéine de *P. falciparum* hautement variable, très immunogène, exprimée à la surface des hématies et responsable de l'adhésion des hématies parasitées aux cellules endothéliales. Le premier exemple concerne le paludisme associé à la grossesse au cours duquel VAR2CSA, un variant spécifique de PfEMP1, est responsable de l'adhésion des hématies parasitées au placenta. Les premiers essais cliniques de phase I sont en cours [8]. Selon une approche voisine, les variants de PfEMP1

impliqués dans le paludisme cérébral sont en train d'être caractérisés et serviront probablement de base à un vaccin contre le paludisme cérébral [9].

Références

- [1] http://www.who.int/vaccine_research/links/Rainbow/en/index.html.
- [2] Clyde DF, Most H, McCarthy VC, Vanderberg JP. Immunization of man against sporozoite-induced falciparum malaria. *Am J Med Sciences* 1973;266:169.
- [3] RTS, S Clinical Trials Partnership, Agnandji ST, Lell B, et al. First results of phase 3 trial of RTS, S/ASo1 malaria vaccine in African children. *N Engl J Med* 2011;365:1863-75.
- [4] RTS, S Clinical Trials Partnership, Agnandji ST, Lell B et al. A phase 3 trial of RTS, S/ASo1 malaria vaccine in African infants. *N Engl J Med* 2012;367:2284-95.
- [5] Olotu A, Fegan G, Wambua J, et al. Seven-year efficacy of RTS, S/ASo1 malaria vaccine among young african children. *N Engl J Med* 2016;374:2519-29.
- [6] Hollingdale MR, Sedegah M. Development of whole sporozoite malaria vaccines. *Expert Rev Vaccines* 2017;16:45-54.
- [7] Shimp, R. L. Jr, Rowe C, Reiter K et al. Development of a Pfs25-EPA malaria transmission blocking vaccine as a chemically conjugated nanoparticle. *Vaccine* 2013;31:2954-2962.
- [8] Nielsen MA, Resende M, de Jongh WA et al. The influence of sub-unit composition and expression system on the functional antibody response in the development of a VAR2CSA based Plasmodium falciparum placental malaria vaccine. *PLoS One* 2015;10:e0135406.
- [9] Lennartz F, Adams Y, Bengtsson A et al. Structure-guided identification of a family of dual receptor-binding PfEMP1 that is associated with cerebral malaria. *Cell Host Microbe* 2017;21:403-14.

Chronovac Voyageur - Étude de l'immunité vis-à-vis de la fièvre jaune et de la rougeole chez des enfants vaccinés avant un départ en zone d'endémie amarile

C. Goujon^{a,*}, M.-L. Gougeon^{b,§}, L. Tondeur^{c,§}, B. Poirier^b, V. Seffer^b, P. Desprès^d, P.-H. Consigny^a, M. Vray^{c,e} et le *study group* : V. Bandé^f, G. Benabdelmoumen^a, O. Bouchaud^f, P. Bourée^g, J. Cailhol^a, J.-P. Donne^h, A. Fayeⁱ, A. Gergely^a, J. Goesch^a, P. Imbert^j, Y. Kieffer^a, P. Le Chevallierⁱ, D. Leclerc^f, D. Lévy^j, A. Mallard^k, P. Mornand^j, L.-L. Pham^g, P. Poujol^a, P. Simian^h, C. Rappi, B. Wyplosz^g

^aInstitut Pasteur, Centre médical, Paris, France

^bInstitut Pasteur, Unité de Recherche et d'Expertise Immunité anti-virale, Biothérapie et Vaccins, Paris, France

^cInstitut Pasteur, Unité de Recherche et d'Expertise Épidémiologie des Maladies Émergentes, Paris, France

^dUniversité de La Réunion et UM 134 PIMIT, plateforme CYROI, Sainte-Clotilde, France

^eInstitut Pasteur de Dakar, Unité d'épidémiologie des Maladies Infectieuses, Sénégal

[§]Laura Tondeur et Marie-Lise Gougeon ont contribué à parts égales à ce travail.

La prévention de maladies infectieuses graves telles que la rougeole, la rubéole, les oreillons et la fièvre jaune repose sur des vaccins vivants atténués très efficaces et bien tolérés. En France, le vaccin rougeoleux, associé aux vaccins de la rubéole et des oreillons, est inclus dans le calendrier vaccinal de l'enfant : une première dose est recommandée à 12 mois, la seconde dose doit être administrée au moins un mois après la première et si possible avant l'âge de 2 ans [1]. Les nourrissons qui doivent voyager hors de France pouvaient être vaccinés contre la rougeole dès l'âge de 6 mois avec une dose de vaccin rougeoleux monovalent entre les âges de 6 et 11 mois révolus [2], jusqu'à l'arrêt de commercialisation du vaccin Rouvax en décembre 2017. Cela n'est plus possible actuellement, mais de nouvelles recommandations vaccinales sont attendues prochainement.

Le vaccin de la fièvre jaune est recommandé à partir de l'âge de 9 mois aux voyageurs qui se rendent dans les zones tropicales de l'Afrique et de l'Amérique du Sud ; en cas d'épidémie, un enfant peut être vacciné dès l'âge de 6 mois [2,3].

Lorsque plusieurs vaccins vivants atténués sont nécessaires, il est recommandé de les administrer soit simultanément, soit en respectant un délai minimal de 28 jours entre les deux injections [4], en raison d'une possible interférence négative sur la réponse immune à chacun de ces vaccins [5]. Or, il n'est

pas rare qu'un enfant soit amené dans un centre de vaccination international (CVI) pour une vaccination anti-amarile en vue d'un départ imminent en Afrique, après avoir reçu le vaccin rougeoleux quelques jours auparavant.

L'objectif principal de cette étude était donc de confirmer ou d'infirmer l'hypothèse d'une interférence négative entre deux vaccins vivants atténués, dépendante de l'intervalle qui sépare leur administration [6].

Il s'agit d'une étude rétrospective cas-témoins multicentrique, menée dans 7 CVI de la région parisienne. Le statut immunologique d'enfants ayant reçu le vaccin amaril et le vaccin rougeoleux, seul ou combiné aux vaccins de la rubéole et des oreillons, à un intervalle compris entre 1 et 27 jours (Cas) a été comparé à celui d'enfants vaccinés simultanément (Témoins 1) ou à plus de 27 jours d'intervalle (Témoins 2) contre la fièvre jaune et la rougeole (la rubéole et les oreillons). Le critère d'évaluation principal était le pourcentage d'enfants présentant une immunité protectrice vis-à-vis de la fièvre jaune (titre neutralisant ≥ 10).

Au total, 131 enfants ont été inclus, 62 Cas, 50 Témoins 1 et 19 Témoins 2. Le sexe ratio était équilibré entre les cas et les témoins, la majorité des enfants étaient d'origine africaine.

Quatre Témoins 1 n'étaient pas immunisés contre la fièvre jaune, tous étaient protégés contre la rougeole, la rubéole et les oreillons ; 3 Témoins 1 étaient négatifs pour la rougeole ; 5 Témoins 1 et 1 Cas étaient négatifs pour les oreillons ; 3 Témoins 1 étaient négatifs pour la rubéole ; 1 Cas et 1 Témoin 1 étaient négatifs pour les oreillons et la rubéole ; 1 Témoin 1 était négatif pour les trois maladies (tableau 1).

*Auteur correspondant :
cgoujon@pasteur.fr

Tableau 1
Résultats sérologiques.

	Témoins 1 (n = 50)	Témoins 2 (n = 19)	Cas (n = 62)	Total (n = 131)
Fièvre jaune anticorps neutralisants				
< 5 N (%)	4 (8)		0	4 (3)
10 N (%)	1 (2)	0	1 (2)	2 (1)
20 N (%)	4 (8)	3 (16)	9 (14)	16 (12)
40 N (%)	15 (30)	4 (21)	20 (32)	70 (53)
≥80 N (%)	26 (52)	12 (63)	32 (52)	70 (53)
Rougeole IgG (mUI/mL)				
Moyenne géométrique (95 % CI)	2872 (2013–4094)	4076 (2377–6988)	3697 (2872–4760)	3405 (2808–4129)
Rougeole séroconversion				
Positifs N (%)	46 (92)	18 (95)	62 (100)	126 (96)
Négatifs N (%)	3 (6)	0	0	3 (2)
Equivoques	1 (2)	1 (5)	0	2 (2)
Oreillons séroconversion				
Positifs N (%)	43 (86)	18 (95)	58 (94)	119 (90)
Négatifs N (%)	5 (10)	0	1 (1)	6 (5)
Equivoques N (%)	2 (4)	1 (5)	3 (5)	6 (5)
Rubéole IgG (UI/mL)				
Moyenne géométrique (95 % CI)	97 (71–133)	111 (79–156)	97 (83–114)	99 (86–115)
Rubéole séroconversion				
Positifs N (%)	47 (94)	19 (100)	62 (100)	128 (98)
Négatifs N (%)	3 (6)	0	0	3 (2)
Equivoques N (%)	0	0	0	0

1. Discussion

Le vaccin rougeoleux, seul ou combiné aux vaccins de la rubéole et des oreillons, n'a pas eu d'influence sur la qualité de la réponse immune au vaccin amaril lorsque les deux vaccins n'étaient pas administrés le même jour, quel qu'ait été l'intervalle séparant les deux injections ; en revanche, l'absence d'anticorps protecteurs anti-amarils a été observée chez des enfants qui avaient reçu les deux vaccins simultanément. Par ailleurs, la moyenne géométrique des anticorps contre la rougeole, la rubéole et les oreillons était moins élevée chez les Témoins 1 que chez les Témoins 2, ou les Cas. Deux précédentes études n'avaient pas montré d'influence du vaccin rougeoleux sur la réponse humorale au vaccin amaril administré le même jour ou à n'importe quel intervalle [7,8], mais deux autres études ont mis en évidence une moindre réponse au vaccin amaril et aux vaccins oreillons et rubéole, administrés simultanément [9,10].

2. Conclusion

Des études complémentaires seraient nécessaires pour confirmer ou infirmer ces résultats et modifier les recommandations actuelles ; nous pensons cependant qu'il est dès à présent possible de conseiller aux CVI de ne pas administrer ces deux vaccins le même jour.

Références

- [1] Ministère de la Santé. Calendrier vaccinal; 2016. http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/calendrier_vaccinal_2016.pdf.
- [2] Ministère de la Santé. Recommandations sanitaires pour les voyageurs 2016. Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire Hors série 31/05/2016. <http://invs.santepubliquefrance.fr/Publications-et-outils/BEH-Bulletin-epidemiologique-hebdomadaire/Archives/2016/BEH-hors-serie-Recommandations-sanitaires-pour-les-voyageurs-2016>.

- [3] WHO. Vaccination requirements and recommendations for international travellers. <http://www.who.int/ith/2016-ith-county-list.pdf>.
- [4] Direction Générale de la Santé – Comité technique des Vaccinations. Guide des vaccinations 2012. Édition INPES. Chapitre « Aspects pratiques des vaccinations ». p. 27.
- [5] Petralli JK, Merigan TC, Wilbur JR. Circulating Interferon after Measles Vaccination. *N Engl J Med* 1965;273:198-201.
- [6] Goujon C, Gougeon ML, Tondeur L, et al; study group. CHRONOVAC VOYAGEUR: A study of the immune response to yellow fever vaccine among infants previously immunized against measles. *Vaccine* 2017;35:6166-71.
- [7] Michel R, Berger F, Ravelonarivo J, Dussart P, Dia M, Nacher M, et al. Observational study on immune response to yellow fever and measles vaccines in 9–15-month old children. Is it necessary to wait 4 weeks between two live attenuated vaccines? *Vaccine* 2015;33:2301-6.
- [8] Stefano I, Sato HK, Pannuti CS, et al. Recent immunization against measles does not interfere with the sero-response to yellow fever vaccine. *Vaccine* 1999;17:1042-6.
- [9] Silva JR Nascimento, Camacho Luiz Antonio B, Siqueira Marilda M, deSilva Freire Marcos, Castro Yvone P, Maia Maria de Lourdes S, et al. Mutual interference on the immune response to yellow fever vaccine and a combined vaccine against measles, mumps and rubella. *Vaccine* 2011;29:6327-34.
- [10] Clarke Ed, Saidu Yauba, Adetifa Jane U, Adigweme Ikechukwu, Hydera Mariama Badjie, Bashorun Adedapo O, et al. Safety and immunogenicity of inactivated poliovirus vaccines when given with measles-rubella combined vaccine and yellow fever vaccine and when given via different administration routes: a phase 4, randomised, non-inferiority trial in The Gambia Published Online June 27, 2016. *Lancet Glob Health* 2016;4:e534-47.

Conséquences sur les voies de la douleur d'une séparation précoce en période néonatale

P. Poisbeau

Centre National de la Recherche Scientifique & Université de Strasbourg, Institut des Neurosciences Cellulaires et Intégratives, 5 rue Blaise Pascal, 67084 Strasbourg cedex, France

La douleur est définie par l'association internationale d'étude et de traitement de la douleur (IASP) comme « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable résultant d'un dommage tissulaire réel, potentiel ou décrit en de tels termes ». Cette définition ne met pas suffisamment en valeur que l'expression douloureuse est façonnée par les événements de la vie et l'environnement socioculturel de chaque être humain. Dans ce contexte, la situation des nouveau-nés prématurés (1 naissance sur 10 dans le monde) doit retenir toute notre attention car si leur système nociceptif est fonctionnel [1], il est également particulièrement sensible à toutes les stimulations sensorielles. En effet, à la naissance, les messages douloureux empruntent également des circuits dédiés aux sensations non douloureuses. Les études récentes montrent que la grande majorité des gestes thérapeutiques sur les enfants prématurés sont douloureux et rarement réalisés avec une analgésie préemptive [2,3]. Ce constat est à l'origine d'une hypothèse scientifique qui propose que l'excès de stimulations nociceptives chez l'enfant nouveau-né (y compris les prématurés) sensibilise durablement ses circuits nociceptifs et le rend vulnérable à l'expression de douleurs chroniques à l'âge adulte. Cette hypothèse est étayée par plusieurs études menées chez l'homme et à l'aide de modèles animaux [4].

Nous nous sommes récemment intéressés à l'importance des interactions mère-enfant chez le nouveau-né dans ce contexte de maturation des voies de la douleur. Le travail a été mené à l'aide d'un modèle de stress psychosocial bien établi chez la rate qui est séparée de ses petits 3 heures par jour entre le 2^e et le 12^e jour de vie postnatale (P2-P12). Ce modèle est souvent utilisé pour modéliser la prématurité car le système nerveux des rongeurs à la naissance est équivalent à celui d'un fœtus au début du troisième trimestre de grossesse.

Nous montrons que la séparation maternelle néonatale (SMN) est associée à de nombreuses anomalies du système nociceptif lorsque les animaux arrivent à l'âge adulte [5]. Ces anomalies concernent la sensibilité nociceptive basale mais également la capacité à recruter les contrôles analgésiques de la douleur dans des conditions de stress douloureux et non douloureux.

1. Hypersensibilité nociceptive

Les animaux ayant un historique de SMN (rats SMN) présentent une hypersensibilité vis-à-vis des stimulations nociceptives, qu'elles soient d'origine mécanique ou thermique chaude. Ce sont les fibres sensorielles de type C, de petit diamètre et dépourvues de myéline, qui sont particulièrement affectées par la SMN. Elles présentent des seuils d'activation plus bas ce qui entraîne une augmentation des messages qu'elles véhiculent jusqu'aux neurones de deuxième ordre dans la moelle épinière. L'hyperexcitabilité des neurones de type C est associée à une expression faible des marqueurs neurochimiques des fibres C peptidergiques (i.e. CGRP) et non peptidergiques (i.e. IB4). Ce résultat semble plaider en faveur d'un retard de maturation des fibres de type C tout comme les taux faibles des facteurs de croissance nerveux (NGF) et d'origine gliale (GDNF) qui contribuent à leur mise en place fonctionnelle. D'un point de vue plus mécanistique, il semble que l'hyperexcitabilité observée à l'âge adulte repose sur la surexpression de canaux sodium voltage-dépendants Nav1.8 et Nav1.9. Ces canaux sont exprimés spécifiquement par les neurones sensoriels de type C. Les résultats qui concernent cette partie ont été récemment publiés et confirment le retard de maturation qui touche également l'inhibition spinale et la capacité d'intégration des messages nociceptifs par les neurones de la moelle épinière [5].

2. Absence d'analgésie par l'ocytocine

Dans ce modèle de SMN, les systèmes adaptatifs semblent également être altérés puisque le contrôle analgésique par l'ocytocine [6] est inopérant tout comme d'autres contrôles descendants inhibiteurs de la douleur. L'ocytocine joue un grand rôle autour de la naissance, non seulement par son action sur le système reproducteur (i.e. parturition, éjection du lait), mais aussi par son action sur le système nerveux central qui contrôle entre autres le comportement maternel et la mise en place des interactions sociales. Ici, l'analgésie par l'ocytocine est perdue chez l'animal adulte aussi bien après un stress de nage forcée (i.e. non douloureux) que lors d'une sensibilisation inflammatoire douloureuse de la patte postérieure suite à l'injection intraplantaire de carragénine. Les récepteurs de l'ocytocine dans la moelle épinière sont pourtant fonctionnels puisqu'une injection intrathécale d'ocytocine, ou d'un agoniste sélectif, produit une analgésie significative.

Correspondance :
poisbeau@inci-cnrs.unistra.fr

Notre hypothèse de travail a été de proposer que les taux d'ocytocine chez les rats nouveau-nés soient trop faibles dans la période néonatale à cause de la SMN. Afin de soutenir cette hypothèse, nous avons administré par voie intrapéritonéale, chaque jour de SMN, de l'ocytocine ou de l'allopregnanolone, un neuromodulateur stéroïdien produit par l'activation du récepteur de l'ocytocine [7]. À la suite de ces deux traitements, nous observons que les rats adultes SMN ont non seulement retrouvé des sensibilités nociceptives semblables aux individus du groupe contrôle, mais expriment une analgésie induite par le stress de nage forcée partiellement restaurée par le traitement ocytocine et totalement efficace après traitement par l'allopregnanolone. Dans les conditions de douleur inflammatoire, par contre, aucun des deux traitements n'a permis d'observer une restauration de l'analgésie par l'ocytocine endogène.

Des modifications épigénétiques pouvant être à l'origine de ces conséquences à long terme [8], nous avons également effectué un traitement similaire avec un inhibiteur non sélectif des histones déacétylases (HDAC), le SAHA. Après traitement par le SAHA, les animaux adultes ont présenté des seuils nociceptifs semblables à ceux des animaux contrôles. Une analgésie ocytocinergique significative a également été observée après un stress de nage forcée et lors d'une inflammation douloureuse à la carragénine. Ces résultats suggèrent donc que des mécanismes épigénétiques induits par la SMN contribuent largement à l'expression du phénotype d'hypersensibilité et à l'absence d'analgésie par l'ocytocine en cas de stress.

3. Conclusions

En résumé, la SMN chez le rat, comme chez l'enfant nouveau-né, a des conséquences fonctionnelles majeures et durables. Dans le modèle de rongeur, le système nociceptif subit tout d'abord

un retard de maturation très net puis, après un délai d'environ 10 jours, est hyperréactif aux stimulations nociceptives. Cette hypersensibilité implique un changement phénotypique des neurones sensoriels périphériques, un défaut d'inhibition dans les relais centraux et une inefficacité de certains contrôles inhibiteurs de la douleur. Les mécanismes moléculaires sous-jacents à ces altérations sont actuellement à l'étude, avec un intérêt particulier pour les mécanismes épigénétiques impliqués comme l'indiquent les expériences de restauration par les inhibiteurs de HDAC.

Références

- [1] Anand KJ, Hickey PR. Pain and its effects in the human neonate and fetus. *N Engl J Med*;317:1321-9.
- [2] Carbajal R et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA* 2008;300:60-70.
- [3] Simons SH et al. Do we still hurt newborn babies? A prospective study of procedural pain and analgesia in neonates. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:1058-64.
- [4] Fitzgerald M. The development of nociceptive circuits. *Nat Rev Neurosci* 2005;6:507-20.
- [5] Juif PE et al. Peripheral and central alterations affecting spinal nociceptive processing and pain at adulthood in rats exposed to neonatal maternal deprivation. *Eur J Neurosci* 2016;44:1952-62.
- [6] Poisbeau P, et al. Oxytocin Signaling in Pain: Cellular, Circuit, System, and Behavioral Levels. *Curr Top Behav Neurosci* 2017.
- [7] Juif PE et al. Long-lasting spinal oxytocin analgesia is ensured by the stimulation of allopregnanolone synthesis which potentiates GABA(A) receptor-mediated synaptic inhibition. *J Neurosci* 2013;33:16617-26.
- [8] Silberman DM et al. Long-term effects of early life stress exposure: Role of epigenetic mechanisms. *Pharmacol Res* 2016;109:64-73.

Quelle prémédication pour l'intubation trachéale en réanimation et salle de naissance ?

X. Durrmeyer

*Pédiatrie et Réanimation néonatales, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil
Inserm U 1153, équipe Épopée, CRESS, IMRB, Équipe 13, UPEC*

1. Introduction

Malgré le développement des techniques de ventilation non-invasive, l'intubation trachéale reste nécessaire pour de nombreux nouveau-nés. L'administration préalable d'une anesthésie/sédation ou prémédication a fait l'objet de conseils spécifiques pour le clinicien par l'Académie américaine de Pédiatrie en 2010 [1] et par la Société Canadienne de Pédiatrie en 2011 [2]. Hormis l'urgence vitale et la réanimation à la naissance, tous les nouveau-nés devraient recevoir une anesthésie avant de subir une intubation.

Il n'existe pas de consensus sur les modalités précises de cette prémédication et les pratiques sont extrêmement hétérogènes [3].

2. Intubation en réanimation néonatale

Le *tableau 1* propose des doses habituellement recommandées ou décrites dans la littérature de molécules souvent hors AMM et aux données pharmacologiques parfois limitées. Ces doses sont communiquées à titre indicatif et peuvent être adaptées en fonction du contexte, de leur efficacité, de leur tolérance et de l'évolution des connaissances médicales.

2.1. Morphiniques

Les morphiniques représentent la classe médicamenteuse la mieux étudiée et la plus souvent utilisée en prémédication.

2.1.1. Fentanyl

Le fentanyl possède une plus grande rapidité d'action que la morphine et sa tolérance et son utilisation sont confortées par plusieurs études observationnelles et interventionnelles.

2.1.2. Sufentanil, alfentanil et rémifentanil

Ces dérivés du fentanyl ont tous un délai d'action quasi-immédiat et une durée d'action plus brève que le fentanyl.

2.2. Curares

Certaines données semblent favoriser l'utilisation d'un curare lorsqu'un morphinique d'action rapide est administré. Toutefois, cette association systématique n'est pas recommandée par tous les experts [1].

2.3. Sédatifs/Anesthésiques

Bien que les sédatifs n'aient pas d'action directe sur les récepteurs impliqués dans la douleur, ils ont une efficacité clinique lors de procédures courtes et peu invasives comme l'intubation.

2.3.1. Midazolam

Il est recommandé de réserver le midazolam au nouveau-né à terme et en association à un analgésique [1]. Il existe des inquiétudes concernant ses effets hémodynamiques et cérébraux.

2.3.2. Propofol

Le propofol présente l'avantage d'un délai d'action extrêmement rapide, d'une durée d'action brève et du possible maintien de mouvements respiratoires, contrairement aux curares. Chez le nouveau-né il pourrait être mieux toléré sur le plan de l'oxygénation qu'une association morphinique + curare [4] (données personnelles, étude Prettimeo). En revanche, le propofol s'associe souvent à une baisse transitoire de la pression artérielle, mais sans baisse parallèle de l'oxygénation cérébrale [5] (Vedrenne M, données personnelles, étude ancillaire Prettimeo). Il ne faut pas utiliser le propofol lors de troubles hémodynamiques, ou de situation à risque de tels troubles.

3. Intubation en salle de naissance

En France en 2011, 5,1 % des intubations réalisées en salle de naissance dans des centres de niveau III étaient précédées d'une

Correspondance :
Xavier.durrmeyer@chicreteil.fr

Tableau 1
Posologies proposées pour les différentes classes médicamenteuses disponibles en prémédication pour l'intubation du nouveau-né (d'après (1) et (9))

Médicament	Précautions d'emploi	Délai d'action	Durée d'action	< 28 SA	28 à 32 SA	> 32 SA
Morphiniques						
Morphine	Peu adapté (pic d'action long)	5-15 minutes	3-5 h	20-50 µg/kg	50-100 µg/kg	100-200 µg/kg
Fentanyl	Injection ≥ 1 min	Immédiat	30-60 min	2-3 µg/kg	3-4 µg/kg	4-5 µg/kg
Sufentanil *	Injection ≥ 1 min	Immédiat	15-20 min	0,1 µg/kg	0,1-0,2 µg/kg	0,2 µg/kg
Rémifentanyl	Injection ≥ 1 min	Immédiat	3-10 min	1-3 µg/kg		
Anesthésiques / sédatifs						
Midazolam	Ne pas utiliser sans analgésique	1-5 min	20-30 min	Non recommandé		50-200 µg/kg
Propofol	Risque d'hypotension	30 sec	3-10 minutes	1 mg/kg	1-2,5 mg/kg Titration : paliers de 1 mg/kg	2,5-5 mg/kg Titration : paliers de 1 mg/kg
Thiopental	Risque d'hypotension si fentanyl ou midazolam	30-60 sec	5-30 min	Non étudié		1-4 mg/kg
Kétamine *	Pas étudié pour l'intubation	2-3 min	5-10 minutes	Non étudié	Titration : paliers de 1 mg/kg	3 mg/kg Titration : paliers de 1 mg/kg
Curares						
Succinylcholine	Pas de ré-injection Contre-indiqué si hyperkaliémie	30-60 sec	4-6 min	2 mg/kg	2 mg/kg	2-3 mg/kg
Atracurium	Antagoniste : neostigmine	1-2 min	15-30 min	0,3 mg/kg		0,3-0,5 mg/kg
Mivacurium *	Antagoniste : neostigmine	1,5-2 min	15-30 min	0,2 mg/kg		
Rocuronium *	Antagoniste : neostigmine	1-2 min	20-30 min	Expérience limitée	0,5 mg/kg	

*Données limitées

analgésie ou d'une sédation (Walter E, données personnelles, Epipage 2). Cette pratique est pourtant faisable et fortement influencée par les politiques locales, puisqu'un centre avait un taux de 75 % (Walter E, données personnelles, Epipage 2). Dans la littérature, 2 molécules ont été étudiées en salle de naissance : la kétamine par voie IV [6] ou nasale [7] et le midazolam par voie nasale [7, 8].

4. Conclusion

En réanimation néonatale, la majorité des nouveau-nés devraient recevoir une anesthésie efficace avant toute intubation, hors urgence vitale.

Le propofol, en l'absence de risque hémodynamique, ou l'association d'un morphinique de synthèse et d'un curare semblent être les meilleures options. En salle de naissance, il est probablement possible d'utiliser une anesthésie mais les données disponibles restent insuffisantes.

Références

- [1] Kumar P, Denson SE, Mancuso TJ. Premedication for none-emergency endotracheal intubation in the neonate. *Pediatrics* 2010;125:608-15.
- [2] Barrington KJ. Premedication for endotracheal intubation in the newborn infant. *Paediatrics & Child Health* 2011;16:159-64.

- [3] Boiron E, Merlot E, Loron G, et al. Enquête nationale sur la sédation-analgésie pour intubation des grands prématurés atteints de détresse respiratoire en dehors de l'arrêt cardiorespiratoire et de la salle de naissance. *Arch Pediatr* 2017;24:843-9.
- [4] Ghanta S, Abdel-Latif ME, Lui K, et al. Propofol compared with the morphine, atropine, and suxamethonium regimen as induction agents for neonatal endotracheal intubation: a randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2007;119:e1248-55.
- [5] Smits A, Thewissen L, Caicedo A, et al. Propofol Dose-Finding to Reach Optimal Effect for (Semi-)Elective Intubation in Neonates. *J Pediatr* 2016;179:54-60e9.
- [6] Barois J, Tourneux P. Ketamine and atropine decrease pain for preterm newborn tracheal intubation in the delivery room: an observational pilot study. *Acta Paediatr* 2013;102:e534-8.
- [7] Milesi C, Baleine J, Mura T, et al. Nasal midazolam vs ketamine for neonatal intubation in the delivery room: a randomised trial. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017.
- [8] Baleine J, Milesi C, Mesnage R, et al. Intubation in the delivery room: Experience with nasal midazolam. *Early Hum Dev* 2014;90:39-43.
- [9] Durrmeyer X, Vutskits L, Anand KJ, et al. Use of analgesic and sedative drugs in the NICU: integrating clinical trials and laboratory data. *Pediatr Res* 2010;67:117-27.

Épidémiologie des gestes douloureux chez le nouveau-né en salle de naissance

E. Walter-Nicolet

Service de néonatalogie-maternité. Groupe hospitalier Paris Saint Joseph. 185, rue Raymond Losserand 75014 Paris, France.
Groupe Pédiadol. www.pediadol.org

1. Introduction

Longtemps ignorée, la douleur du nouveau-né est aujourd'hui une réalité malgré une prise en charge qui reste inégale selon les lieux, parfois au sein d'une même équipe et les différences entre les connaissances et la pratique restent importantes. La salle de naissance (SDN) est le lieu où s'établissent les premiers liens entre l'enfant et sa mère en particulier. Si elle doit être avant tout un lieu de bien être pour l'enfant qui vient au monde, elle est aussi souvent l'endroit où le nouveau-né rencontre la douleur et l'inconfort pour la première fois. Environ 10 % des nouveau-nés nécessitent une prise en charge particulière à la naissance et 1 % une véritable réanimation [1]. Si les dernières recommandations de l'ILCOR concernant la réanimation en SDN ne font aucune allusion à la prise en charge de la douleur [2], cette dernière devrait néanmoins être une préoccupation permanente pour tout intervenant auprès d'un nouveau-né en SDN. La douleur, outre ses conséquences à long terme, peut perturber l'adaptation à la vie extra-utérine et devrait être considérée comme le 5^e signe vital, prévenu, évalué et traité comme tel.

2. Épidémiologie

Les nouveau-nés en unités de soins intensifs (USI) subissent un nombre toujours très important de gestes douloureux malgré la prise de conscience de la douleur et une légère baisse du nombre de procédures invasives depuis quelques années [3,4]. Au Pays-Bas, entre 2001 et 2009, le nombre de procédures invasives par nouveau-né et par jour est passé de 14,3 à 11,4 [4]. Dans le même temps, la prise en charge non pharmacologique (NP) de la douleur des gestes a augmenté devenant systématique pour toute procédure invasive et la consommation d'opioïdes baissée chez les nouveau-nés ventilés [4]. En France, l'étude EPIPAIN 1 menée en 2005 montrait que chaque nouveau-né hospitalisé en USI subissait en moyenne 10 gestes douloureux par jour d'hospitalisation [3]. Sur les 42 413 gestes douloureux enregistrés dans cette étude, seulement 2,1 % étaient réalisés avec une analgésie

pharmacologique, 18,2 % avec une analgésie NP et 20,8 % avec une analgésie pharmacologique, NP ou mixte [3].

En maternité et en SDN en particulier, il n'y a, à notre connaissance, pas d'étude encore publiée sur la prévalence de la douleur du nouveau-né en maternité. Les données de l'enquête nationale périnatale de 2016 montraient que 12 % d'enfants naissaient par voie basse instrumentale, 20 % par césarienne en cours de travail et 5 % par le siège [1]. Ces situations peuvent être des causes de douleur chez le nouveau-né. Dans la même cohorte, 7,5 % d'enfants naissaient avant 37 SA, 7,5 % pesaient moins de 2 500 g et 10,4 % nécessitaient un transfert en néonatalogie pour des raisons médicales, toutes ces situations conduisant à une prise en charge spécifique à la naissance et à la probable réalisation de gestes invasifs stressants voire douloureux. Enfin, 56 % d'enfants subissaient un prélèvement de liquide gastrique, 8 % une ventilation non invasive, et 1 % une intubation, gestes tous invasifs inconfortables et douloureux [1].

Nous avons réalisé en 2016 une étude dans 3 maternités d'Ile-de-France. Les résultats (publication en cours) montraient que le nombre de gestes douloureux en maternité était très important, y compris chez des enfants bien portants, que l'analgésie spécifique n'était pas systématique, et que l'évaluation de la douleur n'était pas ou très peu réalisée. En effet, durant les 9 semaines d'étude, 419 enfants sont nés dont 293 (70 %) subissaient au moins un geste douloureux. Sur les 258 nouveau-nés inclus, 374 gestes étaient réalisés, soit en moyenne 1,5 geste par enfant. Une analgésie spécifique était administrée à l'enfant dans seulement 29 % des cas, principalement succion non nutritive et solution sucrée. Dans seulement 6 cas, la douleur provoquée par le geste était mesurée. Les principaux gestes douloureux réalisés étaient les aspirations (prélèvement de liquide gastrique et aspiration pharyngée) et les effractions cutanées (prélèvements veineux et capillaires). Outre la douleur provoquée, 19 % des nouveau-nés avaient aussi une douleur d'origine « organique », liée à un traumatisme périnatal le plus souvent. L'évaluation de cette douleur était rarement effectuée et une analgésie par paracétamol le plus souvent était administrée sur une impression clinique de douleur.

3. Évaluation

L'évaluation est le fer de lance d'un dépistage efficace de la douleur et d'une bonne prise en charge antalgique. Elle est obligatoire pour tout patient au moins une fois par jour et

Correspondance :
ewalter@hpsj.fr

idéalement au moins une fois par équipe [5]. Elle doit être tracée dans le dossier du patient et refaite après l'administration d'un antalgique. Aucun texte ni recommandation n'évoquent l'intérêt d'un dépistage de la douleur chez le nouveau-né en SDN. Néanmoins, l'enfant qui vient au monde devrait être considéré comme un patient à part entière et la même prise en charge que pour un patient hospitalisé devrait lui être appliquée, en particulier en cas de facteurs de risque de douleur.

En USI, l'évaluation de la douleur est non systématique. Dans une récente étude européenne réalisée dans 243 USI, recrutant 6 680 nouveau-nés dans 18 pays, une évaluation de la douleur était réalisée chez 58 %, 45 % et 30 % des nouveau-nés en ventilation trachéale, ventilation non invasive, et ventilation spontanée respectivement [6]. Nous avons réalisé en 2014 une enquête sous forme de questionnaire dans les 96 maternités d'Île-de-France (résultats en cours de publication). Dans cette étude, la douleur était évaluée occasionnellement dans 68 % des maternités et que 32 % ne faisaient jamais d'évaluation. L'EDIN était l'échelle la plus utilisée mais 40 % des maternités la trouvaient peu ou pas toujours adaptée au nouveau-né en salle de naissance, difficile et longue à coter. Dans une étude réalisée pendant 1 an au CHU de Brest, l'évaluation de la douleur en SDN n'était pas systématique, le plus souvent subjective et effectuée surtout en cas de situation à risque obstétrical, peu ou mal tracée dans les dossiers [7]. Les soignants, pour qui la prise en charge de la douleur était une nécessité, soulignaient la difficulté à coter certains items de l'EDIN, le manque de formation mais aussi le manque de temps [7].

4. Conclusion

La douleur en SDN est fréquente, provoquée par les gestes le plus souvent mais aussi parfois la conséquence d'une naissance difficile. Beaucoup de gestes comme l'aspiration pharyngée sont encore réalisés de façon systématique même chez un nouveau-né bien portant. Or les réponses au stress provoqué par la douleur peuvent être délétères et perturber l'adaptation à la vie extra-utérine [8]. De plus, la douleur qui survient sur un cerveau

en développement peut aussi avoir des conséquences à long terme, en particulier si le nouveau-né est prématuré, et de nombreuses études parues ces dernières années en attestent [9]. Chez le nouveau-né à terme bien portant en maternité, il existe très rapidement une mémoire de la douleur subie [10]. Aussi, il est primordial, en maternité comme ailleurs, de prévenir, évaluer et traiter la douleur du nouveau-né.

L'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêts.

Références

- [1] Enquête nationale périnatale rapport 2016. EPOPé. www.epopé-inserm.fr/wp-content/uploads/2017/10/ENP2016_rapport_complet.pdf DOI.
- [2] Wyckoff MH, Aziz K, Escobedo MB et al. Neonatal Resuscitation: 2015 American Heart Association Guidelines Update for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2015 (Part 13);132:5543-60.
- [3] Carbajal R, Rousset A, Danan C et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA* 2008;300:60-70.
- [4] Roofthoof DW, Simons SH, Anand KJ et al. Eight years later, are we still hurting newborn infants? *Neonatology* 2014;105:218-26.
- [5] V2010 (2010) www.has-sante.fr
- [6] Anand KJ, Eriksson M, Boyle EM et al. Assessment of Continuous Pain in Newborns admitted to NICUs in 18 European Countries. *Acta Paediatr* 2017;106:1248-59.
- [7] Le peuvédic A, Bizien C, Liétard C et al. La douleur du nouveau-né en salle de naissance et en maternité. *Soins Pédiatrie Puériculture* 2004;279:38-42.
- [8] Anand K. Relationships between stress responses and clinical outcome in newborns, infants, and children. *Crit Care Med* 1993;21:5358-9.
- [9] Vinall J, Grunau RE. Impact of repeated procedural pain-related stress in infants born very preterm. *Pediatr Res* 2004;75:58487.
- [10] Taddio A, Goldbach M, Ipp M et al. Effect of neonatal circumcision on pain responses during vaccination in boys. *Lancet* 1995;345:291-2.

La méta-analyse : principes généraux

A. Nuytten, P. Truffert*

Service de médecine néonatale. Hôpital Jeanne de Flandres. CHRU de Lille. Lille France

Plusieurs définitions de la méta-analyse ont été proposées. Egger et al. retiennent la définition suivante : « la méta-analyse est une analyse statistique qui combine les résultats de plusieurs essais randomisés indépendants considérés par l'investigateur comme étant licites à combiner » [1]. Il s'agit d'un processus de recherche s'appuyant sur une méthodologie rigoureuse et systématisée. Cette technique a également été étendue sur des données d'enquêtes d'observation ou de tests diagnostiques. Nous allons développer les principes généraux de la méta-analyse en partant des méta-analyses d'essais randomisés.

1. Pourquoi faire une méta-analyse ?

Les décisions concernant les pratiques médicales s'appuient en partie sur les résultats d'études publiées. Le clinicien est régulièrement amené à faire la synthèse des connaissances disponibles. Les revues classiques de la littérature (mise au point, éditorial) ne relèvent pas toujours d'une méthodologie rigoureuse systématisée et ne permettent pas une synthèse quantitative des résultats. La sélection des travaux auxquels l'auteur se réfère peut être liée aux convictions du praticien et, en particulier, aux résultats des études retenues. Des revues de la littérature portant sur le même thème peuvent ainsi aboutir à des conclusions divergentes. Les limites d'une revue classique sont les suivantes : 1) mauvaise exhaustivité des essais retenus, 2) inclusion subjective des études rapportées par l'auteur, 3) absence de données dans certaines publications retenues, 4) qualité inégale des données sources, 5) techniques statistiques inexistantes ou inappropriées 6) interprétation biaisée des résultats [2].

La méta-analyse suit un protocole qui permet une sélection rigoureuse des essais et s'appuie sur des méthodes statistiques. Celles-ci aboutissent à la quantification des résultats issus d'une synthèse systématique de la littérature. Elle n'est pas exempte de certaines limites précédemment évoquées, mais elle permet d'exposer clairement les choix pratiqués et d'expliquer le retentissement de ces limites sur l'interprétation des résultats. Les règles de la méta-analyse incluent une description des méthodes utilisées de façon à ce que les résultats obtenus puissent être reproduits et interprétés à la lumière des biais et des limites qui en découlent [3].

La méta-analyse cherche à répondre aux deux questions suivantes : le traitement a-t-il un effet significatif (bénéfique ou néfaste) ? Quelle est l'ampleur de cet effet ?

La réalisation d'une méta-analyse peut répondre à plusieurs objectifs :

- augmenter la puissance statistique de la recherche d'un effet en augmentant le nombre de sujets ;
- améliorer la précision de l'estimation de l'effet ;
- lever le doute en cas de résultats discordants ;
- tester et étendre un résultat à une population plus large de patients ;
- chercher à expliquer la variabilité des résultats entre essais ;
- permettre l'identification de sous-groupes dont l'analyse peut amener à générer de nouvelles hypothèses ;
- constater l'absence de données suffisantes pour conclure et proposer un nouvel essai dont le protocole s'appuiera sur les résultats et les hypothèses générées par la méta-analyse.

La réalisation d'une méta-analyse passe par l'élaboration d'un protocole.

2. Élaboration d'une méta-analyse : les étapes d'un protocole

Les étapes de la méta-analyse sont celles de tout travail de recherche. Elles sont représentées dans le *tableau 1*.

L'idée est de partir d'une question clairement posée en précisant la population ciblée, le traitement évalué et les critères de juge-

Tableau
Résumé des étapes d'une méta-analyse.

1) Formulation du problème abordé et de l'hypothèse à tester	5) Estimation d'un effet moyen à partir des données disponibles
2) Méthodologie de recherche bibliographique	6) Présentation des résultats
3) Evaluation de la qualité des essais issus de la recherche bibliographique	7) Interprétation des résultats
4) Définition des critères d'inclusion et d'exclusion des essais retenus pour l'analyse	8) Formulation de nouvelles hypothèses à partir des conclusions obtenues

*Auteur correspondant :
ptruffert@chru-lille.fr

ment principaux et secondaires. L'étape suivante consistera à faire une revue de la littérature la plus exhaustive possible des essais randomisés ayant trait à cette question. Cette recherche systématique s'appuie sur des outils bibliographiques, des mots-clés et l'exploration de plusieurs bases de données. Un des problèmes souvent rencontrés porte sur la localisation d'essais menés mais non publiés. Il existe plusieurs raisons de publication sélective des essais [4,5]. La revue de la littérature, aussi exhaustive soit elle, pourra alors ne pas refléter la réalité (ou l'absence) d'un effet lié au traitement évalué. Par exemple les essais avec une différence significative sont plus facilement publiés que ceux pour lesquels la différence était statistiquement non significative [6].

Une fois les articles récupérés, et ceci quelle que soit la langue de publication, on va les évaluer en termes de qualité méthodologique. On ne gardera que les articles de bonne qualité pour poursuivre la démarche. L'autre limite d'intégration des essais dans la synthèse des résultats vient du fait que tous les critères de jugement qui paraissent pertinents ne sont pas toujours rapportés dans tous les essais. Par exemple pour ce qui concerne la corticothérapie postnatale, le suivi neurologique des patients a été beaucoup plus rarement rapporté que le taux de dysplasie bronchopulmonaire. On aura donc une quinzaine de papiers pour le critère de dysplasie mais que six articles sur le devenir neurologique.

Ensuite vient la phase de calcul des estimateurs globaux d'effets. Il ne s'agit pas de faire la somme des effectifs des deux groupes traitement et contrôle et de recalculer un estimateur. Ces calculs utilisent des modèles mathématiques qui permettent de prendre en compte en particulier le poids des différents essais et la variabilité de la réponse au traitement. Enfin après le calcul d'estimateurs globaux des effets sur les différents critères de jugement on sera amené à discuter de l'efficacité globale, de la balance bénéfice risques, de l'exploration de sources d'hétérogénéité et de génération de nouvelles hypothèses.

3. Conclusion

La méthodologie rigoureuse de la méta-analyse lui confère une place à part entière dans l'arsenal de l'évaluation. Le champ des méta-analyses s'est étendu aux études observationnelles analytiques et aux tests diagnostiques. Si l'hétérogénéité des données regroupées peut apparaître comme un point faible, elle peut être mise à profit pour identifier des sous-groupes cibles ou de nouvelles hypothèses. L'existence d'une méthodologie attachée à la méta-analyse ne dispense pas d'une lecture critique des résultats obtenus et de l'interprétation qui en est faite. La mise en place d'une base de données spécialisée, telle que celle de la collaboration Cochrane, a considérablement facilité l'accès aux résultats de cette technique appliquée à l'évaluation thérapeutique en pédiatrie.

4. Références

- [1] Egger M., Smith G. Meta-analysis: potentials and promise. *BMJ* 1997;315:1371-4.
- [2] Thacker S, Peterson H, Stroup D. Metanalysis for the obstetrician-gynecologist. *Am J Obstet Gynecol* 1996;174:1403-7.
- [3] Moher D, Shamseer L, Clarke M, et al. PRISMA-P Group. Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015 statement. *BMC Syst Rev* 2015;4:1-9.
- [4] Berlin JA, Begg CB, Louis TA. An assessment of publication bias using a sample of published clinical trials. *J American Statistical Association* 1989;84:381-92.
- [5] Cook DJ, Guyant GH, Ryan G, et al. Should unpublished data be included in meta-analyses? Current convictions and controversies. *JAMA* 1993;269:2749-53.
- [6] Easterbrook PJ, Berlin JA, Gopalan R et al. Publication bias in clinical research. *Lancet* 1991;337:867-72.

Complications neurovasculaires de la drépanocytose chez l'enfant

M. Kossorotoff^{1,*}, D. Grévent², S. Allali³, M. de Montalembert³, V. Brousse³

¹Centre national de référence de l'AVC de l'enfant et Service de Neuropédiatrie, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, APHP, Paris

²Service de Radiopédiatrie et Inserm U1000, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, APHP, Paris

³Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs et service de Pédiatrie générale, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, APHP, Paris

1. Complications neurovasculaires de la drépanocytose chez l'enfant

Les complications observées chez les enfants atteints de syndromes drépanocytaires majeurs (SS et S β o) sont pour la plupart liées à des atteintes vasculaires, le plus souvent microvasculaires occlusives ou de dysfonction endothéliale, aiguës ou chroniques (CVO, syndrome thoracique aigu, priapisme, HTAP, glomérulopathie, rétinopathie...). Sur le plan cérébral, on observe également des lésions vasculaires précoces et progressives, dont le mécanisme associe une activation des cellules sanguines et endothéliales, une atteinte des petits et des gros vaisseaux intracérébraux (polygone de Willis et ses branches) et une altération de leur vasomotricité, ainsi qu'une hypercoagulabilité.

Cette atteinte vasculaire conduit à la survenue d'accidents vasculaires cérébraux, essentiellement ischémiques chez l'enfant : accidents territoriaux par obstruction d'un gros tronc artériel du polygone de Willis, accidents jonctionnels de mécanisme plutôt hémodynamique (retentissement en aval d'une sténose ou occlusion carotidienne cervicale ou intracrânienne), mais aussi accidents dits silencieux par atteinte ischémique subaiguë de la substance blanche, sans manifestation clinique aiguë mais pouvant rendre compte de difficultés cognitives chroniques. Ces lésions ischémiques atteignent de manière quasi-exclusive les territoires carotidiens.

Le risque vasculaire cérébral est une menace réelle : 11 % des patients SS vont faire un accident vasculaire cérébral symptomatique avant l'âge de 20 ans en l'absence de prévention, risque environ 300 fois supérieur à celui des enfants du même âge. Ces événements aigus surviennent pour la plupart avant l'âge de 10 ans, avec un pic entre 2 et 5 ans. Les conséquences motrices et cognitives de ces accidents peuvent être dramatiques.

2. Prédiction du risque cérébrovasculaire et prévention primaire

Il n'existe pas de réel élément clinique prédictif du risque individuel, mais plutôt des éléments statistiques retrouvés sur de grands échantillons d'enfants drépanocytaires homozygotes et dont la valeur prédictive individuelle reste faible. Le seul élément peut être l'âge puisqu'en l'absence de signe clinique ou radiologique de vasculopathie cérébrale à l'âge de 10 ans (notamment au doppler transcrânien DTC), le risque de premier événement vasculaire cérébral dans l'adolescence est réduit.

La prévention primaire repose sur la réalisation d'un DTC annuel à partir de l'âge de 2 ans jusqu'à 16 ans, permettant une stratification du risque, associée à une éducation de la famille et des médecins à consulter rapidement en cas de signe neurologique aigu focal, et ce quel que soit le résultat du DTC car, même s'ils sont rares, des infarctus cérébraux peuvent survenir chez des enfants avec DTC normal. L'efficacité de cette stratégie est tout à fait nette en termes de prévention des AVC symptomatiques puisqu'elle a permis de réduire le risque à 1.8 % vs 11 %. Elle est plus discutable en ce qui concerne les autres aspects de la vasculopathie cérébrale, notamment les infarctus silencieux, dont la prévalence semble peu modifiée par cette prise en charge. Cependant, les contraintes et conséquences à long terme du programme d'échanges transfusionnels chroniques sont non négligeables (journée mensuelle en hôpital de jour, surcharge en fer) et incitent à peser attentivement toute indication, ce d'autant que l'arrêt du programme est une décision difficile. Les critères de cette décision sont peu codifiés et sont un enjeu important des prochaines années, reposant le plus souvent sur la présence ou non de sténose en imagerie anatomique, la normalisation des DTC, l'absence de progression des images parenchymateuses et l'âge de l'enfant. Un relais par hydroxycarbamide est souvent proposé.

Par ailleurs, de récentes études suggèrent qu'une prise en charge plus agressive, avec la mise en programme d'échanges transfusionnels des patients avec infarctus silencieux même à DTC normal, pourrait permettre de ralentir la progression des infarctus silencieux. Là aussi, les enjeux sont à peser soigneusement et probablement à mieux évaluer, mettant en balance d'un côté la diminution

*Auteur correspondant :
manoelle.kossorotoff@aphp.fr

de la charge lésionnelle cérébrale et de l'autre une prise en charge extrêmement lourde et logistiquement difficile puisque concernant potentiellement le tiers des enfants drépanocytaires homozygotes.

3. Prise en charge de l'AVC et prévention secondaire

Toute manifestation neurologique brutale, a fortiori de sémiologie focale, doit faire évoquer un AVC chez l'enfant drépanocytaire et conduire à une imagerie en urgence (IRM) et la réalisation d'un échange transfusionnel en urgence. Puis se pose la question de la prévention secondaire : comment empêcher la survenue d'un deuxième AVC ? Là aussi, la mise en place d'un programme transfusionnel mensuel a montré une efficacité nette quant à la récurrence des infarctus cérébraux, qui est nettement diminuée mais reste non nulle (autour de 10 %). L'adjonction d'hydroxycarbamide peut être envisagée. La greffe de moelle osseuse, lorsqu'elle est possible, est efficace pour stopper la progression de la vasculopathie.

4. Vaisseaux cervicaux

La prise en compte de l'atteinte des artères cervicales (carotide interne cervicale) dans les complications neurologiques de la drépanocytose est plus récente. L'évaluation de ces vaisseaux doit être systématique lors de la réalisation de l'examen doppler, qui doit comporter un volet transcrânien et un volet cervical. Si les tortuosités et boucles sont plus fréquentes chez les enfants drépanocytaires, ce sont les plicatures et sténoses qui doivent être recherchées et dont l'impact en aval sur la circulation cérébrale doit être mesuré.

5. Angiopathie de moyamoya

Lorsque l'atteinte vasculaire intracrânienne progressive est très sévère, elle peut aller jusqu'à la constitution d'un syndrome de moyamoya radiologique, avec sténose progressive puis occlusion de la terminaison des carotides internes et de leurs branches, accompagnée du développement d'un réseau collatéral de néovaisseaux anormaux. Ce tableau radiologique doit absolument conduire à un avis neurochirurgical car le programme transfusionnel n'est généralement pas suffisant pour empêcher la survenue d'un nouvel AVC. Une revascularisation cérébrale chirurgicale est en effet possible, permettant de compenser en partie l'hypoperfusion liée à l'occlusion progressive du réseau carotidien interne.

6. Conclusion

La vasculopathie cérébrale est une complication fréquente et grave des syndromes drépanocytaires majeurs, avec des sanctions thérapeutiques lourdes. La stratégie de dépistage par le doppler transcrânien et la prévention primaire et secondaire par les programmes d'échanges transfusionnels sont efficaces sur la survenue d'accidents symptomatiques. L'objectif est maintenant à la fois de trouver des prises en charge moins lourdes pour le patient mais aussi de cibler des atteintes plus discrètes cliniquement mais tout aussi redoutables, comme les infarctus silencieux ou les troubles cognitifs.

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

Atteintes pulmonaires au cours de la drépanocytose chez l'enfant

T. Pincez¹, C. Delacourt²⁻⁴ et A. Hadchouel^{2-4,*}

¹Service d'hématologie-oncologie pédiatrique, CHU Sainte-Justine, Université de Montréal, Montréal, Québec, Canada

²Service de pneumologie et d'allergologie pédiatriques, AP-HP, hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, 149 Rue de Sèvres 75046 Paris cedex 15, France

³Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 75006, France

⁴Institut Necker Enfants Malades, INEM, Paris, France

1. Hypoxie

La moindre affinité de l'HbS pour l'oxygène, la morphologie érythrocytaire, l'augmentation de la concentration en dyshémoglobines et l'inadéquation des rapports ventilation/perfusion, du fait d'une diminution de la concentration en monoxyde d'azote (NO) qui réagit avec l'hème libérée par l'hémolyse, sont autant de facteurs de risque d'hypoxie chez les patients drépanocytaires [1]. La co-oxymétrie a permis de valider la fiabilité de l'oxymétrie standard dans la drépanocytose [2] qui était remise en cause par la déviation de la courbe de dissociation de l'Hb et la prévalence augmentée de dyshémoglobines. En cas d'hypoxémie aiguë, le risque de crise vaso-occlusive (CVO) et de syndrome thoracique aigu (STA) est augmenté. L'hypoxie nocturne est associée à une augmentation de la masse du ventricule gauche et à une dysfonction diastolique [3] et est également prédictive de la survenue de complications neurologiques [4]. Concernant la prise en charge, en situation d'hypoxémie aiguë, l'oxygénothérapie et la spirométrie incitative sont indiquées. En cas d'hypoxie nocturne chronique (qui concerne jusqu'à 40 % des patients drépanocytaires [1]), un SAOS doit être recherché et pris en charge le cas échéant. Deux études ont montré une amélioration de la SpO₂ au long cours après la mise en place d'un traitement par hydroxyurée [5,6].

2. Syndrome thoracique aigu

Le STA est défini par l'association de toute nouvelle image radiologique pulmonaire à un ou plusieurs des symptômes suivants : fièvre, signes respiratoires, douleur thoracique [7]. C'est la 2^e complication après les CVO [8] et la 1^{re} cause d'hospitalisation en soins intensifs et de décès prématuré [7]. Les mécanismes sont l'hypoventilation, l'infection pulmonaire ou l'occlusion vasculaire (thrombus, embolie graisseuse ou vasoconstriction conduisant

à l'infarctus pulmonaire) qui aboutissent à une diminution des échanges alvéolaires [9,10]. Cette hypoxie entraîne un cercle vicieux de falciformation de l'HbS, puis une vaso-occlusion et une altération de la vascularisation pulmonaire. Les molécules libérées par l'hémolyse jouent aussi un rôle [11]. L'embolie graisseuse, secondaire à une nécrose osseuse au cours d'une CVO, est à l'origine des STA les plus graves. L'hypoventilation par diminution de l'ampliation thoracique est secondaire à la douleur dans les CVO mais peut être aussi induite par les morphiniques utilisés pour la soulager [12]. Les facteurs de gravité sont l'atteinte multilobaire, des plaquettes < 200 000/mm³, une baisse du taux d'Hb et un groupe sanguin avec de nombreuses allo-immunisations. En prévention lors d'une hospitalisation, assurer une antalgie efficace sans effet déprimeur respiratoire, prescrire de la spirométrie incitative pour permettre une ampliation thoracique maximale et maintenir une bonne hydratation sont des mesures indispensables [13,12]. En cas de chirurgie, une transfusion préopératoire est conseillée. En cas de STA avéré, en plus de l'antalgie et de l'hydratation, une antibiothérapie efficace par C3G et macrolides doit être initiée. Même si aucune étude randomisée n'a été conduite pour évaluer l'efficacité de la transfusion et/ou de l'échange transfusionnel dans le STA, de nombreux arguments soutiennent leur utilisation. En cas de bronchospasme associé, les bronchodilatateurs sont indiqués. Une oxygénothérapie, voire une assistance ventilatoire, est mise en place en cas de baisse de la SpO₂ de 3 % par rapport à la SpO₂ habituelle de l'enfant [7,9,12]. La prévention au long cours repose sur les vaccinations dont le pneumocoque et la grippe, et l'antibioprophylaxie par pénicilline V. L'hydroxyurée est recommandée à partir de 9 mois chez tous les enfants drépanocytaires aux USA [13] et à partir du 2^e STA en France. En cas d'efficacité insuffisante ou d'échec de ce traitement, le programme transfusionnel a montré qu'il réduisait drastiquement l'incidence du STA [14], l'alternative étant la transplantation de cellules-souches hématopoïétiques [13,7,12].

3. Asthme

La prévalence de l'asthme n'est pas augmentée chez les enfants drépanocytaires [15–17]. L'asthme est associé à une augmenta-

*Auteur correspondant :
alice.hadchouel-duverge@aphp.fr

tion du taux de CVO et de STA [15,17], et a également été associé au risque de décès plus précoce [18]. Les bronchodilatateurs de courte ou de longue durée d'action peuvent être utilisés sans précaution ni restriction particulière. La corticothérapie systémique fait débat [19]. Une revue récente recommande son utilisation sur une courte durée (< 3 jours) à moins de 2 mg/kg/j (max 60 mg), suivie d'une décroissance progressive afin de diminuer l'effet rebond [19]. L'asthme doit être dépisté chez tout enfant drépanocytaire. En pratique, des EFR systématiques sont réalisées dans les centres spécialisés. En cas d'asthme avéré, un traitement de fond doit être mis en place en suivant les recommandations internationales.

4. Hypertension pulmonaire

L'échocardiographie est utilisée en routine pour porter le diagnostic d'HTP avec une prévalence d'en moyenne 21 % chez l'enfant [20]. Chez l'adulte toutefois, un flux de régurgitation tricuspide (TRV) élevé n'est que très partiellement corrélé à une HTP prouvée (valeur prédictive positive de 25 %) [21], et l'ATS recommande une confirmation systématique par cathétérisme. Chez l'enfant, il n'y a pas d'étude disponible et le seuil de TRV > 2,5 m/s est utilisé à défaut de données plus précises. L'HTP dans la drépanocytose peut être *pré-capillaire*, témoignant d'une vasculopathie, *post-capillaire*, secondaire à une dysfonction diastolique gauche, ou également le résultat d'un hyper-débit cardiaque. Il n'y a pas d'étude chez l'enfant permettant de préciser le mécanisme physiopathologique prédominant, mais l'HTP semble davantage due à un hyper-débit qu'à une atteinte vasculaire [22]. Dans une série de 160 enfants drépanocytaires un TRV élevé était associé à un risque plus important de dégradation du test de marche de 6 minutes [23]. Une normalisation spontanée du TRV au cours du temps chez l'enfant semble possible [24,25] mais pourrait en partie être due à une mauvaise reproductibilité de la mesure [26]. L'échocardiographie est recommandée annuellement à partir de 6 ans. Un traitement est indiqué dès la confirmation de l'HTP par cathétérisme cardiaque et un bilan doit rechercher des diagnostics différentiels. Selon les recommandations de l'ATS, et en cas d'HTP post-capillaire, l'hydroxyurée est indiquée en première intention chez l'adulte. Il n'y a pas de recommandations chez l'enfant. En cas d'HTAP avérée avec RVP élevées, les traitements spécifiques usuels sont soit clairement non recommandés soit réservés à de très rares indications chez l'adulte [27].

5. Fonctions respiratoires [28–30]

Le VEMS et le rapport VEMS/CVF sont diminués chez les enfants drépanocytaires. La prévalence du syndrome obstructif semble assez faible (5 % dans l'étude de Tassel, avec 22 % de réversibilité). Les facteurs à l'origine de l'obstruction bronchique sont peu connus. L'existence d'un syndrome obstructif est associée à un taux plus élevé d'hospitalisation pour STA et CVO. La prévalence du syndrome restrictif augmente globalement avec l'âge. Tassel retrouve 13 % d'enfants avec un syndrome restrictif. Les facteurs de risque sont l'âge, l'hyperleucocytose et les épisodes d'anémie profonde. La présence d'un syndrome restrictif ne semble pas avoir d'impact sur la morbidité. La fonction respiratoire de l'enfant drépanocytaire connaît un déclin plus précoce et plus rapide en ce qui concerne les volumes pulmonaires. En revanche, le déclin du rapport VEMS/CVF ne diffère pas des valeurs attendues dans la population générale.

6. Exercice physique

La distance parcourue au test de marche de 6 minutes est significativement diminuée chez les enfants drépanocytaires, avec également un risque de désaturation à l'effort sans lien avec les valeurs de SpO₂ au repos [31–34]. Les patients drépanocytaires ont une force musculaire plus faible au repos qui décline à l'effort et une consommation d'oxygène plus faible lors de l'effort. De plus la SpO₂ au niveau de la microvascularisation musculaire est plus faible chez les patients drépanocytaires. Ceci est en partie compensé par un flux vasculaire musculaire plus rapide [35]. Les efforts excessifs et inhabituels, ou dyspnéiques doivent être évités, ainsi que les sports de compétition. La baignade en eau froide, et la pratique de sport en apnée ou en plongée sous-marine sont à proscrire. Un plan d'accueil individualisé doit être établi pour l'école. L'hydroxyurée permet après 2 ans de traitement d'améliorer les capacités physiques des patients, et de diminuer la fréquence cardiaque [36].

7. Troubles du sommeil

Le SAOS est plus fréquent et plus sévère [37]. Son diagnostic et sa prise en charge sont identiques à la population générale. L'adéno-amygdalectomie est indiquée en cas de SAOS avéré et diminue significativement la récurrence et la sévérité des accidents cérébraux ischémiques [38].

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

Évolution des atteintes chroniques d'organe après transplantation de cellules-souches hématopoïétiques chez l'enfant drépanocytaire

M. de Montalembert

*Service de Pédiatrie Générale et Maladies Infectieuses, Hôpital Necker-Enfants malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Paris
Laboratoire d'Excellence GR-Ex, Paris*

1. Introduction

Le dépistage néonatal systématique révèle que 400 enfants atteints de syndrome drépanocytaire majeur naissent en moyenne chaque année en France. La majorité de ces enfants développe une forme de gravité intermédiaire, tandis qu'une minorité présente des complications sévères telles que des crises douloureuses répétées, des syndromes thoraciques aigus (STA) ou des accidents vasculaires cérébraux (AVC). D'autre part, une atteinte d'organe infraclinique peut s'installer dès l'âge de 10 ans environ, à type de vasculopathie cérébrale avec infarctus cérébraux silencieux, d'atteinte rénale, pulmonaire, hépatique, d'ostéonécrose de hanche ou de rétinopathie.

Le pronostic de la drépanocytose a été considérablement amélioré depuis une vingtaine d'années par le traitement par hydroxyurée et par la réalisation de transfusions ou d'échanges transfusionnels mensuels essentiellement prescrits chez les patients présentant une vasculopathie cérébrale. Toutefois, ces traitements ne sont pas curateurs. Tous les patients ne sont pas améliorés par l'hydroxyurée et il existe une incertitude quant à la fertilité ultérieure des garçons qui auront été traités jeunes et longtemps. Les transfusions répétées induisent une surcharge en fer, nécessitant un traitement chélateur fastidieux.

La transplantation de cellules-souches hématopoïétiques (TCSH) est réalisée depuis plus de 30 ans. Un antécédent d'AVC, des crises douloureuses ou des STA malgré un traitement bien conduit par hydroxyurée en sont les indications consensuelles [1]. Les transplantations à partir d'un frère ou d'une sœur HLA-identique après conditionnement myélo-ablatif ont le meilleur pronostic : le taux moyen de décès lié à la greffe est d'environ 5 %, le risque de réaction aiguë du greffon contre l'hôte (GVH) de 15-20 % et le risque de GVH chronique de 10 à 20 % [2,3]. Des protocoles expérimentaux utilisent un conditionnement d'intensité réduite pour améliorer la sécurité, mais ils exposent à un risque accru de rejet de greffe.

Correspondance :
mariane.demontal@aphp.fr

2. Facteurs pronostiques de la transplantation de cellules-souches chez l'enfant drépanocytaire

Le pronostic après TSCH dépend de nombreux facteurs, dont en premier lieu l'existence préalable d'atteintes d'organe sévères potentiellement irréversibles (notamment les sténoses des gros vaisseaux cérébraux). Le pronostic dépend aussi de l'âge du receveur, du type de conditionnement, le plus utilisé chez les enfants drépanocytaires associe busulfan, cyclophosphamide et sérum antilymphocytaire. Il n'y a pas d'irradiation corporelle (radiothérapie) dans ce type d'approche.

Les effets secondaires sur le long terme sont principalement gonadiques (en général irréversibles), très rarement pulmonaires (fibrose interstitielle), et ophtalmologiques (cataractes secondaires au busulfan). La chimiothérapie induit un risque théorique, non chiffré dans la drépanocytose, de tumeurs secondaires. La survenue d'une GVH chronique si elle est extensive peut avoir des conséquences fonctionnelles sur le long terme et justifier d'un traitement immunosuppresseur prolongé.

L'évaluation des risques est difficile car il n'existe pratiquement aucune série de TSCH chez des enfants drépanocytaires avec un recul supérieur à 10 ans [2-10].

3. Évolution de la fonction gonadique

Le conditionnement par agent alkylant entraîne dans la très grande majorité des cas une toxicité sévère. Trois études ont analysé les fonctions gonadiques avec un recul médian de 6 ans [2,9,10]. Les taux de testostérone, FSH, LH chez les 62 garçons étudiés sont normaux [2] ou témoignent d'un hypogonadisme hypogonadotrope [9]. Deux patients ont eu un spermogramme, montrant 1 oligo et 1 azoospermie [10]. Aucune paternité après greffe n'a été rapportée. La très grande majorité des 71 filles étudiées ont une insuffisance ovarienne primaire ou secondaire après la greffe, mais 5 patientes ont eu un enfant.

Des techniques de cryopréservation de tissu ovarien et testiculaire ont été développées, et ont permis une naissance

après réimplantation de tissu ovarien. Il n'y a pas à ce jour de cas rapporté de paternité après réimplantation de tissu testiculaire

4. Évolution de la vasculopathie cérébrale

L'évolution dépend beaucoup de la sévérité de l'atteinte cérébrale avant la greffe. Quatre études totalisant 167 patients ont comparé les examens neurologiques avant et après greffe (recul médian de 3,5 à 9 ans), 89 de ces patients ayant eu une imagerie et une Angiographie par Résonance Magnétique cérébrale avant et après greffe [2,6,7,9]. Trois des 167 patients ont présenté une récurrence clinique d'AVC après greffe, les lésions en imagerie étaient stables ou améliorées dans 87 cas, aggravées dans 2 cas.

5. Évolution de la fonction cardio-pulmonaire

Elle a peu été étudiée. Un seul article rapporte une détérioration modérée de la fonction cardiaque. Une série de 14 patients (recul médian de 9 ans) rapporte une détérioration de la fraction de raccourcissement (41 ± 5 % avant vs $37,5 \pm 4$ % après greffe, $p = 0,01$) et de la DLCO (99 ± 6 % avant vs 77 ± 7 après greffe, $p = 0,02$). La capacité vitale et le VEMS/CV restent stables [6]. Une autre série de 23 patients, avec un recul médian de 6,5ans, montre une stabilité des Épreuves Fonctionnelles Respiratoires chez 13 patients, une amélioration chez 6, une aggravation du syndrome obstructif chez 1, du syndrome restrictif chez 3 [9].

6. Conclusion

La transplantation de cellules-souches hématopoïétiques est à ce jour le seul traitement potentiellement curatif de la drépanocytose, mais une évolution défavorable des atteintes chroniques d'organe peut être, rarement, observée après la greffe. On manque encore d'études portant sur un nombre élevé de patients et avec un recul suffisant pour estimer correctement le ratio bénéfice-risque à long terme de la TSCH, amenant à la recommander seulement pour les formes très symptomatiques de la drépanocytose.

Références

- [1] Angelucci E, Matthes-Martin S, Baronciani D, Bernaudin F, Bonanomi S, Cappellini MS, et al. Hematopoietic stem cell transplantation in thalassemia major and sickle cell disease: indications and management recommendations from an international expert panel. *Haematologica* 2014;99:811-20.
- [2] Bernaudin F, Socie G, Kuentz M, Chevret S, Duval M, Bertrand Y, et al. Long-term results of related myelo-ablative stem cell transplantation to cure sickle cell disease. *Blood* 2007;110:2749-56.
- [3] Gluckman E, Cappelli B, Bernaudin F, Labopin M, Volt F, Carreras J, et al. Sickle cell disease: an international survey of results of HLA-identical sibling hematopoietic stem cell transplantation. *Blood* 2017;129:1548-56.
- [4] Vermynen C, Cornu G, Ferster A, Brichard B, Ninane J, Ferrant A, et al. Hematopoietic stem cell transplantation for sickle cell anemia: the first 50 patients transplanted in Belgium. *Bone Marrow Transplant* 1998;22:1-6.
- [5] Bodas P, Rotz A. Cerebral vascular abnormalities in pediatric patients with sickle cell disease after hematopoietic cell transplant. *J Pediatr Hematol Oncol* 2014;36:190-3.
- [6] Dallas MH, Triplett B, Shook DR, Hartford C, Srinivasan, Iyer J, et al. Long-term outcome and evaluation of organ function in pediatric patients undergoing haploidentical and matched related hematopoietic cell transplantation for sickle cell disease. *Biol Blood Marrow Transplant* 2013;19:820-30.
- [7] Woodard P, Helton KJ, Khan RB, Hale GA, Phipps S, Wang W, et al. brain parenchymal damage after hematopoietic stem cell transplantation for severe sickle cell disease. *Br J Haematol* 2005;129:550-2.
- [8] Walters MC, Storb R, Leisering W, Taylor T, Sanders JA, Buchanan GE, et al. Impact of bone marrow transplantation for symptomatic sickle cell disease and interim report. *Blood* 2000;95:19818-24.
- [9] Walters MC, Hardy, Edwards S, Adamkiewicz T, Barkovich J, Bernaudin F, et al. Pulmonary, gonadal, and central nervous system status after bone marrow transplantation for sickle cell disease. *Biol Blood Marrow Transplant* 2010;16:163-72.
- [10] Brachet C, Heinrichs C, Tenoutasse S, Devalk C, Azzi N, Ferster A. Children with sickle cell disease: growth and gonadal function after hematopoietic stem cell transplantation. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007;29:445-50.

Hernie de coupole : progrès de la prise en charge prénatale

A.-G. Cordier^{1,2}, J. Saada^{1,2}, M.-V. Senat^{2,3}, V. Fouquet^{2,4}, M. Mokhtari^{2,5}, A. Benachi^{1,2,*}

¹Service de Gynécologie-Obstétrique. Hôpital Antoine Béchère. AP-HP. Université Paris Sud

²Centre de Référence Maladie Rare : Hernie de Coupole Diaphragmatique

³Service de Gynécologie-Obstétrique. Hôpital Bicêtre. AP-HP. Université Paris Sud. Kremlin-Bicêtre. France

⁴Service de Réanimation Néonatale. Hôpital Bicêtre. AP-HP. Université Paris Sud. Kremlin-Bicêtre. France

⁵Service de Réanimation Néonatale. Hôpital Bicêtre. AP-HP. Université Paris Sud. Kremlin-Bicêtre. France

1. Introduction

La hernie de coupole diaphragmatique (HCD) touche 2 à 5 naissances sur 10 000 [1]. Les enfants porteurs de HCD ont des poumons hypoplasiques qui présentent un développement vasculaire anormal associé à une hypertension artérielle pulmonaire secondaire. Il existe une grande disparité clinique de cette pathologie : 40 % des HCD sont associées à d'autres malformations et/ou à des anomalies chromosomiques. Le taux de mortalité associé à la présence d'une HCD est encore élevé aujourd'hui (30-40 %) en dépit des progrès de la médecine pré- et postnatale. Il est la raison d'être de la chirurgie in utero. Le but de cette chirurgie est de tenter de modifier l'histoire naturelle de cette pathologie pour en prévenir les conséquences désastreuses sur le développement pulmonaire.

2. Évaluation pronostique [2]

Dans les vingt dernières années, la prise en charge des fœtus porteurs de HCD a bénéficié des progrès de l'échographie et des techniques d'endoscopie. Le diagnostic prénatal des HCD s'est amélioré atteignant jusqu'à 60 % en Europe.

En 2008 a été créé en France le Centre de Référence Maladie Rare (CRMR) : Hernie de Coupole Diaphragmatique. Une des nombreuses missions de ce centre est de mettre en place un parcours de soins pour la prise en charge des fœtus et enfants porteurs de HCD. Ce parcours est actuellement disponible sur le site de l'HAS et va être actualisé en 2018 [3].

Il est maintenant possible d'évaluer le pronostic des fœtus porteurs de HCD. Les équipes prénatales entraînées peuvent de façon assez précise distinguer les fœtus qui présentent une

forme sévère de ceux qui devraient survivre après la naissance. L'utilisation de la mesure du Lung over Head Ratio observed/expected (LHR o/e) [4,5] ainsi que la position du foie et la mesure du volume pulmonaire total à l'IRM [6] sont maintenant utilisés en routine. L'évaluation de la position du foie a été simplifiée par la classification de la position de l'estomac sur la coupe du LHR. Plus l'estomac est proche des valves auriculo-ventriculaires et plus le foie est ascensionné [7]. Récemment, notre équipe a démontré que le terme de diagnostic de la HCD était corrélé au pronostic : un terme précoce de diagnostic est corrélé à un fort taux de mortalité [8].

De nombreux papiers de recherche tentent de prédire l'HTAP postnatale. En revanche dans la pratique courante peu de progrès ont été faits dans l'évaluation de l'HTAP malgré l'amélioration de l'imagerie échographique 2D et Doppler.

Les recommandations du CRMR et l'amélioration de l'évaluation de la sévérité des HCD ont permis d'organiser les naissances des nouveau-nés affectés dans les centres ayant les unités de soins intensifs néonataux et de chirurgie pédiatrique adaptés, améliorant ainsi le pronostic global de ces enfants.

3. La technique FETO (*Fetoscopic Endotracheal Occlusion*) ou PLUG (*Plug the Lung Until it Grows*)

Après l'arrêt de la chirurgie à utérus ouvert, la technique FETO est apparue comme une technique peu invasive permettant la croissance pulmonaire. Après de nombreuses études réalisées chez l'animal, la ligature de trachée est apparue comme ayant un effet bénéfique sur la croissance pulmonaire, sur la vascularisation et sur le développement de la surface d'échange gazeux. Il a également été démontré que la réaction du poumon à l'expansion est dépendante de la durée et du timing de l'occlusion. Il est apparu que la période optimale pour permettre une croissance satisfaisante des poumons et obtenir une maturation adéquate (sans déficit en surfactant) est celle comprise entre 28 et 34 SA. La levée de l'occlusion avant la nais-

*Auteur correspondant : alexandra.benachi@aphp.fr

sance est également très importante permettant au liquide accumulé dans les alvéoles d'être libéré et à la sécrétion du surfactant par les pneumocytes II de réapparaître. Pour cette raison, dans la mesure du possible, l'occlusion doit être levée avant l'accouchement.

La technique utilisée a évolué avec le temps et l'expérience des chirurgiens. En 2001, Deprest et Nicolaidis ont réalisé, chez le fœtus humain, le premier cas d'occlusion trachéale utilisant une technique d'endoscopie permettant de placer un ballon détachable en dessous des cordes vocales.

Plus de 300 cas de FETO ont été réalisés à travers le monde et il existe, pour l'instant, encore peu de publications sur le sujet.

La première publication rapportant une large série date de 2009 [10]. Ont été traités 175 fœtus porteurs d'une HCD gauche, 34 d'une HCD droite et 1 fœtus porteur d'une HCD bilatérale. L'âge médian de la pose était de 27,1 SA (23-33SA). 47 % des patientes ont présenté une rupture prématurée des membranes entre 3 et 83 jours après l'intervention. Le ballon a été retiré soit en période prénatale, par endoscopie ou par ponction sous échographie ou bien en période postnatale immédiate par ponction sous échographie ou par ablation avec un bronchoscope. L'accouchement a eu lieu à un terme médian de 35,3 SA et dans 30,9 % des cas avant 34 SA. 48 % des enfants sont sortis vivant de l'hôpital. Dans le groupe de fœtus porteurs de HCD traités dans cette étude, le taux de survie pour les HCD gauches a été de 49,1 % alors qu'il aurait été de 24,1 % dans un groupe témoin avec des LHRo/a équivalents.

3.1. La technique

L'intervention est réalisée par voie percutanée transabdominale maternelle, sous anesthésie locale ou locorégionale. Le fœtus est anesthésié et immobilisé par injection intramusculaire échoguidée. L'intervention est réalisée sous contrôle échographique et endoscopique (visuel). Un endoscope de 1,3 mm de diamètre est introduit dans une gaine courbe de 3 mm de diamètre à 3 entrées (K. Storz). Le ballonnet est placé un à deux centimètres au-dessus de la carène et gonflé à l'aide de 0,8 ml de sérum physiologique.

3.2. Les complications

3.2.1. Rupture prématurée des membranes (RPM)

La rupture prématurée des membranes (RPM) représente la principale complication de cette technique. Il s'agit de cas de RPM iatrogènes qui ne sont pas forcément suivies d'un accouchement immédiat. Dans notre expérience 77 % des patientes présentent une RPM avant 37 SA mais 55 % entre 34 et 37 SA. L'âge médian à la naissance est de 35 SA. Le taux de RPM est lié à la durée du geste et donc à l'expérience de l'opérateur mais elle est très imprévisible et peut survenir alors que les conditions locales étaient bonnes et le geste réalisé sans problème comme lors de toute chirurgie in utero.

3.2.2. Complications liées au geste (hors RPM)

Les complications liées au geste (hors RPM) sont les mêmes que tous les gestes de chirurgie in utero : hémorragie, épanchement péritonéal, échec de pose.

3.2.3. L'accouchement prématuré avant le retrait du ballonnet

Une procédure FETO n'est réalisée que si une astreinte peut être mise en place pour pouvoir retirer le ballonnet 24 h/24. En effet si l'enfant naît avec le ballonnet en place, il ne pourra pas respirer et le ballonnet ne peut pas être retiré avec une simple sonde d'intubation.

3.2.4. Hydramnios

L'hydramnios, réactionnel à la croissance pulmonaire justifie la mise en place d'une surveillance clinique et échographique des patientes hebdomadaires. Il ne faut pas hésiter à réaliser un amniodrainage en cas de modifications cervicales.

3.2.5. Les lésions trachéales

Une trachéomégalie segmentaire est observée chez quasiment tous les enfants ayant survécu après la pose d'un ballonnet mais celle-ci est peu symptomatique et régresse avec le temps chez les enfants ayant bénéficié d'une FETO après 26 SA.

4. Évaluation des pratiques

Deux essais internationaux sont en cours auxquels notre équipe participe. L'essai FETO 1 concerne les fœtus porteurs de HCD de forme « modérée » c'est-à-dire un LHR o/a entre 25 et 34.9 % et foie intrathoracique ou non et LHR o/a entre 35 et 44.9 % et foie ascensionné. La pose est réalisée entre 30⁺ et 31⁺ SA et le retrait à 34 et 34⁺ SA. Cet essai a comme objectif primaire de comparer le traitement par occlusion trachéale par rapport à un traitement postnatal standard en termes de survenue de broncho-dysplasie pulmonaire.

L'essai FETO 2 concerne les fœtus porteurs d'une HCD de forme sévère dont le LHRo/a est < 25 % et foie ascensionné ou non. La pose est réalisée entre 28⁺ et 29⁺ SA et le retrait à 34 et 34⁺ SA. Le protocole appliqué en postnatal par les équipes de réanimation est le même dans toutes les équipes et quasi identique à celui recommandé par le CMR HCD dans le parcours de soins des patients porteurs de HCD. Ceci est un élément primordial dans la validité de la comparaison des résultats des différentes équipes.

5. Conclusion

La prise en charge des fœtus et enfants porteurs de HCD a beaucoup progressé depuis 10 ans. Tant que les deux essais cliniques randomisés (FETO 1 et 2) ne sont pas terminés, la technique FETO ne doit pas être proposée aux patientes en dehors des essais cliniques en raison des complications potentielles de la technique. Si ces essais démontrent un effet bénéfique de cette technique, une organisation de l'offre de soin en France devra être mise en place à travers le CRMR.

Déclaration publique d'intérêt : Les auteurs n'ont pas de déclaration publique d'intérêt.

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

Chirurgie de la hernie diaphragmatique

F. Hameury

Praticien hospitalier, Chirurgie Pédiatrique de Lyon, hôpital Femme Mère Enfant, Groupe Hospitalier Est, 59 boulevard PINEL, 69677 Bron cedex

La place de la chirurgie dans la prise en charge des hernies diaphragmatiques (HD) de diagnostic anténatal est probablement modeste : après tout il s'agit simplement de fermer un défaut dans ce muscle qui sépare les cavités thoracique et abdominale. Cette procédure qui va prendre quelques heures au chirurgien et à l'anesthésiste ne réglera pas les problèmes d'hypoplasie pulmonaire et d'hypertension artérielle auxquels le réanimateur pédiatre va être confronté pendant plusieurs jours, semaines et parfois mois... Pourtant le stress lié à l'intervention peut décompenser l'HTA pulmonaire et le fragile équilibre respiratoire et hémodynamique par des modifications anatomiques et physiologiques brutales. Les questions du meilleur timing de la chirurgie, du moindre stress opératoire, du meilleur respect des équilibres anatomiques se posent alors. Lorsque la procédure est terminée, la crainte du chirurgien devient celle de la complication qui aggravera ces difficultés. Finalement, lorsque la réanimation a été un succès, que l'enfant a passé cette période aiguë et parfois longue de la réanimation, il reste la cicatrice, la déformation thoraco-abdominale, toujours le risque de récurrence et encore le reflux gastro œsophagien. Dans les chapitres suivants nous aborderons ces différentes perspectives, dont le chirurgien fera un résumé lors de la consultation prénatale.

1. Quel timing opératoire ?

L'idée qu'il fallait rapidement lever la compression pulmonaire en corrigeant la HD dans les premières heures de vie a été abandonnée depuis les années 1980. Elle a été remplacée par le concept de chirurgie différée dès les années 1990 afin d'éviter les phases d'HTAP sévères, et les décompensations postopératoires. La littérature ne fait cependant pas de lien entre survie et timing chirurgical [1] et il n'est pas certain qu'un délai de plus de 48 heures améliore la survie des patients à haut risque, même avec l'aide de l'ECMO. La possibilité d'opérer ces enfants sous ECMO montre à quel point la définition de stabilité n'est pas univoque [2], se basant sur la PaCO₂, sur l'évaluation hémodynamique, sur le delta de pression artérielle systémique vs pulmonaire, l'existence d'un shunt droit gauche [3]. Si l'ECMO

est proposée, le timing de la chirurgie avant, pendant ou après cette période est discuté [1].

2. Comment limiter le stress opératoire ?

Le premier stress opératoire est celui de la voie d'abord. Il s'agit de voies ouvertes ou endoscopiques, à l'étagère abdominal ou thoracique.

L'endoscopie épargne la paroi, et est moins douloureuse. L'abord est le plus souvent thoracique, d'abord décrit par Becmeur et al en 2001 [4]. L'insufflation facilite la réintégration, mais la réparation du diaphragme demande une technicité certaine avec des courbes d'apprentissage et des durées opératoires plus longues. La thoracoscopie entraîne acidose respiratoire et hypercapnie qu'il faut monitorer par analyse des gaz du sang, de la capnie transcutanée, du NIRS (Near infrared spectroscopy) [5]. Il faut savoir tolérer une certaine hypercapnie car une correction par une ventilation trop agressive peut-être délétère pour le tissu pulmonaire et le débit cardiaque. Des critères stricts de conversions peuvent ainsi être établis.

La voie ouverte permet souvent une meilleure exposition, la réalisation d'un lambeau musculaire pour fermer un orifice diaphragmatique large et simplifie la pose de plaque. L'incision est plus souvent abdominale, en particulier pour les hernies gauches, pour faciliter la réintégration et la recherche d'une malrotation qui, si elle n'est pas traitée par une procédure de Ladd, conduirait à un volvulus dans 3 % des cas [6]. Pour les hernies droites la thoracotomie est parfois préférée, afin de ne pas être gêné par le foie lors de la réparation du défaut. La thoracotomie est également une bonne voie d'abord en cas de récurrence. Les hernies de Morgagni, qui concernent la partie médiastinale du diaphragme, s'opèrent par voie abdominale, endoscopique ou ouverte.

En cherchant à rétablir une anatomie standard, la chirurgie peut perturber le fragile équilibre hémodynamique et respiratoire : la soudaine vacuité de l'hémithorax peut modifier la position du médiastin. Le remplissage de la cavité abdominale peut retentir sur les pressions de retour veineux et la mobilité du diaphragme sain avec perte de compliance pulmonaire. L'objectif du chirurgien sera de limiter au maximum ces variations de pression. L'absence de drainage permet ainsi de respecter au moins les premières heures les pressions intrathoraciques et la position du médiastin. La fermeture du diaphragme sans tension, en utilisant des patches conformés par exemple, et la fermeture

Correspondance :
frederic.hameury@chu-lyon.fr

de la paroi abdominale sur patchs évitent la surpression intra-abdominale [7].

3. Comment limiter les complications post-opératoires ?

Le reflux gastro œsophagien peut être délétère non seulement par l'entretien des troubles de l'oralité mais également par l'aggravation de la symptomatologie respiratoire. Il semble également que le taux d'œsophagites asymptomatiques soit élevé [8]. Ainsi, la réalisation d'un système antireflux gastro-œsophagien au moment de la réparation des hernies à grand défaut a été proposée. Les récurrences de hernies, c'est-à-dire le lâchage des sutures sont plus fréquentes si les défauts sont importants, en cas de thoracoscopie même pour les plus petits défauts [1,9] et probablement moins fréquents après lambeaux musculaires. Les occlusions sur bride sont favorisées par la présence de patchs, surtout biologiques, et limitées en cas d'endoscopie [1] et probablement par les dispositifs anti-adhérence. Scoliose et pectus sont classiques après cure de HD et sont probablement en grande partie secondaires à la malformation elle-même. L'impact du mode de réparation n'a pu être mis en évidence.

4. Comment progresser sur le plan chirurgical ?

Une meilleure compréhension de la physiopathologie de la HD reste essentielle pour définir le moment de l'intervention, l'indication des drainages, le mode de réparation du diaphragme. Le caractère mini-invasif de la thoracoscopie peut certainement profiter à des patients sélectionnés avec une balance bénéfice-risque qui peut progresser. Le training sur des modèles 3D proches de la réalité et la miniaturisation des robots peut diminuer les temps opératoires et améliorer les techniques de fermeture. Le patch idéal étant celui qui peut grandir avec l'enfant, des techniques de bio-engineering apporteront certainement de nouvelles solutions.

5. Conclusion

La chirurgie de la hernie diaphragmatique peut certainement être encore améliorée, d'abord et avant tout par l'étroite collaboration entre les différents soignants. Les techniques vont progresser mais leur évaluation passe en théorie par la réalisation d'études multicentriques prospectives et randomisées, très difficiles à réaliser.

Références

- [1] Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *J Pediatr Surg* 2015;50:1958-70.
- [2] Okuyama H, Usui N, Hayakawa M, et al. Appropriate timing of surgery for neonates with congenital diaphragmatic hernia: early or delayed repair? *Pediatr Surg Int* 2017;33:133-8.
- [3] Deeney S, Howley LW, Hodges M, et al. Impact of Objective Echocardiographic Criteria for Timing of Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Pediatr* 2018;192:99-104.e4.
- [4] Becmeur F, Jamali RR, Moog R, et al. Thoracoscopic treatment for delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia in the infant. A report of three cases. *Surg Endosc* 2001;15:1163-6.
- [5] Zani A, Lamas-Pinheiro R, Paraboschi I, et al. Intraoperative acidosis and hypercapnia during thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Paediatr Anaesth* 2017;27:841-8.
- [6] Zani A, Zani-Ruttenstock E, Pierro A. Advances in the surgical approach to congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2014;19:364-9.
- [7] Laje P, Hedrick HL, Flake AW, et al. Delayed abdominal closure after congenital diaphragmatic hernia repair. *J Pediatr Surg* 2016;51:240-3.
- [8] Morandi A, Macchini F, Zanini A, et al. Endoscopic Surveillance for Congenital Diaphragmatic Hernia: Unexpected Prevalence of Silent Esophagitis. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir* 2016;26:291-5.
- [9] Criss CN, Coughlin MA, Matusko N, et al. Outcomes for thoracoscopic versus open repair of small to moderate congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg* 2017.

Surpoids et obésité : gestion péri-opératoire

D. Kern*, C. Chillou, C. Romano, V. Minville, O. Fourcade

Département d'Anesthésie Réanimation, CHU Toulouse, Hôpital des Enfants, IFR 150, Place du Dr Baylac, 31059 Toulouse Cedex, France

Le surpoids et l'obésité de l'enfant sont définis par l'organisation mondiale de la santé par « une accumulation anormale ou excessive de graisse corporelle qui peut nuire à la santé ». L'interprétation des seuils d'indice de masse corporelle (IMC) est faite en fonction de l'âge et du sexe sur les courbes de corpulence du Programme National Nutrition Santé PNNS 2010 utilisant les références françaises pour le surpoids (surpoids \geq 97^e percentile), et de l'International Obesity Task Force internationales pour l'obésité (obésité \geq seuil IOTF30). Alors que la prévalence du surpoids et de l'obésité augmente dans le monde, elle est relativement stable en France (respectivement 13 % et 4 % en 2015) depuis 10 ans. L'obésité peut être commune ou secondaire.

L'anesthésie de l'enfant obèse requiert une prise en charge péri opératoire spécifique. Il importe donc d'en faire le diagnostic à la consultation d'anesthésie afin d'en dépister les morbidités et d'intégrer les évaluations préalablement réalisées, notamment si l'enfant est suivi dans un des réseaux de prévention et de prise en charge de l'obésité pédiatrique (RéPPOP). L'insulino-résistance, le diabète de type 2 et l'HTA ($>$ 75^e percentile/âge/sexe) sont rares. L'asthme, l'hyperréactivité bronchique et le SAOS sont en revanche très fréquents (30 à 60 % des patients). Le SAOS est responsable d'une morbidité périopératoire respiratoire et cardiaque (HTAP) potentiellement grave chez l'obèse. La difficulté d'accès à la polysomnographie, examen de référence, justifie le recours à des scores cliniques corrélés au risque de complications respiratoires péri opératoires comme le STBUR questionnaire. La mesure du poids et de la taille de l'enfant doit être systématique, et le poids idéal théorique (PIT), le poids de masse maigre (PMM) et le poids ajusté (PA), rapidement définis à l'aide de normogrammes permettront l'ajustement périopératoire des posologies et de la ventilation. Le type d'hospitalisation (ambulatoire, traditionnelle, soins intensifs, réanimation) dépendra de la sévérité du SAOS, de l'âge, des comorbidités associées, du type de chirurgie et d'analgésie postopératoire. Les options et risques discutés à la consultation d'anesthésie seront tracés dans le dossier patient.

La diminution de la compliance et l'augmentation des résistances sont responsables d'une augmentation du travail respiratoire, d'une diminution de l'endurance musculaire, dont les conséquences – diminution des volumes pulmonaires, de la CRF, faisant le lit des atélectasies et du shunt intrapulmonaire – seront

majorées par le décubitus dorsal et l'anesthésie générale. Indépendamment du SAOS, l'augmentation du risque respiratoire péri opératoire – désaturation, laryngospasme, bronchospasme, ventilation mais pas intubation difficile, obstruction per et postopératoire, oxygénodépendance postopératoire, durée de séjour, nécessité de VNI ou de réintubation, – doit être connue et prévenue, par une installation soignée en proclive, une pré-oxygénation en aide inspiratoire + PEEP. Les grands principes de la ventilation de l'adulte obèse seront appliqués – volume courant de 6 à 8 ml/kg de PIT, en volume ou pression contrôlée, ou en pression contrôlée à volume garanti, avec un niveau de PEEP titré sur la compliance dynamique, associée à des manœuvres de recrutement régulières sous réserve d'une bonne stabilité hémodynamique – même si le bénéfice et les modalités de la ventilation protectrice chez l'enfant n'ont pas le niveau de preuve de l'adulte. De l'oxygène nasal, de la CPAP ou de la ventilation non invasive peuvent être nécessaires en postopératoire. La VNI sera d'autant mieux tolérée et facilement administrée que son usage aura été anticipé en pré opératoire.

Si l'enfant obèse n'est pas systématiquement considéré comme un « estomac plein » et le risque d'inhalation n'apparaît pas augmenté, la stratégie d'anesthésie est souvent modifiée en présence d'une obésité. L'ajustement des posologies aux différents poids (Poids réel, PIT, PMM, PA) des médicaments de l'anesthésie et de la période périopératoire a été récemment revu. L'ensemble des monitorages (profondeur de l'anesthésie, curarisation, analgésie) permettra d'adapter au mieux les doses d'entretien de l'anesthésie. Le desflurane sera préféré au sévoflurane en l'absence d'asthme et d'hyperréactivité bronchique. Malgré tout, l'enfant obèse reçoit plus souvent des doses inadaptées et sera plus fréquemment sujet aux hypotensions artérielles peropératoires. Du fait de la grande sensibilité aux morphiniques des enfants obèses, en particulier en cas de SAOS, l'analgésie sera multimodale et les morphiniques seront évités. Si leur usage est indispensable, le rémifentanyl présente les meilleures qualités dans ce contexte, la morphine en postopératoire sera titrée, ses doses minorées, et les patients systématiquement monitorés afin de pouvoir prévenir et traiter d'éventuelles complications respiratoires associées. L'anesthésie locorégionale lui sera préférée avec cependant un risque d'échec et un risque d'infection des cathéters périphériques plus élevé chez l'adulte obèse (pas de données pédiatriques).

Malgré une augmentation du risque d'infection de site opératoire chez l'enfant obèse, et en l'absence de recommandations pédiatriques sur l'ajustement des doses d'antibioprophylaxie, le choix des doses pourra s'inspirer des recommandations de

*Auteur correspondant : kern.d@chu-toulouse.fr

la SFAR sur l'antibioprophylaxie en chirurgie bariatrique adulte et de la revue de Natale, qui permettra également d'adapter les doses d'antibiothérapie.

En l'absence de recommandations pédiatriques sur l'ajustement des doses d'héparine de bas poids moléculaire pour la prévention du risque thromboembolique, la conduite à tenir pourra s'inspirer des recommandations de la SFAR pour la thromboprophylaxie adulte en chirurgie bariatrique, et/ou du NICE 2010, basées sur une majoration des doses (maxi 10 000 UI/j) avec un schéma en 2 injections journalières. Les mesures habituelles de lever et mobilisation précoces, bas de contention adaptés ou compression pneumatique intermittente, seront associées.

En situation d'agression, l'enfant obèse sera particulièrement à risque de dénutrition protéino-énergétique. Le tissu adipeux est un organe métaboliquement actif et l'obésité est pourvoyeuse d'inflammation chronique entraînant chez l'obèse une mobilisation en priorité du stock protéique par rapport au stock lipidique. Les signes de dénutrition débutent par la stagnation ou la perte pondérale associée ou non à un ralentissement de la croissance staturale. Arrivent ensuite la fonte du pannicule adipeux, la fonte musculaire (fesses, cuisses, bras), une diminution des activités, des œdèmes ou des troubles des phanères. La dénutrition est associée à un allongement des durées d'hospitalisation par les complications qu'elle entraîne (infections nosocomiales, complications respiratoires, retard de cicatrisation). Dès l'admission, en plus de l'état nutritionnel, le risque de dénutrition de chaque enfant sera évalué par le score de Sermet-Gaudelus, utilisable pour tous les enfants en fonction des ingesta, de la douleur et du motif d'hospitalisation. Les marqueurs biologiques (albumine et pré-albumine, RBP) ne sont intéressants que pour le suivi.

Il n'y a pas de recommandation sur la nutrition de l'enfant obèse en situation critique. L'apport nutritionnel doit couvrir l'hypercatabolisme sans favoriser l'hypernutrition. Un soutien nutritionnel est nécessaire pour une durée prévisible de jeun \geq 5 jours. Chez l'adulte obèse il est recommandé d'administrer une alimentation hypocalorique qui couvre 50 à 60 % des dépenses énergétiques mais hyperprotidique 1,2 à 2 g/kg de PIT. Les oligo-éléments et les vitamines doivent être administrés selon le PIT. La voie entérale doit être privilégiée. Les apports nutritionnels conseillés selon le comité de nutrition de la société française de pédiatrie sont de 100 kcal/kg entre 0 et 10 kg, de 1 000 kcal/j + 50 kcal/kg/j au-dessus de 10 kg entre 10 et 20 kg et de 1500 kcal/j + 25 kcal/kg/j au-dessus de 20 kg. Chaque enfant dépisté à risque de dénutrition devra bénéficier d'une prise en charge personnalisée avec suivi diététique quotidien.

L'application de l'ensemble de ces stratégies est indispensable et doit être anticipée au sein de la structure. Une fiche réflexe peut à cet usage être mise en place, celle établie dans notre structure sera mise à disposition sur le site de l'ADARPEF, ainsi que l'ensemble des références bibliographiques. Au-delà de ses considérations extrêmement techniques, le soignant se doit d'utiliser un discours bienveillant, empathique et non stigmatisant, adapté à une fragilité psychologique plus fréquente chez les enfants en surpoids ou obèses. Enfin, la consultation d'anesthésie peut être l'occasion pour un enfant obèse non suivi et sa famille, de découvrir l'existence et d'intégrer un réseau de prise en charge adapté.

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

Analyse critique des critères OMS de dépistage

M. Roussey

*PU-PH Honoraire de Pédiatrie, Université de Rennes I
Président de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps
de l'Enfant 38 rue Cauchy 75015 Paris*

Les critères OMS de dépistage ont été établis en 1968 par Wilson et Jungner [1] et concernent tout dépistage en population générale. Bien évidemment, ils s'appliquent au dépistage néonatal (DNN), celui à partir de gouttes de sang séché, recueilli sur un buvard spécial, communément appelé « test de Guthrie », du nom de celui qui l'a mis au point dans la décennie 1960. En France il a débuté de façon expérimentale en 1966, puis s'est généralisé progressivement pour être intégralement pris en charge par la Cnamts en 1972. Dès le début, le programme français appliquait les critères OMS et les objectifs fondateurs, toujours en vigueur dans notre pays, sont : l'égalité avec un accès identique de tous les nouveau-nés (NN) aux tests de dépistage et à la prise en charge thérapeutique sur TOUT le territoire national, l'efficacité en repérant les sujets atteints, et l'utilité avec la certitude que les malades seront bien traités et en tireront un bénéfice direct.

Les critères OMS ont bien évidemment évolué depuis 50 ans mais les programmes de DNN sont variables selon les pays, régions ou provinces, selon les structures des pays. Ils se sont donc adaptés : aux progrès technologiques (la génétique avec la biologie moléculaire ; la spectrométrie de masse en tandem) ; aux acquisitions médicales, par exemple dans le domaine de la mucoviscidose (CF), de certaines maladies métaboliques, des déficits immunitaires combinés sévères etc... ; voire aux demandes de la population, à l'évolution de la société, à la mondialisation.

Ces critères, au nombre de 10, vont être repris avec des exemples pour chacun :

- **1. Pertinence : la maladie doit être un problème important de santé.** Mais les programmes de Santé Publique sont variables : selon les époques (par exemple le plan maladies rares est apparu en 2005 dans notre pays) ; les pays en tenant compte de l'épidémiologie et des enjeux politiques ; et la pression médiatique, la pression de la population et la personnalité des professionnels de santé impliqués.
- **2. L'histoire naturelle de la maladie doit être bien comprise.** Mais la connaissance d'une maladie évolue avec l'amélioration de la technologie et de la prise en charge. Par exemple, dans la CF, il en existe plusieurs formes avec la détection de formes dites modérées ou « frontières ». Cela concerne pratiquement toutes les maladies dépistées, hypo-

thyroïdie congénitale, hyperphénylalaninémies (HyperPHE), déficit en Mcad et autres erreurs innées du métabolisme. L'expressivité d'une maladie ne dépend pas que des mutations de son gène mais aussi d'interactions avec d'autres gènes, appelés modificateurs. Avec l'amélioration de la prise en charge, une CF, qui ne concernait pratiquement que l'enfant dans les années 1960-1970, est passée à l'adolescence, puis à l'âge adulte, avec des patients qui sont devenus des parents et même maintenant, certes encore rarement, des grands-parents.

- **3. Traitabilité : on doit disposer d'un traitement efficace.** Mais si la mise sous régime des hyperPHE ou la prise des hormones thyroïdiennes aux hypothyroïdiens leur permet d'être normaux, il n'y a pas de traitement curatif radical dans la CF ou la drépanocytose. Néanmoins une prise en charge précoce et structurée, avec les filières maladies rares, a permis d'augmenter leur espérance de vie et leur qualité de vie. Et même il existe maintenant des CF qui guérissent complètement avec des nouveaux traitements médicamenteux permettant de refaire fonctionner la protéine CFTR ; cela ne concerne que 5 % des patients mais on se dirige de plus en plus vers de la médecine personnalisée avec des traitements tenant compte du profil génétique du patient. On dispose maintenant de nouvelles thérapeutiques pour plusieurs maladies de surcharge, enzymothérapie substitutive, inhibiteurs de substrats, molécules chaperonnes, greffe de cellules-souches hématopoïétiques. Si toutes ces thérapeutiques ne permettent pas de guérir totalement les patients, leur espérance et leur qualité de vie sont sensiblement améliorées.
- **4. Identification : la maladie doit être reconnue à un stade pré-symptomatique.** Cela reste évident, afin d'intervenir avant que des lésions irréversibles apparaissent. Néanmoins certaines des maladies dépistées sont diagnostiquées sur symptômes néonataux, tel l'iléus méconial dans environ 15 % des CF.
- **5. Méthode de détection : on doit disposer d'un test simple et reproductible.** Un dépistage n'est pas un diagnostic mais doit comporter peu de faux positifs (enfants dépistés mais non malades : spécificité) et de faux négatifs (enfants malades non dépistés : sensibilité). Deux exemples : celui de l'algorithme du DNN de la CF qui fait intervenir 2 tests, l'un biochimique, dosage de la trypsine immuno-réactive (TIR), l'autre la recherche des principales mutations CFTR en cas de TIR élevée, ce qui a amélioré à la fois la sensibilité et la spécificité du programme. L'introduction d'un deuxième marqueur biochimique va compliquer apparemment l'algorithme, mais il

Correspondance :
president@afdph.org et michel.roussey@chu-rennes.fr

permettra de faire moins de biologie moléculaire tout en gardant de bonne sensibilité et spécificité. Autre exemple, l'arrêt du DNN de l'hyperplasie congénitale des surrénales chez les grands prématurés de moins de 32 semaines d'aménorrhée en raison d'une valeur prédictive positive très mauvaise avec un nombre important de faux positifs en raison de l'immaturité du marqueur (17OHP) [2].

- **6. La confirmation du dépistage par des méthodes de certitude est obligatoire.** Là encore, l'évolution des connaissances a montré qu'il n'existait pas une CF mais des CF avec des tests de la sueur d'abord négatifs qui se positivent en cours d'évolution. Ce n'est pas parce qu'il existe 2 mutations du gène CFTR qu'il s'agit forcément d'une forme classique et le diagnostic de certitude nécessite à la fois le test de la sueur et la recherche des mutations CFTR.
- **7. Disponibilité de moyens : il faut organiser le diagnostic et le traitement des malades.** Les centres de ressource et de compétence de la CF ont été mis en place en même temps que le DNN de la CF, précurseur des centres de maladies rares créés avec les plans ministériels maladies rares. Par ailleurs des protocoles nationaux de diagnostic et de soins doivent avoir été établis.
- **8. Acceptabilité : le dépistage doit être accepté de la population.** Deux exemples dans notre pays : d'une part la forte adhésion de la population bretonne pour mettre en place le DNN de la CF en France et d'autre part, l'opposition d'une partie des parents malentendants qui ont fait retarder la décision du DNN de la surdit , pourtant valid  par toutes les soci t s savantes et la Haute Autorit  de Sant . Le DNN n' tant pas obligatoire pour les parents, mais obligatoirement propos  par les professionnels de la naissance (Arr t  du 22 janvier 2010), le p diatre peut aussi opposer le droit des enfants   la libert  des parents [3]. De plus, actuellement, il ne doit profiter qu'au NN lui-m me, mais de nombreux pays sont n anmoins pass s   un DNN servant aussi aux couples et   la famille, afin qu'ils puissent programmer les naissances ult rieures et leur mode de vie.
- **9. Coût-b n fice : les co ts du DNN doivent  tre proportionnels aux b n fices.** Toute introduction de nouvelle maladie

dans un programme de DNN doit faire l'objet d'une  valuation pr alable m dico- conomique et de sant  publique. L'int r t individuel, primordial, doit  tre coupl    l'int r t collectif pour la Soci t .

- **10. Continuit  : la p rennit  du programme doit  tre assur e,** car il serait dommageable, en termes de Sant  publique, de retirer une maladie d'un programme de DNN si l' valuation pr alable n'a pas  t  suffisamment rigoureuse.

En r sum , les diff rents facteurs pour proposer un DNN   une nouvelle maladie sont :

- l' pid miologie de la maladie ;
- les moyens  conomiques du pays ;
- le syst me de soins ;
- les possibilit s techniques ;
- les possibilit s organisationnelles en amont et en aval du test ;
- les capacit s de prise en charge de l'enfant rep r  ;
- la pression des associations de malades ;
- les aspects  thiques ;
- les volont s politiques d'affichage...

  l'heure o  la d termination du profil g n tique de l'individu est techniquement possible en DNN, toutes ces r flexions sont n cessaires en rappelant que, « si tout est possible, tout n'est pas profitable » (1^{er}  p tre de Saint-Paul aux Corinthiens, chapitre VI, verset 12). L'AFDPHE a pris position face aux progr s de la biologie [4].

R f rences

- [1] Wilson JMG, Jungner F. Principles and Practice of Screening for Disease (Public Health Papers No.34). World Health Organization, Geneva, 1968.
- [2] Huet F, Godefroy A, Cheillan D, Somma C, Roussey M. Faut-il maintenir un d pistage de l'Hyperplasie Cong nitale des Surr nales pour les pr matur s ? Arch Pediatr 2014;21:233-6.
- [3] Roussey M, Burel J, Balen on M. Le droit de l'enfant au d pistage n onatal. P diatrie Pratique 2016;283:11-3.
- [4] Feillet F, Chabrol B, Roussey M. Le d pistage n onatal face au d fi des progr s de la biologie ? Arch Pediatr 2014;21:816-20.

La carte du dépistage néonatal en Europe

D. Cheillan

*Service de Biochimie et Biologie Moléculaire Grand Est, Centre de Biologie et de Pathologie Est, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France.
Université de Lyon, Unité INSERM U1060 CarMeN, Lyon, France
Société Française de Dépistage Néonatal*

1. Introduction

Depuis plus de cinquante ans, de nombreux pays ont mis en place des programmes de dépistage néonatal (DN) ayant permis de traiter de nombreux enfants à partir d'un simple prélèvement de sang déposé sur buvard. À partir des travaux de Robert Guthrie, la phénylcétonurie fut la première maladie à bénéficier de ce dépistage précoce et de nos jours, plus de 40 % des nouveau-nés (NN) à travers le monde sont dépistés pour cette maladie. Très rapidement, la question des pathologies qui pourraient bénéficier d'un DN s'est posée et des critères de sélection, dits de Wilson et Jungner, ont été proposés par l'Organisation Mondiale de la Santé. Entre les années 1970 et 2000, la plupart des pays Européens et d'Amérique du Nord ont ajouté quelques maladies à leur panel, comme, l'hypothyroïdie congénitale, l'hyperplasie congénitale des surrénales ou la mucoviscidose. Au tournant des années 2000, la possibilité de dépister de nombreuses erreurs innées du métabolisme grâce à la spectrométrie de masse en tandem (amino-acidopathies, anomalies de la bêta-oxydation mitochondriale des acides gras, aciduries organiques ou maladies de surcharge lysosomales) a révolutionné ce domaine. Devant ces nouvelles possibilités, de nombreuses conférences de consensus rassemblant des experts ont proposé d'enrichir les programmes existants avec un nombre variable de pathologies. C'est ainsi que des pays proposent actuellement de dépister plus d'une quarantaine de maladies alors que d'autres en dépistent moins d'une dizaine. De plus, des dépistages cliniques comme le dépistage des troubles de l'audition ont également été proposés. Enfin, les progrès technologiques continuent de donner de nouvelles perspectives comme pour le dépistage des déficits immunitaires combinés sévères. L'objectif de cet article est de présenter de façon synthétique une cartographie des programmes de DN en Europe.

2. Le programme français de dépistage néonatal :

Actuellement, l'activité de DN systématique permet le dépistage de six maladies chez tous les NN : cinq à partir d'examens de biologie médicale réalisés sur sang déposé sur buvard (phénylcétonurie,

hypothyroïdie congénitale, hyperplasie congénitale des surrénales, mucoviscidose et drépanocytose) et la sixième à partir de tests auditifs en maternité. Cette activité de Santé Publique est réglementée par plusieurs textes (Décret 2008-321 du 4 avril 2008, Arrêté du 20 janvier 2010, Arrêté du 23 avril 2012, Arrêté du 23 novembre 2014) et a été coordonnée jusqu'en 2017 par l'Association Française de Dépistage et de Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE). Une réorganisation visant à intégrer le fonctionnement du dépistage néonatal dans les établissements de Santé est en cours et sera opérationnelle à partir de mars 2018. Cette nouvelle organisation aura la responsabilité d'étendre le programme français de DN à de nouvelles maladies dont le déficit en acyl-CoA-déshydrogénase à des acides gras chaîne moyenne (déficit en MCAD) comme recommandé par la Haute Autorité de Santé en 2011.

3. Les programmes de dépistage néonatal en Europe

Dans les pays de l'Union Européenne, le domaine de la Santé ne fait pas partie des traités et c'est à chaque pays de s'organiser. Pour le cas particulier du DN, ce principe explique qu'aucun pays n'ait le même programme. Un groupe de travail de suivi du DN a été créé en 2009 à l'initiative de la commission européenne afin de réaliser l'état des lieux des programmes dans chaque pays et de proposer des recommandations pour une harmonisation des pratiques (fig. 1). Les résultats de ce groupe de travail ont été publiés en 2011 et ont été complétés en 2015 par une étude américaine faisant l'état des lieux du DN à travers le monde. Le nombre de pathologies dépistées varie de 1 pour le Monténégro à 29 pour l'Autriche. La France avec 6 pathologies recherchées se retrouve parmi le bas du classement. La pathologie la plus dépistée est l'hypothyroïdie congénitale (37 pays) suivie par la phénylcétonurie (33 pays). L'hyperplasie congénitale des surrénales est dépistée dans 15 pays, la mucoviscidose dans 10 pays et la drépanocytose dans 4 pays. Parmi les pays qui ont implémenté la technologie de spectrométrie de masse en tandem, le déficit en MCAD est la pathologie la plus fréquemment dépistée. Néanmoins, les autres amino-acidopathies, aciduries organiques ou déficits de la bêta-oxydation mitochondriale des acides gras sont également recherchés bien avant les anomalies de l'hémoglobine comme la drépanocytose.

Il est intéressant de souligner la mise en place progressive et récente de dépistages « cliniques » basés sur des tests réalisés

Correspondance :
david.cheillan@chu-lyon.fr

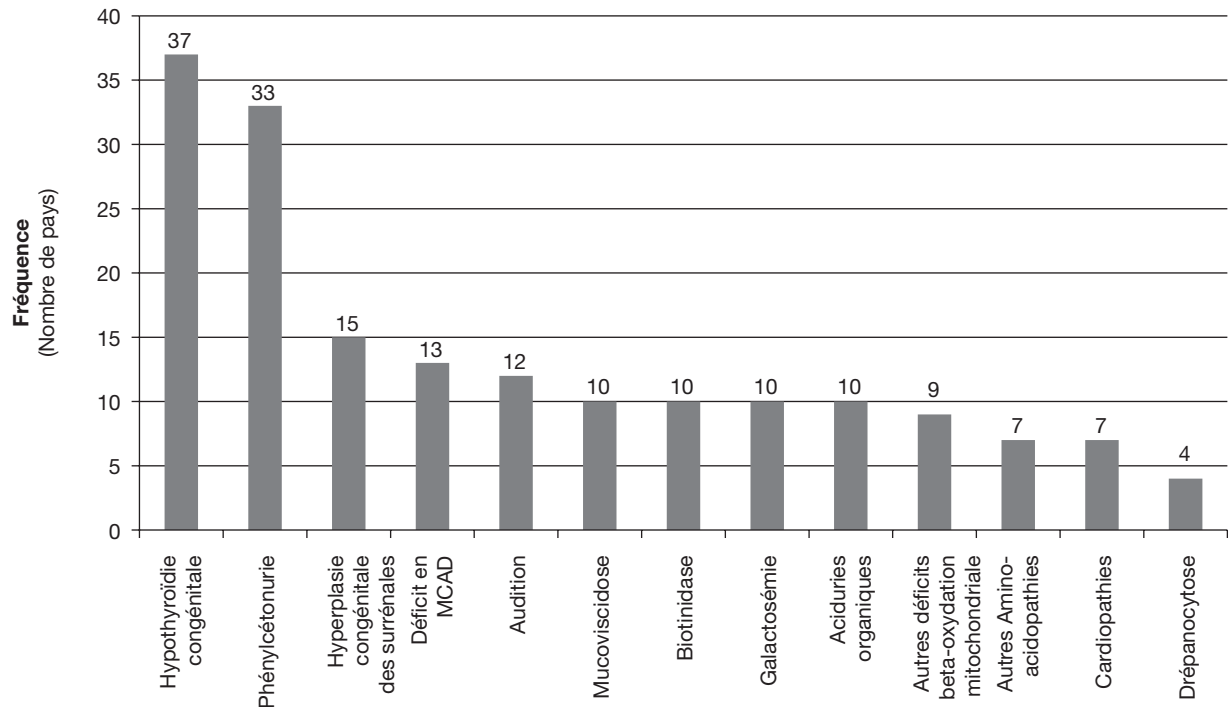


Figure 1. Fréquence des pathologies dépistées en Europe

directement à la maternité ou dans les services de néonatalogie. Par exemple, le dépistage des troubles de l'audition, mis en place en 2014 en France, est également déployé dans onze autres pays européens. À noter également l'apparition de programmes visant à rechercher les cardiopathies congénitales dans 7 pays.

4. L'avenir du dépistage néonatal

Les réussites indéniables de ces programmes de santé publique et les progrès technologiques rendent possible le dépistage d'un nombre de plus en plus important de pathologies. Le DN de certaines d'entre elles, comme les maladies de surcharge lysosomales fait débat bien que quelques pays aient décidé de mettre en place des programmes officiels comme pour la maladie de Pompe aux États-Unis. En Europe, les pays ne semblent pas prêts à dépister ces maladies et ce sont plutôt des initiatives régionales et expérimentales qui sont privilégiées. Parmi les nouvelles pathologies émergentes qui pourraient bénéficier d'un DN, il est possible de citer les déficits immunitaires combinés et sévères ou l'adrénoleucodystrophie liée à l'X qui semblent pouvoir répondre aux critères de Wilson Jungner. Enfin, les avancées majeures de la

génomique avec le séquençage haut débit ouvrent de nouvelles perspectives (étude de panels de gènes, séquençage de l'exome ou du génome entier) y compris dans les domaines de la périnatalité. Cependant, ces nouveaux outils, bien que très puissants et prometteurs, posent de nombreux problèmes éthiques et les professionnels du DN semblent s'accorder, actuellement, pour limiter leur utilisation à la recherche médicale.

5. Conclusion

Le panorama du DN montre que cette discipline est très dynamique malgré plus de cinquante d'années d'existence pour certains programmes. La France, qui a longtemps été pionnière dans cette activité de Santé Publique, n'a pas su intégrer le DN des maladies héréditaires du métabolisme et est aujourd'hui en retard par rapport à la plupart de ses partenaires européens. Les réformes structurelles en cours devraient permettre dans les prochaines années d'étendre le panel des maladies dépistées pour le bénéfice des enfants et de leur famille.

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

Fractures successives/maltraitance

A. Fassier

Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant, 69677 BRON cedex

Deux enfants décèdent chaque jour en France de maltraitance. La survenue de fractures successives avant l'âge de la marche doit y faire penser, en tout premier lieu. En effet, une fracture sur trois, survenue avant l'âge de 18 mois est liée à un traumatisme infligé. Le diagnostic différentiel étant une fracture survenue sur un terrain de fragilité osseuse constitutionnelle, il est indispensable que la démarche diagnostique soit réalisée de manière très complète et multidisciplinaire, avant de réaliser un signalement administratif ou judiciaire. Néanmoins, seulement 1 pathologie constitutionnelle fragilisante sera trouvée pour 50 maltraitements avérés.

1. Quand suspecter une maltraitance ?

Dans le cadre de la survenue de fractures successives, il convient de se poser la question d'une possible maltraitance en prenant en compte les **facteurs de risque** que sont le contexte familial (conditions de vie difficile, isolement social, jeunesse des parents), la période périnatale (grossesses non déclarées, multiples ou rapprochées, séparations précoces mère-enfant), le contexte personnel de l'enfant (non désiré, porteur de handicap, difficile à supporter). Les facteurs protecteurs sont en revanche les capacités protectrices des parents ou de l'environnement humain. Les **signes d'alerte** à prendre en compte peuvent s'apparenter à de la négligence (absence de suivi de la santé de l'enfant, faible croissance staturo-pondérale, retard dans le développement psychomoteur, nourrisson craintif ou triste). Un **interrogatoire évocateur** comprend un motif de consultation inadaptée, un délai trop long, un mécanisme lésionnel inexplicable ou incompatible avec les fractures successives et des variations de l'histoire lésionnelle. L'**examen clinique** intéressera la recherche d'une anomalie de l'attitude spontanée, de la relation de l'enfant à son environnement, de douleurs à la palpation segment osseux, d'anomalies cutanées (ecchymoses, traces de doigt ou de brûlures). Sont particulièrement suspectes l'existence de lésions de la peau sur le dos du tronc, des poignets et des cuisses, ou bien en région thoraco-abdominale ou périnéale ou bien encore dans le cou, les joues ou les oreilles.

2. Quelles investigations mener et dans quelles circonstances ?

Les investigations sont idéalement menées dans le cadre d'une hospitalisation, afin d'avoir le temps de réaliser l'ensemble du bilan clinique, radiologique, biologique, voire génétique.

Le **bilan clinique** sera orienté en fonction de l'examen initial et pourra comprendre un examen neurologique, un examen ophtalmologique (fond d'œil), un examen gynécologique (les violences sexuelles n'étant pas réservées aux adolescents), etc... L'enfant doit être vu complètement dénudé, afin d'identifier les lésions cutanées (premières en fréquence dans la maltraitance), qui seront photographiées.

Le **bilan radiologique** internationalement recommandé comprend des radios de face des membres supérieurs, des membres inférieurs et du bassin ainsi que les radiographies de face et profil du rachis en entier, du thorax et du crâne. Les fractures de localisations multiples et d'âges différents correspondent au syndrome de Silverman, qui n'est pas le plus fréquent dans le cadre de maltraitance, mais sera retrouvé probablement en cas de fractures successives. Les fractures diaphysaires sont les plus fréquentes, et sont de même type que les fractures accidentelles. Les fractures métaphysaires, les fractures de côtes et du crâne sont rares mais hautement spécifiques. Les maladies osseuses constitutionnelles, et au premier plan l'ostéogenèse imparfaite, présentent des caractéristiques radiologiques évocatrices. Les autres examens d'imagerie utiles en cas de fractures successives sont l'échographie et la scintigraphie osseuse. Le scanner ou l'IRM cérébral seront réalisés en cas de suspicion de bébé secoué. Le **bilan biologique** vise à éliminer certains diagnostics de fragilité osseuse telles que les hémopathies, les pathologies du métabolisme phosphocalcique. Les prélèvements sanguins permettront d'obtenir la NFS, la CRP, le ionogramme complété du dosage de l'urée, la créatinine, le calcium, le phosphore, la PTH, les PAL, les 25(OH) vit D et 1-25(OH) vit D. Un prélèvement sur une miction permettra de calculer le rapport calciurie sur créatinurie.

3. Comment réaliser un signalement ?

Deux situations sont à distinguer. L'enfant « en danger avéré » doit pouvoir bénéficier d'une mise en sécurité rapide par le biais du **signalement judiciaire**. Le signalement doit être réalisé auprès du procureur de la république, qui pourra décider d'investigations complémentaires confiées à un officier de police judiciaire et établir une ordonnance de placement provisoire. Le

Correspondance :
alice.fassier@chu-lyon.fr

dossier pourra ensuite être transmis un juge des enfants et/ou à un juge d'instruction. L'enfant « en risque de danger » doit faire l'objet d'une procédure administrative par le biais de la rédaction d'une **information préoccupante**, qui sera transmise au président du conseil départemental, par l'intermédiaire de l'inspecteur de l'aide sociale à l'enfance. Celui-ci peut décider de mettre en

place des mesures de protection administratives ou bien de transmettre le dossier à la justice, après éventuels compléments d'investigations.

La Haute Autorité de Santé a publié des recommandations concernant le repérage et la conduite à tenir face à une suspicion de maltraitance chez l'enfant (*fig. 1*).



Fiche Mémo

Maltraitance chez l'enfant : repérage et conduite à tenir

Octobre 2014

Mise à jour Juillet 2017

Messages clés

→ Y penser souvent :

- la maltraitance chez l'enfant est plus fréquente qu'on ne le croit ;
- elle existe dans toutes les classes sociales ;
- il faut y penser en consultation même devant des signes non spécifiques.

→ Ne pas rester seul face au doute et savoir se faire aider.

→ Protéger l'enfant est un acte médical et une obligation légale :

- le médecin ou un autre professionnel de santé n'a pas à être certain de la maltraitance, ni à en apporter la preuve, pour alerter l'autorité compétente.

Figure 1. Protocole National De Soins de la HAS – octobre 2014. https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2014-11/fiche_memo_maltraitance_enfant.pdf.

Administration intranasale des médicaments chez l'enfant, pour quels effets locaux ?

M. Akkari^{1*}, V. Couloigner²

¹Service d'ORL et Chirurgie Cervico Faciale, CHU de Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac Université de Montpellier, France

²Service d'ORL et Chirurgie Cervico Faciale, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Necker-Enfants Malades, France.

La voie nasale est un mode d'administration permettant de délivrer le médicament au contact de la muqueuse des voies aériennes supérieures (VAS), selon 3 modes d'action : local, systémique, et direct sur le système nerveux central.

Le mode d'action local consiste en un effet direct sur la muqueuse. Cette stratégie est adaptée au traitement des affections rhino-sinusiennes : congestion, rhinite allergique et non allergique, rhino sinusite chronique, polypose nasosinusienne. Les avantages de la voie nasale sont premièrement d'éviter d'éventuels effets secondaires systémiques, deuxièmement d'augmenter l'efficacité de la dose administrée [1]. Les zones anatomiques cibles pour un effet local optimal sont le méat moyen, zone de drainage naturel du sinus maxillaire, le sinus maxillaire lui-même et le sinus ethmoïdal. Les molécules les plus fréquemment utilisées chez l'enfant de moins de 12 ans sont (source : Monographies Vidal[®], en excluant les produits de parapharmacie) :

- corticoïdes : tixocortol (Pivalone[®]) sans restriction d'âge, mométasone furoate (Nasonex[®]) et dipropionate de beclométhasone (Beclorhino[®], Rhinomaxil[®], Rhinoclenil[®], Beconase[®]), à partir de 3 ans, fluticasone (Flixonase[®]) à partir de 4 ans, budésonide (Rhinocort[®]), triamcinolone acétonide (Nasacort[®]) et fluticasone furoate (Avamys[®]) à partir de 6 ans ;
- antibiotiques : colistiméthate sodique (Colimycine[®]), tobramycine (Tobi[®]) sans restriction d'âge. On rappelle qu'une surveillance audiométrique est recommandée en cas de nébulisations répétées d'aminosides en raison du risque théorique d'ototoxicité par passage systémique ou par voie directe à travers la trompe d'Eustache et les fenêtres rondes et ovales [2] ;
- décongestionnants non vasoconstricteurs : ténoate d'éthanolamine (Rhinotrophy[®]). On rappelle que l'ensemble des vasoconstricteurs nasaux sont contre-indiqués avant l'âge de 15 ans. Plus récemment, l'administration d'acide hyaluronique par voie nasale a fait l'objet de plusieurs études. Isolé ou associé à une autre molécule, son efficacité a été démontrée dans une population pédiatrique dans les rhinopharyngites à répétition, mais également dans la rhinite allergique et non allergique, la

rhino sinusite chronique, et après chirurgie endoscopique pour polypose nasosinusienne [3]. Son mécanisme d'action passe par l'amélioration de la motilité ciliaire, la diminution de l'œdème et des sécrétions nasales, et la lutte contre les biofilms bactériens, fréquents au niveau de la sphère ORL [3-5]. Ces derniers sont un facteur favorisant de rhino sinusite chronique, et une cause de résistance aux traitements antibiotiques systémiques. Ils sont retrouvés chez l'enfant au niveau des végétations adénoïdes.

Le mode d'action systémique de la voie nasale consiste en une absorption et un passage de la molécule dans la circulation générale. Du fait de la large surface muqueuse disponible, cette stratégie est intéressante pour l'administration de certains traitements : vaccins (par exemple le vaccin de la grippe à partir de 2 ans), peptides, opioïdes, traitements antimigraineux [6]. Les zones anatomiques cibles sont celles constituant le couloir respiratoire, du fait de leur riche vascularisation : cornets inférieur et moyen, cloison nasale, plancher des fosses nasales. Le passage systémique est dépendant de la dose, de la fréquence d'administration et de la durée du traitement.

Le troisième mode d'action de la voie nasale est un effet direct sur le système nerveux central, avec un passage direct de la molécule au niveau du bulbe olfactif et des terminaisons nerveuses du nerf trijumeau [7]. Cette stratégie est utilisée pour l'administration de traitements à faible biodisponibilité orale (par exemple inhibiteurs cholinestérasiques utilisés dans le traitement de maladies neurodégénératives chez l'adulte) et antalgiques morphiniques. Les zones anatomiques cibles sont la partie supérieure de la fosse nasale au niveau de la lame criblée de l'ethmoïde, et la partie postérieure au niveau du ganglion sphéno-palatine.

En ce qui concerne la méthode d'administration, il convient de différencier le spray ou pulvérisation, de la nébulisation. Le spray produit des aérosols de grosse taille, dont le dépôt se fait instantanément et intégralement dans la cavité nasale, mais essentiellement dans sa partie antérieure (valve nasale). La nébulisation est plus contraignante car elle nécessite une préparation et une inhalation durant plusieurs minutes. Contrairement au spray, elle est associée à des pertes importantes par rapport aux quantités initiales placées dans le réservoir. Traditionnellement utilisée pour le traitement des pathologies bronchopulmonaires, elle fait l'objet d'un regain récent d'intérêt pour les pathologies rhino-sinusiennes. En effet, elle permet de délivrer la molécule sur

*Auteur correspondant : mohamed.akkari.ori@gmail.com

toute la surface des fosses nasales, y compris le méat moyen [2]. Les particules nébulisées vont être retenues à différents niveaux de l'arbre respiratoire en fonction de leur taille, les particules les plus grosses (> 10 microns) se déposant au niveau des cavités rhino sinusiennes [8]. Elle permet ainsi un temps de résidence du médicament supérieur au contact de la muqueuse. Par conséquent, la nébulisation nasale de corticoïdes dans le traitement de la rhinosinusite chronique aurait une meilleure efficacité que la simple pulvérisation [9]. Elle a également un intérêt pour l'administration locale d'antibiotiques chez les patients atteints de mucoviscidose, chez qui il a été mis en évidence un portage chronique rhino sinusien de *Pseudomonas aeruginosa* favorisant les surinfections bronchopulmonaires [10].

Il existe différents types de nébulisateurs ; le système le plus adapté au traitement local des pathologies rhino-sinusiennes est le système pneumatique, qui génère de l'air comprimé, avec adjonction d'une fonction sonique (addition d'une onde sonore à l'aérosol) qui permet une augmentation du dépôt de la molécule d'un facteur 3 à 5 au niveau des sinus [8]. La fonction manométrique ajoute à la fonction sonique une surpression qui permet de cibler la trompe d'Eustache et donc l'oreille moyenne. Par ailleurs, les aérosols ultrasoniques constituent un autre système basé sur la vibration haute fréquence d'un quartz piezo électrique, qui génère des molécules nébulisées de plus petite taille, permettant de cibler la trachée et les bronches (< 10 microns), et les poumons (< 1 micron).

En conclusion, la voie nasale est une méthode d'administration intéressante chez l'enfant de par ses différents modes d'actions. Le recours à la nébulisation intranasale, plus contraignante que le spray, sera néanmoins amené à se développer en raison de sa meilleure efficacité, en particulier chez les patients atteints de mucoviscidose. L'administration intranasale d'acide hyaluronique offre également des possibilités nouvelles, en particulier dans la lutte contre les biofilms bactériens.

Références

- [1] Fokkens WJ, Lund VJ, Mullol J, et al. European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2012. *Rhinol Suppl* 2012 Mar;23:3 p preceding table of contents, 1-298.
- [2] Pruliere-Escabasse V, Michel J, Percodani J, et al. Consensus document for prescription of nebulization in rhinology. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2014 Dec;131(6):371-4.
- [3] Marcuzzo AV, Tofanelli M, Boscolo Nata F, et al. Hyaluronate effect on bacterial biofilm in ENT district infections: a review. *APMIS* 2017 Sep;125(9):763-72.
- [4] Casale M, Vella P, Moffa A, et al. Hyaluronic acid and upper airway inflammation in pediatric population: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016 Jun;85:22-6.
- [5] Di Cicco M, Alicandro G, Claut L, et al. Efficacy and tolerability of a new nasal spray formulation containing hyaluronate and tobramycin in cystic fibrosis patients with bacterial rhinosinusitis. *J Cyst Fibros* 2014 Jul;13(4):455-60.
- [6] Grassin-Delyle S, Buenestado A, Naline E, et al. Intranasal drug delivery: an efficient and non-invasive route for systemic administration: focus on opioids. *Pharmacol Ther* 2012 Jun;134(3):366-79.
- [7] Jogani V, Jinturkar K, Vyas T, et al. Recent patents review on intranasal administration for CNS drug delivery. *Recent Pat Drug Deliv Formul* 2008;2(1):25-40.
- [8] Durand M, Le Guellec S, Pourchez J, et al. Sonic aerosol therapy to target maxillary sinuses. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2012 Oct;129(5):244-50.
- [9] Lou H, Wang C, Zhang L. Steroid transnasal nebulization in the treatment of chronic rhinosinusitis. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2016 Feb;16(1):39-44.
- [10] Wang X, Koehne-Voss S, Anumolu SS, et al. Population Pharmacokinetics of Tobramycin Inhalation Solution in Pediatric Patients With Cystic Fibrosis. *J Pharm Sci* 2017 Nov;106(11):3402-9.

Classification des anomalies vasculaires

S. Mallet

Service de dermatologie et cancérologie cutanée, hôpital de la Timone, 264 rue Saint-Pierre, 13885 Marseille cedex 05

Les anomalies vasculaires, se divisent 2 grandes catégories [1] : les **tumeurs vasculaires** (très majoritairement bénignes, mais exceptionnellement malignes), et les **malformations vasculaires**. Les tumeurs vasculaires sont le plus souvent acquises, mais peuvent aussi être congénitales. Les malformations vasculaires sont congénitales, mais sont souvent inapparentes à la naissance. Le but de cette classification est de faciliter le diagnostic clinique des anomalies vasculaires et de ce fait leur prise en charge (fig. 1).

1. Tumeurs vasculaires (proliférations vasculaires)

1.1. L'hémangiome infantile

L'hémangiome infantile (HI), est de loin la plus fréquente des tumeurs vasculaires [2]. On distingue plusieurs types cliniques : l'HI **tubéreux** (ou superficiel), plaque ou nodule rouge luisant à surface irrégulière et bords nets ; l'HI **sous-cutané** (dit profond ou dermique), tuméfaction bleutée ou couleur peau normale, parfois recouverte de téléangiectasies, de consistance ferme élastique, chaude mais non battante et non soufflante ; l'HI **mixte** qui réunit les deux aspects et HI « **avortif/abortif** », lorsque l'HI ne se développe pas en épaisseur, simulant alors un angiome plan.

Les HI ne sont généralement pas visibles à la naissance, mais des signes avant-coureurs sont présents dans près de la moitié des cas, tache blanche (de vasoconstriction), ou nappe rouge-rosée (de vasodilatation) simulant également un angiome plan. Les HI ont une évolution en 3 phases : **prolifération** avec croissance rapide (5 à 6 premiers mois), **stabilisation** (1 à 3 ans), puis **régression spontanée** lente et progressive (2-10 ans).

Dans la majorité des cas, aucun traitement ni surveillance n'est nécessaire. Cependant 10 % des HI sont compliqués et nécessitent une prise en charge (cf. Traiter un hémangiome infantile en 2018, A. Lasek)

1.2. Autres tumeurs vasculaires infantiles

1.2.1. Hémangiomes congénitaux

Tuméfaction angiomateuse, cernée d'un halo pâle de vasoconstriction, présente et entièrement développée à la naissance, ils sont parfois dépistés à l'échographie anténatale. Le diagnostic différentiel est celui de tumeur maligne, justifiant une biopsie au moindre doute. Leur évolution est variable : régression rapide (RICH) ou persistance (NICH) [3].

1.2.2. Hémangiome en touffe et hémangio-endothéliome kaposiforme

Ce sont des tumeurs rares, le plus souvent acquises, infiltrantes, un peu scléreuses, fermes, violettes, chaudes et pouvant être agressives. Elles peuvent toutes deux se compliquer du **syndrome de Kasabach Merritt**, phénomène de coagulation intravasculaire tumorale. La transformation pseudo-inflammatoire avec une lésion plus volumineuse ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire, doit faire craindre l'apparition d'une thrombopénie majeure, véritable urgence thérapeutique.

1.2.3. Granulome pyogénique (GP)

Le GP (ou botryomycome ou angiome capillaire lobulé) est une hyperplasie vasculaire bénigne, le plus souvent post-traumatique, facilement reconnaissable par son caractère hémorragique. De rares formes multifocales peuvent se confondre avec une hémangiomatose néonatale diffuse ou une lymphangiomatose multifocale avec thrombopénie (ou angiomatose cutanéoviscérale avec thrombopénie) de pronostic plus sévère [4].

2. Les malformations vasculaires (vaisseaux dysplasiques)

À la différence des HI, les malformations vasculaires sont présentes dès la naissance et ne régresseront pas. Les malformations capillaires sont présentes d'emblée et évoluent peu. Les autres malformations peuvent passer initialement inaperçues, puis se révéler soit progressivement soit à l'occasion d'une poussée évolutive survenant après un traumatisme, à la puberté ou lors d'une grossesse. On distingue les malformations vasculaires à **flux lent** qui peuvent toucher différents contingents vasculaires (capillaire, veineux, lymphatique), des malformations vasculaires à **flux rapide**.

Correspondance :
stephanie.mallet@ap-hm.fr

2.1. Malformation capillaire ou angiome plan (AP)

Il s'agit d'une macule plane érythémateuse, congénitale, froide, non soufflante, non battante, qui pâlit progressivement sans régresser, exception faite de la forme médiofrontale, tache saumonée physiologique (ou naevus flammeus).

L'AP peut aussi révéler une angiomatose régionale ou une malformation complexe :

- AP frontal supérieur, angiomatose choroïdienne et un angiome méningé (syndrome de Sturge-Weber-Krabe) ;
- AP palpébral et atteinte ophtalmologique (glaucome congénital) ;
- AP segmentaire du tronc et atteinte segmentaire cutanéovertébro-méningo-médullaire (syndrome de Cobb) ;
- syndrome de Klippel-Trenaunay ou Parkes-Weber associant AP segmentaire des membres et autres malformations vasculaires à flux lent dans le premier et à flux rapide dans le second.

2.2. Les malformations veineuses

Ce sont des tuméfactions bleutées sous-cutanées ou des lacis de veines dilatées superficielles semblables à des varices. Elles sont molles, dépressibles et froides au contact. Elles se vident facilement à la pression ou à la surélévation du membre et gonflent en position déclive ou lors des efforts. Une aggravation lente se produit au cours de la vie, avec parfois des épisodes douloureux révélant des thromboses. Des phénomènes de coagulation intravasculaire localisée peuvent se compliquer d'une consommation intravasculaire disséminée à dépister en particulier avant une intervention chirurgicale par le dosage des plaquettes, du fibrinogène et des D-dimères.

2.3. Les malformations lymphatiques kystiques

Elles se révèlent généralement dans l'enfance mais sont parfois diagnostiquées aux échographies anténatales. Elles se divisent en **malformations lymphatiques macrokystiques**, la grande majorité, masses rénitentes évoluant par poussées inflammatoires, et en malformations lymphatiques microkystiques, souvent sans retentissement clinique autre qu'esthétique, avec des nappes de petites vésicules cutanées translucides ou hématisques, indolores. Il existe aussi des formes mixtes.

2.4. Les malformations artérioveineuses

Ce sont des malformations à flux rapide et à haut débit potentiellement graves en raison de leur évolutivité (risque d'hémorragie ou de nécrose ischémique) et de leur caractère récidivant après traitement. Il s'agit initialement d'une simple tache rouge, plane, simulant un AP mais plus chaude, extensive et battante, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée. Le diagnostic est clinique avec frémissement à la palpation et souffle à l'auscultation. En cas de doute, l'écho-Doppler montre un flux rapide et continu. L'évolution se fait par poussées évolutives spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse.

2.5. Les malformations vasculaires complexes ou combinées ou associés à d'autres anomalies

Elles associent plusieurs malformations, tantôt segmentaires (un membre ou face), tantôt diffuses ou disséminées. Elles peuvent également s'associer à d'autres anomalies comme une hypertrophie osseuse ou tissulaire. Ces malformations sont le plus souvent le résultat de mutations somatiques post-zygotiques conduisant au démembrement de nouvelles entités et une classification basée sur la génétique [5].

Références

- [1] Wassef M, Blei F, Adams D, et al. ISSVA. *Pediatrics* 2015;136:e203-14.
- [2] Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:875-82
- [3] Nasser E, Piram M, McCuaig CC, et al. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:75-9
- [4] Mallet S, Rebelle C, Ligi I, et al. Congenital and disseminated pyogenic granuloma-like vascular lesions. *Acta Derm Venereol* 2015;95:860-1.
- [5] Kuentz P, St-Onge J, Duffourd Y et al. Molecular diagnosis of PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS) in 162 patients and recommendations for genetic testing. *Genet Med* 2017;19:989-97.

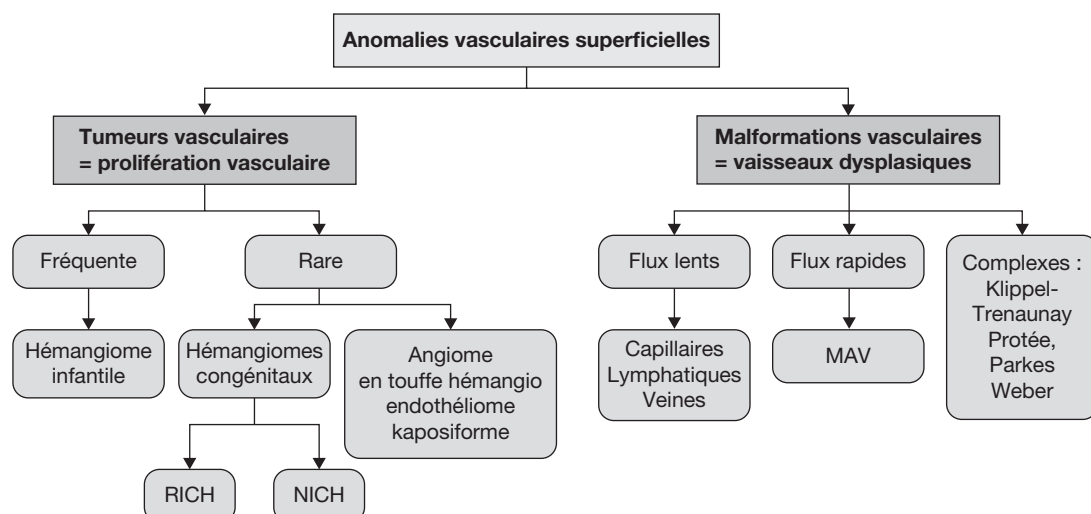


Figure 1. Classification simplifiée des anomalies vasculaires.

Traitement des hémangiomes infantiles en 2018

A. Lasek-Duriez

Service de dermatologie, Hôpital Saint Vincent de Paul, Université Catholique de Lille, Bd de Belfort, 59000 Lille

1. Introduction

Les hémangiomes infantiles représentent les tumeurs bénignes des tissus mous les plus fréquentes de l'enfant, correspondant à une prolifération bénigne de cellules endothéliales. Ils apparaissent quelques semaines après la naissance, augmentent de volume, puis régressent spontanément ne nécessitant pas de traitement dans la majorité des cas. Toutefois entre 10 à 15 % des hémangiomes infantiles peuvent se compliquer et justifient d'un traitement spécifique par B bloquants.

2. Épidémiologie

La prévalence des hémangiomes infantiles est de 4 à 5 %. Les facteurs de risque connus sont le sexe féminin, un petit poids de naissance et la prématurité.

3. Pathogénie

Les hémangiomes infantiles résultent d'une dysrégulation de la vasculogénèse et de l'angiogénèse d'origine encore non identifiée. L'hypothèse la plus probable est celle d'un stress hypoxique initial induisant une surexpression de facteurs angiogéniques comme le VEGF, entraînant une prolifération de cellules endothéliales immatures.

4. Clinique

Les hémangiomes infantiles apparaissent quelques jours à quelques semaines après la naissance, augmentent de volume jusqu'à atteindre une phase de plateau (3 à 6 mois), puis régressent spontanément et progressivement sur une durée de 3 à 7 ans, ne nécessitant pas de traitement dans la majorité des cas. On peut distinguer les formes superficielles, sous cutanées, et mixtes. Dans 70 % des cas, il peut persister des séquelles

comme des télangiectasies, un excès de tissu fibro-adipeux ou une laxité cutanée.

Certains hémangiomes peuvent se compliquer (10 à 15 %) :

- obstruction et gêne fonctionnelle :
 - hémangiomes palpébraux entraînant une occlusion palpébrale et une amblyopie,
 - hémangiomes labiaux pouvant entraîner des difficultés alimentaires,
 - hémangiomes narinaires,
 - hémangiomes de l'oreille,
 - hémangiomes pré mammaires,
 - hémangiomes en barbe avec atteinte trachéale pouvant entraîner une détresse respiratoire ;
- ulcération douloureuse : plus fréquente dans les localisations du siège, de la lèvre ou des plis ;
- risque esthétique : atteinte du visage ou hémangiomes thoraciques larges ;
- hémangiomatose : la présence de multiples hémangiomes cutanés peut être associée à une atteinte hépatique et entraîner une défaillance cardiaque ou une dysthyroïdie ;
- hémangiomes segmentaires : les hémangiomes segmentaires infantiles de la face et de la région lombosacrée peuvent être associés à des malformations (*fig. 1*) :
 - le syndrome PHACE : large hémangiome de la face (5 cm) peut être associé à des malformations de la fosse postérieure, des anomalies cardiaques, artérielles, oculaires et sternales,
 - il existe des variantes de ce syndrome dans les hémangiomes segmentaires du thorax ou de la racine des membres. Les hémangiomes infantiles de la région lombosacrée et de la région périnéale (PELVIS, SACRAL, LUMBAR) peuvent être associés à des malformations urogénitales, anorectales, artérielles et médullaires.

Le diagnostic des hémangiomes infantiles est clinique et ne nécessite des examens complémentaires uniquement dans certains cas (échographie-Doppler, échographie cardiaque, IRM, consultation ophtalmologique, TSH, coagulation).

5. Traitement

Depuis la découverte fortuite de l'efficacité du propranolol en 2007, publiée en 2008 [1], une formulation pédiatrique a été développée et a fait l'objet de quatre essais thérapeutiques, ce qui

Correspondance :
lasek.audrey@ghicl.net

a permis d'obtenir l'autorisation de mise sur le marché en 2014. Les traitements médicamenteux utilisés auparavant tels que la corticothérapie générale ou la vincristine sont abandonnés.

Le propranolol est devenu le traitement médical de 1^{re} ligne des hémangiomes compliqués avec un taux de réponse de 96 à 98 % et une régression complète dans 60 % des cas.

Les indications comportent les hémangiomes infantiles pouvant entraîner :

- un risque vital : hémangiome en barbe avec risque d'atteinte laryngée et détresse respiratoire, hémangiomes infantiles multiples avec atteinte hépatique ;
- un risque fonctionnel : hémangiomes palpébraux, labiaux, narinaux, de l'oreille, pré mammaires ;
- une ulcération douloureuse ;
- un risque de séquelles avec retentissement esthétique majeur notamment sur le visage.

Le traitement doit être instauré dans les premiers mois de vie quand les déformations induites par l'hémangiome ne sont pas définitives, entre 5 semaines et 5 mois. La durée de traitement est de 6 mois. Cependant une récurrence de l'hémangiome au décours de l'arrêt peut survenir notamment dans les formes segmentaires et sous cutanées dans 10 à 15 % des cas.

Les effets secondaires fréquents sont bénins et réversibles : irritabilité, somnolence, troubles du sommeil ; les effets secondaires plus rares sont le bronchospasme, la bronchiolite et l'hypotension. Exceptionnellement, il peut y avoir une bradycardie ou une hypoglycémie [2].

Le traitement doit être suspendu en cas de bronchiolite, de diarrhée ou de diminution de l'alimentation.

En pratique, il faut rechercher des contre-indications à l'interrogatoire et lors de l'examen clinique : antécédents familiaux et personnels de pathologies cardiaques et d'asthme.

Si l'examen clinique est normal, il n'est pas nécessaire de réaliser un ECG ou une échographie cardiaque, uniquement en cas de bradycardie ou d'arythmie à l'auscultation.

Le traitement doit être initié en milieu médical équipé et qualifié pour prendre en charge un éventuel effet secondaire tel que la bradycardie. Une surveillance monitorée est réalisée pendant 2 heures après la prise et à chaque augmentation de posologie. Dans certains cas le traitement doit être initié en hospitalisation : nourrisson de moins de 2 mois, de moins de 2 kg ou avec des comorbidités. Le traitement est débuté à la posologie de 1 mg/kg/j en 2 prises la première semaine, puis augmenté jusqu'à 2 à 3 mg/kg/jour en 2 prises pendant 6 mois. Un suivi par examen clinique mensuel avec photographies est réalisé. À chaque visite, les parents doivent être éduqués concernant les effets secondaires notamment en cas d'hypoglycémie et de sifflements respiratoires. Afin d'éviter les hypoglycémies, il est conseillé d'arrêter le traitement si le nourrisson diminue son alimentation, également en cas d'apparition de sibilants. Il ne faut pas modifier la dose en cas d'effets mineurs tels que les extrémités froides ou une pression artérielle diastolique basse. Afin de diminuer les cau-

chemars, il est préférable d'administrer la dose du soir avant 17 heures ou de la réduire [3].

L'efficacité et la bonne tolérance du timolol topique ou propranolol topique ont été rapportées dans plusieurs séries [4], notamment dans les hémangiomes infantiles superficiels. Cependant, il n'y a pas de données sur le passage systémique et aucun n'a d'AMM dans cette indication. Le laser à colorant pulsé peut être utilisé pour traiter les télangiectasies résiduelles.

La chirurgie peut être intéressante dans de rares cas au stade précoce ou plus tardivement pour traiter les séquelles.

6. Conclusion

Le propranolol constitue une révolution thérapeutique dans la prise en charge des hémangiomes infantiles compliqués. Il s'agit d'un traitement efficace et bien toléré. Les précautions d'emploi concernent essentiellement la survenue d'une bronchiolite qui doit faire interrompre le traitement.

Références

- [1] Léauté-Labrèze C et al. Propranolol for severe hemangiomas in infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649-51.
- [2] Léauté-Labrèze C, Boccara O, Degrugillier Chopinet C et al. Safety of oral propranolol for the treatment of infantile hemangioma: a systematic review. *Pediatrics* 2016;138(4).
- [3] Léauté-Labrèze C, Harper J et Hoeger P. Infantile Haemangioma. *Lancet* 2017;390.
- [4] Puttgen K, Lucky A, Adams D et al. Topical timolol maleate treatment of infantile hemangiomas. *Pediatrics* 2016;138(3).



Figure 1. Hémangiome segmentaire du visage avec atteinte palpébrale.

Expression et évaluation de la douleur selon l'âge : les difficultés

É. Fournier-Charrière

Centre de la douleur, Hôpital Trousseau, Assistance publique – Hôpitaux de Paris, groupe Pédiadol

La douleur peut-elle être encore méconnue ? La difficulté ne se situe pas tant au niveau des douleurs majeures, vite reconnues et traitées par les soignants, mais des douleurs moyennes à intenses, surtout si l'enfant ne pleure pas, soit qu'il est fatigué, soit qu'il soit courageux. Deux tableaux sémiologiques sont classiquement distincts, celui de la douleur aiguë et celui de l'atonie psychomotrice ; en fait en pratique ils s'associent ou se succèdent souvent chez le même enfant selon les circonstances (repos ou examen clinique), dans la même journée.

1. L'expression de la douleur

1.1. L'enfant proteste, c'est la douleur aiguë

Les symptômes les plus connus sont les cris, les pleurs et l'agitation : dérangeants, ils servent d'alarme. La douleur aiguë se reconnaît donc en théorie facilement ; pourtant en pratique elle est souvent non reconnue, ou écartée de l'esprit, et l'on invoque la peur. Effectivement peur et douleur ont en commun une sémiologie partagée de refus, de protestation exprimée par des cris et des mouvements.

Comment savoir ?

- Instaurer une relation non anxiogène en parlant calmement, en proposant un jouet à l'enfant installé dans les bras de ses parents ;
- Identifier les signes plus spécifiques : les gestes de protection, les positions antalgiques, les crispations, la grimace du visage en dehors des pleurs, et le refus de jouer ou communiquer.

1.2. L'enfant est prostré, c'est la douleur installée

Les symptômes les plus méconnus sont le silence, l'immobilité, le désintérêt, l'apparent sommeil : l'enfant ne dérange plus, il ne réclame rien, on ne le remarque plus, l'alarme ne se déclenche plus chez le soignant. En fait il s'agit de douleur majeure envahissante, qui entraîne un retrait de la relation. Ce comportement paradoxal s'installe dès que les signes de douleur aiguë ne

peuvent être maintenus (trop fatigants ?), en quelques heures ou jours, d'autant plus rapidement que l'enfant est jeune, et la douleur profonde et intense.

La douleur installée ou prolongée se manifeste par cette atonie ou inertie psychomotrice : l'enfant arrête de pleurer et devient « trop » calme, silencieux, muet, immobile. Trois caractéristiques :

- manque d'expressivité : visage semblant atone, inerte, sans expression ;
- désintérêt pour le monde extérieur : personnes, jeux, jouets attractifs : rien ne retient l'attention de l'enfant qui semble absent, lointain, ailleurs ;
- lenteur et rareté des mouvements, pas d'initiative motrice, même à distance du foyer douloureux.

On parle alors trop facilement et souvent à tort de tristesse, d'apathie voire de dépression ! Effectivement dépression et douleur ont en commun une sémiologie partagée de retrait, de visage « triste ».

Comment savoir ?

- Les signes corporels (postures anormales, raideurs, crispations) et le défaut de communication et d'expression du visage sont très spécifiques de la douleur majeure, alors que dans la dépression le visage semble demander de la consolation.
- Si le doute persiste, un test thérapeutique est indiqué. L'administration d'un antalgique puissant permet de lever les symptômes, l'enfant se réveille !

1.3. Les pièges

- Un jeune enfant DOIT toujours bouger et communiquer ! Qu'il soit immobile, agité ou replié, la douleur est la 1^{re} hypothèse.
- Vouloir absolument distinguer entre peur et douleur. Peur et douleur sont quasi toujours associées ! Inutile de vouloir distinguer ce qui revient à l'un ou à l'autre : peur et douleur doivent bénéficier d'une prise en charge conjointe.
- Se fier à son instinct. L'habitude d'évaluer de façon subjective intuitive paraît souvent à tort suffisante pour affirmer ou infirmer l'existence de douleur chez l'enfant. Mais « moi je pense que... » ne fait jamais l'unanimité ; noter « douleur ++ » dans le dossier ne facilite pas la prescription. Si elle n'est pas objectivée, évaluée avec un outil fiable, la douleur est souvent sous-estimée.
- Se protéger contre les émotions

Le soin d'un enfant douloureux entraîne appréhension et incertitudes. Les sentiments d'impuissance et de culpabilité peuvent envahir les soignants, provoquant tensions, conflits, et manque de satisfaction dans le travail.

- Déplorer le manque de temps
L'expérience montre que c'est l'absence d'analgésie qui fait perdre du temps : l'enfant inabordable ne peut être correctement examiné, c'est l'escalade de la contention voire de la violence, source ensuite de phobie des soins pour l'enfant et d'un goût amer d'insatisfaction pour le soignant.
- Vouloir prouver que l'enfant n'a pas mal
Si protestation ou prostration n'interpellent pas toujours le soignant, il est pourtant courant qu'un enfant proteste (on banalise), et à l'inverse soit prostré (on n'y prête pas attention). Certains soignants recherchent des arguments pour prouver que l'enfant n'a pas mal. Plutôt que de rechercher des preuves d'une absence de douleur, comme dans un procès à charge, il est plus pertinent de mettre de l'énergie à vérifier s'il est douloureux : c'est l'hypothèse douleur systématique. Les mots-clés en sont observation, puis emploi d'un score validé.
- Les discordances, score élevé et comportement normal
C'est une situation fréquente au cours des douleurs chroniques (céphalée quotidienne, douleurs musculo-squelettiques...) qui déroutent le soignant. Elle nécessite une évaluation complète, sur le modèle biopsychosocial (une échelle d'intensité n'est pas suffisante).

2. L'évaluation de la douleur

La douleur est par essence une expérience personnelle, subjective. Évaluer la douleur, c'est essayer de comprendre au plus près ce que le patient éprouve. Cette communication, spontanée ou sollicitée, se fait, grâce à une relation de confiance, par des mots (l'enfant décrit ce qu'il éprouve), c'est l'auto-évaluation, et par des comportements, (la sémiologie de la douleur), c'est l'hétéro-évaluation. L'équipe partage un langage professionnel qui fait référence et permet de suivre l'état de l'enfant et d'adapter la prescription.

- Se donner les moyens d'une relation de confiance, en instaurant d'abord une relation la moins médicalisée possible (proposer un jouet aux petits, dans les bras des parents).
- Dialoguer avec les parents, échanger avec eux sur le comportement habituel de leur enfant.

- Observer au cours de la conversation.
- Dialoguer avec l'enfant et proposer l'auto-évaluation, en lui faisant comprendre qu'on a besoin de son avis pour le soulager efficacement (c'est un partenariat), en définissant simplement la borne haute : « très très mal, une très forte douleur », avec un score adapté à l'âge : échelle de visages FPS-R dès 4 ans, outil concret préféré par les enfants fatigués ; échelle Visuelle Analogique pédiatrique (verticale avec une bande de couleur) dès 6 ans ; l'échelle numérique dès 8-10 ans.
- Employer une échelle d'hétéro-évaluation si l'enfant ne sait ou ne peut s'auto-évaluer : plus de 30 échelles ont été élaborées et validées dans différents contextes, nous retenons avec le groupe Pédiadol les mieux validées et utilisées (www.pediadol.org).

L'échelle EVENDOL a été élaborée pour répondre à une demande de simplification : un seul outil, pour tout âge et pour toute situation, pour la douleur aiguë comme pour la douleur installée avec prostration. Elle est validée aux urgences (douleur d'origine médicale ou traumatique ou chirurgicale), et en préhospitalier au Samu (en particulier pour le transport de nouveau-nés) et en post-opératoire. L'évaluation comprend deux temps, l'un à distance ou « au repos », (ex dans la salle d'attente), avant tout soin ou geste anxiogène ou algogène, l'autre au mouvement ou mobilisation brève et précautionneuse de la région douloureuse, pour mettre en évidence une douleur contenue auparavant par l'immobilité et nécessitant cependant des antalgiques urgents. Le temps nécessaire pour scorer, mesuré lors de l'emploi au Samu, est de 3 minutes.

L'autre échelle de référence pour le post-opératoire immédiat est la FLACC, qui enregistre surtout la douleur aiguë.

EDIN est le score de référence en néonatalogie. D'autres scores répondent à des besoins spécifiques (réanimation, handicap, douleur des soins, douleur neuropathique).

- Échanger en équipe, quand le doute persiste
- Noter dans le dossier, la traçabilité est essentielle
- Prescrire les antalgiques : on sait qu'évaluer améliore la prescription donc le soulagement. Accompagner avec des méthodes non pharmacologiques (distraction, hypnose...).
- Réévaluer au moment du pic d'action de l'antalgique.

En conclusion, l'évaluation de la douleur, c'est d'abord une éthique soignante marquée par l'empathie, le « prendre soin », une attention à l'autre.

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

Et si c'était une douleur neuropathique ? Le questionnaire DN4 pédiatrique, un outil d'évaluation adapté à l'enfant

P. Rachieru-Sourisseau^{1,*}, C. Wood², P. Le Moine³, M. Bienvenu⁴, L. Thuault¹,
J. Rakotonjanahary¹, J. Avez-Couturier⁵, S. Dugue⁴, B. Charron⁶, P. Marec-Berard⁷,
MH. Drouineau⁸, M. Dinomais⁹, C. Mareau¹⁰, D. Bouhassira¹¹, C. Schmitt¹²

¹CHU Angers

²CHU Limoges

³CHU Brest

⁴Hôpital Robert Debré, Paris

⁵CHU Lille

⁶Hôpital Necker, Paris

⁷IHOPE, Lyon

⁸CHU Nantes

⁹Centre de Rééducation « Les Capucins », Angers

¹⁰Hôpital de la Timone, Marseille

¹¹Hôpital Ambroise Paré, Paris

¹²CHU Nancy

Le diagnostic de douleur neuropathique chez l'enfant reste difficile du fait de l'hétérogénéité d'expression des symptômes, des difficultés relatives à l'expression verbale de la douleur et des compétences restreintes en matière de pragmatique du langage.

L'utilisation chez l'enfant de l'outil de diagnostic DN4, seul test validé en Français chez l'adulte élaboré par l'équipe du Dr Bouhassira (Pain, 2004), est limitée pour ces raisons. L'adaptation du DN4 chez l'enfant s'appuie sur ses compétences en matière de raisonnement analogique (*fig. 1*).

L'objectif du groupe de travail du Comité Douleur de la Société Française du Cancer de l'Enfant (onco-pédiatres et algologues, psychologues), soutenu par la Société Française d'Étude et Traitement de la Douleur, a consisté à optimiser le fonctionnement analogique de la pensée en introduisant des items picturaux censés être des représentants prototypiques de la sensation évoquée. Les **items verbaux liés à l'interrogatoire** du DN4 du patient (brûlure, froid douloureux, décharges électriques, fourmillements, picotements, engourdissement, démangeons) sont accompagnés d'images et métaphores pour ces items (réalisés par des graphistes à partir des situations susceptibles d'évoquer

à l'enfant les items du DN4), en vue d'optimiser la compréhension de l'enfant. Enfin, le questionnaire est complété par des **items liés à l'examen clinique** (hypo ou hyperesthésie au tact ou à la piqûre, allodynie au toucher).

La validation du projet a été faite auprès des 204 enfants hospitalisés ou consultant pour des douleurs prolongées, âgés de 5 à 11 ans, dans plusieurs structures pédiatriques.

Un score de 4/10 (questionnaire incluant les items sensoriels et cliniques) ou 3/7 (questionnaire incluant seulement les items sensoriels) permet d'identifier les enfants présentant des douleurs neuropathiques avec une sensibilité de 85 % et respectivement 79 % et une spécificité de 91 % et respectivement 78 % dans tous les groupes d'âge.

Le questionnaire DN4P est un outil diagnostique rapide qui permet d'améliorer la compréhension des items et facilite l'expression du symptôme et la communication autour de ce sujet complexe qu'est la douleur neuropathique chez l'enfant.

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

*Auteur correspondant :
perachieru@chu-angers.fr

QUESTIONNAIRE DN4 PÉDIATRIQUE (DN4P)

Tu peux répondre aux questions ci-dessous par oui ou par non
Oui = 1, Non = 0

INTERROGATOIRE DE L'ENFANT

Question 1 : Est-ce que cela :

- 1- Brûle ?
- 2- Fait comme si c'était très froid, tellement froid que cela en est désagréable ?
- 3- Te fait comme si c'était des décharges électriques ?

Question 2 : Autour de l'endroit qui est désagréable (lui montrer du doigt la région si l'enfant a précisé la zone douloureuse), est-ce que cela fait :

- 4- Comme si c'étaient des fourmillements ?
- 5- Comme si c'étaient des picotements ?
- 6- Comme si c'étaient des engourdissements, comme si on ne sentait plus vraiment ce qui se passe dans cette partie du corps, comme si elle était endormie ?
- 7- comme si c'étaient des démangeaisons ?

EXAMEN DE L'ENFANT

Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire ou l'examen met en évidence ?

- 8- Hypoesthésie/ Hyperesthésie au tact
- 9- Hypoesthésie / Hyperesthésie à la piqûre

Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

- 10- Le frottement

Score du patient : / 10

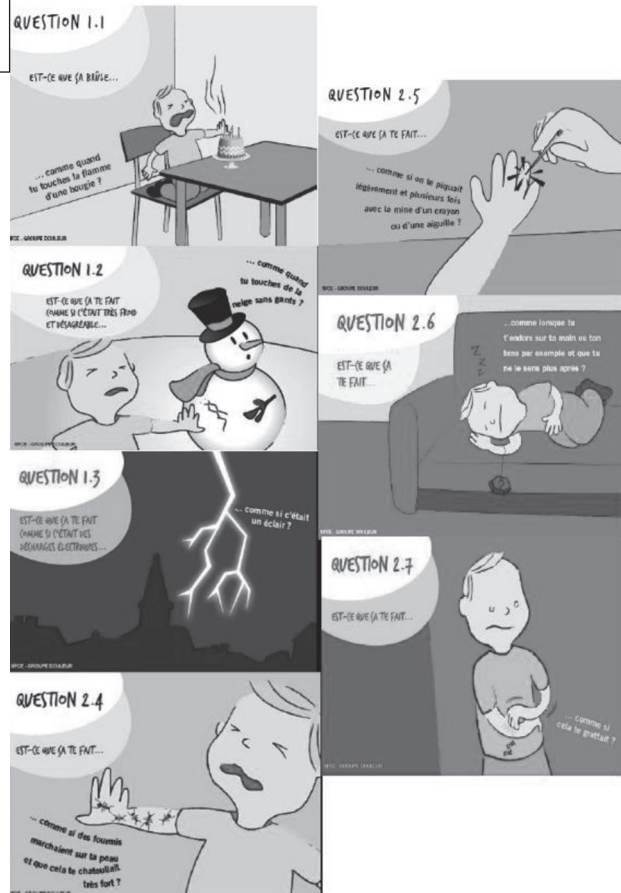


Figure 1. Questionnaire DN4 pédiatrique.

Les enfants victimes de maltraitance ont-ils moins mal ?

M.-H. Drouineau*, E. Guenego, V. Sebillé-Rivain, B. Vrignaud, M. Balençon, T. Blanchais, K. Levieux, N. Vabres, G. Picherot, C. Gras-le Guen

CHU Nantes 7 quai Moncoussu, 44093 Nantes Cedex 01

La maltraitance des enfants est un problème majeur de santé publique. L'une des principales difficultés est de faire avec certitude le diagnostic car il s'agit d'un diagnostic de présomption, qui repose sur un faisceau d'arguments, dont aucun n'est pathognomonique. Les enjeux actuels en pédiatrie sont l'amélioration du dépistage précoce des enfants maltraités et l'amélioration du diagnostic même de la maltraitance. En effet, ces enfants consultent de nombreuses fois aux urgences pédiatriques, pour des motifs variés, avant que le diagnostic ne soit posé [1-5].

La littérature sur la douleur des enfants maltraités concerne essentiellement la douleur chronique mais la douleur aiguë de ces enfants n'est pas évoquée.

Une étude pilote réalisée à Nantes avait suggéré que la douleur aiguë des enfants maltraités n'était pas reconnue par les soignants. Ces enfants avaient des scores d'évaluation de la douleur étonnamment bas, pour des traumatismes sévères. Cette étude a été suivie par un PHRC : Antalped. Notre hypothèse était que les enfants maltraités n'expriment pas la douleur aiguë de la même façon que les enfants non maltraités.

L'objectif principal était d'étudier si la douleur aiguë des enfants maltraités était sous-évaluée, par rapport à celle d'enfants présentant les mêmes traumatismes, hors contexte de maltraitance. Les objectifs secondaires étaient les comparaisons des scores d'évaluation de la douleur médecins versus infirmières dans les services d'urgences pédiatriques et l'étude de la concordance entre les traitements antalgiques administrés et ceux recommandés en fonction des traumatismes.

1. Méthodes

Nous avons réalisé une étude cas-contrôle prospective multicentrique dans 4 services d'urgences pédiatriques (3 CHU et 1 CHG) de mars 2009 à avril 2013.

Les critères d'éligibilité étaient :

- 1. enfant de moins de 6 ans ;
- 2. traumatisme datant de moins de 7 jours ;

- 3. traumatisme à type de brûlure et/ou de fracture ;
- 4. l'enfant était capable d'exprimer sa douleur ;
- 5. les parents acceptaient la participation de leur enfant dans l'étude (non opposition).

Le critère de jugement principal était l'évaluation de la douleur aiguë, en utilisant des échelles d'évaluation validées.

Nous avons défini deux populations

- les enfants Cas : enfants ayant au moins un signe de maltraitance (Société francophone de médecine d'urgence : conférence de consensus 2004 [6]) ET aucune cause plausible de traumatisme retrouvée ;
- les enfants Témoins : enfants n'ayant aucun signe de maltraitance ET une cause plausible pour le traumatisme.

L'appariement cas-témoins se faisait selon l'âge (< 18 mois et > 18 mois) et le type de traumatisme (Fracture déplacée, fracture non déplacée, brûlure localisée et superficielle, brûlure profonde et étendue).

L'évaluation de la douleur aiguë était réalisée à l'accueil des urgences pédiatriques par médecin et infirmière, avant administration de traitement antalgique. Nous avons utilisé les échelles d'évaluation the Neonatal Facial Coding System (NFCS) (< 18 mois) et the Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale (CHEOPS) (>18 mois) [7-8].

Nous avons ainsi obtenu 3 groupes :

- 1. ADR : Avec Douleur Reconnue (NFCS ≥ 1 , CHEOPS ≥ 9) ;
- 2. SDR : Sans Douleur Reconnue (NFCS < 1, CHEOPS < 9) ;
- 3. ADD : Avec Douleur Douteuse (discordance entre score médecin et infirmière).

2. Résultats

Soixante-dix-huit enfants ont été inclus avec 39 enfants dans chaque groupe.

Lorsque nous étudions l'évaluation globale (scores des médecins et des infirmières), nous ne retrouvons pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0.162$, tableau). En revanche, il existe une différence significative entre les enfants Cas-Témoins sans douleur reconnue SDR, évalués par les médecins ($p = 0.041$). 69,2 % des enfants Cas n'avaient pas de douleur reconnue, versus 43,6 % des enfants témoins. Il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes quand nous regardons les évaluations des infirmières ($p = 0.655$). Ces

*Auteur correspondant :
mhtdrouineau@yahoo.fr

différences peuvent être notamment expliquées par les lieux d'évaluation différents. En effet, les infirmières évaluaient les enfants à l'accueil des urgences, alors que les médecins les évaluaient dans les pièces individualisées pour la consultation et avant l'examen clinique.

Nous n'avons pas retrouvé de concordance significative entre les traitements administrés et ceux recommandés selon les traumatismes.

3. Discussion

Antalped est la 1^{re} étude évaluant la douleur aiguë des enfants maltraités. Les évaluations médicales montrent 69,2 % SDR des enfants maltraités versus 43,6 % des enfants témoins, confirmant notre hypothèse d'une sous-évaluation de la douleur aiguë des enfants maltraités. En outre, les traitements antalgiques administrés sont insuffisants par rapport à la sévérité des traumatismes.

Les hypothèses qui pourraient expliquer ce phénomène sont entre autres une sidération des soignants ainsi qu'une dissociation psychotraumatique de l'enfant maltraité, qui se présenterait comme un enfant anesthésié.

4. Conclusion

Les enfants maltraités n'ont pas le même comportement douloureux lors d'un traumatisme aigu que des enfants sans contexte de maltraitance.

Un enfant ayant un traumatisme sévère sans signe apparent de douleur doit nous faire suspecter un cas de maltraitance. C'est un argument supplémentaire pour le diagnostic de maltraitance et être plus vigilant sur ces comportements permettrait d'améliorer aussi les prises en charge antalgique de ces enfants.

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

Tableau 1.

Pourcentage d'enfants classifiés sans douleur reconnue (SDR) parmi les cas et les témoins selon l'évaluation médicale et/ou infirmière.

	Double évaluation	Évaluation médicale	Évaluation par infirmière
CAS SDR	24 61 % [45-77%]	27 69,2% [56-86%]	22 62% [46-78%]
TEMOINS SDR	17 43 % [27-59%]	18 43,6% [30-62%]	27 71% [56-86%]
p	0,16	0,04	0,95

Anesthésie caudale ou blocs périphériques pour la chirurgie pénienne ?

C. Dadure*, C. Sola, L. Hertz

DAR Femme-Mère-Enfant, CHU Lapeyronie, 371 avenue du doyen Gaston Giraud, 34285 Montpellier cedex 5

La chirurgie pénienne est une des chirurgies les plus fréquentes chez l'enfant qui va de la simple circoncision aux formes sévères d'hypospades. Une prise en charge ambulatoire est habituelle dans la majorité de ces chirurgies. La qualité de l'analgésie postopératoire est donc un facteur primordial pour avoir des suites opératoires simples. Une bonne analgésie en limitant l'usage des morphiniques est classiquement obtenue grâce à l'anesthésie locorégionale (ALR). Pour cette chirurgie, 2 types d'ALR sont possibles : l'ALR centrale avec en premier lieu l'anesthésie caudale, ou les blocs nerveux périphériques comprenant le traditionnel bloc pénien ou le bloc du nerf pudendal. Le bloc pénien est très populaire car facile de réalisation, avec peu de complications et de durée d'action relativement longue.

L'anesthésie caudale a longtemps été le « gold standard » pour la gestion de l'analgésie dans ce type de chirurgie. Elle reste l'ALR la plus fréquemment réalisée à travers le monde. Cependant, cette technique a perdu de son intérêt ces dernières d'années avec l'utilisation croissante des blocs nerveux périphériques. Cette technique est parfois responsable de complications à type de blocs-moteurs bilatéraux ou de rétention d'urine pouvant gêner la sortie de l'enfant en ambulatoire. Ces dernières années, plusieurs publications ont accusé l'anesthésie caudale d'être responsable de complications chirurgicales principalement dans la chirurgie d'hypospade (1-3). Ainsi, l'apparition de fistules cutané-urétrales serait corrélée à l'anesthésie caudale et à la localisation proximale de l'hypospade. La réalisation d'une anesthésie caudale provoquerait entre 3,7 et 13 fois plus de risque de développer une complication chirurgicale postopératoire (fistule cutané-urétrales ou disjonction de cicatrice) qu'avec un bloc pénien (1,2). Ce phénomène serait causé par le bloc sympathique et la vasodilatation des sinus du pénis dus à la caudale, conduisant à un engorgement veineux. Kundra et al ont montré une augmentation du volume pénien de 27 % après anesthésie caudale (comparé avec une augmentation de 2,5 % après bloc pénien) (2). Le risque augmenté de complication avec la réalisation de caudale n'est pas retrouvé pour d'autres chirurgies comme une simple circoncision (4). D'autres auteurs affirment que

l'apparition de complications postopératoires des hypospades ne serait pas en rapport avec l'anesthésie caudale (5,6). Ainsi l'apparition de ces complications serait principalement due à la localisation de l'hypospade (proximal > moyen > distal) (6) et/ou l'injection sous-cutanée d'épinéphrine (5).

En termes d'analgésie, les blocs nerveux périphériques semblent être une excellente alternative à la caudale (2,7,8). Pour la chirurgie d'hypospade, l'analgésie caudale présente une moins bonne analgésie postopératoire comparée au bloc pénien (2) ou aux blocs du nerf pudendal (7,8). Kundra et al ont montré des scores de douleur postopératoire significativement plus bas dans le groupe bloc pénien après la 12^e heure et se prolongeant jusqu'à 3 jours postopératoires (2). Les auteurs ont montré également une diminution significative de la consommation de morphine postopératoire de 43 % (respectivement 0,5 +/- 0,9 mg dans le groupe bloc pénien et 1,28 +/- 1,1 mg dans le groupe caudal) et une durée d'analgésie plus longue (302 +/- 25 minutes vs 220 +/- 23 minutes). De la même manière, des résultats similaires ont été retrouvés avec le bloc pudendal, permettant une consommation moindre d'analgésiques dans la période postopératoire comparée à la caudale (7,8). Naja et al ont ainsi montré une diminution significative du nombre de patient nécessitant un antalgique en postopératoire dans le groupe pudendal comparé au groupe caudal, ainsi qu'une diminution de la consommation d'antalgique postopératoire (7). Comme pour le bloc pénien, les scores de douleur postopératoire sont significativement différents à partir de la 12^e heure postopératoire (7). Le bloc pudendal peut être réalisé sous guidage échographique améliorant sa sécurité de réalisation (9). Ces dernières années, le bloc du nerf pudendal semble prendre le dessus sur le bloc pénien. Naja et al ont démontré que le bloc du nerf pudendal présentait des scores de douleur plus faible et une durée d'analgésie plus longue que le bloc pénien dans la chirurgie de circoncision (10). L'explication vient principalement de l'innervation de la partie ventrale du pénis par le nerf périnéal, branche du nerf pudendal, non couvert par le bloc pénien.

Pour conclure, la chirurgie pénienne est une chirurgie fréquente mais douloureuse de l'enfant. Une prise en charge analgésique par les blocs nerveux périphériques (et notamment le bloc du nerf pudendal) permet une analgésie de qualité en limitant les complications chirurgicales postopératoires.

Une bibliographie plus détaillée peut être obtenue après demande auprès de l'auteur

*Auteur correspondant :
c-dadure@chu-montpellier.fr

Références

- [1] Saavedra-Belaunde JA, Soto-Aviles O, Jorge J, et al. Can regional anesthesia have an effect on surgical outcomes in patients undergoing distal hypospadias surgery? *J Pediatr Urol* 2017;13:45.e1-45.e4.
- [2] Kundra P, Yuvaraj K, Agrawal K, et al. Surgical outcome in children undergoing hypospadias repair under caudal epidural vs penile block. *Paediatr Anaesth* 2012;22:707-12.
- [3] Taicher BM, Routh JC, Eck JB, et al. The association between caudal anesthesia and increased risk of postoperative surgical complications in boys undergoing hypospadias repair. *Paediatr Anaesth* 2017;27:688-94.
- [4] Cyna AM, Middleton P. Caudal epidural block versus other methods of postoperative pain relief for circumcision in boys. *Cochrane Database Syst Rev* 2008 Oct 8:CD003005.
- [5] Zaidi RH, Casanova NF, Haydar B, et al. Urethrocuteaneous fistula following hypospadias repair: regional anesthesia and other factors. *Paediatr Anaesth* 2015;25:1144-50.
- [6] Braga LH, Jegatheeswaran K, McGrath M, et al. Cause and Effect versus Confounding-Is There a True Association between Caudal Blocks and Tubularized Incised Plate Repair Complications? *J Urol* 2017;197:845-51.
- [7] Naja ZM, Ziade FM, Kamel R, et al. The effectiveness of pudendal nerve block versus caudal block anesthesia for hypospadias in children. *Anesth Analg* 2013;117:1401-7.
- [8] Kendigelen P, Tutuncu AC, Emre S, et al. Pudendal Versus Caudal Block in Children Undergoing Hypospadias Surgery: A Randomized Controlled Trial. *Reg Anesth Pain Med* 2016;41:610-5.
- [9] Hecht S, Piñeda J, Bayne A. Ultrasound-guided pudendal block is a viable alternative to caudal block for hypospadias surgery: a single surgeon pilot study. *Urology* 2017.
- [10] Naja Z, Al-Tannir MA, Faysal W, et al. A comparison of pudendal block vs dorsal penile nerve block for circumcision in children: a randomised controlled trial. *Anaesthesia* 2011;66:802-7.

Biothérapies dans les MICI. Bilan à 15 ans : efficacité, effets secondaires, perspectives

C. Martinez-Vinson

Service des maladies digestives et respiratoires de l'enfant, Hôpital Robert Debré,
48 boulevard Sérurier, 75019 Paris

L'incidence de la maladie de Crohn chez l'enfant est estimée à 2 cas par année pour 100 000 enfants de moins de 17 ans. Des études récentes montrent une augmentation significative de l'incidence de la maladie de Crohn en Europe, avec une augmentation en moyenne de 2 cas pour 100 000 habitants, surtout chez l'enfant de moins de 15 ans. Dans 25 % des cas les MICI se développent au cours de l'enfance ou de l'adolescence. L'objectif de la prise en charge de ces maladies est de contrôler durablement le processus inflammatoire afin d'obtenir une rémission clinique, biologique voire endoscopique complète.

Depuis 1998, l'infliximab (IFX), un anticorps monoclonal IgG1k chimérique anti-TNF α est utilisé dans le traitement d'attaque et d'entretien des MICI lorsqu'elles sont réfractaires au traitement conventionnel. Il s'est imposé comme un des traitements les plus efficaces des MICI en améliorant significativement la qualité de vie des patients et en réduisant le nombre d'hospitalisations et le recours à la chirurgie.

1. Efficacité

De 2002 à 2014, 147 patients de moins de 18 ans ont été traités par infliximab, 138 ont reçu un traitement d'entretien -115 patients pour maladie de Crohn, 23 pour RCH- pour une durée entre 45 jours et 8 ans (médiane 23,9 mois).

Ce traitement a été débuté en médiane 2 ans après le début de la maladie (14 ans), dans 62 % des cas (n = 91) pour échec du traitement conventionnel, dans 26 % (n = 38) pour maladie périnéale fistulante et dans 12 % (n = 18) pour colite sévère, dans tous les cas pour une maladie sévère (PCDAI et PUCAI médian à 35 (25 ; 45) à l'induction).

87 % des patients (n = 128) ont obtenu une rémission clinique (PCDAI et PUCAI < 10) pendant le suivi, 54 % (n = 79) pendant l'induction, 33 % (n = 49) pendant l'entretien. Le délai médian entre le Jo et la rémission était de 7,3 semaines (6,5 ; 14,5), après 3 injections. 47 % (n = 69) des patients recevaient alors un immunosuppresseur associé.

Correspondance :
christine.martinez-vinson@aphp.fr

2. Croissance

Parmi les 138 patients ayant reçu un traitement d'entretien, 38 patients ont atteint leur taille adulte (21 garçons, 17 filles) après une durée moyenne de traitement de 2,6 ans (16,9 ans en médiane). La vitesse de croissance s'accélère la première année de traitement et passe de -1,5DS (-2,5 ; -0,6) à +0,8DS (-0,2 ; +2,1) puis reste stable. Pour la taille adulte, il existe une perte de 2,5 cm chez la fille, de 2 cm chez le garçon.

Les études sur la croissance réalisées avant l'ère des biothérapies montraient que 12 % des enfants atteints de maladie de Crohn perdaient plus de 2DS de taille pendant leur suivi, et pour 19 % plus de 8 cm par rapport à leur taille cible.

3. Facteurs associés à la rémission à S14

Les facteurs associés à une rémission précoce à S14 (au début de la phase d'entretien) ont pu être étudiés chez 107 sujets de moins de 18 ans atteints de maladie de Crohn par des analyses de régression logistique, les valeurs optimales de taux résiduels d'infliximab (TRI) ont été obtenues grâce aux courbes ROC.

Un TRI à 8,5 μ g/ml à S6 était le plus sensible : c'est le seuil qui permettait d'induire une rémission chez le plus de patients et qui augmentait les chances d'obtenir une rémission à S14 de 11,3 fois. Les autres facteurs associés étaient le score d'activité de la maladie, l'absence de retard de croissance, l'hypo-albuminémie : ainsi les doses d'infliximab prescrites à l'induction devraient être adaptées au degré d'inflammation, et calculées sur un Poids corrigé.

4. Monitoring de l'infliximab lors de la phase d'entretien

À S14, soit la première injection suivant l'induction, l'infliximabémie médiane était à 4,7 chez les patients répondeurs (rémission totale). Pendant le suivi, chez les patients en rémission totale, l'infliximabémie médiane était à 6 μ g/ml, et pendant la première année de suivi se situait entre 4 et 6 μ g/ml chez les patients répondeurs.

Les études réalisées chez des adultes atteints de MICI ou de rhumatisme inflammatoire ont également montré que les TRI

sont inversement corrélés aux scores d'activité de la maladie, et sont prédictifs d'un bon contrôle de la maladie pour des taux entre 3 et 7 et en cas de maladie périnéale, les TRI doivent être supérieurs à 10.

5. Effets secondaires

Pour les 147 patients, 2 258 perfusions ont été étudiées : 82 ont induit un effet secondaire soit 3,6 perfusions sur 100.

Dix-neuf (13 %) patients ont eu un effet indésirable grave, dont 17 ont dû arrêter le traitement. Neuf patients ont eu une réaction anaphylactique sévère, 1 une leucémie myéloïde chronique (combothérapie infliximab-purinéthol), 1 une convulsion, 1 un lupus systémique, 1 une cytolyse hépatique, 5 une infection sévère, 1 une thrombose veineuse profonde.

6. Réaction allergique

Neuf patients (6 %) ont développé une réaction allergique, en médiane à la 8e perfusion (5 ; 9).

Les réactions sont toutes survenues lors des vingt premières minutes de perfusion : les patients se sont plaints de détresse respiratoire, oppression thoracique, tachycardie. La perfusion a été arrêtée et l'infliximab réaspiré, il n'y a pas eu besoin de traitement. Toutes ces réactions ont été considérées comme sévères et ont conduit à l'arrêt définitif du traitement.

Nous avons comparé le groupe avec réaction allergique (n = 9) au groupe sans réaction (n = 138) : les patients ayant eu une réaction allergique étaient plus jeunes : 10,6 ans en médiane (9,1 ; 12,6) que ceux sans réaction : 14 ans en médiane (12 ; 15,4). 17,9 % des patients de moins de 11 ans ont eu une réaction allergique à l'infliximab, contre 3,4 % des patients de plus de 11 ans.

Les TRI étaient plus bas dans le groupe avec réaction (1 versus 4,8 dans le groupe sans réaction allergique). Le dosage d'anticorps anti-infliximab (ATI) était plus élevé dans le groupe avec réaction allergique 78 % versus 39 % dans le groupe sans réaction (p = 0,03). Les patients sans réaction étaient traités significativement davantage avec un traitement immunosuppresseur associé (61,6 % des patients sans réaction allergique recevaient encore un immunosuppresseur associé à la troisième injection (S6) contre 0 % dans le groupe avec réaction allergique, p < 0,01). La réaction allergique à l'infliximab est de 3,1 à 6,1 % selon les études. Le traitement immunosuppresseur associé en diminue le risque.

7. Psoriasis

Vingt patients (14 %) ont développé un psoriasis paradoxal pendant le suivi, 70 % (n = 14) étaient en rémission au diagnostic du psoriasis.

Le psoriasis était diagnostiqué en médiane à la 8e injection (6 ; 15), soit 355 (239 ; 532) jours après le début de la biothérapie. 20 % des patients recevaient alors une combothérapie. Les TRI médian lors du diagnostic du psoriasis étaient de 4,7 µg/ml (1,8 ; 9,6) et de 4,1 µg/ml (2,1 ; 8,8) à la visite précédente, soit à une valeur « efficace ». Il n'y avait pas d'anticorps anti-infliximab détectés. Tous les patients ont poursuivi la biothérapie avec une prise en charge locale du psoriasis.

Nous avons comparé la population des patients avec psoriasis (n = 20) et sans psoriasis (n = 127). Dans le groupe avec psoriasis, tous les patients étaient suivis pour une maladie de Crohn, et l'atteinte périnéale était significativement plus fréquente (p = 0,033). La prévalence du psoriasis paradoxal chez l'adulte atteint de MICI varie de 1,6 à 22 % selon les études. Le psoriasis paradoxal apparaît chez des patients dont la maladie est contrôlée.

8. Conclusion et perspectives

L'infliximab est donc un traitement efficace et bien toléré dans la maladie de Crohn de l'enfant. Ce traitement a fait l'objet de nombreuses études : son maniement et ses effets secondaires nous sont familiers.

Deux questions n'ont pas été abordées : celle du coût, et celle de l'échec de l'infliximab.

L'arrivée des biosimilaires de l'infliximab Remicade® a permis de générer 65 millions d'euros d'économies (étude menée entre février 2015 et mars 2016 uniquement dans les hôpitaux publics), pour des produits qui ont montré la même efficacité et la même tolérance, et permettent ainsi un accès aux biothérapies plus large. Qu'en est-il après l'échec des anti-TNF ? L'ustékinumab Stelara® (Anticorps monoclonal anti-IL-12 et IL-23) a obtenu l'AMM en mars 2017 dans le traitement de la maladie de Crohn active modérée à sévère chez les adultes ayant eu une réponse insuffisante, une perte de réponse ou une intolérance à un traitement conventionnel ou par anti-TNFα ou qui ont une contre-indication médicale à ces traitements, avec un prix de 2 935 euros l'injection, le Védolizumab Entyvio® (Anticorps monoclonal anti-intégrine α4β7) dans le traitement de la RCH sous les mêmes conditions depuis 2014 pour un prix de 1990 euros. De petites molécules (orales) sont en cours de développement chez l'adulte avec des résultats très prometteurs (inhibiteurs de Janus kinase de type tofacitinib et filgotinib).

Quinze ans de biothérapies en rhumatologie pédiatrique : bilan et perspectives

A. Duquesne

Centre de référence des rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant (RAISE) Lyon, hôpital Femme Mère Enfant, 59 bd Pinel 69677 Bron cedex

1. Introduction

Les rhumatismes inflammatoires à début pédiatrique comportent essentiellement les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) oligo-articulaires, poly articulaires et systémiques (maladie de Still), les rhumatismes psoriasiques, et les arthrites avec enthésite correspondant aux spondyloarthropathies à début juvénile [1].

Jusqu'au début des années 2000, le traitement médicamenteux des AJI reposait essentiellement sur l'aspirine, les corticoïdes et le méthotrexate, avec des effets secondaires et une efficacité partielle pour les AJI autres que oligo-articulaires.

En 15 ans les médicaments biologiques ou biothérapies ont révolutionné la prise en charge de l'AJI et également de certaines maladies auto-inflammatoires rares, avec une tolérance le plus souvent excellente à condition de bien en connaître les modalités d'utilisation.

2. Qu'est-ce qu'une biothérapie ?

Ces médicaments ciblent spécifiquement certaines molécules, comme des cytokines (TNF alpha, IL-1, IL-6), ou des cellules responsables de l'inflammation, comme le lymphocyte B ou le lymphocyte T. En bloquant la molécule ou la cellule impliquée dans la réponse immunitaire, les biothérapies diminuent l'activation inflammatoire chronique de la maladie mais interfèrent également avec les processus immuns physiologiques.

La forme systémique d'AJI (sAJI), appelée également maladie de Still, a une physiopathologie particulière puisqu'il s'agit d'une maladie auto-inflammatoire et non auto-immune comme les autres formes. Les cytokines impliquées dans la physiopathologie de la sAJI sont principalement l'interleukine-1 (IL-1) et l'interleukine-6 (IL-6).

3. Les biothérapies : indications et tolérance

3.1. Les anti-TNF alpha

Ce sont les premières biothérapies mises à disposition en pédiatrie, elles ciblent surtout les manifestations articulaires des AJI.

L'**étanercept** (Enbrel®), récepteur soluble du TNF, a été la 1^{re} molécule autorisée pour l'AJI en 2000, à la suite d'une étude ayant montré son efficacité contre placebo chez 51 patients avec AJI résistante au méthotrexate [3]. Les études d'extension sur le long terme ont montré une persistance de l'efficacité de ce médicament avec une période d'observation de 10 ans [4].

L'**adalimumab** (Humira®) anticorps monoclonal anti-TNF, a également une AMM dans l'arthrite juvénile en association ou pas avec le méthotrexate. L'efficacité de cette molécule a été également validée pour le traitement de l'uvéïte en lien avec l'arthrite juvénile [5].

L'Enbrel et l'Humira ont une AMM en traitement de fond de la forme poly-articulaire évolutive de l'AJI dès 2 ans, la forme associée aux enthésopathies à partir de 6 ans pour l'Humira et à partir de 12 ans pour l'Enbrel, l'arthrite psoriasique à partir de 4 ans pour l'Humira.

Ce sont des traitements de deuxième intention, prescrits en cas de réponse insuffisante ou d'intolérance au méthotrexate, qui reste le traitement de référence en première intention. En cas d'uvéïte associée, l'Humira sera préféré à l'Enbrel [6].

Ils peuvent être administrés à domicile par voie sous-cutanée hebdomadaire pour l'Enbrel, tous les 14 jours pour l'Humira, avec une tolérance locale et générale le plus souvent excellente [7].

L'**infliximab** (Rémicade®), molécule chimérique avec une partie murine, utilisé pour traiter la maladie de Crohn pédiatrique, n'a pas d'AMM pour le traitement de l'AJI en raison de la non-démonstration d'une efficacité versus placebo dans un essai randomisé [8]. Cependant, il peut parfois être proposé dans certaines formes réfractaires ou en cas de mauvaise observance à un autre anti-TNF [9].

3.2. L'anti-IL-6

Le tocilizumab (RoActemra®) est un agent bloquant de l'IL-6, qui a montré dès 2005 une très bonne efficacité contre placebo pour le traitement de l'AJI systémique, confirmée depuis par de nombreuses études [10] permettant l'obtention d'une AMM dès l'âge de deux ans dans l'AJI systémique en échec des AINS et des corticoïdes et plus récemment dans les AJI poly-articulaires [11]. Comme l'IL-6 est responsable de la production augmentée de CRP en cas d'infection, le blocage de cette cytokine peut masquer certains signes d'alerte d'une complication à type d'infection (peut masquer la fièvre ou la montée de CRP) ou de syndrome d'activation macrophagique (SAM). Ce traitement peut éga-

Correspondance :
agnes.duquesne@chu-lyon.fr

lement être associé à un risque de réaction anaphylactique justifiant son administration en hôpital de jour sous surveillance rapprochée.

3.3. Le CTLA4-Ig

L'abatacept (Orencia®) est un inhibiteur de la co-stimulation des lymphocytes T par le CTLA4, qui a montré une bonne efficacité dans l'arthrite juvénile avec atteinte poly-articulaire dans un essai randomisé contre placebo [12]. Depuis 2010, l'abatacept a une AMM dès l'âge de 6 ans pour les AJI poly-articulaires (ou oligo-articulaires étendues) avec ou sans facteur rhumatoïde en échec ou intolérance à un anti-TNF alpha.

Une étude sur 3 ans a montré la persistance de l'efficacité du traitement [13]. Il est administré en perfusions IV à l'hôpital, un protocole est en cours pour la forme sous cutanée chez l'enfant.

3.4. Les anti-interleukine-1

Ils représentent une véritable révolution thérapeutique pour la plupart des formes sévères de maladies auto-inflammatoires orphelines, et certaines AJI systémiques.

L'anakinra (Kineret®) ou IL-1RA est un antagoniste du récepteur de l'IL-1.

Il n'a actuellement pas d'AMM dans l'AJI systémique mais il a cependant démontré son efficacité à court terme dans une étude française de phase IIB contre placebo [14] et est actuellement fréquemment utilisé en première intention dans la sAJI.

Ce médicament a une très courte demi-vie et doit donc être administré par voie sous-cutanée tous les jours. Il a montré une très bonne efficacité dans le contrôle de l'inflammation de l'AJI et a comme principal effet secondaire des réactions inflammatoires locales au site d'injection. Pour cette raison, son utilisation sur le long terme pose des problèmes importants de tolérance.

Un autre anti-IL-1, canakinumab (Ilaris®), a été développé sous forme d'un anticorps monoclonal contre l'IL-1 β ; son efficacité dans le traitement de sAJI a été montrée dans un essai randomisé contre placebo [15]. Il a prouvé son efficacité dans une étude internationale et obtenu une AMM dans la sAJI en échec des AINS et des corticostéroïdes ; cependant il n'est pas encore remboursé dans cette indication en France.

Une AMM a été obtenue en 2010 pour l'Ilaris et en 2014 pour le Kineret dès l'âge de 8 mois dans le traitement des formes sévères de cryopyrinopathies (ou CAPS pour cryopyrin-associated periodic syndrome). Ces traitements anti-IL-1 sont également très efficaces dans l'urticaire familiale au froid [16], et dans d'autres

maladies orphelines comme les syndromes hyper-IgD [17], TRAPS, déficit en inhibiteur de l'IL-1 (DIRA)... et chez des patients précédemment en impasse thérapeutique sur des maladies moins rares comme la Fièvre méditerranéenne familiale réfractaire à la colchicine [18], la maladie de Behçet et l'ostéomyélite chronique récurrente multifocale.

4. Modalités de prescription et tolérance d'une biothérapie chez l'enfant

L'indication d'une biothérapie chez l'enfant doit être posée par un centre expert en rhumatologie pédiatrique. Un bilan préthérapeutique et la mise à jour de la protection vaccinale sont nécessaires, et une information claire doit être donnée aux parents concernant la surveillance des effets secondaires potentiels.

Les réactions fréquentes sont des réactions cutanées (rougeur, gonflement au point d'injection ayant tendance à diminuer avec le temps), et infectieuses (augmentation possible de la fréquence d'infections banales)

Les réactions rares ou très rares dont la plupart régissent à l'arrêt du traitement sont les infections sévères et les réactions allergiques.

Des manifestations cutanées de type psoriasis ou vascularite ont été décrites avec les anti-TNF de même que certaines manifestations digestives de type maladie intestinale inflammatoire [18].

Il existe un risque oncogénique théorique (lymphomes et tumeurs malignes) chez des patients recevant des anti-TNF. Cependant les données de registres de patients traités par anti-TNF ne mettent pas en évidence un lien causal clair entre un traitement par anti-TNF pour une AJI et la survenue de pathologies malignes actuellement.

5. Conclusion

L'introduction des biothérapies depuis les années 2000 a permis de transformer la prise en charge de l'AJI sévère et de certains syndromes auto-inflammatoires. La mise en place de registres internationaux va permettre d'évaluer de façon prospective leur tolérance et de repérer les risques à long terme dans une population avec une longue espérance de vie.

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

Désamorcer les situations difficiles en anesthésie-réanimation pédiatrique : comment je gère un enfant difficile ?

N. Salvi*, P. Cairot

Département d'Anesthésie-Réanimation Chirurgicale, Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades, PARIS.

1. Introduction

Malgré nos bons soins et toute notre bonne volonté, nous nous sommes tous retrouvés, un jour, dans la situation de faire entrer au bloc opératoire un enfant hurlant à qui l'on a appliqué très rapidement le masque par lequel nous avons administré du sévoflurane à dose maximale (6 % !) pour obtenir sa « coopération ». Devant cette situation, la question du consentement au soin en médecine pédiatrique et des moyens que nous mettons en œuvre pour l'obtenir se pose. Le recours à la contention doit rester le tout dernier moyen à utiliser par un soignant [1]. C'est la plupart du temps violent et jamais satisfaisant.

Il existe pourtant un lieu de rencontre entre l'enfant opposant et le soignant qui va devoir interagir avec cet enfant et prendre en compte ses peurs, sa réalité. [1] Cette approche devra être adaptée à l'âge et considérer les pathologies somatiques ou psychiatriques et le milieu socioculturel.

Nous allons donc aborder successivement les moyens de dépister les enfants potentiellement difficiles, les moyens d'éviter d'arriver à ces situations de blocage et les moyens d'en sortir.

2. Tout débute en consultation d'anesthésie...

La consultation d'anesthésie (CA), outre son caractère obligatoire, est le lieu où le « médecin anesthésiste décide de la technique anesthésique et de la préparation à l'intervention en fonction des données de l'examen pré-anesthésique ». [2] Il semble donc évident que la CA est le lieu privilégié pour établir le premier contact avec l'enfant que nous aurons à prendre en charge, dépister les signes pouvant laisser présager des difficultés relationnelles de prise en charge et mettre en œuvre des mesures permettant de les éviter. Par ailleurs, la CA doit permettre de délivrer une information honnête et éclairée concernant les soins médicaux qui seront apportés pendant la période péri-opératoire.

3. L'enfant anxieux

L'anxiété est sûrement la première cause de difficulté relationnelle à l'entrée du bloc opératoire et à l'induction de l'anesthésie. Il s'agit d'une réaction psychologique à une situation inconnue se traduisant par de l'appréhension voire de la peur qui peut s'associer à des manifestations somatiques. Une anxiété préopératoire importante se retrouve préférentiellement chez les patients de tempérament peu sociable ou ayant des parents eux-mêmes très anxieux et elle est maximale au moment de l'application du masque. [3] Elle peut être dépistée dès la CA au moyen de scores, entre autres le score d'anxiété préopératoire modifié de Yale [3] ou une simple échelle visuelle analogique d'anxiété [4]. Ce premier dépistage permet de mettre en place une stratégie permettant d'améliorer le vécu de l'intervention et de limiter les séquelles émotionnelles post-opératoires [3].

Il s'agit donc de mettre en place une préparation psychologique multimodale à l'intervention comprenant :

- une information la plus complète possible concernant la période péri-opératoire et son environnement (films, photos, maquettes, mise en situation...), les techniques d'anesthésie (masque, ballons...), la prise en charge de la douleur post-opératoire... Cette information sera adaptée à l'âge de l'enfant ou ses capacités de compréhension, au niveau socio-culturel des parents ou à leur propre niveau d'anxiété ;
- une communication bienveillante basée sur les techniques de communication positive ou d'hypnose dès l'accueil à l'hôpital et, a fortiori, à l'accueil du bloc opératoire ;
- l'usage d'une prémédication anxio-sédative ;
- l'utilisation de techniques non médicamenteuses de distraction (tablettes, musique...) ou de techniques facilitant l'accès au bloc opératoire (déambulation...) ;
- le recours à la présence parentale lors de l'induction de l'anesthésie peut être bénéfique.

4. L'enfant opposant aux soins

Il arrive parfois qu'un enfant, la plupart du temps un adolescent, refuse d'entrer au bloc opératoire pour l'intervention qui lui est proposée et le manifeste vaillamment.

*Auteur correspondant :
nadege.salvi@aphp.fr

La loi impose le recueil écrit du consentement du ou des titulaires de l'autorité parentale pour une intervention chirurgicale sur un mineur après la délivrance d'une information claire, loyale et intelligible. (article R 1112-35 du Code de Santé Publique) et « le consentement du mineur doit être systématiquement recherché s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la décision » (article L 1111-4 du Code de Santé Publique). Néanmoins, depuis 2002, la loi accorde au mineur le droit de s'opposer « expressément à la consultation du ou des titulaires de l'autorité parentale afin de garder le secret sur son état de santé » (article L 1111-5 du Code de Santé Publique) et « le droit de recevoir lui-même l'information et de participer à la prise de décision le concernant d'une manière adaptée à son degré de maturité ».

Cette situation extrême de demande de secret est exceptionnelle dans nos pratiques courantes d'anesthésie pédiatrique et la peur est la cause principale du refus de l'intervention. En pratique, dans le cadre d'une intervention programmée, il est souhaitable de reporter l'intervention et d'organiser de nouvelles consultations avec les différents intervenants (chirurgien et anesthésiste) parfois associée à la consultation d'un psychologue. Lors d'une nouvelle CA, le médecin reprendra sur les raisons de ce refus de soin, elles peuvent être multiples mais un défaut d'information en est souvent la cause. En fonction des craintes exprimées par le patient, le médecin fournira une information adaptée [5] et orientera différemment la préparation à l'anesthésie (prémédication anxio-sédative ; techniques de distraction voire d'hypnose ; modalités d'induction d'anesthésie et de traitement de la douleur postopératoire). Il peut être utile de personnaliser exceptionnellement la prise en charge, en veillant à ce qu'un seul médecin anesthésiste voire un seul infirmier anesthésiste suivent le patient. Il conviendra de respecter scrupuleusement le contrat passé avec le patient.

5. L'enfant présentant des troubles sévères du spectre autistique

L'autisme est un exemple courant de difficultés d'entrée au bloc opératoire. Nous devons faire face à un trouble anxieux majeur aggravant les troubles du comportement du fait de la rupture avec la routine habituelle et, souvent, de la douleur en lien avec la pathologie imposant la prise en charge (abcès dentaires par exemple). La communication avec ces enfants, souvent difficile, devient impossible. [6]

La préparation à l'anesthésie doit se faire idéalement en coopération avec les parents et les soignants impliqués au quotidien (éducateurs, infirmiers de l'IME) et doit débiter bien avant la date opératoire : le but de cette préparation est de faire entrer l'hôpital et le bloc opératoire dans la routine de l'enfant avec des moyens adaptés (images, symboles, de films) ou de mettre en place des techniques de désensibilisations aux soins.

La prémédication anxi-sédative est fortement recommandée et le choix de la molécule est crucial. Les molécules habituelles peuvent être utiles mais il faut sûrement privilégier les α -agonistes (clonidine) voire les neuroleptiques sédatifs (cyaméazine, aliméazine). Un traitement antalgique préopératoire doit être envisagé si nécessaire. En ce qui concerne l'entrée au bloc opératoire, c'est un des rares cas où la présence parentale ou de la personne de confiance désignée en CA est utile ; il faut la favoriser. Enfin, l'application du masque pour l'induction de l'anesthésie se fera dans la position imposant le moins de contraintes physiques possible à l'enfant (position assise le plus souvent), dans le calme et avec le minimum de personnel.

6. Conclusion

Les difficultés relationnelles à l'entrée du bloc opératoire peuvent être fréquemment anticipées dès la CA. Cela permet de mettre en place une prise en charge multimodale évitant de conduire au bloc opératoire un enfant contraint. Une attitude sereine et bienveillante fera le reste...

Références

- [1] Lombart M. « La contention lors des soins en pédiatrie ». Mercredi 26 octobre 2016. www.bioethique.com.
- [2] Recommandations concernant la période préanesthésique. www.sfar.org.
- [3] Fortier MA et al. Perioperative anxiety in children. *Paediatr Anaesth* 2010;20:318-22.
- [4] Bringuier S et al. The perioperative validity of the visual analog anxiety scale in children: a discriminant and useful instrument in routine clinical practice to optimize postoperative pain management. *Anesth Analg* 2009;109:737-44.
- [5] Fortier MA et al. Children's desire for perioperative information. *Anesth Analg* 2009;109:1085-90.
- [6] Taghizadeh N et al. Autism spectrum disorder (ASD) and its perioperative management. *Paediatr Anaesth* 2015;25:1076-84.

Comment je gère... un collègue difficile

F. Veyckemans

DAR pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille, 59307 Lille

Le milieu médical est un microcosme de la société civile : on y retrouve donc les mêmes problèmes relationnels que, par exemple, dans une firme commerciale mais ils sont souvent amplifiés par le fait que la qualité des soins au patient peut s'en trouver compromise. Ces problèmes sont souvent longtemps tus, cachés voire niés par crainte de la hiérarchie ou de représailles, mais aussi en raison du fait que le « système » hospitalier n'aime pas les remous. Le collègue difficile peut devenir une source de stress pour un ou plusieurs individus, mettre en péril le bon fonctionnement d'une équipe et ou la qualité des soins prodigués au patient.

Ce collègue difficile peut se présenter de différentes façons : hypercritique, râleur invétéré, manipulateur, harcelant, faisant preuve d'abus d'autorité... Le collègue victime d'une addiction constitue un cas particulier qui ne sera pas abordé en détail ici car son contexte médical et légal est particulier. De nombreux ouvrages, revues et sites internet spécialisés sont consacrés à certains stéréotypes : il est assez facile d'y trouver des conseils, même si ceux-ci ne sont généralement pas adaptés au milieu médical.

D'une manière un peu théorique, face une relation problématique avec un collègue, il est utile de définir plusieurs étapes qui sont souvent contemporaines :

- 1. reconnaître qu'il y a un problème, l'identifier et définir les priorités : protéger sa personne, l'équipe et ou le patient ;
- 2. objectiver les faits : cela peut être particulièrement difficile quand on a affaire à une personnalité de type pervers dont le mode de pensée et de fonctionnement est particulier et imprévisible ;
- 3. contacter la personne-ressource la plus appropriée : celle-ci peut être le chef de service ou de pôle, la direction des ressources humaines, la médecine du travail ou une personne de confiance identifiée par l'institution (harcèlement moral ou sexuel). Il peut être également utile de contacter à titre individuel des personnes extérieures à l'institution : psychologue pour aider à faire la part des choses, avocat spécialisé pour connaître ce que dit la Loi ;
- 4. participer, si c'est possible, au processus de « réparation » des dégâts, ce qui peut être difficile et douloureux. Il faut savoir

que ni le « donneur d'alerte », ni le collègue problématique, ni l'équipe ne sortent intacts de la crise provoquée par la révélation d'un comportement difficile ou inadéquat. C'est pourquoi il est important que ce processus soit animé, idéalement, par une personne spécialisée et extérieure au service concerné.

L'idéal est de prévenir ce genre de situations. On peut rêver : l'exercice de la courtoisie plutôt que du rapport des forces dans les relations interpersonnelles devrait être la règle dès l'école mais aussi durant les études médicales. L'évaluation des compétences relationnelles générales (« soft skills ») devrait faire partie intégrante de l'évaluation annuelle de chaque médecin et des internes durant leurs stages. De plus, et même si ce type de démarche n'est pas encore entré dans les mœurs en Europe, il serait utile de faire signer une charte de bonne conduite par tous les membres de l'établissement hospitalier ou du service médical. Cette charte devrait :

- rappeler les valeurs éthiques et morales qui prévalent dans l'établissement ou du service ;
- et décrire clairement quels comportements sont considérés comme inadmissibles par la communauté, à qui on peut les dénoncer et quelles sanctions seront appliquées en cas de manquements répétés.

Pour les cas de comportement inadéquat, outre le Chef de Service, il faut pouvoir faire appel à un Conseil de quelques sages, indépendant des hiérarchies médicale et administrative, à qui quiconque peut s'adresser avec la garantie de l'anonymat, même si le « coupable » sera en général facilement capable de deviner la source de l'information. Ce Conseil peut ensuite mener une enquête discrète, convoquer le collègue incriminé et envisager avec lui comment résoudre le problème. Pour les cas d'addiction, c'est la médecine du travail qui doit gérer le problème confidentiellement avec le collègue atteint.

N'oublions cependant pas que la majorité des problèmes relationnels entre collègues sont mineurs et faciles à résoudre avec un peu de bienveillance et d'humour, ou en signifiant de manière claire et ferme son désaccord. Ces mésententes dégénèrent en problèmes graves quand les non-dits s'accumulent, quand un groupe banalise un comportement inadéquat ou en cas de personnalité de type pervers narcissique.

Prise en charge de l'urgence hypertensive

F. Nobili

*Praticien hospitalier Service de réanimation infantile, néphrologie pédiatrique
CHU de Besançon, 3 Bd A Fleming 25030 Besançon Cedex*

La réalité clinique quotidienne montre que la pression artérielle (PA) des enfants n'est que trop rarement prise. Et il n'est pas rare que l'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant soit pauci symptomatique, or on ne retrouve que ce que l'on cherche. Cette prise en charge doit donc commencer par une surveillance systématique de la PA chez tous les enfants à chaque visite médicale dans des conditions adéquates avec du matériel adapté. Il est d'une manière générale, à quelques variations près, recommandé par l'ensemble des sociétés savantes de traiter pharmacologiquement une HTA si elle est supérieure au 99^e percentile plus 5 mmHg, si elle est symptomatique ou secondaire, si un organe cible est atteint ou en cas de diabète, ou si elle persiste au-delà du 95^e percentile, malgré une application correcte des mesures dites non pharmacologiques.

Cela dit il n'existe pas de réel consensus sur la définition des HTA malignes en fonction de l'âge du sexe et de la taille.

Plus l'HTA est diagnostiquée jeune, plus on a de chance de trouver une cause à cette HTA, et donc de pouvoir y trouver une solution thérapeutique adaptée et ciblée. La recherche étiologique de cette HTA doit donc être poussée à son maximum pour tenter d'aboutir à une guérison.

En revanche toute HTA maligne doit être hospitalisée immédiatement pour aboutir à une baisse de la pression artérielle protégeant les organes cibles et protégeant l'enfant des complications de l'HTA maligne. Les formes sévères sont traitées par hypotenseur intraveineux (IV) permettant une baisse rapide et progressive de la pression artérielle, en visant une diminution de 25 % de la PA au cours des 8 premières heures et sa normalisa-

tion en 48 heures. Les formes moins sévères qui s'accompagnent de céphalées, vomissements, acouphènes peuvent être traitées indifféremment per os ou par voie IV. Différentes thérapeutiques sont disponibles.

La nicardipine est un inhibiteur calcique de la famille des dihydropyridines et est parfaitement adaptée à l'urgence hypertensive. Elle peut être administrée par perfusion IV et son utilisation comporte peu de risques. D'autres sont utilisés en pratique courante, le labetalol, l'hydralazine ou l'esmolol.

Certaines drogues orales peuvent être utilisées. Le Minoxidil® per os à la posologie de 0,1-0,2 mg/kg par prise est un vasodilatateur périphérique à effet rapide en 2 heures qui peut être utile en cas de difficulté d'abord veineuse. Il reste efficace en cas d'HTA préexistante nécessitant déjà de nombreux traitements oraux. Certaines drogues comme la nifedipine sont progressivement abandonnées. Elle présentait l'inconvénient de provoquer des chutes trop brutales de la PA et des risques de complication cardiaque, neurologique ou ophtalmologique. L'utilisation des drogues anti-hypertensives en pédiatrie n'est pas validée par de grandes études randomisées. En l'absence de référentiel cette utilisation doit tenir compte de la balance bénéfice risque de la situation clinique.

Le management de ces HTA sévères manque encore de guides de bonnes pratiques mais il doit surtout nous rappeler la stricte nécessité de la surveillance de la PA chez les enfants en routine et l'importance de la recherche d'une étiologie pour apporter une guérison au-delà du traitement symptomatique qui reste nécessaire en urgence.

Apport de l'imagerie dans l'hypertension artérielle de l'enfant

L. Berteloot*, O. Boyer, Y. Boudjemline, S. Malekzadeh Milani,
N. Gouge-Biebuck, N. Salvi, N. Boddaert, F. Brunelle, R. Salomon.

*Service d'Imagerie Pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, 149 rue de Sèvres
75015 Paris, France*

L'imagerie possède une place centrale dans l'exploration de l'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant. Elle a en effet un rôle crucial dans le diagnostic étiologique, la planification et la prise en charge thérapeutique des formes secondaires qui représentent la majorité des cas chez l'enfant de moins de 6 ans [1,2].

Le choix et la place des différentes méthodes d'examen sont guidés par leur performance diagnostique, leur disponibilité et leur caractère invasif et/ou irradiant.

1. Échographie-Doppler

C'est l'examen de première intention puisque la méthode la plus facilement disponible et la moins invasive.

En mode B, elle recherche des anomalies rénales parenchymateuses congénitales ou acquises (hypo-dysplasie rénale, uropathie, maladies rénales kystiques ou multiples cicatrices rénales post-infectieuses) et, rarement, des tumeurs sécrétant de la rénine et/ou comprimant les artères rénales.

En mode Doppler, elle recherche une atteinte vasculaire (sténose et/ou thrombose) et sa localisation entre l'aorte sus-rénale et les artères rénales tronculaires ou segmentaires. Par la mise en évidence de signes directs tels que l'aliasing en mode couleur ou l'augmentation du pic systolique > 2 m/s en mode spectral et des signes indirects tels qu'un amortissement des flux en aval de la sténose responsable d'un aspect de tardus parvus et de mesures d'indice de résistivité intrarénal anormalement bas $< 0,50$ (fig. 1A et B)

Elle nécessite cependant une grande expérience et patience de l'opérateur afin d'être performante [1,3] et n'a de valeur que positive puisque sa sensibilité est de 63 à 75 % [4–6] pour une spécificité de 95 % [6]. Elle peut en effet être prise à défaut en cas de sténoses segmentaires ou multiples qui sont fréquentes chez l'enfant. Dans tous les cas de forte suspicion d'HTA réno-vasculaire elle sera suivie d'une imagerie en coupe voire d'une artériographie diagnostique et/ou thérapeutique [6,7].

2. Imagerie en coupe : angio-IRM (ARM) et angio-TDM

Les deux techniques possèdent de bonnes performances diagnostiques dans la pathologie réno-vasculaire avec une sensibilité de 90 % et 94 % et une spécificité de 94 % et 93 % respectivement pour l'ARM et l'angio-TDM par rapport à l'artériographie [2].

L'ARM peut être privilégiée chez l'enfant car elle est non irradiante. Elle présente une excellente résolution de contraste, permet des acquisitions et des reconstructions en 2 ou 3 dimensions et d'obtenir des images sans injection intraveineuse de produit de contraste. Par ailleurs, des techniques prometteuses sont actuellement en cours de développement telle que l'imagerie 4-D flow qui permettrait l'évaluation non invasive des pressions intra-artérielles [8]. Les inconvénients de l'ARM par rapport à l'angioscanner comprennent une résolution spatiale inférieure qui limite l'évaluation des branches intrarénales et des petites artères accessoires et la susceptibilité aux artefacts métalliques limitant l'exploration des artères après pose de stent. En outre, l'ARM a un coût plus élevé et une disponibilité moindre et les patients pédiatriques de moins de 5 ans ont généralement besoin d'une sédation profonde ou d'une anesthésie générale pour sa réalisation [1].

L'angio-TDM permet la plupart du temps d'éviter la sédation grâce à la possibilité d'une acquisition rapide d'un large champ de vue thoracique et abdominal. Elle possède une excellente résolution spatiale et de contraste, et permet des reconstructions en 2 ou 3 dimensions de haute qualité. Les inconvénients de l'angio-TDM comprennent l'exposition aux rayonnements ionisants et l'injection intraveineuse de produit de contraste iodé, potentiellement néphrotoxique [1]. Par ailleurs, l'absence de plan de clivage adipeux périsvasculaire chez l'enfant peut rendre difficile la visualisation de parois aortiques épaissies dans un contexte de pathologie inflammatoire par exemple.

3. Artériographie diagnostique et thérapeutique

C'est l'examen de référence pour le diagnostic des causes aortiques et rénovasculaires de l'hypertension, principalement en raison de son excellente résolution spatiale et de contraste. Il permet une cartographie précise et exhaustive des lésions ainsi qu'une mesure

*Auteur correspondant :
laureline.berteloot@aphp.fr

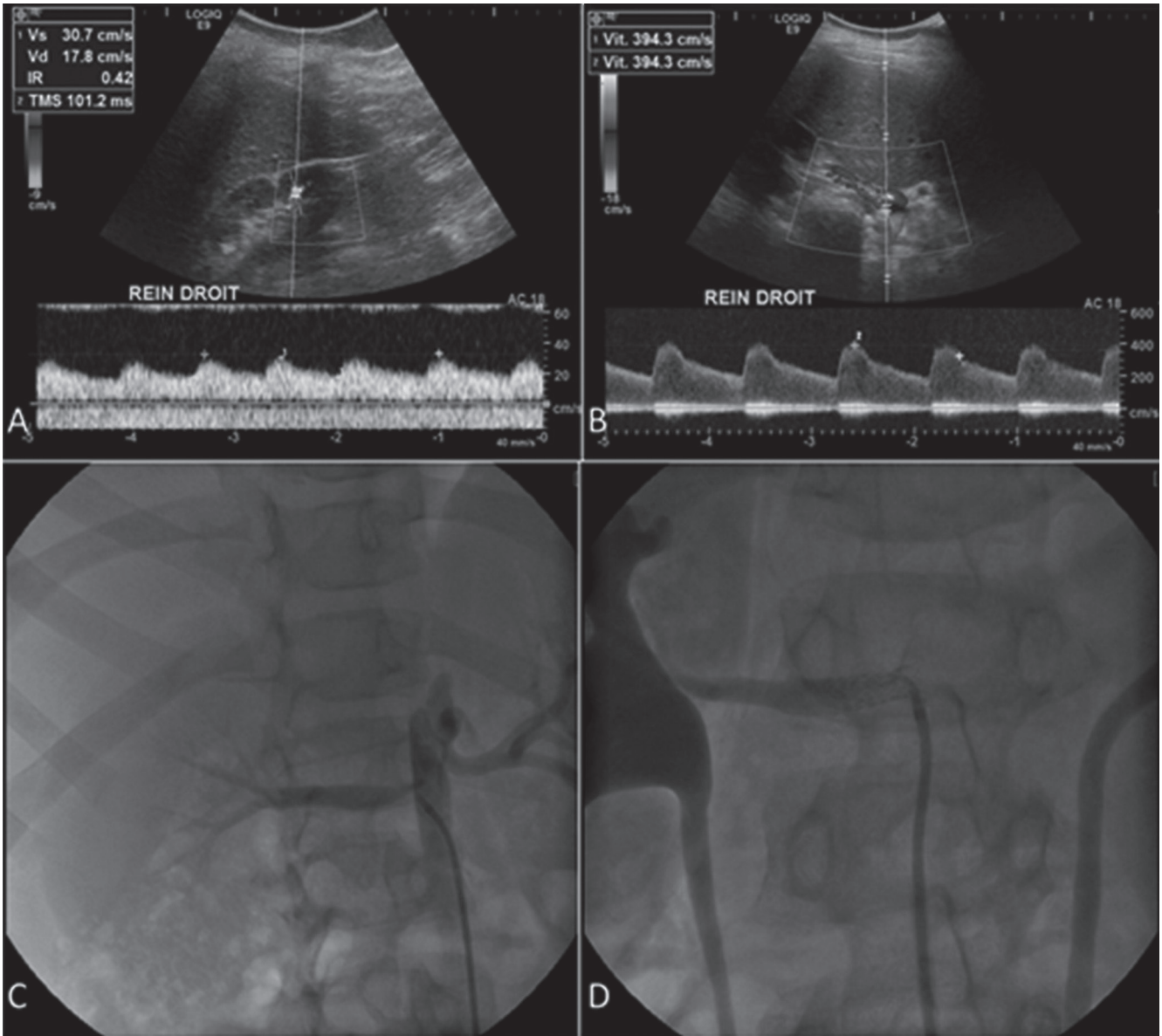


Figure 1. Sténose de l'artère rénale droite chez un garçon de 9 ans. Aspect de parvus tardus du flux intraparenchymateux (A) avec augmentation de la composante diastolique, diminution de l'index de résistance et augmentation du temps de montée systolique. Accélération du flux au niveau de la sténose dans le tiers proximal de l'artère tronculaire (B). Confirmation de sténose proximale à l'artériographie (C), traitée par la pose d'un stent (D).

des pressions vasculaires. Il permet en outre le traitement concomitant de certaines lésions au cours de la même procédure. Le principal inconvénient de l'artériographie par cathéter est son caractère invasif. Il nécessite une sédation ou anesthésie générale, l'injection de produit de contraste et l'exposition aux rayonnements ionisants. Les complications, heureusement rares de cet examen, sont d'ordre vasculaire (dissection artérielle, thrombose et phénomènes emboliques). Il ne sera donc réalisé qu'en cas de négativité des examens précédents et de forte suspicion d'hypertension artérielle d'origine réno-vasculaire et/ou en cas d'indication thérapeutique chez des enfants non équilibrés médicalement.

Dans tous les cas de pathologie réno-vasculaire, un bilan pré-thérapeutique d'extension devra être effectué à la recherche notamment d'atteinte cervicale et/ou cérébrale et des artères digestives pour lesquelles une diminution trop brutale de la pression artérielle pourrait entraîner des complications graves. Dans le suivi de la pathologie [9], la modalité la moins irradiante et la moins invasive devra être privilégiée. En conclusion, l'échographie-Doppler est réalisée en première intention dans l'exploration d'une HTA chez l'enfant, en dépistage d'anomalies rénales parenchymateuses et/ou vasculaires. Elle peut être complétée par une imagerie en coupe, pour une

meilleure cartographie des lésions qui peuvent être multiples et pour la recherche d'éventuelles lésions non vues à l'échographie. L'ARM, non irradiante étant à privilégier chez l'enfant. Enfin, dans tous les cas où le bilan échographique et par imagerie en coupe serait négatif malgré une forte suspicion d'une origine réno-vasculaire et/ou en cas d'indication thérapeutique, l'artériographie reste l'examen de référence.

Références

- [1] Castelli PK, Dillman JR, Smith EA, Vellody R, Cho K, Stanley JC. Imaging of renin-mediated hypertension in children. *AJR Am J Roentgenol* 2013;200:W661-72.
- [2] Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics* 2017;140(3).
- [3] Dillman JR, Smith EA, Coley BD. Ultrasound imaging of renin-mediated hypertension. *Pediatr Radiol* 2017;47:1116-24.
- [4] Chhadia S, Cohn RA, Vural G, Donaldson JS. Renal Doppler evaluation in the child with hypertension: a reasonable screening discriminator? *Pediatr Radiol* 2013;43:1549-56.
- [5] Castelli PK, Dillman JR, Kershaw DB, Khalatbari S, Stanley JC, Smith EA. Renal sonography with Doppler for detecting suspected pediatric renin-mediated hypertension - is it adequate? *Pediatr Radiol* 2014;44:42-9.
- [6] Trautmann A, Roebuck DJ, McLaren CA, Brennan E, Marks SD, Tullus K. Non-invasive imaging cannot replace formal angiography in the diagnosis of renovascular hypertension. *Pediatr Nephrol Berl Ger* 2017;32:495-502.
- [7] Tullus K, Roebuck DJ, McLaren CA, Marks SD. Imaging in the evaluation of renovascular disease. *Pediatr Nephrol Berl Ger* 2010;25:1049-56.
- [8] Roldán-Alzate A, Francois CJ, Wieben O, Reeder SB. Emerging Applications of Abdominal 4D Flow MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2016;207:58-66.
- [9] Voiculescu A, Heusch A, Düppers P, et al. Duplex ultrasound findings before and after surgery in children and adolescents with renovascular hypertension. *Ultrasound Med Biol* 2014;40:2786-93.

L'hypertension artérielle de l'enfant obèse

G. De Filippo

*Service de Médecine des Adolescents, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris,
78, rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre*

Dans l'examen clinique d'un enfant en surpoids, la prise de tension a une grande importance. Une augmentation de la tension artérielle, élément du syndrome métabolique, représente la complication la plus fréquemment rencontrée dans un contexte d'obésité [1]. Selon les observations, compte tenu des différences méthodologiques et des populations étudiées, la prévalence de l'hypertension artérielle (HTA) chez les enfants et adolescents en surpoids varie entre 3,8 à 24,8 % (la prévalence estimée dans la population pédiatrique générale est aux alentours de 3,8 %) [2-4].

Les valeurs normales de tension artérielle varient en fonction de l'âge, du sexe et de la taille du patient. Une tension < 90^e percentile est considérée comme normale. Si les valeurs sont comprises entre le 90^e et le 94^e percentile on parle de pré-hypertension ou, mieux, selon la nouvelle classification, de « tension élevée de façon persistante » [5]. Des valeurs égales ou supérieures au 95^e percentile observées en au moins 3 occasions différentes permettent de diagnostiquer une HTA.

Dans le cadre des recherches épidémiologiques sur l'hypertension artérielle, surtout chez les enfants et adolescents obèses, la définition de « tension élevée » est souvent utilisée pour regrouper toutes les catégories à partir du 90^e percentile. Il faut aussi tenir compte que, indépendamment du percentile, des valeurs supérieures à 120 mmHg et 80 mmHg respectivement pour la tension systolique et diastolique nécessitent toujours une prise en charge diagnostique. Cette précision a une grande importance : contrairement aux paramètres utilisés pour les adultes, basés sur un critère épidémiologique (valeurs seuils considérées en fonction du risque cardiovasculaire), la définition pédiatrique, basée sur les percentiles (distribution des valeurs dans la population étudiée) repose sur un critère statistique et doit encore faire toutes ses preuves de validité.

De nombreux éléments sont en faveur d'un lien strict entre obésité et HTA : augmentation parallèle de la prévalence de l'obésité et de l'HTA observée lors des dernières décennies et corrélation directe avec le degré de surpoids [6], ainsi qu'avec le tour de taille [7], risque augmenté de développer une HTA à l'âge adulte pour les enfants obèses, même si la tension reste normale pendant l'enfance [6]. En dépit de ces constatations, les connaissances sur les mécanismes physiopathologiques liant l'obésité avec l'hyperten-

sion artérielle demeurent incomplètes. L'insulino-résistance [8], ainsi que la consommation de sel liée à l'excès d'apport calorique en général [9] ont été mis en cause, permettant l'élaboration de recommandations de la part des sociétés savantes [5]. Il est néanmoins important de souligner que toute hypertension artérielle découverte chez un enfant ou un adolescent, même obèse, doit être l'objet d'un parcours diagnostique complet.

Concernant la prise en charge thérapeutique, l'amélioration de l'hygiène de vie (alimentation riche en fruits et légumes, limitation de l'apport de sel, activité physique régulière) représente la première étape du parcours thérapeutique pour les adultes comme pour les enfants chez qui une hypertension modérée est découverte [10]. Là aussi il est facile de voir le lien strict qui relie le surpoids à l'hypertension artérielle.

Références

- [1] Viggiano D, De Filippo G, Rendina D, et al. Screening of metabolic syndrome in obese children: a primary care concern. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;4:329-34.
- [2] National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004;114(Suppl):555-76.
- [3] van Schalkwyk JM, Turner MJ. Diagnosing hypertension in children and adolescents. *JAMA* 2008;299:168.
- [4] Feber J, Ahmed M. Hypertension in children: new trends and challenges. *Clin Sci (Lond)* 2010;119:151-161.
- [5] Flynn Jt, Kaelber DC, Baker-Smith CM et al. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2017;140: e20171904.
- [6] Falkner B, Gidding SS, Ramirez-Garnica G et al. Relationship of body mass index and blood pressure in primary care pediatric patients. *J Pediatr* 2006;148:195-200.
- [7] So H-K, Yip GW-K, Choi K-K et al. Association between waist circumference and childhood-masked hypertension: a community-based study. *J Paediatr Child Health* 2016;52:385-90.
- [8] Lurbe E, Torro I, Aguillar F et al. Added impact of obesity and insulin resistance in nocturnal blood pressure elevation in children and adolescents with the metabolic syndrome: the strong heart study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:932-8.
- [9] Campanozzi A, Avallone S, Barbato A. et al. High sodium and low potassium intake among Italian children: relationship with age, body mass and blood pressure. *PLoS One* 2015;10:e0121183.
- [10] Ingelfinger JR. The child or adolescent with elevated blood pressure. *N Engl J Med* 2014;370:2316-25.

Correspondance :
gianpaolo.defilippo@aphp.fr

Neuro-imagerie après lésion cérébrale précoce

M. Dinomais

LUNAM, Université d'Angers, Département de Médecine Physique et de Réadaptation,
CHU Angers, F-49933 France
Département de Médecine Physique et de Réadaptation pédiatrique, Les Capucins, Angers,
France

LUNAM, Université d'Angers, Laboratoire Angevin de Recherche en Ingénierie des Systèmes (LARIS)
– EA7315 F-49000 France

Le handicap moteur de l'enfant représente la première cause de handicap de l'enfant. La Paralysie Cérébrale est définie sur un plan international comme « *un ensemble de troubles permanents du mouvement et de la posture, entraînant des limitations d'activités, causée par une atteinte cérébrale non évolutive, survenue sur un cerveau en développement du fœtus ou du jeune enfant. Le trouble de la fonction motrice est souvent accompagné d'atteintes sensorielles, perceptives, cognitives, de la communication, du comportement, ainsi que d'épilepsie et d'anomalies musculo-squelettiques apparaissant secondairement.* ». La paralysie cérébrale de par sa définition constitue un tableau clinique lié à la survenue d'une lésion cérébrale précoce, c'est-à-dire intervenu dans la vie fœtale ou dans les deux premières années de vie, c'est-à-dire sur un cerveau immature.

Dans l'imaginaire collectif, les enfants après une lésion cérébrale « récupèrent » mieux que les adultes [1]. Le cerveau immature de l'enfant semble alors doué de capacités de (ré)organisation bien meilleures (infinies ?) comparativement à celui d'un adulte. Cette affirmation est partagée aussi bien par l'opinion publique que par une majorité de chercheurs et professionnels de santé tous champs disciplinaires confondus. Ce supposé avantage d'une lésion cérébrale précoce comparativement à une lésion cérébrale tardive en termes de plasticité cérébrale repose sur le principe de Kennard. Ce principe [2], si tant est que cela soit bien un principe, stipule qu'il existe une relation négative, linéaire, entre l'âge de survenue de la lésion cérébrale et le résultat fonctionnel. Autrement dit l'âge au moment de survenue de la lésion apparaît comme le déterminant principal (unique ?) du niveau de récupération fonctionnel et il semble que « plus tôt est la lésion cérébrale, meilleur est le pronostic fonctionnel ». Ce principe (dogme ?) continue de façonner aussi bien nos activités de soins autour de l'enfant avec lésions cérébrales que nos activités de recherche autour de la plasticité cérébrale. Toutefois concernant la plasticité cérébrale du système moteur, ce principe ne semble pas aussi clair, et les techniques de neuro-imagerie nous permettent d'étudier in vivo ces mécanismes de plasticité après lésion cérébrale précoce.

L'Accident Vasculaire Cérébral (AVC) néonatal est par définition une lésion non progressive cérébrale focale et précoce car intervenant tôt dans la vie de l'enfant puisque dans les premiers jours de vie (jusqu'à J 28). L'AVC néonatal représente un bon modèle d'étude de la plasticité cérébrale de l'enfant en neuro-imagerie du fait du caractère homogène du moment de survenue et de son caractère le plus souvent unilatéral. Des études autour du devenir moteur après AVC néonataux ont montré que les caractéristiques structurelles propres de la lésion (taille, localisation) étaient liées au devenir moteur à long terme [3,4]. Ainsi si la lésion épargne les régions cérébrales connues pour être impliquées dans la motricité cérébrale (aires motrices primaires, noyaux gris centraux, faisceau pyramidal, cervelet) alors la fonction motrice à long terme est préservée, inversement si la lésion implique au moins deux régions du système moteur notamment les noyaux gris centraux alors le pronostic moteur est moins bon. Il apparaît donc que le devenir moteur à long terme est très lié aux caractéristiques directes de la lésion. De plus la lésion influe sur la performance motrice par ces caractéristiques directes (taille, localisation) mais aussi probablement par un effet indirect sur des régions situées du côté de l'hémisphère lésé et à distance de la lésion [5,6]. Ces régions notamment le thalamus et le corps calleux présentent un degré d'atrophie chez les enfants après AVC néonatal avec déficit moteur comparé à ceux sans déficit. Ces résultats sont donc en faveur d'une plasticité de la motricité cérébrale plus réduite après lésion cérébrale précoce que traditionnellement admis. Ceci est à mettre en lien avec le fait que plus un système cérébral est mature au moment de la lésion cérébrale est moins celui-ci à des capacités de réorganisation, ce qui est le cas du système moteur.

Actuellement plusieurs notions et concepts coexistent autour de la notion de plasticité cérébrale après lésion cérébrale précoce. Il apparaît au fil des découvertes que les mécanismes sous-tendant la plasticité cérébrale précoce sont complexes parfois co-construits et surtout varient en fonction des systèmes étudiés (langage, fonctions cognitives, motricité...) et de nombreux autres cofacteurs (environnement, latéralité...), dont certains encore certainement sous-évalués, comme les interventions thérapeutiques. Les études en neuro-imagerie réalisées après interventions thérapeutiques chez l'enfant comme la contrainte induite ou autres interventions de rééducation

Correspondance :
mickael.dinomais@les-capucins-angers.fr

motrice nous indiquent de possibles modifications cérébrales structurelles et au niveau de la connectivité fonctionnelle des réseaux neuronaux. Ainsi certains auteurs ont montré des modifications de la structure du faisceau corticospinal ou des régions motrices après rééducation motrice sous-tendant l'amélioration motrice de l'enfant. Aussi l'étude des réseaux neuronaux et des structures cérébrales impliqués dans la motricité cérébrale après lésion cérébrale précoce, et leur évolution après intervention, doit nous permettre à terme de définir des facteurs pronostiques de « plasticité efficiente » et des cibles thérapeutiques au niveau des régions cérébrales clés à protéger lors de l'agression aiguë due à la lésion cérébrale précoce ou à stimuler à distance.

L'objectif de cet exposé est donc de replacer les avancées théoriques autour du concept de plasticité cérébrale dans le domaine moteur après lésion cérébrale précoce, étudiée en neuro-imagerie, et l'effet de certaines interventions sur cette plasticité.

Références

- [1] Webb C, Rose FD, Johnson DA, et al. Age and recovery from brain injury: clinical opinions and experimental evidence. *Brain Inj* 1996;10:303-10.
- [2] Dennis M. Margaret Kennard (1899-1975): not a "principle" of brain plasticity but a founding mother of developmental neuropsychology. *Cortex* 2010;46:1043-59.
- [3] Chabrier S, Peyric E, Drutel L, et al. Multimodal Outcome at 7 Years of Age after Neonatal Arterial Ischemic Stroke. *J Pediatr* 2016.
- [4] Chabrier S, Husson B, Dinomais M, et al. New insights (and new interrogations) in perinatal arterial ischemic stroke. *Thromb Res* 2011;127:13-22.
- [5] Dinomais M, Hertz-Pannier L, Groeschel S et al. Does Contralesional Hand Function After Neonatal Stroke Only Depend on Lesion Characteristics? *Stroke* 2016.
- [6] Dinomais M, Hertz-Pannier L, Groeschel S et al. Long term motor function after neonatal stroke: Lesion localization above all. *Hum Brain Mapp* 2015;36:4793-807.

L'évaluation automatisée et ludique de la fonction motrice : le projet Kinect MFM

D. Vincent-Genod, J. Coton, P. Rippert, G. Thomann, C. Vuillerot*

Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme-Mère-Enfant, L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, F-69500 Bron, France. CNRS UMR 5558, Laboratoire de Biométrie et Biologie Évolutive, Équipe Bio statistique Santé, F-69310 Pierre Bénite, France. Université Lyon I, F-69100 Villeurbanne, France. Université de Lyon, F 69000 Lyon, France.

Il n'existe pas de traitement curatif dans l'Amyotrophie Spinale Infantile (ASI), maladie génétique rare de l'enfance, caractérisée par une dégénérescence des motoneurons de la corne antérieure de la moelle. Les essais thérapeutiques se multiplient et l'année 2017 a été marquée par l'arrivée d'un premier médicament l'oligonucléotide antisens IONIS-SMNRx ou nusinersen (Spinraza™) dispensé par voie intrathécale qui vient d'obtenir l'autorisation de mise sur le marché aux USA et en Europe [Finkel RS 2017]. Afin de mener à bien les essais thérapeutiques dans lesquels sont testées ces nouvelles molécules, des outils validés sensibles et fiables pour mesurer les résultats sont nécessaires. Dans l'ASI, la fonction motrice s'impose comme critère de jugement principal avec une reconnaissance internationale [Finkel RS 2015] de la Mesure de Fonction Motrice (MFM) comme outil valide et sensible au changement [Berard C 2005 ; Vuillerot C 2010] dans ce cadre pathologique. Cette échelle constituée de 32 items évaluant la fonction motrice dans 3 domaines : D1 station debout et transferts ; D2 Motricité axiale et proximale ; D3 Motricité distale. Elle est utilisable quel que soit le degré de sévérité de l'atteinte motrice.

En utilisant les nouvelles technologies d'analyse du mouvement, l'objectif de ce travail est à la fois d'améliorer la reproductibilité de l'évaluation de la fonction motrice et de créer un environnement immersif ludique de passation. La première étape du projet présenté consiste à analyser la capacité du système Kinect à capter les postures et mouvements de ces patients pendant une passation MFM et l'applicabilité de la mesure auprès des enfants et thérapeutes

Le capteur Kinect V2 est un système de capture optique développé par Microsoft permettant de suivre un squelette numérique constitué de 25 points du corps humain. Basé sur une technologie infra-rouge, c'est un support adapté à l'enfant, utilisé initialement pour des jeux vidéo grand public, sans manette. Aucune pose de capteurs sur le patient n'est nécessaire pendant l'enregistrement des mouvements du patient. Parmi les 32 items de la MFM, seuls 14 items ont pu être enregistrés par

le capteur de mouvements de la caméra Kinect car le squelette numérique de la Kinect implique plusieurs contraintes : le sujet doit être en face de la caméra en restant dans un espace entre 1,2 m à 2,8 m (difficultés pour items de marche et en décubitus) ; l'impossibilité de capter les mouvements fins des doigts et la gêne occasionnée par du matériel s'interposant entre la caméra et le patient (table, fauteuil roulant, etc.)

Un logiciel nommé KiMe2 a été développé par le laboratoire G-SCOP [Coton J, 2017] pour permettre d'analyser le mouvement du patient en vue de proposer une cotation automatique (CA) (fig. 1). Il permet d'acquérir les positions des articulations en 3 dimensions. Il enregistre les mouvements en fonction des variables dans l'espace X, Y, Z et du temps. Il comporte des indicateurs pour assurer la position initiale centrée du sujet par rapport au champ de capture de la caméra. Un accès aux courbes cinématiques et un module de reconstruction 3D d'un squelette numérique ont été conçus afin de permettre l'analyse des données numériques par le kinésithérapeute qui pourra alors fournir une cotation (CN), point essentiel de ce projet. Ce logiciel intègre donc un algorithme dont l'objectif est de fournir une cotation automatisée (CA).

Notre étude prospective, monocentrique, non interventionnelle a permis d'inclure à ce jour 10 enfants âgés de 7 à 15 ans atteints d'ASI de type 2 (5) ou 3 (5) confirmée par analyse génétique. Tous les thérapeutes impliqués ont validé une formation MFM. Au cours de la passation, chaque item est coté en direct par le thérapeute en se référant au manuel d'utilisation de la MFM (CP). Les mouvements enregistrés correspondent aux 14 items de la MFM sélectionnés comme étant exploitables directement par le capteur Kinect ; une cotation sera renseignée par l'investigateur principal de l'étude en aveugle à partir de la lecture des données numériques (CN). Enfin, des entretiens semi-dirigés seront réalisés pour analyser l'acceptabilité par l'enfant et les thérapeutes du système Kinect-MFM.

Au total, 77 enregistrements sont interprétables. Dans 63 enregistrements, les cotations des items de la MFM acquises sur les données numériques (CN) sont identiques aux cotations données par le thérapeute au cours de l'évaluation clinique (CP), soit 81,8 % de concordance entre les cotations (84.6 % pour les ASI 3 et 66,66 % pour les ASI 2). Sur les 14 autres enregistrements, la cotation acquise sur données numériques diffère de 1 point de la

*Auteur correspondant :
carole.vuillerot@chu-lyon.fr

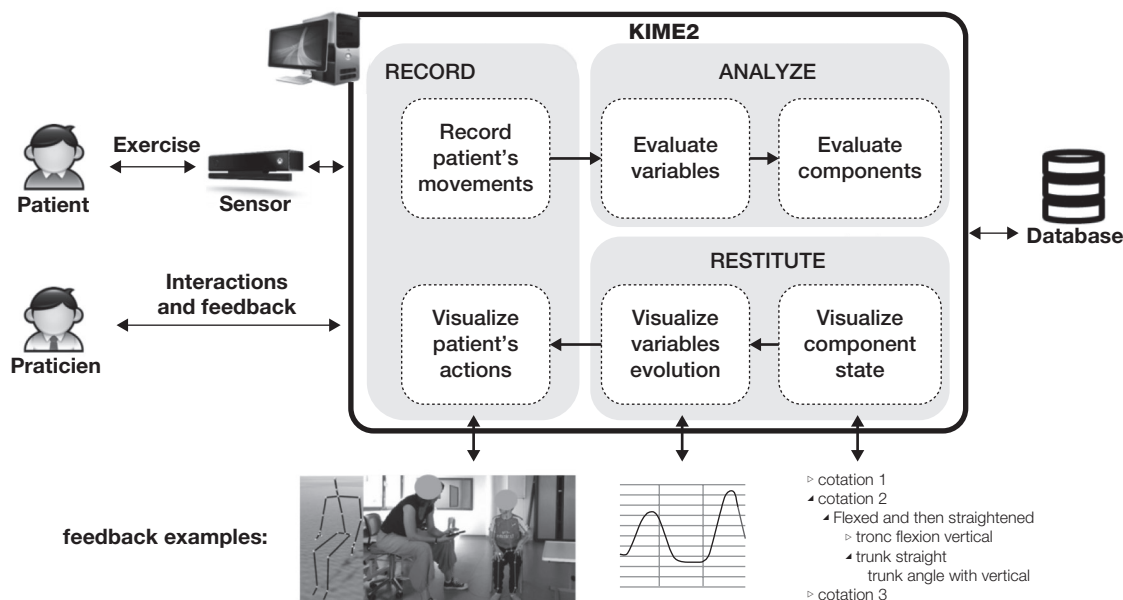


Figure 1. Le système Kinect-MFM et les constituants de KiMe2

cotation donné par le thérapeute pendant la passation, 7 fois en plus, 7 fois en moins. Parmi les 63 enregistrements à concordance parfaite entre CP et CN, la CA était identique pour 38 enregistrements (60.3 %).

Cette première étude n'a pas mis en évidence de frein à l'introduction du capteur Kinect lors de la passation de la MFM. Au contraire, le simple fait pour l'enfant de visualiser sur l'écran « son humanoïde » en train de bouger de façon simultanée, animait joyeusement la séance. L'acceptabilité par les 5 kinésithérapeutes du service a été explorée après un temps d'information leur permettant d'avoir la finalité du projet puis un workshop pour tester le logiciel KiMe2. La visualisation des courbes cinématiques et de la reconstruction 3D leur a permis de comprendre le potentiel de la Kinect à capter le mouvement. [Coton J, 2017] La nouveauté de ce travail consiste à créer une mesure automatisée de la fonction motrice basée sur les items d'un outil qui a déjà montré sa validité, la MFM. Les premiers résultats sont encourageants montrant une bonne concordance entre les CP et les CN avec des pistes d'amélioration du système en particulier

concernant l'amélioration de la capture. Les résultats issus du logiciel KiMe2 permettent de fournir une cotation automatisée grâce à un algorithme décisionnel implémenté progressivement au fur et à mesure des enregistrements. Une concordance pour 60 % des enregistrements en CP, CN et CA nous paraît un résultat très encourageant. Les données fournies par le système Kinect-MFM apportent des données supplémentaires importantes (MFM+), en particulier le chronométrage des items et des paramètres de cinématiques. L'outil Kinect-MFM ne permet pas de travailler sur les 32 items de l'échelle mais sur seulement 14 d'entre eux en raison des limites techniques de capture de l'outil. Les 18 items restants nécessitent la création d'autres systèmes outils-MFM avec les mêmes objectifs décrits ci-dessus : améliorer la précision de l'hétéro évaluation MFM ainsi que la participation des enfants. L'objectif final est d'aboutir à un outil hybride avec immersion dans la réalité virtuelle

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

Prise en charge de l'asthme de l'enfant d'âge préscolaire

S. Lejeune*, C. Thumerelle, C. Mordacq, A. Deschildre

Service de Pneumologie et Allergologie pédiatriques - Hôpital Jeanne de Flandre, avenue Eugène Avinée - CHU Lille - Université de Lille

La prise en charge des jeunes enfants fait l'objet de recommandations spécifiques françaises (HAS), américaines (GINA) et canadiennes [1-3]. Nous aborderons le traitement de l'exacerbation d'asthme (à l'exception des situations d'anaphylaxie), puis nous développerons les éléments du traitement de fond et du suivi. En préambule, nous rappelons que tout traitement inhalé par spray à cet âge doit toujours être administré via une chambre d'inhalation adaptée (avec masque avant 4 ans) (fig. 1).

1. Prise en charge de l'exacerbation d'asthme

Le traitement peut être débuté à domicile et les parents doivent disposer d'un plan d'action individualisé. Chez le médecin, il doit être débuté en même temps qu'une évaluation rapide de la gravité. Cette évaluation repose sur des critères cliniques, précisés par le groupe de recherche sur les avancées en pneumo-pédiatrie (GRAPP) en 2007 [4]. Il peut également faire intervenir des scores de gravité standardisés et validés, comme le score PRAM (*Preschool Respiratory Assessment Measure*), côté de 0 à 12, applicable dès 1 an [5]. La présence de critères de gravité impose un transfert immédiat en milieu hospitalier. Le score de gravité devra être réévalué régulièrement au cours de la prise en charge.

1.1. Bronchodilatateurs

Le traitement de la crise repose en premier lieu sur les bronchodilatateurs, quels que soit l'âge de l'enfant et le niveau de gravité [1,3] : β_2 mimétiques de courte durée d'action (BDCA) et anticholinergiques. La voie inhalée est la voie d'administration privilégiée. Le salbutamol est la molécule la plus utilisée. Les posologies sont variables et non consensuelles dans les études cliniques. Les bouffées de Salbutamol (dose initiale de 2 à 4 bouffées de 100 μ g en cas de crise légère à modérée, 6 bouffées en cas de crise sévère [2,3]) ont une efficacité identique voire supérieure aux nébulisations chez les jeunes enfants et sont moins

pourvoyeuses d'effets indésirables [6]. Les nébulisations (dose de 2,5 mg jusqu'à 16 kg, 5 mg au-delà [1]), sous oxygène, seront par contre privilégiées en cas d'hypoxémie. Le bromure d'ipratropium, disponible uniquement en nébulisations en France, pourra être associé au salbutamol en cas de crise modérée à sévère (dose de 0,25 mg toutes les 20 minutes, uniquement la première heure).

1.2. Corticothérapie générale

La corticothérapie orale, par prednisone ou prednisolone, est indiquée dans les crises modérées à sévères, à la posologie de 1-2 mg/kg. La voie intraveineuse (methylprednisolone, 0,5-1 mg/kg toutes les 6 heures) n'a pas de supériorité et doit être réservée aux cas où la voie orale n'est pas possible (vomissements itératifs) [1,2].

1.3. Place du sulfate de magnésium

Le rôle du sulfate de magnésium n'est pas encore bien établi. Il serait particulièrement efficace dans les 6 premières heures de l'exacerbation. Seule la voie injectable est disponible en France à l'heure actuelle. Il peut être administré dans les formes sévères à la posologie de 40-50 mg/kg (maximum 2 g) en perfusion lente (20-60 minutes), au début du traitement [2].

2. Traitement de fond

Le traitement de fond doit être débuté en cas d'asthme non contrôlé, et/ou d'exacerbations fréquentes (≥ 3 par saison) et/ou devant une exacerbation sévère (corticothérapie générale). Il peut également être débuté en test thérapeutique devant des symptômes récurrents justifiant de BDCA (> 1 prise toutes les 6-8 semaines). Il a pour objectif le contrôle total de l'asthme, selon les critères du GINA : peu ou pas de symptômes diurnes (≤ 1 /semaine), pas de symptômes nocturnes, pas de retentissement sur les activités et peu de recours aux BDCA (≤ 1 /semaine) [2]. Le premier palier de traitement de fond comprend les corticostéroïdes inhalés (CSI) à doses légères à moyennes dont l'efficacité est bien démontrée chez le jeune enfant [7]. Dans tous les cas, le traitement devra être réévalué à 3 mois [2]. Avant toute majoration du traitement de fond, le prescripteur

*Auteur correspondant :
stephanie.lejeune@chru-lille.fr

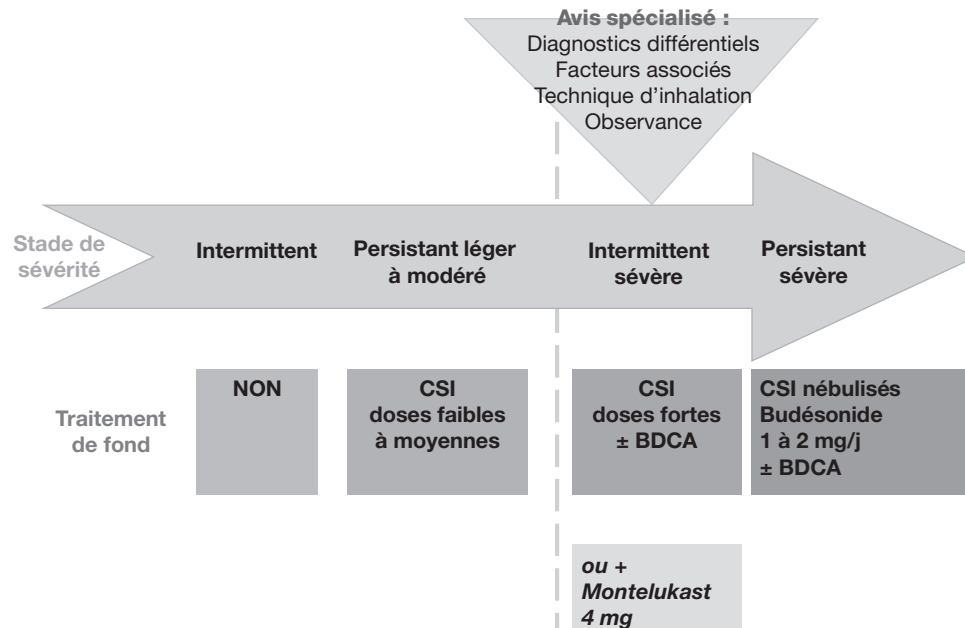


Figure 1. Traitement de fond de l'asthme de l'enfant d'âge préscolaire (adapté d'après les recommandations HAS 2009) [1].

devra évaluer la technique d'inhalation, l'observance, la persistance éventuelle de certains facteurs favorisants, notamment environnementaux (lutte contre le tabagisme environnemental). L'enfant devra être adressé à un spécialiste en cas de nécessité de doses fortes de CSI ou de survenue d'une exacerbation sévère [1-3]. En cas de bon contrôle pendant plus de 3 mois, on pourra envisager une décroissance.

2.1. Corticostéroïdes inhalés

En France, les molécules disponibles pour le jeune enfant sont la fluticasone, le beclométhasone et le budésonide. Le traitement doit être initié à doses faibles à moyennes (200 µg/jour d'équivalent fluticasone). En cas de non-réponse, on pourra utiliser des doses fortes de CSI, voire du budésonide ou de la bécloéthasone en nébulisations à l'aide d'un nébuliseur et d'un masque adapté.

2.2. Anti-leucotriènes

À partir de l'âge de 6 mois, un traitement par anti-leucotriènes (montelukast 4 mg) pourra être ajouté. Les preuves concernant l'efficacité du montelukast en monothérapie dans cette population sont faibles [8].

2.3. β₂ mimétiques

L'association d'un β₂ mimétique de longue durée d'action (B₂LA) n'est pas recommandée par le GINA [2]. En France, le salmeterol n'a d'AMM et ne doit être proposé qu'après 4 ans. Il doit toujours être associé avec les CSI. Avant 4 ans, on peut adjoindre un traitement quotidien par BDCA (salbutamol 400 µg/jour) avant la prise de CSI [1].

2.4. Prise en charge des comorbidités allergiques

Il convient de traiter la rhinite allergique (corticostéroïdes nasaux à partir de 3 ans, anti-histaminiques) qui peut contribuer au mauvais contrôle de l'asthme. L'immunothérapie allergénique n'est pas indiquée à l'heure actuelle, dans la mesure où les preuves sont limitées quant à son intérêt en traitement d'adjonction de l'asthme allergique, chez le jeune enfant [8].

3. Mesures environnementales et préventives

L'éviction de certains facteurs favorisants : tabagisme, polluants, irritants, exposition aux allergènes est indispensable. Une information et une aide au sevrage tabagique pourront être proposées à l'entourage [1]. Le passage d'un conseiller médical en environnement intérieur (CMEI), dans les régions où il est disponible, peut permettre de dispenser des conseils pour l'éviction de facteurs favorisants.

La mise à jour du calendrier vaccinal est indispensable. La vaccination antigrippale annuelle est recommandée chez l'enfant asthmatique, à partir de 6 mois.

Références

- [1] Recommandations HAS 2009. Prise en charge de l'asthme de l'enfant de moins de 36 mois.
- [2] www.ginasthma.org
- [3] Ducharme FM, Dell SD, D Radhakrishnan D et al. Diagnosis and management of asthma in preschoolers: A Canadian Thoracic Society and Canadian Paediatric Society position paper. *Can Respir J* 2015;22:135-43.

- [4] Marguet C, groupe de recherche sur les avancées en Pneumo-pédiatrie (GRAPP). Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus). *Rev Mal Respir* 2007;24:427-39
- [5] Chalut DS, Ducharme FM, Davis GM. The Preschool Respiratory Assessment Measure (PRAM): a responsive index of acute asthma severity. *J Pediatr* 2000;137:762-8.
- [6] Castro-Rodriguez JA, Rodrigo GJ. Beta-agonists through metered-dose inhaler with valved holding chamber versus nebulizer for acute exacerbation of wheezing or asthma in children under 5 years of age: a systematic review with meta-analysis. *J Pediatr*. 2004;145:172-7.
- [7] Fitzpatrick AM, Jackson DJ, Mauer DT et al. Individualized therapy for persistent asthma in young children. *J Allergy Clin Immunol* 2016;138:1608-18.e12.
- [8] Brodli M, Gupta A, Rodriguez-Martinez CE et al. Leukotriene receptor antagonists as maintenance and intermittent therapy for episodic viral wheeze in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;19:CD008202.
- [9] Dhami S, Kakourou A, Asamoah F et al. Allergen immunotherapy for allergic asthma: A systematic review and meta-analysis. *Allergy* 2017;72:1825-48.

Traumatisme aigu de la cheville : apport de l'imagerie non irradiante

H. Lerisson-Brasdefer¹, É. Nectoux², B. Herbaux², N. Boutry¹

¹Service d'Imagerie de l'Enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, Avenue Eugène Avinée,
59000 CHU Lille

²Clinique de Chirurgie Orthopédique Infantile

En cas de traumatisme aigu de la cheville, la prescription des radiographies chez l'adulte est encadrée par les règles d'Ottawa. Ces règles ont été étendues à l'enfant, à partir de 5 ans [1]. En pratique, les radiographies sont souvent effectuées par peur de méconnaître une lésion osseuse. Ruffing et al. [2] ont pourtant montré qu'en cas de traumatisme aigu de la cheville, elles ne révélaient des lésions osseuses que dans 11,5 % des cas chez l'enfant. Il faudra donc trouver un meilleur compromis entre ne pas méconnaître une fracture et limiter le nombre de radiographies inutiles.

1. L'imagerie « irradiante » a encore sa place

Dans notre institution, 4 clichés sont effectués : cheville de face, de profil, de face en rotation médiale et oblique du pied. L'incidence en rotation médiale est utile pour analyser le coin supérolatéral du talus à la recherche d'une lésion ostéochondrale aiguë ou pour détecter une fracture-avulsion de la malléole latérale. L'oblique du pied est utile pour dégager la base du 5^e métatarsien, le versant latéral du médiopied où peuvent siéger des avulsions osseuses, signes indirects d'entorse, ou pour diagnostiquer une fracture transitionnelle non déplacée (Tillaux, triplane). Pour cette dernière, l'imagerie « irradiante » conserve sa place et en particulier le scanner pour quantifier précisément le déplacement articulaire [3, 4]. Chez le petit enfant, des clichés de jambe (face, profil) permettront de diagnostiquer une fracture en « cheveu » du tibia ou en « motte de beurre » du tibia et/ou de la fibula.

2. Apport de « l'imagerie non irradiante »

2.1. Échographie

L'échographie confirme l'entorse latérale et en dresse le bilan lésionnel – Elle précise le degré d'atteinte ligamentaire (bénigne, moyenne, grave), le nombre de faisceaux lésés et le siège de la rupture (à l'insertion ou en plein corps).

L'échographie affirme qu'il s'agit d'une autre entorse – Une entorse du ligament tibio-fibulaire distal antéro-inférieur ou du Chopart (voire du Lisfranc) est parfois diagnostiquée à tort comme une entorse latérale. L'échographie permet de redresser le diagnostic et d'adapter le traitement. Si une entorse du Lisfranc est suspectée en échographie, un scanner complémentaire sera utile. La présence d'une infiltration du sinus du tarse peut orienter vers une entorse subtalaire et nécessiter une IRM.

L'échographie met en évidence des avulsions osseuses associées – Elle est capable de détecter des avulsions, même millimétriques, associées à une entorse. L'échographie est supérieure aux radiographies dans leur détection. Les avulsions associées à une entorse latérale ne changent pas forcément la prise en charge mais peuvent expliquer des douleurs inhabituellement prolongées et/ou intenses et inciter à prolonger le repos articulaire. Une mention particulière doit être faite pour le processus latéral du talus, accessible à l'échographie [5]. La mise en évidence d'une fracture à ce niveau (« lésion du snowboarder ») doit faire pratiquer un scanner. Bien que rare, cette lésion est souvent méconnue en radiographie alors qu'il peut s'agir, lorsque le fragment osseux est volumineux, d'une fracture articulaire à risque d'arthrose subtalaire.

L'échographie peut confirmer la présence d'une fracture type Salter I de la fibula – Seul le versant latéral de la physe fibulaire est cependant accessible à l'échographie. Une immobilisation plâtrée est souvent requise.

L'échographie peut mettre en évidence des lésions rétinaculaires – Elle est supérieure à l'IRM dans la visualisation des rétinaculum. Le rétinaculum supérieur des fibulaires ou plus rarement, celui des extenseurs [6] ou des fléchisseurs peuvent être lésés. Ces lésions rétinaculaires sont isolées ou s'associent à une entorse latérale. Les radiographies objectivent parfois une avulsion osseuse/périostée en regard des insertions osseuses rétinaculaires. L'échographie révèle parfaitement les lésions rétinaculaires. Celles-ci sont également visibles en IRM mais nécessitent une résolution spatiale élevée compte tenu de la finesse des structures en cause. L'échographie est par contre seule capable de rechercher, de manière dynamique, une instabilité tendineuse éventuellement associée. La prise en charge de ces lésions n'est pas encore codifiée mais là encore, elles peuvent expliquer des douleurs inhabituellement persistantes et/ou intenses.

L'échographie est capable de différencier des variantes d'ossification enchondrale de lésions traumatiques – Un cliché radiographique

Correspondance :
nathalie.boutry@chru-lille.fr

comparatif peut également être utile mais l'ossification enchondrale (et ses variantes) n'est pas toujours symétrique. Les deux principales variantes sont représentées par la base du 5^e métatarsien (présence inconstante d'un noyau d'ossification apophysaire) et la malléole médiale (présence d'un noyau d'ossification secondaire). La première peut prêter à confusion avec une fracture-avulsion à l'insertion de l'aponévrose plantaire superficielle. L'aspect radiographique suffit généralement à les différencier : orientation verticale pour le noyau d'ossification apophysaire, horizontale pour la fracture. La deuxième peut prêter à confusion avec une fracture de la malléole médiale [7]. Dans un cas comme dans l'autre si des douleurs existent, l'échographie est un moyen simple de distinguer une variante d'ossification d'une fracture (et éviter une immobilisation).

L'échographie est capable de différencier une lésion traumatique aiguë d'une lésion ancienne – Chez l'enfant sportif, la mise en évidence sur les radiographies d'une avulsion osseuse sous la malléole latérale peut poser problème : s'agit-il d'une lésion aiguë ? Ou séquellaire d'une entorse latérale ? En principe, l'aspect radiographique diffère : ossicule « corticalisé » en cas de lésion ancienne, contours flous et irréguliers en cas de lésion aiguë. Si un doute persiste, l'échographie permet de trancher.

3. IRM

L'IRM permet une exploration globale de la cheville – Elle explore les articulations talo-crurale et subtalaire mais également celles du Chopart et du Lisfranc. L'analyse de l'os sous-chondral est possible mais la visualisation des cartilages articulaires est plus délicate. L'IRM précise les lésions ligamentaires mais les avulsions osseuses sont plus difficiles à détecter qu'en échographie. L'IRM peut être d'une aide considérable chez un enfant sportif.

L'IRM peut montrer des anomalies inflammatoires intra- et péri-ligamentaires au décours d'une entorse latérale – De la même manière que l'échographie peut objectiver une importante hyperhémie au Doppler, l'IRM révèle parfois des anomalies marquées au sein et autour du ligament lésé. Cette « inflammation » persistante peut expliquer des douleurs inhabituellement prolongées et/ou intenses malgré une prise en charge adaptée.

L'IRM met en évidence des contusions osseuses ou des fissures sous-chondrales – Celles-ci sont souvent responsables d'une symptomatologie clinique bruyante contrastant avec un bilan d'imagerie quasi-normal.

L'IRM est l'examen de référence pour l'analyse des physes – Elle est capable de détecter une fracture type Salter 1 de la fibula ou du tibia (élargissement de la physe, œdème osseux juxtaphysaire, hématome sous-périosté associé).

L'IRM peut révéler un syndrome douloureux régional complexe de type 1 (SDRC1) – Bien que rare chez l'enfant, le SDRC1 peut survenir au décours d'un traumatisme de la cheville. Le diagnostic est clinique mais la scintigraphie osseuse (hyperfixation loco-régionale ou hypofixation locale [8]) et l'IRM peuvent aider. L'IRM montre un épanchement articulaire et des anomalies œdémato-inflammatoires de l'os et/ou des tissus mous, parfois associées à des microfractures sous-chondrales. Il faudra cependant rester prudent dans l'interprétation car des plages en hypersignal T2 sont fréquemment visualisées chez l'enfant au sein de la moelle osseuse ; elles correspondraient à des îlots de moelle hématopoïétique [9]. Les formes froides de SDRC1 n'étant pas rares chez l'enfant, la disproportion entre l'intensité des symptômes et la quasi-normalité de l'IRM peut être un argument en faveur du diagnostic.

L'IRM est supérieure aux radiographies et au scanner pour analyser un fragment ostéochondral aigu – Le fragment détaché du coin supéro-latéral du talus se réduit souvent à une fine écaille osseuse recouverte de cartilage. L'IRM est plus performante pour apprécier la composante cartilagineuse et la localisation dans l'articulation.

L'IRM découvre parfois une coalition tarsienne source d'entorses latérales – Si la coalition calcanéonaviculaire est facile à diagnostiquer en radiographie, la coalition talocalcanéenne peut être plus difficile à voir, notamment chez l'enfant dont les structures osseuses sont incomplètement ossifiées. L'IRM permet de confirmer sa présence, en précise le type (synostose, synfibrose, synchondrose), l'extension et l'existence éventuelle de remaniements œdémato-inflammatoires de part et d'autre de la coalition.

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

Douleurs et instabilités chroniques de cheville post-traumatiques : quelle imagerie pour quelle pathologie ?

A. Lacalm

Service d'Imagerie Pédiatrique et Fœtale, Hôpital Femme Mère Enfant, 59 bd Pinel 69500 Bron

L'instabilité et les douleurs chroniques de cheville sont des complications observées dans 10 à 30 % des entorses graves. L'instabilité est caractérisée par la répétition de plus en plus fréquente d'entorses avec une sensation subjective d'insécurité. Les lésions en cause peuvent être ligamentaires, tendineuses et/ou osseuses. Il faut donc explorer chaque compartiment dans le bilan d'une instabilité ou de douleurs chroniques.

Les particularités pédiatriques sont essentiellement liées à une résistance mécanique ligamentaire très importante, expliquant la survenue plus fréquente de fractures-avulsions osseuses que de ruptures ligamentaires. Ainsi, la fracture de Tillaux remplace chez l'enfant la rupture du ligament tibio-fibulaire antérieur lors des traumatismes en rotation externe forcée par traction et arrachement osseux au niveau de son insertion sur le versant antéro-latéral de l'épiphyse tibiale distale.

Les principales pathologies à rechercher dans le contexte sont :

1. L'instabilité tibio-talienne (ou talo-crurale)

Cette entité est une complication des entorses latérales, sans corrélation avec la sévérité initiale de l'entorse.

Les examens d'imagerie disponibles pour le diagnostic sont :

- radiographies de cheville :
 - incidences « simples » : face, profil, et face à 10° de rotation interne : pour rechercher des arrachements osseux, des lésions du dôme talien et un diastasis tibio-fibulaire distal,
 - cliché de face en charge avec cerclage de Meary, à la recherche d'un varus de l'arrière-pied,
 - clichés dynamiques comparatifs à la recherche d'un tiroir antérieur et d'un bâillement tibio-talien latéral en varus forcé, traduisant une lésion du LTFA +/- des autres faisceaux du LCL ;
- échographie et IRM : confirmation des anomalies centrées sur le versant osseux de l'insertion tibiale du LTFA (arrachement osseux, infiltration, lésion ligamentaire).

2. Instabilité sub-talienne

Souvent associée à une laxité talo-crurale (30 %), elle correspond à l'association de lésions ligamentaires sous-taliennes, d'une infiltration de la graisse du sinus du tarse et d'un œdème sous-talien postérieur. Le tableau clinique équivaut à celui d'un syndrome du sinus du tarse avec laxité, et le bilan d'imagerie est identique à celui-ci.

3. Syndrome du sinus du tarse

Il s'agit d'une entité clinique caractérisée par des douleurs sous et/ou pré-malléolaires latérales majorées à la marche et lors des manœuvres en varus, et une sensation d'instabilité de l'arrière-pied mais sans véritable laxité. Elle est d'origine traumatique dans 70 % des cas, dans un contexte d'entorses à répétition.

Sur le plan de l'imagerie :

- les radiographies sont le plus souvent normales, mais permettent d'éliminer des avulsions osseuses en regard des insertions ligamentaires et des signes d'arthropathie subtalaire débutante.
- l'échographie du sinus du tarse fait partie de l'analyse systématique d'une entorse de cheville aiguë ou chronique. On recherche une modification de l'échogénicité de la graisse du sinus du tarse, un épanchement, des avulsions osseuses et des anomalies du rétinaculum des extenseurs.
- l'IRM est également très intéressante car elle permet d'objectiver :
 - un remplacement de la graisse du sinus par de la fibrose ou du tissu inflammatoire,
 - une synovite ou des formations kystiques associées,
 - une rupture partielle ou complète fréquemment associée des ligaments du sinus du tarse,
 - une atteinte du rétinaculum,
 - des lésions associées : tendinopathie du tendon tibial postérieur, séquelles d'entorse latérale associée...

4. Conflit antéro-latéral ou « impingement syndrome »

Cette entité correspond à un comblement de la gouttière antéro-latérale de la cheville par du tissu inflammatoire ou cicatriciel

séquellaire d'une entorse du ligament tibio-fibulaire antéro-inférieur (LTFAI).

Cliniquement, le patient présente des douleurs persistantes en avant de la malléole latérale avec empâtement de la gouttière, 3 mois après une entorse latérale.

Le bilan d'imagerie comprend :

- radiographies de cheville : recherche d'avulsions osseuses des insertions ligamentaires et de corps étranger ;
- échographie : hypertrophie cicatricielle du LTFAI, masse synoviale comblant la gouttière ;
- IRM en 2^e intention : épaissement ou rupture du LTFAI, synovite chronique hypertrophique, comblement de la gouttière, formations kystiques...

5. Conflit postérieur

À l'origine de douleurs en rapport avec un remodelage osseux ou synovial post-traumatique. Les examens à discuter sont la radiographie et l'IRM, pour rechercher un os trigone symptomatique et/ou une synovite associée.

6. Lésion de la syndesmose tibio-fibulaire distale

Elle est atteinte dans 1 à 10 % des entorses, se traduisant par des douleurs persistantes à la palpation du versant antérieur de l'articulation avec sensation d'instabilité en l'absence de traitement adapté, et évolue vers une arthrose talo-crurale sévère.

Les examens d'imagerie disponibles sont :

- radiographies de cheville : face, profil, et face en rotation interne de 10°. À noter que les critères radiologiques d'évaluation de la syndesmose classiquement décrits chez l'adulte (diastasis tibio-fibulaire, diminution du chevauchement tibio-fibulaire, et diastasis talo-crural médial) ne sont pas applicables en pédiatrie. En effet, le chevauchement tibio-fibulaire distal n'est visible qu'après 5 ans et l'espace clair tibio-fibulaire peut être > 6 mm chez l'enfant sans caractère pathologique ;
- échographie : en 2^e intention. Elle permet d'analyser le ligament tibio-fibulaire antérieur distal (seul ligament de la syndesmose explorable en échographie) et rechercher un bâillement de l'interligne en dorsi-flexion ;
- l'IRM est indiquée en cas d'anomalie du LTFAD à l'échographie pour rechercher simultanément une atteinte des autres ligaments de la syndesmose, des lésions osseuses telles qu'une fracture du rebord marginal tibial postérieur ainsi qu'une atteinte du plan ligamentaire médial de la cheville.

7. Les instabilités tendineuses

- Tendon tibial postérieur : luxation en avant de la malléole médiale. Les examens d'imagerie à réaliser sont :
 - radiographies de face ou 3/4 en rotation externe : à la recherche d'une avulsion osseuse corticale malléolaire médiale ;

- échographie avec manœuvres dynamiques en flexion dorsale du pied et inversion contrariée pour mettre en évidence la luxation du TTP ;
- IRM : décollement ou rupture du rétinaculum, visualisation de la luxation antérieure du tendon avec des anomalies de signal intra-tendineuses, infiltration des parties molles péri-malléolaires, et œdème osseux de la malléole médiale. Cet examen permet également d'identifier des facteurs anatomiques favorisants tels qu'une gouttière rétro-malléolaire peu creusée.
- Tendons fibulaires : déplacement pathologique des fibulaires par rapport à la malléole latérale avec ou sans rupture du rétinaculum.
 - l'échographie dynamique est l'examen le plus adapté pour mettre en évidence cette luxation ;
 - l'IRM (en 2^e intention) et le scanner permettent de rechercher une dysplasie malléolaire favorisante.

8. Le syndrome douloureux régional complexe de type 1 ou « algodystrophie »

Rare chez l'enfant, il correspond à un tableau clinique douloureux disproportionné en intensité ou en durée par rapport au traumatisme déclenchant, inconstamment associé à des troubles vasomoteurs et de trophicité.

Les examens d'imagerie disponibles sont :

- Les radiographies : (signes retardés par rapport à la clinique) : raréfaction osseuse trabéculaire hétérogène d'aspect « pom-melé »
- L'IRM : mise en évidence d'un œdème médullaire transitoire et migratoire à contours flous, visible plus précocement que la raréfaction osseuse sur la radiographie, intéressant plusieurs os, associé à un épanchement articulaire dans 50 % des cas. Il peut ainsi être utile de reconstruire l'examen à 3 semaines en cas de doute diagnostique.
- Le scanner n'a pas d'intérêt dans ce contexte
- Scintigraphie osseuse au technétium 99m : on observe fréquemment une hypofixation locorégionale chez l'enfant (65 % des cas).

En conclusion, le bilan d'imagerie à réaliser dans un contexte de cheville post-traumatique douloureuse ou instable chez l'enfant consiste en :

- radiographies de cheville en 1^{re} intention (au minimum clichés de Face, Profil, Face de mortaise)
- échographie : en 2^e intention, permettant d'étudier les structures ligamentaires et tendineuses, et de démasquer une laxité par des manœuvres dynamiques
- IRM, en 3^e intention, notamment en cas d'instabilité avec échographie négative.
- le scanner doit être limité à de rares indications telles que la recherche de fractures méconnues
- l'arthro-TDM ou l'arthro-IRM peuvent être réalisés dans les bilans d'instabilité avec recherche de lésion ostéocondrale ou de corps étranger.

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

Cheville traumatique : au-delà de la radiographie

F. Accadbled*, C. Fiquet

*Orthopédie Traumatologie, Hôpital des Enfants, 330 avenue de Grande Bretagne TSA 70034
31059 Toulouse cedex 9*

L'articulation de la cheville est fréquemment traumatisée dans la population pédiatrique. On distingue la traumatologie aiguë ou pathologie macrotraumatique dans un contexte d'urgence de la pathologie microtraumatique à l'origine de douleurs chroniques. L'imagerie est essentielle au diagnostic précis et à la prise en charge optimale.

1. Pathologie macrotraumatique

On doit interroger l'enfant et sa famille sur le mécanisme et l'énergie du traumatisme et la possibilité de marcher depuis l'accident. La radiographie de face et de profil est généralement réalisée sauf en cas de simple contusion. La lésion la plus fréquente est la fracture-décollement épiphysaire non déplacée de la fibula distale, type I de Salter et Harris. À l'examen, l'œdème et la douleur à la palpation sont sus-malléolaires. La radiographie permet de mettre en évidence la tuméfaction de cette région. Les entorses du ligament collatéral latéral sont généralement rencontrées chez des sujets plus âgés, après 10 ans. L'œdème et la douleur sont alors pré et sous malléolaires. L'échographie peut aider au diagnostic précis. Le traitement de ces deux lésions est identique avec immobilisation par attelle plâtrée 3 semaines. Les fractures décollement épiphysaires du tibia distal de type I et II nécessitent une réduction si elles sont déplacées, suivie d'une immobilisation par botte plâtrée pour 4 semaines. Les lésions de type II et IV de Salter et Harris justifient une imagerie en coupe, au mieux une IRM, afin d'apprécier au mieux le déplacement et d'élaborer une stratégie thérapeutique, notamment l'orientation des vis d'ostéosynthèse. L'exemple typique est la fracture triplane. Les lésions déplacées nécessitent une réduction chirurgicale avec exploration articulaire à foyer ouvert ou par arthroscopie et une ostéosynthèse. Les lésions de type III et IV déplacées présentent un risque élevé d'épiphysiodèse. Les fractures du talus sont plus rares et nécessitent également une imagerie en coupe.

2. Pathologie microtraumatique

Les radiographies de face et de profil sont indispensables. L'instabilité de cheville est rare. Elle est suggérée par des entorses à répétition et justifie la réalisation d'une IRM qui explore les différents faisceaux ligamentaires et recherche d'éventuelles lésions cartilagineuses associées. Le traitement repose avant tout sur une kinésithérapie adaptée. La douleur et le contexte « d'entorses à répétition » doivent également faire évoquer les synostoses du tarse, en particulier en présence d'un enraidissement de l'articulation sous-talienne examinée en varus/valgus passif. La radiographie de profil peut montrer des signes directs et indirects de synostose. Le scanner ou mieux l'IRM confirme le diagnostic en précisant la taille et la localisation de la synostose ainsi que sa nature osseuse, cartilagineuse ou fibreuse. Le traitement est souvent chirurgical et repose sur la résection de la synostose. En cas de douleur diffuse à la palpation, de phénomènes vasomoteurs ou de terrain à risque, il faut penser à l'algodystrophie ou syndrome douloureux régional complexe. La cheville représente en effet la localisation la plus fréquente, touchant surtout les jeunes filles autour de 11 ans. Les examens d'imagerie ne sont utiles que pour éliminer un autre diagnostic. La prise en charge est multidisciplinaire.

L'ostéochondrite disséquante du talus atteint le plus fréquemment l'angle médial. Des consignes de repos voire une immobilisation transitoire permettent souvent la guérison. En cas de persistance des symptômes après 3 à 6 mois, l'IRM est indiquée pour apprécier la stabilité du fragment et préciser les modalités du traitement chirurgical. Le conflit postérieur ou « syndrome du carrefour postérieur » est suspecté devant des douleurs rétro malléolaires. La flexion plantaire forcée déclenche la douleur reconnue par le patient. La radiographie révèle une queue du talus hypertrophique ou un os trigone. L'IRM est utile en cas de doute et peut montrer un épanchement liquidien et un œdème osseux à ce niveau. Le traitement repose sur la résection arthroscopique.

La prise en charge optimale d'une cheville traumatique de l'enfant et l'adolescent repose comme souvent sur un binôme radiologue/chirurgien qui dialogue et échange en toute connaissance de cette pathologie spécifique.

*Auteur correspondant :
accadbled.f@chu-toulouse.fr

S'orienter devant un exanthème aux urgences pédiatriques

T. Hubiche

Unité de Dermatologie Infectiologie, CHI Fréjus Saint Raphaël

Un exanthème est un érythème diffus maculeux et/ou papuleux d'apparition brutale. Chez l'enfant, il est, avec l'urticaire aiguë, un des motifs les plus fréquents de consultation dermatologique aux urgences pédiatriques. Il s'agit dans la majorité des cas d'exanthèmes fébriles [1]. Les étiologies des exanthèmes fébriles de l'enfant sont principalement infectieuses mais il faudra garder à l'esprit la possibilité d'un syndrome de Kawasaki, d'une toxidermie ou plus rarement d'une maladie auto-immune ou hématologique.

Aux urgences pédiatriques, la prise en charge d'un exanthème débute avant tout par la recherche de signes cliniques de gravité (altération de l'état général, hypotension, tachycardie, tachypnée, trouble neurologique, absence d'hydratation, temps de recoloration cutanée). La démarche diagnostique nécessite de préciser le contexte épidémiologique : âge du patient, respect du calendrier vaccinal, saison, notion de contagio infectieux ou contexte épidémiologique particulier (épidémie, retour d'une zone d'endémie, risque vectoriel). Les signes extra-cutanés tels que la courbe thermique, la présence de douleurs articulaires, de symptômes pulmonaires ou neurologiques sont des informations importantes. Les exanthèmes peuvent paraître souvent peu spécifiques. Néanmoins l'analyse sémiologique des exanthèmes permettra parfois de trouver des signes dermatologiques caractéristiques d'une étiologie et d'orienter les examens complémentaires nécessaires à la confirmation du diagnostic.

La démarche diagnostique nécessite de connaître les principaux exanthèmes fébriles et leurs spécificités. Ils peuvent être abordés selon le degré d'urgence nécessaire à leur prise en charge.

1. Urgences vitales

1.1. Syndromes de chocs toxiques staphylococcique ou streptococcique

Ces deux syndromes sont rares. Le foyer infectieux est souvent une infection cutanée [2,3]. Les signes généraux correspondent à un choc septique souvent associé à des signes digestifs à type

de diarrhées ou vomissements. Les manifestations cutanées sont un exanthème scarlatiniforme associé à un énanthème. La desquamation palmo-plantaire est systématique mais retardée.

1.2. Exanthèmes nécessitant une prise en charge rapide en milieu hospitalier

1.2.1. *Épidermolyse aiguë staphylococcique*

Cette dermatose est la conséquence d'une infection par un *Staphylococcus aureus* producteur d'exfoliatines A et/ou B. Le décollement cutané peut aller d'un décollement généralisé notamment en période néonatale jusqu'à un décollement restreint aux zones de frottement chez l'enfant plus grand. Il n'y a pas de décollement muqueux. Cette phase de décollement est précédée d'un érythème généralisé scarlatiniforme douloureux et « chaud » à la palpation. Les signes généraux (fièvre, altération de l'état général) sont variables.

1.2.2. *Maladie de Kawasaki*

La maladie de Kawasaki est définie par les critères classiques, à savoir : une fièvre élevée depuis plus de 5 jours et au moins 4 des 5 critères suivants : modification des extrémités, éruption polymorphe, une hyperémie conjonctivale bilatérale, une modification bucco-pharyngée, des adénopathies cervicales. L'altération de l'état général, qui est un élément constant dans la maladie de Kawasaki, ne figure pas dans ces critères diagnostiques. D'autres signes peuvent être présents tels qu'une réactivation du point d'injection du BCG... [4].

1.2.3. *Toxidermies graves*

Rares en pédiatrie, les toxidermies les plus sévères sont le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse (DRESS) et la nécrolyse épidermique toxique (NET) [5].

Le DRESS débute par une fièvre et une altération de l'état général souvent associée à une pharyngite. Les signes dermatologiques sont caractérisés par un érythème généralisé et un œdème de la face. Les critères diagnostiques du DRESS sont : une suspicion de réaction médicamenteuse associée à une hyperéosinophilie ($> 1,5 \times 10^9/l$) et/ou la présence de lymphocytes atypiques et au moins deux atteintes viscérales (éruption cutanée, adénopathies

Correspondance :
Hubiche-t@chi-fsr.fr

diffuses, transaminases supérieures à 2 fois la normale, pneumopathie interstitielle, néphropathie, péricardite ou myocardite). Une réactivation virale (HHV6, HHV7, CMV ou EBV) est souvent associée à cette toxidermie.

La NET débute par un érythème généralisé morbilliforme douloureux associé à une altération de l'état général et une hyperthermie. Cet exanthème est rapidement suivi d'un décollement muqueux et cutané. Le signe de Nikolsky est positif.

2. Exanthèmes infectieux moins urgents

2.1. Scarlatine

La scarlatine est due à des infections, angine principalement, à streptocoques du groupe A. L'examen dermatologique objective un érythème par définition scarlatiniforme mais des formes plus discrètes ont été décrites. Une desquamation acrale et souvent périméale survient vers le 7^e jour.

2.2. Primo-infection HHV6

Presque 100 % des enfants sont immunisés à l'âge de 3 ans. La primo-infection se caractérise par une fièvre élevée supérieure à 39°. Seulement 20 % des enfants vont présenter un exanthème qui apparaît classiquement au 3^e jour de fièvre. L'exanthème est roséoliforme mais il peut être également morbilliforme [6].

2.3. Rougeole

La phase d'incubation est de 12 jours, les prodromes de la rougeole sont une fièvre élevée, un catarrhe oculo-nasal, une toux et une pharyngite. L'altération de l'état général est souvent importante. Le premier signe cutané-muqueux, inconstant, est le signe de Köplick. L'exanthème morbilliforme débute en région rétro-auriculaire et s'étend de façon descendante [7]. Une desquamation est souvent constatée dans les jours suivant l'exanthème.

2.4. Rubéole

L'infection est symptomatique dans 20 à 50 % des cas. Contrairement à la rougeole, les prodromes et les signes d'accompagnement de la rubéole sont discrets. L'exanthème est morbilliforme et apparaît après 14 à 21 jours d'incubation. Les adénopathies occipitales et rétro-auriculaires sont volontiers présentes [8].

2.5. Entérovirus

Certains entérovirus sont impliqués dans le syndrome pieds mains bouche qui est un exanthème vésiculeux. Cependant, les entérovirus seraient également impliqués dans 5 % des exanthèmes maculo-papuleux de l'enfant. Les exanthèmes maculo-papuleux des infections à entérovirus sont non spécifiques. Le diagnostic d'infection à entérovirus doit être évoqué devant une fièvre élevée associée à un exanthème survenant dans la petite enfance [9].

2.6. Parvovirus B19

Les manifestations dermatologiques de la primo-infection à parvovirus B19 sont principalement le mégalythème épidémique et le purpura en gants et chaussettes. Les prodromes du mégalythème épidémique sont discrets. L'érythème débute sur les joues puis le tronc et les membres. Les placards érythémateux peuvent avoir un aspect en « guirlande ». Des arthralgies sont souvent associées chez le grand enfant.

2.7. Epstein-Barr virus

La primo-infection à Epstein-Barr virus (EBV) se traduit par une mononucléose infectieuse. L'incubation est de 30 à 50 jours. L'angine est le signe clinique le plus fréquent, celle-ci est associée à une fièvre et une poly-adénopathie. L'exanthème est inconstant, peu spécifique. Il est habituellement morbilliforme.

2.8. Dengue et chikungunya

Ces deux arboviroses sont endémiques en zone intertropicale. Elles sont transmises par les moustiques du genre *Aedes*. *A. albopictus* est implanté dans le sud de la métropole. La possibilité d'une infection par le virus de la dengue ou du chikungunya doit être évoquée devant un enfant présentant un exanthème fébrile associé à une thrombopénie au retour de zone d'endémie ou en métropole lors de la période d'activité d'*Aedes albopictus*.

La démarche diagnostique devant un exanthème fébrile aux urgences pédiatriques est difficile. Les étiologies sont nombreuses. Le principal enjeu consiste à identifier l'urgence vitale. La connaissance des caractéristiques dermatologiques des exanthèmes permet d'orienter de façon pertinente la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Références

- [1] Auvin S, Imiela A, Catteau B et al. Paediatric skin disorders encountered in an emergency hospital facility: a prospective study. *Acta Derm Venereol* 2004;84:451-4.
- [2] Todd J, Fishaut M, Kapral F et al. Toxic-shock syndrome associated with phage-group-I Staphylococci. *Lancet* 1978;2:1116-8.
- [3] Cone LA, Woodard DR, Schlievert PM et al. Clinical and bacteriologic observations of a toxic shock-like syndrome due to *Streptococcus pyogenes*. *N Engl J Med* 1987;317:146-9.
- [4] Burns JC, Glodé MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;364:533-44.
- [5] Segal AR, Doherty KM, Leggot L et al. Cutaneous reactions to drugs in children. *Pediatrics* 2007;120:e1082-96.
- [6] Caserta MT, Mock DJ, Dewhurst S. Human Herpes Virus 6. *Clin Infect Dis* 2001;33:829-33.
- [7] Battegay R, Itin C, Itin P. Dermatological signs and symptoms of measles: a prospective case series and comparison with literature. *Dermatology* 2012;224:1-4.
- [8] Kasper S, Allerberger F, Aberle S et al. Rubella in Austria 2008-2009: no longer a typical childhood disease. *Pediatr Infect Dis J* 2010;29:448-52.
- [9] Cherry JD. Contemporary infectious exanthems. *Clin Infect Dis* 1993;16:199-05.

Chirurgie bariatrique à l'adolescence : le point de vue du pédiatre spécialisé en nutrition

P. Tounian

Service de nutrition et gastro-entérologie pédiatriques, Hôpital Trousseau,
26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris

Dans la mesure où les obésités morbides de l'adolescent résistent pour la plupart à la restriction énergétique, la chirurgie bariatrique représente souvent la seule issue thérapeutique. En janvier 2016, la Haute Autorité de Santé a défini les conditions permettant de changer la vie de ces adolescents [1].

1. Indications de la chirurgie bariatrique

Les adolescents doivent obéir à un certain nombre de critères d'éligibilité pour pouvoir bénéficier d'une chirurgie bariatrique (tableau 1). Les contre-indications sont principalement d'ordre psychiatrique.

2. Parcours pré-opératoire

Une préparation à l'intervention d'au moins un an dans un centre spécialisé à compétence pédiatrique est nécessaire. À l'issue de cette préparation, une contre-indication provisoire ou définitive à l'intervention pourra être posée.

3. Choix de la technique chirurgicale

Le bypass (court-circuit de l'estomac et d'un bon mètre de grêle) a l'avantage d'être la technique la plus efficace à long terme, tout en étant réversible. Il entraîne cependant des risques majeurs de carences nutritionnelles. C'est pour nous la technique chirurgicale à privilégier dans ces formes morbides. La sleeve (gastrectomie partielle) est un peu moins efficace et a l'inconvénient d'être irréversible. Les risques de carences existent mais sont moindres que ceux du bypass. Elle peut être proposée lorsqu'il existe un doute sérieux sur l'observance thérapeutique post-opératoire. Enfin, l'anneau gastrique a comme principal avantage d'être facilement réversible. Abandonné chez l'adulte en raison de son

Tableau 1
Critères d'éligibilité de la chirurgie bariatrique chez l'adolescent obèse.

Critères physiologiques	<ul style="list-style-type: none">- IMC > 35 kg/m² + 1 comorbidité sévère (diabète, syndrome d'apnée du sommeil sévère, hypertension intracrânienne, stéato-hépatite sévère)- IMC > 40 kg/m² + altération majeure de la qualité de vie- Age ≥ 15 ans (13 ans si présence d'une comorbidité sévère)- Tanner ≥ IV (âge osseux ≥ 13 ans chez les filles et 15 ans chez les garçons)
Capacités de l'adolescent	<ul style="list-style-type: none">- Capacités à intégrer les changements diététiques et de mode de vie- Capacités de l'adolescent et de son entourage à comprendre les risques encourus- Capacités de l'adolescent et de sa famille à mettre en œuvre les mesures thérapeutiques post-opératoires (supplémentation nutritionnelle, suivi médical régulier)- Préparation pluriprofessionnelle de l'adolescent d'au moins 12 mois dans un centre spécialisé à compétence pédiatrique- Idéalement, stabilisation du poids avant la chirurgie
Critères d'exclusion	<ul style="list-style-type: none">- Troubles psychiatriques décompensés ou non pris en charge- Troubles sévères et non stabilisés du comportement alimentaire- Conduites addictives- Obésité syndromique, monogénique connue, ou lésionnelle (sauf exception)- Adolescentes enceintes ou allaitant ou celles pour lesquelles une grossesse serait possible dans les 2 ans post-opératoires

inefficacité à moyen terme et des nombreuses complications mécaniques qu'il provoque, il est surprenant qu'elle continue à séduire de nombreux pédiatres.

Correspondance :
p.tounian@aphp.fr

4. Complications post-opératoires

Elles sont dominées par les carences nutritionnelles : protéines, fer, calcium, zinc, vitamines B1, B6, B9, B12, D [3]. La consommation insuffisante de produits carnés et laitiers d'une part et l'observance médiocre des compléments nutritionnels (minéraux, vitamines) en sont la principale cause.

Des décompensations psychiatriques post-opératoires sont également possibles. Il s'agit le plus souvent d'adolescents ayant échappé au dépistage pré-opératoire des contre-indications psychiatriques.

5. Résultats thérapeutiques

La perte de poids est le plus souvent importante, atteignant habituellement plusieurs dizaines de kilogrammes [2]. Facile et rapide au début, elle se ralentit après plusieurs mois et dépend alors des capacités de restriction cognitive de l'adolescent. Cette perte pondérale doit épargner la masse musculaire grâce à une consommation suffisante de protéines carnées et/ou laitières et une activité physique soutenue.

Les complications somatiques liées à l'obésité s'améliorent après chirurgie bariatrique chez une majorité des adolescents [2], mais c'est surtout l'amélioration considérable de la qualité de vie qui justifie l'acte chirurgical en pédiatrie [2].

Une chirurgie réparatrice est souvent nécessaire lorsque la perte pondérale s'est stabilisée au bout d'environ 2 ans, pour corriger la peau distendue vidée de la graisse sous-jacente qui pend au niveau de l'abdomen, des bras, des cuisses ou des seins.

Les résultats sont malheureusement moins probants chez les enfants porteurs d'obésités monogéniques connues [3]. En effet, l'efficacité sur l'appétit de la mutation génétique à l'origine de l'obésité est telle que les signaux de satiété transmis au cerveau par les modifications digestives chirurgicales ne parviennent pas à la contrecarrer. Dans ces formes particulières, les indications devront être posées par les rares centres qui en ont l'expérience.

6. Transition à l'âge adulte

Les patients ayant bénéficié d'une chirurgie bariatrique ne doivent jamais être perdus de vue. Une transition organisée avec un service d'adultes est donc indispensable dans tous les cas. Notre expérience a montré qu'elle devra être réalisée au plus tôt un an après l'acte chirurgical pour ne pas risquer une errance du patient dans une période où la surveillance et l'observance thérapeutique devront être particulièrement sérieuses [4].

7. Conclusion

La chirurgie bariatrique de l'adolescent est aujourd'hui souvent salvatrice dans les formes morbides d'obésité résistant à toutes les thérapeutiques classiques et altérant gravement la qualité de vie. Elle devrait cependant être supplantée dans les décennies futures par des traitements médicamenteux adaptés à chaque anomalie génétique à l'origine de ces obésités [5]. C'est une des raisons pour lesquelles les techniques réversibles comme le bypass doivent être privilégiées.

Références

- [1] Haute Autorité de Santé. Définition des critères d'éligibilité pour la réalisation d'une chirurgie bariatrique chez les moins de 18 ans. Janvier 2016.
- [2] Olbers T, Beamish AJ, Gronowitz E, et al. Laparoscopic Roux-en-Y gastric bypass in adolescents with severe obesity (AMOS): a prospective, 5-year, Swedish nationwide study. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2017;5:174-83.
- [3] Huvenne H, Dubern B, Clément K, et al. Rare Genetic Forms of Obesity: Clinical Approach and Current Treatments in 2016. *Obes Facts* 2016;9:158-73.
- [4] Paepegaey AC, Dubern B, Karsenty A, et al. Prise en charge médico-chirurgicale de l'obésité de l'adolescent : quand et comment réaliser la transition vers la prise en charge adulte ? *Arch Pediatr* 2015;22:1233-9.
- [5] Collet TH, Dubern B, Mokrosinski J, et al. Evaluation of a melanocortin-4 receptor (MC4R) agonist (Setmelanotide) in MC4R deficiency. *Mol Metab* 2017;6:1321-9.

La chirurgie bariatrique de l'adolescent, une approche multidisciplinaire : point de vue du chirurgien

F. Schmitt^{1,*}, N. Bouhours-Nouet², A. Donzeau², M. Beaumesnil³, E. Riquin⁴, R. Coutant², G. Podevin¹

¹Service de chirurgie pédiatrique, Pôle femme-mère-enfant, CHU d'Angers, Angers, France

²Service d'endocrinologie et diabétologie pédiatriques, Pôle femme-mère-enfant, CHU d'Angers, Angers, France

³Centre de soins de suite et de réadaptation les Capucins, Angers, France

⁴Service de pédopsychiatrie, Pôle femme-mère-enfant, CHU d'Angers, Angers, France

Depuis une trentaine d'années et en parallèle à l'évolution de la pandémie de l'obésité, la chirurgie bariatrique a pris son essor et se place aujourd'hui comme le traitement le plus efficace de l'obésité morbide et du syndrome métabolique : diabète de type 2, hypertension artérielle, stéatose hépatique non alcoolique, syndrome d'apnées du sommeil. En France, le nombre d'interventions réalisées chaque année a ainsi plus que triplé au cours des dix dernières années et reste en constante augmentation [1].

L'obésité touche la population pédiatrique dès le plus jeune âge et on estime qu'environ 2-3 % des adolescents souffrent d'obésités sévère ou morbide, définies respectivement comme un indice de masse corporelle (IMC) supérieur à 120 % ou 140 % du seuil IOTF-30 (International Obesity Task Force [2,3]). Cette obésité a un impact immédiat sur le développement de comorbidités et la qualité de vie à l'adolescence, mais aussi un retentissement péjoratif à long terme sur la persistance d'une obésité sévère à l'âge adulte (70 % des cas) et sur l'augmentation du diabète de type 2 et de la morbi-mortalité cardiovasculaire [4].

Devant ces risques importants et l'efficacité démontrée de la chirurgie bariatrique chez l'adulte, la question de proposer ce type de traitement dès l'adolescence s'est rapidement posée, et les études font part des mêmes taux de succès chez l'adolescent que chez les adultes [5]. En France, à l'issue d'une phase d'expérimentation dans quelques centres, la Haute Autorité de Santé a édicté des recommandations spécifiques en 2016 [6], incluant en particulier la nécessité d'une préparation et d'un suivi multidisciplinaire bien conduits d'un an minimum avec des équipes pédiatriques spécialisées.

Actuellement, trois techniques chirurgicales peuvent être proposées, avec un effet soit purement restrictif pour l'anneau gastrique ajustable (AGA) et la sleeve gastrectomie (SG), soit à la fois restrictif et malabsorptif pour le by-pass gastrique (BPG). Le

choix d'une technique reste encore beaucoup une affaire d'école et la réflexion doit prendre en compte à la fois les bénéfices escomptés en termes de perte de poids et de résolution des comorbidités, et le retentissement sur la qualité de vie et les risques postopératoires à court et long terme. La perte de poids moyenne en points d'IMC dans les 3 ans suivant une chirurgie bariatrique est estimée dans les plus récentes méta-analyses [5] à 10,3 kg/m² (IC95 % 7,0-13,7) après AGA, 13,0 kg/m² (11,0 – 15,0) après SG et 15,0 kg/m² (13,5 – 16,5) après BPG. Tout comme d'autres études publiées, le suivi prospectif de notre cohorte d'adolescents opérés d'un AGA a montré également une amélioration de l'ensemble des comorbidités associées au syndrome métabolique dès la première année après chirurgie, ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie, et une diminution de la désocialisation [7]. Notre recul actuel de 10 ans montre également un maintien dans le temps des effets obtenus, et au-delà de trois ans de suivi, 1/3 de patients de poids normal ou en surpoids et 1/3 de patients obèses avec un IMC < 35 kg/m².

Les complications après AGA [4] sont assez fréquentes (20 % environ) mais le plus souvent bénignes, liées soit à l'anneau et pouvant nécessiter une réintervention pour le réparer ou le remplacer, soit à des problèmes gastro-intestinaux (reflux, nausées, vomissements) accessibles au traitement médical. Après BPG, les complications chirurgicales sont un peu moins fréquentes mais plus sévères, incluant fistules anastomotiques et saignements postopératoires (5,1 %) précoces, mais aussi sténoses anastomotiques, hernies internes et dilatation secondaire de la poche gastrique à plus long terme ; les troubles gastro-intestinaux incluent hypoglycémies, dumping-syndrome et diarrhées de traitement parfois difficile, et à long terme peuvent survenir des carences, principalement à type d'anémie et d'hyperparathyroïdie, et ce malgré une supplémentation. La SG pose le problème d'un taux initial de fistules gastriques et de saignements de la tranche de section non négligeables (3 %) et de traitement parfois difficile, mais aussi à long terme de dilatation secondaire du tube gastrique et surtout d'un taux élevé de reflux gastro-œsophagien menant à un œsophage de Barrett dans 15 % des cas [8].

*Auteur correspondant :
FrSchmitt@chu-angers.fr

Une autre question, particulièrement importante pour les adolescents, est celle de ce que l'on pourra leur proposer si la technique initiale ne fonctionne pas, ou lorsqu'avec le temps elle ne sera plus suffisamment efficace. Le suivi à long terme chez les adultes a montré qu'il existait une reprise pondérale après toute intervention, dont tous les mécanismes ne sont pas encore compris, mais qui provient en partie d'une dilatation secondaire des poches ou tubes gastriques. S'il est possible de pratiquer toute intervention de chirurgie bariatrique après un AGA, une SG sera plutôt « transformée » en BPG, et ce dernier pourra quant à lui avoir soit un modelage de la poche gastrique, soit un calibrage de celle-ci par adjonction d'un AGA, soit une réfection complète du court-circuit. Il est ainsi tout à fait possible qu'un patient bénéficiaire d'une chirurgie bariatrique à l'adolescence ait ainsi besoin de plusieurs interventions au cours de sa vie d'adulte... Cependant, son jeune âge et des habitudes de vie moins ancrées que chez un adulte peuvent aussi laisser espérer une plus grande efficacité de la rééducation nutritionnelle associée à la chirurgie, d'où la nécessité absolue d'un soutien médical et psychologique renforcé auprès de ces jeunes patients, gage de réussite de cette prise en charge, et qui doit pouvoir perdurer au-delà du suivi pédiatrique par une transition avec les équipes médicales d'adultes.

En conclusion, la chirurgie bariatrique est désormais une option thérapeutique qui peut être proposée aux adolescents en obésité morbide en échec des prises en médicales, et qui en font la demande. Néanmoins, il s'agit d'une prise en charge longue et potentiellement complexe, avec des interventions chirurgicales dont les indications doivent être posées non seulement en fonction des bénéfices escomptés sur la perte de poids et la résolution des comorbidités, mais aussi avec la connaissance des complications immédiates et à long terme possibles, et du devenir ultérieur de ces montages chirurgicaux. Il est donc important

que ces adolescents soient suivis dans des centres multidisciplinaires à compétences pédiatriques, et qui permettent ensuite une transition optimale vers un suivi adapté par les équipes d'adultes.

Références

- [1] Schaaf C, Iannelli A, Gugenheim J. État actuel de la chirurgie bariatrique en France. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie; 2015;14:104-7.
- [2] ObEpi-Roche 2012. Enquête nationale sur l'obésité et le surpoids. <http://www.roche.fr/innovation-recherche-medicale/decouverte-scientifique-medicale/cardio-metabolisme/enquete-nationale-obepi-2012.html>.
- [3] Flegal KM, Wei R, Ogden CL, et al. Characterizing extreme values of body mass index-for-age by using the 2000 Centers for disease control and prevention growth charts. *Am J Clin Nutr* 2009;90:1314-20.
- [4] Coutant R, Bouhours-Nouet N, Donzeau A, et al. Chirurgie bariatrique chez l'adolescent en obésité sévère: revue de la littérature et situation en France. *Ann Endocrinol (Paris)* 2017;8:462-8.
- [5] Pedrosa FE, Angriman F, Endo A, et al. Weight loss after bariatric surgery in obese adolescents: a systematic review and meta-analysis. *Surg Obes Relat Dis* 2018;14:413-22.
- [6] Haute Autorité de santé. Définition-des-critères de réalisation des interventions de chirurgie bariatrique chez les moins de 18 ans. Available from: URL: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2010309/fr.
- [7] Schmitt F, Riquin E, Beaumesnil M, et al. Laparoscopic adjustable gastric banding in adolescents: Results at two years including psychosocial aspects. *J Pediatr Surg* 2016;51:403-8.
- [8] Felsenreich DM, Kefurt R, Schermann M, et al. Reflux, Sleeve Dilation, and Barrett's Esophagus after Laparoscopic Sleeve Gastrectomy: Long-Term Follow-Up. *Obes Surg* 2017;27:3092-101.

Chirurgie bariatrique à l'adolescence. Point de vue du pédopsychiatre

E. Riquin^{1,*}, F. Schmitt², N. Bouhours-Nouet³, M. Beaumesnil⁴, R. Coutant³,
P. Duverger¹

¹Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU Angers

²Service de chirurgie pédiatrique, CHU Angers

³Service d'endocrinologie pédiatrique, CHU Angers

⁴Centre de rééducation des Capucins, Angers

Lorsque l'on rencontre un patient en situation d'obésité, on est interpellé par le trop, l'excès. Face à ce constat, la question de la perte est nécessairement abordée. Les patients et les médecins en font un discours commun. Il s'agit de perdre ce poids en trop, perte qui souvent échoue. L'obésité persiste, malgré tous les régimes et activités sportives.

1. La demande

Entendre une demande, et spécialement dans cette période de vie singulière qu'est l'adolescence est capital. Les adolescents demandent peu. Dans une recherche constante et nécessaire d'autonomisation, de séparation des images parentales, les demandes concernant l'être, et ses difficultés, se font rares. Un adolescent qui demande quelque chose concernant son être souffrant doit être entendu. Ne pas entendre une demande peut avoir de graves conséquences, tant du côté de l'absence d'aide apportée à un être qui en a besoin que de la portée plus symbolique d'avoir été sourd à un appel (à l'aide souvent). L'adolescent se retrouve alors seul, avec sa souffrance, et doutant de la capacité de l'adulte à l'entendre et finalement à le soutenir. La demande de prise en charge d'une obésité et plus précisément d'une prise en charge en chirurgie bariatrique s'inscrit dans cette idée. Celle d'une souffrance souvent d'une intensité insoupçonnée, un « je n'en peux plus », dont il faut prendre acte, au risque de voir l'être entier s'effondrer et ne plus jamais faire appel à l'autre face à l'adversité. Cette demande vient convoquer douloureusement l'incapacité du sujet à perdre du poids, et finalement à devenir et être autonome, ne dépendant pas de l'aide du médecin, du chirurgien, et donc de l'adulte pour parvenir à changer, dans son corps et dans son esprit.

Sans évoquer le fait d'opérer sans recul tous les adolescents qui en font la demande (cela serait très certainement catastrophique) il importe cependant, au sein des équipes spécialisées, de toujours proposer des consultations spécialisées à cette

population particulièrement vulnérable, afin de prendre acte de la demande, et engager un suivi [1]. Si la réponse à l'issue de ces consultations devait être négative, une explication précise est due au patient, afin de limiter les risques de rejet, d'opposition en bloc à tout type d'approche, avec un risque de passage à l'acte (chirurgicale ?) dès le passage à l'âge adulte, auprès de nouvelles équipes.

2. Faut-il opérer des adolescents ?

Face à tant d'instabilité, on peut légitimement se questionner. L'adolescence est-elle vraiment le meilleur moment pour opérer les patients ? D'abord, une prise en charge précoce de l'obésité présente d'évidents avantages en termes de gestion des comorbidités à l'âge adulte. Ensuite, au moment de l'adolescence pour le sujet en situation d'obésité, le corps ne se transforme pas, ou peu. Les formes sexuées, qui apparaissent normalement lors de ce processus de changement, sont peu apparentes, le corps apparaissant déjà pubère avant d'en avoir vécu le processus physique et psychique. Les filles ont un ventre déjà « trop rond », des fesses et hanches déjà « trop grosses ». La puberté n'aura que peu d'impact sur ce corps déjà marqué, sur une modalité d'ailleurs très peu « genrée ». Les garçons souffrent de leur gynécomastie, depuis parfois plusieurs années, les corps masculins et féminins finissent par se ressembler, dans une proximité et une ressemblance parfois insupportable pour certains patients. Avec la perte de poids, tout se passe comme si le sujet allait finalement à la rencontre de ce « corps enfoui ». Les formes féminines ou masculines apparaissant progressivement, l'adolescent retrouve ou découvre une identité corporelle sexuée, dans cette période propice aux transformations. Nous formulons l'hypothèse qu'une approche somatique concrète, parfois chirurgicale, à l'adolescence serait particulièrement justifiée par cette rencontre entre transformations attendues et transformations provoquées.

3. Et après la chirurgie ?

Après l'intervention chirurgicale, la perte de poids est parfois rapide et importante. Elle devance souvent les capacités de

*Auteur correspondant :
elise.riquin@chu-angers.fr

représentation du sujet. Le « temps corporel » n'est pas le « temps psychique ». La chirurgie peut provoquer un bouleversement de l'homéostasie psychique tout en réactualisant les conflits psychiques sous jacents et mettre les sujets dans une difficulté d'adaptation à leur « nouveau » corps fortement modifié par l'amaigrissement. Lors des prises en charge en chirurgie bariatrique, plusieurs études relatent des complications psychiques suite aux interventions de chirurgie bariatrique [2,3]. De nombreux patients évoquent une difficulté à s'habituer à leur « nouveau corps ». Ainsi, on peut retrouver des conduites de camouflages, ou encore l'incapacité à s'acheter des vêtements à la bonne taille, tant la « trace » de l'obésité persiste. Parfois également, le corps, transformé par la perte de poids, est à nouveau insupportable. La peau déformée, tirée, détendue, les cicatrices, vergetures, sont autant de traces qui viennent rappeler au sujet son passé, rendant toujours aussi douloureuse la rencontre avec le miroir. Parfois, des demandes de prise en charge en chirurgie esthétique et réparatrice émergent très rapidement suite à la perte de poids et doivent être entendues, non comme une exposition du corps à la médecine réparatrice, transformatrice, mais bien comme une demande de réinvestir son corps sur un mode désirant. La question des conduites alimentaires doit être abordée de manière particulièrement précise durant le suivi avec ces jeunes patients. En effet, sans évoquer une causalité réductrice entre troubles des conduites alimentaires et obésité, de nombreux patients obèses évoquent des conduites d'hyperphagie [4]. Ce trouble des conduites alimentaires est l'absorption, en une période de temps limitée (moins de 2 heures) d'une quantité de nourriture largement supérieure à ce que la plupart des gens absorberaient en une période de temps similaire et dans les mêmes circonstances associé à un sentiment de perte de contrôle sur le comportement alimentaire pendant la crise. Ces comportements ne sont pas associés au recours régulier à des conduites de compensation inappropriées comme dans la boulimie et entraînent une détresse marquée. Pour certains patients, l'alimentation devient une réelle modalité de gestion des difficultés psychiques : « Quand ça ne va pas je mange ». Après la chirurgie bariatrique par anneau ajustable, le symptôme alimentaire de type hyperphagie est progressivement supprimé, l'incorporation de grandes quantités d'aliments devenant impossible pour le patient avec le gonflage de l'anneau. Lorsque ce recours n'est plus utilisable, le risque est de voir apparaître de nouveaux modes de gestion des difficultés psychiques, souvent

du côté de l'agir, à l'instar des troubles des conduites alimentaires. Le travail psychothérapeutique doit alors permettre l'élaboration des affects jusque-là occultés par cet agir alimentaire. Laisser le sujet seul, sans défense (alimentaire) en proie à ces affects ou ressentis est impensable car non soignant. Le retrait simple et non accompagné du symptôme risque de provoquer l'apparition ou l'aggravation d'autres problématiques éventuellement psychosomatiques.

4. Conclusion

Pour conclure, la prise en charge chirurgicale à l'adolescence est possible, elle est même recommandée, permettant de limiter les comorbidités associées à l'obésité à l'âge adulte [5,6]. La prise en charge en psychothérapie reste absolument nécessaire, permettant d'accompagner le faire, sans renoncer au comprendre. Cette prise en charge est parfois aussi la seule possibilité pour certains patients de prendre la parole, et de considérer la valeur de celle-ci. L'obligation de cette prise en charge doit donc être vue comme une chance, celle d'être autre chose qu'un corps, si imposant, mais finalement devenir/redevenir un sujet pensant.

Références

- [1] Britz B, Siegfried W, Ziegler A, et al. Rates of psychiatric disorders in a clinical study group of adolescents with extreme obesity and in obese adolescents ascertained via a population based study. *Int J Obes Relat Metab Disord J Int Assoc Study Obes* 2000;24:1707-14.
- [2] Tindle HA, Omalu B, Courcoulas A, et al. Risk of suicide after long-term follow-up from bariatric surgery. *Am J Med* 2010;123:1036-42.
- [3] Adams TD, Gress RE, Smith SC, et al. Long-term mortality after gastric bypass surgery. *N Engl J Med* 2007;357:753-61.
- [4] Hebebrand J. Obesity prevention: Moving beyond the food addiction debate. *J Neuroendocrinol* 2015;27:737-8.
- [5] Schmitt F, Riquin E, Beaumesnil M, et al. Laparoscopic adjustable gastric banding in adolescents: Results at two years including psychosocial aspects. *J Pediatr Surg* 2016 Mar;51(3):403-8.
- [6] Paulus GF, de Vaan LEG, Verdam FJ, et al. Bariatric surgery in morbidly obese adolescents: a systematic review and meta-analysis. *Obes Surg* 2015;25:860-78.

La dysplasie bronchopulmonaire : généralités et rappels

A. Hadchouel^{1,3,*}, P.H Jarreau^{2,4}, C. Delacourt^{1,3}

¹AP-HP, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades, Service de Pneumologie et d'Allergologie Pédiatriques, 149 Rue de Sèvres 75046 Paris cedex 15, France

²Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 75006, France

³Institut Necker Enfants Malades, INEM, Paris, France

⁴APHP, Hôpital Cochin. Hôpitaux Universitaires Paris Centre, Service de Médecine et Réanimation néonatales de Port-Royal, 53, avenue de l'Observatoire, 75014 Paris

1. Définitions et épidémiologie

La dysplasie bronchopulmonaire (DBP) est la principale séquelle respiratoire de la grande prématurité et se caractérise par la nécessité d'une supplémentation prolongée en oxygène. La définition actuelle intègre une évaluation à 28 jours de vie et à 36 semaines d'aménorrhée (SA) [1], et le diagnostic peut être complété par un test standardisé de sevrage en oxygène à 36 SA [2]. Les DBP modérées ou sévères sont significativement associées à une morbidité respiratoire plus importante à moyen et long terme. L'étude EPIPAGE 2 rapporte des taux de DBP chez les survivants, caractérisée à 36 SA, de 31,5 % chez les moins de 28 SA et de 5,5 % chez les 28-32 SA [3].

2. Physiopathologie

Les grands prématurés naissent à un stade très immature de leur développement pulmonaire, canaliculaire tardif ou sacculaire précoce. La multiplication alvéolaire et la croissance microvasculaire distale sont donc à peine ébauchées. La naissance prématurée induit par elle-même, indépendamment des soins de réanimation, une rupture des conditions harmonieuses de développement, en exposant brutalement le poumon immature à un environnement aérien, riche en oxygène, et à une augmentation rapide du débit vasculaire pulmonaire. Les soins nécessités par cette naissance prématurée ainsi que leurs complications vont contribuer à aggraver les conséquences de la seule prématurité sur le développement pulmonaire [4], mais ne suffisent pas à expliquer l'évolution vers une DBP. Notre compréhension de la physiopathologie de cette maladie a considérablement progressé ces dernières années, et il est désormais admis que des facteurs génétiques contribuent à sa survenue [4]. La DBP ne peut donc plus être considérée comme uniquement induite par les agressions environnementales

postnatales, mais plutôt secondaire à des interactions gène-environnement. Sur le plan histologique, la nouvelle DBP est caractérisée essentiellement par une hypoplasie alvéolaire, avec des alvéoles peu nombreuses et larges, associée à une raréfaction du lit capillaire pulmonaire avec des vaisseaux dystrophiques. Une revue complète des mécanismes impliqués a été récemment publiée [4].

3. Prévention et traitement de la DBP

Les moyens de prévention découlent des facteurs de risque. L'administration excessive d'oxygène est un facteur de risque d'évolution vers la DBP. Ce traitement doit donc être étroitement contrôlé et ce dès la salle de naissance. Concernant l'assistance ventilatoire, la limitation des volumes courants, l'utilisation d'une inspiration prolongée à haute pression pour établir la CRF et l'application d'une CPAP en salle de naissance ont été montrées comme réduisant le risque de DBP. Après cette période, plusieurs approches ventilatoires ont été proposées, mais peu d'entre elles ont montré leur efficacité sur la DBP. Si l'association canal artériel (CA) persistant et DBP est bien établie, il n'a en revanche pas été prouvé que la fermeture du CA, qu'elle soit médicamenteuse ou chirurgicale, ait un effet préventif sur la DBP [10]. Des apports hydriques importants ont été associés à la DBP mais l'intérêt de leur limitation ne montre pas d'efficacité pour la prévention de la DBP. Une restriction prudente et adaptée aux pertes de l'enfant est souhaitable et les expansions volémiques précoces doivent être évitées. Les diurétiques en phase précoce n'ont pas montré d'efficacité sur la prévention de la DBP et sont potentiellement dangereux. Une fois la DBP établie, il existe fréquemment une rétention hydro-sodée qui peut justifier une limitation des apports hydriques et un traitement diurétique, mais qui ne doit jamais faire diminuer les apports caloriques. Concernant les traitements anti-inflammatoires, la dexaméthasone postnatale réduit l'incidence de la DBP mais augmente le risque de rétinopathie ou d'infirmité motrice cérébrale. Son utilisation est donc déconseillée, sauf cas particuliers d'une extrême gravité, tant par les recommandations nationales qu'internationales [11]. Concernant les autres molécules, l'essai récent PREMILOC, qui utilise

*Auteur correspondant :
alice.hadchouel-duverge@aphp.fr

l'hémisuccinate d'hydrocortisone [12] montre une diminution significative de la survie sans DBP, sans augmentation des risques neurologiques à long terme. Les corticoïdes inhalés n'ont pas clairement démontré leur efficacité en prévention de la DBP et les effets à long terme n'ont jusqu'à présent pas été évalués. L'essai récent NEUROSIS (administration préventive de Budésonide) [13] montre une diminution significative du taux de DBP mais avec une mortalité à 36 SA légèrement augmentée, bien que non significativement. L'administration concomitante de surfactant et de budésonide a montré dans un essai randomisé une diminution significative du risque de décès ou DBP [14]. En revanche, une fois la DBP établie, aucune donnée de la littérature ne justifie la mise sous corticoïdes inhalés au long cours. D'autres traitements ont été étudiés. Les essais cliniques randomisés n'appuient actuellement pas l'intérêt du NO inhalé dans la prévention de la DBP [15]. La caféine est associée à une réduction significative du taux de DBP à 36 SA. La vitamine A administrée en IM a montré un bénéfice modeste sur la survenue d'une DBP mais est difficilement réalisable du fait de la voie d'administration et peu utilisée en pratique courante. Bien que des données expérimentales aient pu faire proposer l'utilisation de facteurs de croissance comme le VEGF en prévention de la DBP, ces thérapeutiques ne semblent pas être une perspective à court terme. En revanche, l'utilisation de cellules-souches mésoenchymateuses pourrait être proposée rapidement chez le prématuré humain. Une 1^{re} étude de phase I chez 9 patients à haut risque de DBP a montré une moindre sévérité de la DBP sans effet secondaire notable [16].

4. Recommandations pour la sortie et le suivi pédiatrique, devenir à moyen et long terme

Le calendrier des vaccinations doit être respecté. La croissance staturo-pondérale ainsi que l'alimentation doivent être surveillées et un éventuel reflux gastro-œsophagien doit être dépisté et traité. Les autres mesures sont la vaccination antigrippale du nourrisson à partir de 6 mois d'âge réel et de son entourage,

l'immunoprophylaxie par le palivizumab (Synagis®) selon les recommandations de la HAS, l'éviction de la collectivité et du tabagisme environnemental. Le dépistage des manifestations respiratoires sifflantes doit être attentif. Les exacerbations respiratoires sifflantes sont significativement plus fréquentes chez les enfants nés prématurés, au moins jusqu'à l'adolescence, et sont responsables d'un taux de réhospitalisation important au cours des deux premières années de vie. Chez l'enfant plus grand, toutes histoires néonatales confondues, les données de la cohorte EPIPAGE retrouvent une prévalence de l'asthme à 5 ans 2,4 fois plus élevée chez les enfants nés avant 28 SA [17]. Certaines études ont également mis en évidence une moins bonne tolérance à l'effort chez les enfants nés prématurés avec DBP [18,19]. Ces symptômes d'asthme et à l'effort semblent se poursuivre à l'âge adulte. Les données disponibles sont moindres et à interpréter avec précaution car elles concernent majoritairement des individus nés avant l'ère du surfactant exogène. Les enfants et jeunes adultes nés grands prématurés avec DBP ont aussi des altérations persistantes de leurs fonctions respiratoires, avec en moyenne une baisse de 20 % du VEMS [20]. Une minorité présente une amélioration significative de son VEMS après inhalation d'un bronchodilatateur, justifiant un traitement anti-asthmatique au long cours. Cette évaluation fonctionnelle est indispensable car l'asthme apparaît en lui-même comme un facteur d'aggravation des fonctions respiratoires [21]. Plusieurs études retrouvent des valeurs de DL_{CO} significativement plus basses chez les anciens prématurés [26,44], reflétant une hypalvéolisation persistante, qui persiste à l'âge adulte. La VO_{2max} est également abaissée, avec probablement une part de manque de conditionnement physique [18,19]. Enfin, la DBP s'accompagne d'images séquellaires définitives en tomographie thoracique, toujours présentes à l'âge adulte [22], avec un aspect en mosaïque, des zones hyperclaires et dévascularisées, des bandes de fibrose et des triangles sous-pleuraux témoignant de phénomènes de rétraction.

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

Épidémiologie, aspects sociologiques et juridiques

C. Rey-Salmon^{1,*}, B. Tisseron², C. Garnier-Jardin³, N. Vabres⁴

¹Unité médico-judiciaire CHU Hôtel-Dieu (AP-HP) 1 place du Parvis Notre Dame 75004 Paris.

²Service de pédiatrie, CHU d'Orléans

³Service de médecine légale, CHU de Caen

⁴UAED, Service de pédiatrie CHU de Nantes

Dans un contexte où la fécondation est théoriquement totalement maîtrisée, les grossesses à l'adolescence, bien que numériquement peu nombreuses, continuent à interroger et à inquiéter. Les dispositions législatives des 50 dernières années visent à limiter ces grossesses précoces par la contraception et les maternités précoces par l'interruption de grossesse. Mais, du fait de mécanismes psychiques puissants qui sous-tendent le désir d'enfant à cet âge, l'information contraceptive et la facilité de son accès ne peuvent pas suffire à totalement les éviter.

1. Épidémiologie

La définition du terme « *grossesse à l'adolescence* » est variable. La tendance est de désigner par « *grossesse à l'adolescence* », les grossesses survenant avant 19 ans (20^e anniversaire), mais d'autres enquêtes et statistiques retiennent l'âge de la majorité civile, soit 18 ans.

Tandis que l'âge au premier rapport sexuel n'a pratiquement pas changé depuis trente ans, les grossesses surviennent de plus en plus tardivement. L'âge moyen de la maternité est ainsi passé en France de 26,7 ans en 1975 à 30,4 ans en 2016. Dans notre pays, un nouveau-né sur 20 naît aujourd'hui d'une mère âgée de plus de 40 ans. Dans ce mouvement général de recul de l'âge de la maternité, nous assistons depuis plusieurs décennies à une baisse du nombre de naissances chez les adolescentes (On dénombrait 52 000 naissances par an de mères adolescentes il y a 35 ans).

En France, on comptait près de 36 500 grossesses chez les moins de 19 ans en 2013. Parmi elles, moins de la moitié (14 607) a abouti à une naissance vivante. Les naissances avant l'âge de 15 ans restent très rares (environ 150 par an) et ce chiffre fluctue peu. Pour ces très jeunes filles, la question du consentement et des violences doit être systématiquement évoquée.

Les interruptions volontaires de grossesse (IVG) sont stables à environ 220 000/an (14,4 IVG pour 1 000 femmes) et les femmes

âgées de 20 à 24 ans sont les plus concernées (27 IVG pour 1 000 femmes). Depuis 2010, une légère baisse du recours aux IVG chez les adolescentes est observée. En 2015, en métropole, 22 000 jeunes femmes de moins de 20 ans ont été concernées par une IVG.

La situation française est proche de celle des pays du nord de l'Europe. Dans le monde, 11 % des naissances surviennent chez des jeunes femmes âgées de 15 à 19 ans et la majorité (95 %) dans des pays à revenu faible ou intermédiaire. L'Angleterre a un taux de grossesses adolescentes 4 fois supérieur à celui de la France. Aux États-Unis, le taux est plus élevé que celui des pays européens, 10 fois supérieur au nôtre. C'est aussi celui qui décroît le moins, notamment en raison de nombreuses maternités précoces dans la communauté noire.

2. Aspects sociologiques

Considérant les 811 510 naissances totales en 2013 en France, les naissances issues de mères de moins de 19 ans ne représentent que 1,8 % du total des naissances. Longtemps stigmatisées sur le plan médical, il est aujourd'hui admis que ces grossesses ne comportent pas un risque obstétrical ou pédiatrique accru.

Mise à part la grossesse issue d'une situation de violences et la grossesse accidentelle par rupture de préservatif ou utilisation incorrecte de la pilule, des typologies de grossesses à l'adolescence peuvent être déclinées. Il peut s'agir d'une « grossesse-réparation » de l'amour dont on a manqué, d'une « grossesse insertion sociale et/ou identitaire », d'une « grossesse-défi » dans l'opposition aux parents et surtout à la mère, d'une grossesse vérificatrice de fertilité ou encore d'une grossesse comme rite d'initiation chez des jeunes filles originaires de milieux où il est culturellement et socialement admis d'être mère à l'adolescence.

Mais à l'heure de l'allongement de la durée des études, de la place de l'emploi des femmes dans notre société et du souhait d'accueillir les enfants dans un contexte de vie professionnelle et affective stable, un interdit social puissant pèse sur la grossesse à l'adolescence.

La perception sociale de ce phénomène reste péjorative. Les discours sur les adolescentes enceintes renvoient régulièrement à la marginalisation, à la précarité, à l'instabilité, à l'immaturation,

*Auteur correspondance :
caroline.rey@aphp.fr

au pathologique. Les stéréotypes sur la sexualité des adolescents continuent à alimenter les préjugés véhiculés par les médias.

En tant que pédiatres, nous sommes surtout sollicités par des adolescentes enceintes en difficultés multiples et c'est probablement une des raisons pour laquelle nous en avons souvent aussi une représentation assez négative. Mais nos collègues d'adultes rencontrent des femmes plus âgées qui mènent leur grossesse dans des conditions d'isolement et de rupture similaires ; celles-ci se révélant finalement plus liées aux conditions socio-économiques qu'à l'âge.

Les adolescentes constituent un groupe d'une grande hétérogénéité sur le plan des origines culturelles et socio-économiques, de l'âge, de l'histoire familiale, du parcours de vie et du degré de maturité. Certaines d'entre elles ont un fort désir d'enfant, dont leur partenaire peut être parfois à l'origine. Il a ainsi été montré que moins de 5 % des mères de moins de 20 ans déclarent la naissance de leur enfant comme non désirée.

Le contexte relationnel dans lequel interviennent la grossesse et la manière dont ce projet est accepté par le groupe social va être décisif dans le choix de la poursuite ou de l'interruption de la grossesse. Dans tous les cas et à tous les âges, le recours à l'IVG reste une décision difficile.

3. Aspects juridiques

Tout un arsenal législatif a été déployé depuis 50 ans pour faciliter le recours à la contraception et améliorer l'accès à l'interruption volontaire de grossesse. Les principales étapes sont les suivantes :

- 19 décembre 1967 : loi dite « Neuwirth » légalisation de la contraception ;
- 17 janvier 1975 : loi dite « Veil » dépenalisation de l'avortement ;

- 1982 : prise en charge de la contraception orale par l'assurance maladie ;
- 1987 : première campagne de prévention contre le SIDA ;
- juin 2000 : délivrance gratuite et anonyme des contraceptifs aux mineures dans les centres de planification ou d'éducation familiale (CPEF)
- décembre 2000 : droit d'accès à la contraception d'urgence pour les mineures ;
- 2001 : protocole national concernant la contraception d'urgence dans les établissements scolaires ;
- 4 juillet 2001 : droit à la contraception des personnes mineures, quel que soit leur âge, non soumis à une autorisation parentale ;
- 4 juillet 2001 : régime dérogatoire au consentement exprès de l'un des détenteurs de l'autorité parentale pour l'IVG avec extension du délai de recours à 12 semaines de grossesse (14 semaines d'aménorrhée) ;
- mars 2013 : accès pour les mineures à certains contraceptifs de façon gratuite dans les pharmacies sur prescription médicale ;
- janvier 2016 : élargissement du champ des compétences des sages-femmes aux IVG médicamenteuses ;
- juillet 2016 : prise en charge des frais d'examen de biologie, de consultation médicale annuelle et de suivi ainsi que les frais de pose et de retrait d'un dispositif intra-utérin pour les mineures d'au moins quinze ans.

Dans la réalité, l'accès à la contraception et à l'IVG rencontre encore des obstacles. La confidentialité et la gratuité, garanties dans les centres de planification, revêtent une importance fondamentale auprès des adolescents. Pourtant l'offre géographique de ces structures est variable sur le territoire avec une forte concentration dans les grandes villes et une faible couverture en milieu rural.

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

Quand la grossesse se poursuit

F. Aragot

*Sage-femme référente suites de couches, et clinicienne UGOMPS, CHU Nantes
38 boulevard Jean Monnet*

1. Quelques chiffres

Les données statistiques sont variables d'un organisme à un autre. Ainsi d'après l'OMS en 2016 il y aurait dans le monde 16 millions de grossesses pour des adolescentes âgées entre 15 et 19 ans et 1 million pour les moins de 15 ans. Pour l'INSEE en France en 1980 il y aurait eu 52 101 naissances pour la tranche d'âge 15 à 19 ans contre 16 477 en 2013 ; 131 pour les 12 à 14 ans. En 2015 l'INED évoque 7 400 naissances pour les moins de 19 ans, 476 pour les moins de 16 ans. Le ratio serait de 3/1 000 femmes. 3/5^e des mineures enceintes feraient une IVG. On peut dire qu'en France le nombre de naissances chez les mineures diminue. Les grossesses des adolescentes migrantes ne seront pas traitées.

2. La contraception

L'âge du premier rapport sexuel reste stable depuis plusieurs années aux environs de 17 ans. Sachant que de plus en plus d'adolescents ont des rapports sexuels et que le nombre de grossesses des adolescentes diminue, on peut donc en déduire que les politiques de prévention fonctionnent.

Quand une grossesse s'annonce, il est primordial de savoir dans quel contexte elle s'est produite. Le plus souvent il s'agit d'une difficulté dans l'utilisation du préservatif : dans les Pays-de-la-Loire, 98 % des adolescents déclarent utiliser les préservatifs lors du premier rapport sexuel, ils ne sont plus que 50 % à l'utiliser pour le troisième. La grossesse peut également être la conséquence d'un oubli de pilule : beaucoup de femmes et de jeunes filles prennent leur pilule le soir au coucher et quand elles découchent, la pilule ne les suit pas toujours. Quand les jeunes filles sont en soirée, elles consomment parfois de l'alcool, vomissent, la prise de la pilule n'est donc pas efficace. Sous l'emprise de l'alcool les préservatifs sont souvent oubliés. Par ailleurs, l'idée qu'il est improbable d'être enceinte à la suite du premier rapport sexuel reste très ancrée. Pour d'autres, la grossesse est choisie et attendue. Pour les mineures de moins de 15 ans, nous contactons l'UAED (unité d'accueil des enfants en danger). Pour les adolescents une relation suivie dure en moyenne 3 mois. De façon générale, quels que soient les couples, on constate que quand une relation est estimée stable, le couple

faites les démarches de dépistage des IST. Majoritairement, les résultats sont rassurants, les couples abandonnent l'utilisation des préservatifs mais n'ajustent pas leur contraception.

Prendre une contraception traduit que l'on sait anticiper et prendre soin de soi. Ce n'est pas inné, cela s'apprend. Le contexte familial dans lequel les adolescents vivent est donc primordial. Les parents sont la boussole et doivent être cohérents entre les messages qu'ils veulent transmettre et leurs propres actions. Exemple la sécurité routière, le tabac, la consommation d'alcool festive, la vie affective, la sexualité, la relation à l'autre en famille ou dans le quotidien... Les messages de prévention délivrés doivent être identiques entre les filles et les garçons.

Dans la grande majorité des familles, quel que soit le contexte socio économique, la sexualité n'est pas parlée, elle est donc tacitement interdite. Si ce thème ainsi que celui de la vie affective n'est pas parlé dans la petite enfance il ne sera plus jamais abordé par les adolescents. En cas de difficulté, l'adolescent essaiera de gérer seul. A contrario, si aucun sujet n'est tabou et que les discours parentaux restent cohérents, l'adolescent sait qu'en cas de besoin il peut compter sur ses parents et saura trouver des professionnels ressources si besoin.

Si dans une famille l'accès aux soins est compliqué et difficile, s'il y a une méfiance du corps médical, il en sera de même pour l'adolescent.

3. La prise en charge

Il est nécessaire de prendre en compte le contexte dans lequel le rapport sexuel a eu lieu.

Y a-t-il eu consentement ? Est-ce un rapport sexuel forcé sous l'emprise d'alcool ou autre produit ? Y a-t-il eu manipulation ?

Il est également important d'intégrer la symbolique de la maternité. Certaines jeunes filles ont honte et culpabilisent de l'avoir perdue alors que d'autres sont ridiculisées de l'avoir encore et cherchent à s'en débarrasser à n'importe quel prix.

Dans ces circonstances, quand elles comprennent qu'elles sont enceintes, certaines tardent à en parler et peuvent être en délais dépassés pour faire une IVG. Pour d'autres, même si la loi est très claire pour l'accès à l'IVG pour les mineures, il n'empêche que de nombreuses jeunes filles subissent la pression parentale pour faire ou non une IVG. La poursuite de la grossesse n'est donc pas toujours choisie par l'adolescente.

Le partenaire :

Il est important d'avoir une idée de l'âge du partenaire. Quand le partenaire est plus âgé, les adolescentes ont parfois des dif-

Correspondance :
francoise.aragot@chu-nantes.fr

ficultés pour imposer l'utilisation des préservatifs d'autant plus que certains hommes considèrent qu'une femme qui demande l'utilisation du préservatif est une preuve de son infidélité.

Quand on reçoit une adolescente enceinte et qui déclare souhaiter sa grossesse le professionnel ne doit pas porter de jugement ni faire de réprobation. Il est important de laisser l'adolescente en dire ce qu'elle veut, par contre, on peut l'aider à mettre en mot ce qui se passe pour elle. On l'aide à se projeter dans sa réalité en l'invitant à s'imaginer avec son enfant.

Quelle organisation imagine-t-elle être possible ? En a-t-elle informé ses parents et peut-elle rester au domicile ? Où en est-elle de sa scolarité ? Pense-t-elle la poursuivre ? Dans quelles conditions ? Quid du partenaire ? Est-ce un partenaire, un copain, un ami ou un amoureux ? Est-il au courant ? Est-il soutenant et présent ? Qu'en pense-t-il ? Qu'en disent ses parents ?

Quel que soit le niveau social dans lequel la jeune fille évolue, sa grossesse peut avoir une incidence psycho-socio-économique. Une grossesse poursuivie traduit une activité sexuelle renvoyant les familles à leurs propres codes éducatifs. La hiérarchie familiale est bouleversée.

L'adolescente en est la cause.

Une prise en charge pluridisciplinaire de ces jeunes filles est alors indispensable. Assistante sociale, psychologue, médecin, sage-femme travaillent ensemble pour accompagner au mieux l'adolescente. Un partenariat avec le service de PMI est également souhaitable. La sage-femme aura un rôle important pour faire alliance dans son suivi médical, social et psychoaffectif. En allant au domicile de la jeune fille elle saura si elle est entourée et dans quelles conditions l'enfant est attendu ou pas.

Si le suivi médical de la grossesse est optimal, la grossesse chez une adolescente n'est pas plus à risque médical que pour une

femme plus âgée excepté celui de la menace d'accouchement prématuré et le risque de T21 qui est identique à celui d'une femme de 40 ans. Si elle est encore scolarisée, un contact avec l'établissement scolaire peut être envisagé.

Au CHU de Nantes, une unité pour les femmes en état de vulnérabilité a été créée : l'UGOMPS (unité gynéco-obstétrico-médicale psycho-sociale). La minorité est un risque de vulnérabilité. Les patientes mineures y sont accueillies. On propose toujours un rendez-vous avec une assistante sociale qui est en général accepté puisque l'objectif est d'aider et de soutenir la jeune fille dans ses démarches administratives pour l'obtention d'aides sociales ou de logement. Une demande en foyer maternel peut être faite parfois pour la protéger ou l'aider à se projeter dans sa maternité.

Cette proposition est parfois rejetée par les adolescentes parce que le partenaire n'est généralement pas accepté dans ces structures. La notion de couple est rarement prise en compte et la place du partenaire ou du père supposé de l'enfant à naître est selon les situations difficile à « travailler ». Actuellement sur Nantes, dans la mesure du possible et en fonction des situations, nous essayons de travailler et d'accompagner en ce sens.

Le rendez-vous avec la psychologue est plus ou moins bien accepté et le suivi est aléatoire. Le suivi médical mensuel est lui aussi plus aléatoire et dépend du soutien familial. Quand les parents sont soutenant en général, la jeune fille est plus compliant aux soins. Une concertation est toujours proposée avec l'ensemble des partenaires en anténatal. La jeune fille en est informée. Une nouvelle concertation peut également être effectuée pendant le séjour à la maternité. En fonction des situations, nous pouvons être amenés à réaliser des écrits à l'attention de la cellule de recueil des informations préoccupantes (CRIP) ou du parquet.

Conséquences psychologiques d'un séjour en réanimation

F. Bordet

Service de réanimation Pédiatrique Hôpital Mère Enfant. Lyon-Bron

1. Introduction

La réanimation est pour les patients un lieu de vie, de survie voire de fin de vie et où la priorité est avant tout somatique, il s'agit également d'un lieu de haute technicité où certaines techniques invasives peuvent être mises en place pour la prise en charge de la pathologie de l'enfant. Ce séjour en réanimation est souvent vécu par les patients et leurs familles comme un traumatisme psychique majeur durant le séjour mais pouvant avoir des conséquences même au-delà de l'hospitalisation. De ce fait, à la sortie de la réanimation, indépendamment des atteintes physiques séquellaires liées à la pathologie ou sa prise en charge, on peut observer des atteintes psychologiques voire psychiatriques plusieurs mois après le séjour en réanimation.

2. Types d'atteintes psychologiques symptômes observés et barrières au mieux vivre la réanimation

Les atteintes psychologiques décrites dans ces situations peuvent être des symptômes d'anxiété, de dépression et des syndromes de stress post-traumatique (PTSD). Cette morbidité psychologique peut toucher à la fois l'enfant et sa famille.

Depuis plusieurs années, ces éléments, sont bien connus des réanimateurs adultes et il existe une nombreuse littérature sur le sujet. En pédiatrie, l'évaluation est plus difficile mais il existe également des données publiées concernant l'enfant et sa famille [1,2].

Il a été rapporté que ces atteintes psychiatriques sont directement en lien avec le vécu du séjour en réanimation, notamment en rapport avec certains éléments, pouvant être vécus comme des agressions par l'enfant et sa famille. L'identification de ces facteurs montre que ceux-ci peuvent être soit intrinsèques au pronostic sévère de la pathologie, soit extrinsèques (sources d'inconforts, nuisances) présents lors du séjour de réanimation. La conférence de consensus « mieux vivre la réanimation » [3] de 2009 identifie des facteurs pouvant être responsables de cette

morbidité psychologique et qui font obstacle au mieux vivre en réanimation :

- les sources d'inconfort lié à l'environnement : nuisances sonores, lumineuses sources, mauvaise prise en charge de la douleur, faim, soif, tuyaux, dyspnée : ceux-ci générant chez les patients des troubles du sommeil, associés à de hauts niveaux de fatigue, des troubles de la concentration ;
- certains traitements comme les analgésiques (dérivés morphiniques) et les benzodiazépines utilisés pour la sédation peuvent entraîner une dépendance physique et psychique lors du sevrage ;
- l'association de ces sources d'inconfort, la contention physique, les antécédents et la maladie du patient, la sédation peuvent induire une pathologie délirante ou confusionnelle appelée « delirium ». L'existence d'un delirium durant le séjour en réanimation a lui aussi été incriminé dans la survenue de symptômes psychologiques à distance de la réanimation ;
- des failles de communication avec le patient (non compétent du fait de son âge, sa pathologie, la sédation), avec la famille ;
- des failles dans le processus décisionnel, dans les stratégies de communication dans l'accompagnement des proches et la restriction des horaires de visite.

En pédiatrie, la littérature est moins abondante qu'en réanimation adulte mais rapporte des fréquences de 5 à 28 % de syndrome de PTSD chez les enfants plusieurs mois après le séjour en réanimation [1] avec des symptômes de PTSD allant de 35-62 %. L'intensité des symptômes de PTSD est importante et comparable à celle observée lors des catastrophes [4]. Il a été rapporté que les symptômes sont majorés chez les enfants exposés à un grand nombre de procédures invasives durant la réanimation [2] ainsi qu'aux traitements de sédation et d'analgésie [5].

Concernant les parents, la fréquence est loin d'être négligeable puisque de l'ordre de 10–21 % [1,6] avec des symptômes de PTSD de 84 %. Il s'agit donc d'un réel syndrome post-réanimation familial.

3. Prévention et prise en charge

Il est important pour les équipes de réanimation de connaître les conséquences des différents facteurs impliqués dans la survenue de ces symptômes afin de les limiter en amont et de prévenir cette morbidité psychologique du patient et de sa famille. Un certain nombre d'actions ont été proposées [3] (Journal de bord,

Correspondance :
Fabienne.bordet@chu-lyon.fr

soins de développement, support d'informations, stratégie de communication...) et évaluées dans la littérature.

Concernant la prise en charge du syndrome post-réanimation en pédiatrie, une des difficultés est l'identification de ce syndrome, celui-ci étant encore mal connu. Quelques programmes sont décrits dans la littérature [7, 8], certains pouvant nécessiter des visites du patient et sa famille pour évaluer les symptômes, d'autres proposant un support psycho-éducatif couplé à un appel téléphonique. Ces études sont rares mais conduisent à une réduction de la morbidité psychologique.

4. Conclusion

En conclusion, une population croissante d'enfants survit à un séjour en réanimation. Ce séjour est un événement traumatique à l'origine de séquelles psychologiques fréquentes qui peuvent affecter de façon importante les enfants, les parents pendant et à distance du séjour en réanimation : syndrome post-réanimation familial. Ses conséquences peuvent être sévères avec une altération de la qualité de vie après la sortie de réanimation.

Ces symptômes sont sans doute probablement sous-diagnostiqués et par conséquent insuffisamment pris en charge. Il semble important de la part des soignants de réanimation de connaître les conséquences des éléments responsables afin de limiter leur survenue en amont, d'autre part de sensibiliser les médecins prenant en charge ces enfants à distance de la réanimation de l'existence d'un syndrome post-réanimation familial pour espérer

pouvoir le prendre en charge afin de prévenir cette morbidité psychologique du patient et de sa famille.

5. Références

- [1] Nelson LP, Gold JI. Posttraumatic stress disorder in children and their parents following admission to the pediatric intensive care unit: a review. *Pediatr Crit Care Med* 2012;13:338-47.
- [2] Rennick JE, Morin I, Kim D and al. Identifying children at high risk for psychological sequelae after pediatric intensive care unit hospitalization. *Pediatr Crit Care Med* 2004;5:358-63.
- [3] « Mieux vivre la Réanimation » 6e Conférence de consensus SRLF-SFAR : 2009.
- [4] Bronner MB, Knoester H, Bos AP and al. Posttraumatic stress disorder (PTSD) in children after paediatric intensive care treatment compared to children who survived a major fire disaster. *Child Adolesc Psychiatry Ment Health* 2008;2:9.
- [5] Colville G, Kerry S, Pierce C. Children's factual and delusional memories of intensive care. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;177:976-82.
- [6] Rees G, Gledhill J, Garralda ME and al. Psychiatric outcome following paediatric intensive care unit (PICU) admission: a cohort study. *Intensive Care Med* 2004;30:1607-14.
- [7] Baker SC, Gledhill JA. Systematic review of interventions to reduce psychiatric morbidity in parents and children after PICU admissions. *Pediatr Crit Care Med* 2017;18:343-8.
- [8] Als LC, Nadel S, Cooper M and al. A supported psychoeducational intervention to improve family mental health following discharge from paediatric intensive care: feasibility and pilot randomised controlled trial. *BMJ Open* 2015;5(12).

Le syndrome de compartiment abdominal chez l'enfant

Th. Detaille, E. Derycke, L. Houtekie

Unité de soins intensifs pédiatriques, Département de médecine aiguë, Cliniques universitaires Saint-Luc, Avenue Hippocrate, 10, 1200 Bruxelles

1. Introduction

Le syndrome de compartiment abdominal (SCA) est une entité de plus en plus souvent reconnue chez l'enfant gravement malade. Sa définition a récemment été revue et adaptée à l'enfant [1]. Des recommandations quant à son diagnostic et à sa prise en charge font l'objet de publications récentes [2,3].

Le SCA résulte d'un processus évolutif. Un événement intra- ou extra-abdominal engendre une majoration de la pression intra-abdominale (PIA), qui, si elle n'est pas diagnostiquée et prise en charge de manière efficace, va être suivie d'une cascade d'événements entraînant rapidement un syndrome de dysfonction organique multiple et éventuellement le décès. Sa prise en charge comprend le traitement de la cause originale, le maintien d'une pression de perfusion viscérale suffisante et le traitement de ses éventuelles conséquences sur d'autres organes.

2. Définition

La PIA normale chez un enfant en ventilation spontanée est proche de zéro mmHg. Elle est normalement comprise entre 7 ± 3 mmHg en cas de ventilation à pression positive. La pression de perfusion des organes intra-abdominaux est définie comme la différence entre la pression artérielle systémique moyenne (PAM) et la pression intra-abdominale (PIA). En raison d'une PAM plus basse chez l'enfant par rapport à l'adulte, la perfusion des organes intra-abdominaux est plus rapidement compromise en cas d'élévation de la PIA. Les valeurs pathologiques de PIA sont dès lors différentes chez l'enfant et chez l'adulte. L'hypertension intra-abdominale est classifiée en 4 stades de gravité croissante en fonction de la PIA (Hypertension intra-abdominale de grade I : PIA de 10 à 12 mmHg, grade II : 13 à 15 mmHg, grade III : 16–19 mmHg, grade IV : ≥ 20 mmHg). Le SCA est défini chez l'enfant comme une élévation persistante de la PIA au-dessus de 10 mmHg, associée à une dysfonction organique dont l'étiologie est l'élévation de la PIA. Comme chez l'adulte, on parle de SCA primaire si l'origine est abdominale, et secondaire si l'événement déclencheur se situe en dehors de la sphère abdominale [4].

*Auteur correspondant :
thierry.detaille@uclouvain.be

3. Diagnostic

Si le SCA doit être évoqué sur base de l'examen clinique, avec l'apparition entre autres d'une distension abdominale associée à une altération de la fonction rénale, à une intolérance digestive ou encore à un syndrome restrictif pulmonaire, l'élément essentiel permettant de confirmer le diagnostic est la mesure directe de la PIA. Il est recommandé de la mesurer en présence de plus d'un facteur de risque d'hypertension intra-abdominale [4]. L'utilisation d'un cathéter péritonéal permet de mesurer directement la PIA. Cette technique est cependant invasive et grevée d'une morbidité parfois non négligeable. En l'absence d'un cathéter péritonéal, la mesure de la pression intravésicale à l'aide d'une sonde vésicale est la méthode de référence. La pression intravésicale est en effet bien corrélée à la PIA à condition d'instiller préalablement à la mesure 1 ml/kg de NaCl 0,9 % (minimum 3 ml, maximum 25 ml), de réaliser correctement le zéro (au niveau où la ligne médio-axillaire croise la crête iliaque), de mesurer la pression en fin d'expiration et éventuellement de réaliser plusieurs mesures successives.

4. Étiologie

Différentes pathologies peuvent engendrer un SCA. Ces pathologies peuvent être regroupées en 4 catégories : altération de la compliance de la paroi abdominale (ex gastroschisis, brûlure), dilatation des anses intestinales (ex ileus), augmentation du contenu intra-abdominal en dehors de l'intestin (ex : splénomégalie, greffon hépatique ou rénal trop volumineux) et syndrome de fuite capillaire (ex : sepsis, remplissage vasculaire excessif).

5. Conséquences

Les conséquences d'une augmentation de la PIA s'exercent au niveau de l'abdomen et à distance de celui-ci. L'augmentation de la PIA engendre une diminution tant du drainage veineux que de la perfusion artérielle des organes intra-abdominaux, induisant une altération de leur fonction (insuffisances rénale et hépatique), et du tube digestif. Cette dernière expose le patient à un risque de translocation bactérienne et de libération systémique de médiateurs de l'inflammation, responsables, entre autres, de l'apparition d'une dysfonction multi-organique. L'augmentation

de la PIA influence également directement la fonction respiratoire, via l'altération de la fonction diaphragmatique et l'augmentation des pressions intrathoraciques. L'altération du retour veineux et la compression qui s'exerce sur le muscle cardiaque engendrent une diminution de la précharge, avec diminution du débit cardiaque. On le comprend aisément, l'augmentation de la PIA peut être rapidement responsable d'une dysfonction multi-organique, qui elle-même va entretenir, voire aggraver le SCA [5].

6. Prise en charge

L'objectif de la prise en charge est d'arrêter la progression du SCA, souvent auto-entretenu, d'éviter l'aggravation de la dysfonction multi-organique, et de restaurer la pression de perfusion des organes intra-abdominaux. Différentes options thérapeutiques existent, le choix étant dicté par l'origine du SCA et l'évolution de l'enfant. Parmi les options non-chirurgicales, 5 interventions sont envisageables selon les circonstances, à savoir évacuer/minimiser le contenu digestif, libérer de l'espace dans la cavité abdominale, améliorer la compliance de la paroi abdominale, équilibrer la balance hydrique et optimiser la pression de perfusion systémique et régionale. La mise en place d'une sonde gastrique, le drainage d'une ascite, l'utilisation d'une analgésie adéquate et la restauration d'une hémodynamique optimale en évitant l'excès de remplissage sont en général les premiers pas de la prise en charge. En cas d'échec du traitement médical, de persistance d'une PIA élevée et/ou d'une évolution péjorative de l'enfant, il est important de consulter rapidement le chirurgien digestif pour envisager une décompression chirurgicale. La technique varie selon l'étiologie, qu'il s'agisse de la réalisation d'une stomie de décharge, d'une résection tumorale, voire d'une laparotomie de décompression avec fermeture retardée de la paroi abdominale. Le risque anesthésique est

important car outre les dysfonctions d'organes présentes, la décompression abdominale entraîne la revascularisation du territoire cave inférieur, entraînant une hypovolémie et la brusque remise en circulation de substances toxiques, de médiateurs de l'inflammation et de potassium entre autres.

7. Conclusions

Le SCA est une entité de mieux en mieux étudiée chez l'enfant gravement malade. Le diagnostic précoce, la connaissance des mécanismes étiologiques et physiopathologiques sont essentiels pour débiter une prise en charge rapide et adéquate et ainsi limiter les conséquences parfois dévastatrices de ce syndrome.

Références

- [1] Kirkpatrick A, Roberts D, De Waele J, et al. Intra-abdominal hypertension and the abdominal compartment syndrome: updated consensus definitions and clinical practice guidelines from the World Society of the Abdominal Compartment Syndrome. *Intensive Care Med* 2013;39:1190-206.
- [2] Rogers WK, Garcia L. Intra-Abdominal Hypertension, Abdominal Compartment Syndrome, and the Open Abdomen. *Chest* 2018;153:238-50.
- [3] Thabet FC, Ejike JC. Intra-abdominal hypertension and abdominal compartment syndrome in pediatrics. A review. *J Crit Care* 2017;41:275-82.
- [4] Kirkpatrick AW, Roberts DJ, Jaeschke R, et al. Methodological background and strategy for the 2012-2013 updated consensus definitions and clinical practice guidelines from the abdominal compartment society. *Anaesthesiol Intensive Ther* 2015;47:s63-77.
- [5] Carlotti AP, Carvalho WB. Abdominal compartment syndrome: A review. *Pediatr Crit Care Med* 2009;10:115-20.

Troubles de l'oralité et maladies héréditaires du métabolisme

K. Mention*, A. Lecoufle, C. Jonvel, A. Dernis, A. Debrabander, D. Dobbelaere, A.-S. Guemann

Centre de Référence des Maladies Héréditaires du Métabolisme, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) sont multiples et de physiopathologies variées (maladies d'intoxication, maladies énergétiques, maladies de surcharge lysosomale). Dans ces pathologies, les troubles de l'oralité peuvent être multifactoriels, de type psycho-comportementaux dans les maladies « à régime » et plutôt mécaniques par infiltration des tissus de la sphère ORL pour les maladies de surcharge lysosomale.

Ainsi, les mécanismes d'entrave au bon développement de l'oralité sont nombreux.

1. Maladies héréditaires du métabolisme à régime

Les troubles de l'oralité dans les MHM par **intoxication protidique** peuvent différer selon qu'il existe ou non un risque aigu de décompensation.

La maladie la plus fréquente sans risque de décompensation aiguë est la Phénylcétonurie. Dans cette maladie, comme dans toute maladie d'intoxication protéique, l'importance de la restriction en protéines impose un contrôle strict de l'alimentation de l'enfant. « L'alimentation-médicament » donne aux parents un rôle de professionnel des soins, qui peut parfois déconnecter les temps de repas des fonctions de plaisir de l'oralité, dont la socialisation (repas en milieu scolaire, restaurant), avoir des répercussions sur les moments d'échanges, de partages, de plaisir, familiaux et/ou conviviaux (pas ou peu de partage de repas, repas pris seul, dans un climat de tension).

De plus, ces régimes imposent une organisation des repas, l'alimentation doit être pesée, laissant parfois peu de places au « grignotage », à la spontanéité et à l'imprévu. Les parents doivent être dans le contrôle, ce qui peut les amener à des situations de « forçage alimentaire » (« il faut qu'il mange » !) ou au contraire « d'abandon » devant la difficulté de la situation au quotidien. En cas de troubles de l'oralité alimentaire, les parents et les enfants peuvent être accompagnés seuls ou en groupe par les orthophonistes et les psychologues.

Les limitations strictes en protéines doivent être associées à la prise de mélanges d'acides aminés spécifiques et indispensables au bon équilibre métabolique et nutritionnel, mais de goût et texture particuliers, avec peu de palatabilité, pouvant modifier la perception des aliments, entraîner une sensation de satiété. Le rôle des diététiciennes est primordial dans l'accompagnement des familles à la connaissance et la compréhension du régime, des équivalences, des compensations, pour une meilleure assurance.

Dans d'autres maladies par intoxication protidique, (déficit du cycle de l'urée, acidurie organique, leucinose), à risque de décompensation aiguë grave par excès d'apports protidiques ou par carence énergétique (coma, hyper-ammoniémie, acidose métabolique), s'ajoute à la rigueur du régime, une anxiété parentale majeure « la peur de la décompensation », créant un « enjeu majeur de l'alimentation ». La majorité de ces patients est diagnostiquée dans un contexte aigu grave, parfois compliqué de troubles neurologiques. En raison des troubles neurologiques séquellaires de l'épisode révélateur, des hospitalisations prolongées ou récurrentes, il peut être nécessaire d'associer un soutien nutritionnel par nutrition entérale pour optimiser les apports caloriques et nutritionnels (sur sonde nasogastrique initiale puis GPE). De plus, les patients reçoivent des traitements médicamenteux spécifiques de façon régulière dans le nycthémère (amers ou acides) entraînant des inconforts digestifs, chez des enfants à l'appétit diminué pour ces multiples raisons et également par l'accumulation de dérivés toxiques liés à la pathologie, dans un contexte de dysstimulations sensorielles. L'ensemble de ces facteurs de risque est repris dans la série de S. Evans [1].

2. Maladies du métabolisme énergétique

Dans les maladies du métabolisme énergétique, les risques de décompensation aiguë grave (hypoglycémie, acidose lactique, rhabdomyolyse), surviennent essentiellement en cas de jeûne prolongé (ou trop long pour le délai toléré, 3 heures dans glycogénose type 1). Chez les patients atteints de glycogénose de type 1, les plus atteints de troubles de l'oralité, le temps de jeûne très court (3 heures en moyenne) toléré par le nourrisson imposent une alimentation fractionnée toutes les 3 heures pour éviter les hypoglycémies sévères. Ces nourrissons qui, avant le diagnostic, mangeaient de façon quasi permanente pour se

*Auteur correspondant :
karine.mention@chru-lille.fr

« protéger de l'hypoglycémie » vont rapidement présenter des troubles de l'oralité, n'ayant plus la sensation de faim (alimentation imposée toutes les 3 heures la journée et continue la nuit) et bénéficieront d'une nutrition par sonde nasogastrique puis gastrostomie. La prise en charge orthophonique précoce a une place primordiale car elle permettra de préserver la déglutition et l'oralité dans un premier temps, et dans un second temps, quand le temps de jeûne s'allongera, de reprendre progressivement une alimentation plus conséquente. Ce schéma est également décrit dans les hyperinsulinismes sévères néonataux, avec, dans notre expérience, une amélioration progressive de l'oralité avec l'âge et une prise en charge adaptée et précoce, discutée récemment par Banerjee [2]. Dans ces pathologies, le risque d'hypoglycémies sévères en cas de retard de nutrition, crée ici encore une anxiété parentale majeure et un lien particulier des parents à l'alimentation, nécessaire à la « survie » de l'enfant. L'accompagnement psychologique de l'enfant et de sa famille est indispensable.

Dans les maladies de surcharge lysosomale (mucopolysaccharidose, maladie de pompe), sans contrainte diététique ni risque de décompensation aiguë, les complications sont liées à l'infiltration progressive et inéluctable des tissus de la sphère ORL. Ces patients présentent une macroglossie, une protrusion linguale parfois des dyskinésies de langue et de bouche, et des troubles de déglutition, potentiellement responsables de troubles de l'oralité [3].

L'importance de la prise en charge multidisciplinaire autour de l'enfant et de sa famille est rapportée par S. Siddiq [4] pour l'ensemble des maladies héréditaires du métabolisme.

3. Conclusion

Les maladies héréditaires du métabolisme sont hétérogènes, et leurs principes de prise en charge créent de multiples méca-

nismes d'entrave au bon développement de l'oralité : restriction alimentaire, produits de goût et texture spécifique, respect d'horaires fixes, nécessité d'alimentation entérale sur sonde ou gastrostomie, infiltration de la sphère ORL, hospitalisations fréquentes, atteinte neurologique associée... ayant des répercussions fréquentes sur le comportement alimentaire mais aussi sur la globalité du développement de l'enfant et de sa famille.

Or, l'oralité nécessite un développement sensoriel (vue, goût, odorat, ouïe, toucher) et oro-moteur optimal, souvent mis à mal dans ces pathologies.

La prise en charge précoce et spécifique de l'oralité par des équipes multidisciplinaires impliquées dans les maladies héréditaires du métabolisme (pédiatres, orthophonistes, psychologues, diététiciennes) est essentielle pour limiter ces troubles dans des situations souvent à risque, en développant l'autonomie des parents puis de l'enfant, en favorisant la prise des repas en collectivité, en encourageant l'enfant et en l'aidant à développer ses propres stratégies pour retrouver un plaisir alimentaire via un plaisir sensoriel.

Références

- [1] Evans S, Alroqaiba N, Daly A, et al. Feeding difficulties in children with inherited metabolic disorders : a pilot study. *J Hum Nutr Diet* 2012;25:209-16.
- [2] Banerjee I, Forsythe L, Skae M, et al. Feeding problems are persistent in children with severe congenital hyperinsulinism. *Front Endocrinol* 2016;7:8.
- [3] Simmons MA, Bruce IA, Penney S, et al. Otorhinolaryngological manifestations of the mucopolysaccharidoses. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:589-95.
- [4] Siddiq S, Wilson BJ, Grham ID, et al. Experiences of caregivers of children with inherited metabolic diseases: a qualitative study. *Orphanet J Rare Dis* 2016;11:168.

Tabagisme parental et maladies chroniques de l'enfant

J.-C. Dubus*, M. Baravalle-Einaudi, J. Mazenq, V. Arnoux, N. Stremmer-Le Bel, E. Bosdure, A. Carsin

Pneumo-allergologie-CRCM pédiatrique, CHU Timone-Enfants, 13385 Marseille Cedex 5

Le tabagisme parental se décline de 2 façons : tabagisme in utero (réel tabagisme passif) ou tabagisme environnemental. A celui-ci peut s'associer le tabagisme actif de l'enfant lui-même (près de 20 % de fumeurs chez les adolescents malades chroniques versus 30-35 % en population générale), ces différents tabagismes pouvant induire ou majorer certaines pathologies chroniques de l'enfant.

1. Maladies chroniques respiratoires et tabac

Ce sont de loin les pathologies chroniques pour lesquelles le nombre d'études est le plus important. Fumer pendant la grossesse (que ce soit la mère qui fume ou que ce soit une mère non fumeuse exposée à la fumée de tabac de son conjoint...) modifie la structure même des poumons de l'enfant, induisant hypoplasie pulmonaire, remodelage bronchique, diminution du calibre bronchique et profil fonctionnel obstructif précoce [1]. Comme ceci est lié à l'action de la nicotine, il n'y a aucune raison pour que les e-cigarettes n'induisent pas les mêmes conséquences. Ce tabagisme in utero augmente le risque d'asthme chez l'enfant préscolaire (asthme avec profil obstructif précoce mais amélioration clinique vers 6 ans), chez l'enfant scolaire (risque augmenté notamment d'asthme persistant sévère), mais aussi chez l'adulte. Certaines caractéristiques épigénétiques couplées à un tabagisme in utero peuvent également entraîner une réponse diminuée aux traitements inhalés bronchodilatateurs et anti-inflammatoires chez l'enfant asthmatique. Enfin le tabagisme pendant la grossesse pourrait être responsable d'une certaine forme de BPCO chez l'adulte [2]. Le tabagisme environnemental augmente quant à lui la prévalence de l'asthme de l'enfant [3]. Si des nourrissons vivent en habitat enfumé avec des chats, le risque d'avoir un asthme allergique au chat est multiplié par 7. Une fois asthmatique, l'asthme est plus symptomatique avec des niveaux de fonction respiratoire plus bas. En cas de tabagisme actif à l'adolescence, le risque d'asthme est multiplié par 4, voire par 9 si un tabagisme in utero y est associé. Chez l'adolescent asthmatique fumeur,

on estime que 1/3 des symptômes seraient imputables à ce tabagisme actif.

En cas de mucoviscidose, le tabagisme des parents (10 à 70 % d'entre eux selon les études) affecte négativement la croissance et santé de leurs enfants [4]. On note une diminution du score clinique de Schwachman, une augmentation des épisodes d'exacerbations respiratoires, une recrudescence des hospitalisations, et une diminution plus importante de la fonction respiratoire. D'autres effets négatifs sont suspectés, notamment avec les thérapies correctrices, puisque le tabac affecte directement la protéine CFTR particulièrement impliquée dans la mucoviscidose [5].

Le tabagisme in utero est un facteur de risque de survenue clairement identifié de dysplasie bronchopulmonaire [6]. Étonnamment, le groupe d'enfants le plus exposé au tabac à domicile, avec 63 % de parents fumeurs, est celui des enfants bronchodysplasiques sous oxygène en continu [7].

2. Maladies chroniques hématologiques et tabac

Dans la drépanocytose, le tabagisme environnemental parental ou le tabagisme actif des adolescents malades augmente significativement la morbidité avec plus de consultations aux urgences et plus d'hospitalisations pour crises vaso-occlusives ou syndromes thoraciques aigus [8]. Le tabagisme environnemental est également associé à des anomalies fonctionnelles respiratoires chez les enfants, déjà à risque, en raison de la drépanocytose, d'anomalies fonctionnelles respiratoires.

3. Maladies chroniques rénales et tabac

Le tabac environnemental augmente la tension artérielle et la protéinurie des enfants sains par prolifération des cellules mésangiales et production de la matrice extracellulaire [9]. Chez l'enfant atteint de maladie rénale chronique, une protéinurie du niveau de celle d'un syndrome néphrotique est retrouvée. Chez l'adolescent fumeur, les risques devraient être les mêmes que chez l'adulte fumeur : progression plus rapide de la maladie rénale chronique, augmentation du risque de rejet de greffe, et augmentation du risque de décès.

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

4. Autres maladies chroniques et tabac

Les connaissances de l'impact du tabac dans les maladies de l'adulte comme le diabète, le cancer, l'hypertension artérielle, le déficit en alpha1-antitrypsine, etc., semblent plaider, même en l'absence de niveau de preuves chez l'enfant soumis au tabagisme parental, pour un arrêt de ce dernier.

5. Conclusion

Le tabagisme parental et le tabagisme actif de l'adolescent entraînent une morbidité pédiatrique considérable. Une lutte contre ce fléau est impérative. Elle passe par les médecins bien sûr, qui doivent dépister les familles fumeuses et leur proposer des solutions pour arrêter de fumer, mais aussi par l'État. Ainsi, l'application stricte des lois antitabac prônées par l'OMS diminue-t-elle le taux de prématurité de 3,77 %, la venue à l'hôpital pour exacerbations d'asthme de 9,83 %, le risque de venue à l'hôpital pour tableau respiratoire infectieux de 18,48 % [10].

Références

- [1] McEvoy CT, Spindel ER. Pulmonary effects of maternal smoking on the fetus and child: effects on lung development, respiratory morbidities, and life long lung health. *Pediatr Respir Rev* 2017;21:27-33.
- [2] Allinson JP, Hardy R, Donaldson GC, et al. Combined impact of smoking and early-life exposures on adult lung function trajectories. *Am J Respir Crit Care Med* 2017;196:1021-30.
- [3] Jayes L, Haslam PL, Gratiou CG, et al. SmokeHaz: systematic reviews and meta-analyses of the effects of smoking on respiratory health. *Chest* 2016;150:164-79.
- [4] Kopp BT, Ortega-Garcia JA, Sadreameli SC, et al. The impact of secondhand smoke exposure on children with cystic fibrosis: a review. *Int J Environ Public Health* 2016;13:1003.
- [5] Cantin AM, Hanrahan JW, Bilodeau G, et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator function is suppressed in cigarette smokers. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;173:1139-44.
- [6] Morrow LA, Wagner BD, Ingram DA, et al. Antenatal determinants of bronchopulmonary dysplasia and late respiratory disease in preterm infants. *Am J Respir Crit Care Med* 2017;196:364-74.
- [7] Martinez S, Garcia-Meric P, Millet V, et al. Tobacco smoke in infants with bronchopulmonary dysplasia. *Eur J Pediatr* 2015;174:943-8.
- [8] Sadreameli SC, Kopp BT, Creary SE, et al. Secondhand smoke is an important modifiable risk factor in sickle cell disease: a review of the current literature and areas for future research. *Int J Environ Public Health* 2016;13:1131.
- [9] Omoloja A, Tyc VL. Tobacco and the pediatric chronic kidney disease population. *Pediatr Nephrol* 2015;30:235-43.
- [10] Faber T, Kumar A, Mackenbach JP, et al. Effect of tobacco control policies on perinatal and child health: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Public Health* 2017;2:e420-37.

Le purpura rhumatoïde : Une prise en charge qui a évolué

C. Lacoutière

Néphropédiatre, Cabinet BLM, 29 Avenue de Boufflers 59130 Lambersart

Le purpura rhumatoïde (PR) est la vascularite la plus fréquente de l'enfant de 3 à 15 ans. La première description de PR a été donnée en 1801 par Heberden.

Le PR est une vascularite systémique touchant les petits vaisseaux où se déposent des dépôts immuns d'immunoglobulines A (IgA).

En 1990, l'*American College of Rheumatology* a publié des critères diagnostiques pour le PR [1].

L'incidence du PR est de 10 à 20 cas/100 000 enfants par an [2]. Les manifestations cliniques caractéristiques de cette pathologie sont [3] :

- le purpura vasculaire palpable touchant les régions déclives, présent dans 100 % des cas, c'est le symptôme initial dans 73 % des cas ;
- les manifestations gastro-intestinales principalement les douleurs abdominales, présentes dans plus de la moitié des cas ;
- les douleurs articulaires ou œdèmes des articulations présentes dans 90 % des cas ;
- une atteinte rénale ;
- on peut parfois retrouver une orchite chez 14 % des garçons.

En ce qui concerne sa physiopathologie, peu de progrès ont été réalisés. La réponse anormale d'un système immunitaire immature à une agression antigénique externe est l'hypothèse la plus souvent avancée. Les IgA joueraient un rôle central, répondant à un Antigène présenté par les cellules immunitaires des muqueuses.

L'étiologie du PR n'est pas claire, mais on retrouve parfois dans les semaines précédentes une infection bactérienne (principalement le streptocoque), une infection virale, des manifestations allergiques ou une vaccination [3].

Le pronostic du PR est généralement excellent avec une résolution spontanée des signes et symptômes, mais peut parfois être plus réservé en cas de complications rénales.

Les symptômes extrarénaux rentrent dans l'ordre en 3 à 8 semaines sans traitement. Rigante et al. ont montré qu'une éruption cutanée persistante plus de 1 mois était corrélée significativement à l'apparition de complications rénales [4].

Les récurrences surviennent dans 25 % des cas, celles-ci sont plus fréquentes chez les enfants de plus de 8 ans et chez les patients présentant une atteinte rénale [3].

1. L'atteinte rénale du PR

L'atteinte rénale touche environ 1/3 des enfants. Les patients plus âgés ont un risque plus élevé d'atteinte rénale [5].

Il s'agit d'une glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'IgA. Dans la majorité des cas, l'atteinte rénale n'est pas sévère (hématurie microscopique seule) et se résout spontanément, mais quelques enfants ont une atteinte rénale chronique pouvant progresser vers l'insuffisance rénale terminale.

2. Le suivi

Ce risque de glomérulonéphrite impose donc un suivi. Le but principal du suivi du PR est de détecter une inflammation rénale asymptomatique, qui non diagnostiquée peut conduire à des dommages rénaux irréversibles.

La plupart des centres mettent donc en place un programme de surveillance avec :

- bandelette urinaire (BU) avec détection de sang et de protéines ;
- surveillance de la TA pendant 1 an ;
- éducation des parents.

BU 1 fois par semaine pendant 6 mois puis 1 fois toutes les 2 semaines de 6 à 12 mois.

Si la BU est positive (+/++/+++), les parents doivent faire doser au laboratoire : rapport protéinurie/créatininurie (norme : inférieure à 0,2 g/g).

Par ailleurs, ce suivi entraîne une charge financière importante et accroît l'anxiété parentale. Ainsi l'étude de l'anglaise Watson en 2012 [5] tente de proposer une surveillance plus allégée. Dans son étude rétrospective, sur une cohorte de 102 enfants présentant un PR, 35 enfants ont présenté une protéinurie et sur ces 35 enfants, 22 avaient déjà une protéinurie à J7 (63 %) et pour tous, celle-ci était apparue dans les 6 mois qui suivaient le diagnostic de PR. Dans cette série, le risque de développer une protéinurie après 1 mois est très faible. L'atteinte rénale chronique (HTA, IR, syndrome néphrotique ou néphritique) survient chez environ 1.8 % de tous les patients

présentant un PR mais l'incidence varie avec la sévérité de l'atteinte rénale initiale.

3. La prise en charge

La prise en charge des symptômes extrarénaux est le plus souvent symptomatique avec antalgiques, le repos strict au lit n'est plus justifié.

Plusieurs auteurs ont cherché à savoir s'il existait un traitement préventif visant à réduire l'apparition d'une atteinte rénale. Dans la Cochrane de 2015 [6], il n'a pas été retrouvé de réduction significative de l'apparition d'une atteinte rénale à 6 et 12 mois après le diagnostic de PR en utilisant des corticoïdes comparativement à l'utilisation d'un placebo ou à l'absence de traitement. Pas de différence significative non plus lors de l'utilisation d'aspirine ou de traitement antiplaquettaire. Par contre, une étude suggère que l'héparine injectable peut réduire le risque d'atteinte rénale chronique mais ce traitement présente de nombreux effets indésirables et son utilisation n'est donc pas justifiée puisque seulement 1/3 des enfants développe une atteinte rénale et dans la plupart des cas de résolution spontanée.

Le traitement de l'atteinte rénale est indiqué si :

- **protéinurie entre 0.2 et 1 g/g**, dosages hebdomadaires, si cela persiste plus de 3 mois, discuter le traitement par IEC ou ARAI pour diminuer la protéinurie via leurs effets sur l'hémodynamique intraglomérulaire.
- **protéinurie supérieure ou égale à 1 g/L ou rapport protéinurie/créatininurie supérieur ou égal à 1 g/g persistant pendant 2 semaines**, mise en route des corticoïdes

Avant la mise en route du traitement, il est recommandé de réaliser un bilan complet sanguin (avec créatininémie, protidémie, albuminémie...).

Le traitement consiste en des bolus de méthylprednisolone (1 g pour 1,73 m²) fk 3 (J1, J3 et J5). Puis relais par corticothérapie orale : 30 mg/m²/j (maximum 60 mg) pendant 1 mois puis même dose 1 j/2 pendant 2 mois.

Si normalisation : diminution progressive du traitement.

Si amélioration nette (protéinurie/créatininurie entre 0.2 et 0,5 g/g), continuer le traitement puis diminution progressive et arrêt.

Si protéinurie reste élevée (protéinurie/créatininurie > 0,5 g/g), ajouter du cyclophosphamide (endoxan).

À la fin du traitement par endoxan, si la protéinurie reste positive, on réalise une PBR.

4. L'avenir

Une étude publiée en 2017 [7] a cherché à mettre en évidence des marqueurs sanguins ou urinaires susceptibles de prédire l'atteinte rénale dans le PR. Ainsi les taux d'IgA et d'IgE sanguins sont plus élevés chez les patients atteints de PR par rapport aux patients sains mais sans différence significative entre ceux avec ou sans atteinte rénale. Le taux d'IgA1 avec déficit de galactosylation est plus important chez les patients avec atteinte rénale, cela pourrait être utilisé pour identifier les patients à risque d'atteinte rénale à la phase initiale du diagnostic. Les concentrations urinaires d'IgA, IgG et IgM sont corrélées positivement avec la protéinurie. Cette étude prospective a été réalisée sur une petite cohorte, il faudra réaliser d'autres études sur une plus grande cohorte pour confirmer les résultats.

Références

- [1] Mills JA, Michel BA, Bloch DA et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch Schonlein Purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:114-21.
- [2] Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C et al. Incidence of Henoch Schonlein Purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002;360:1197-202
- [3] Outi Jauhola, Jaana Ronkainen, Olli Koskimies et al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch-Schönlein purpura : a 6-month prospective study. *Arch Dis Child* 2010;95:871-6.
- [4] Rigante D, Candelli M, Federico G et al. *Rheumatol Int* 2005;25:45-8.
- [5] Louise Watson, Amanda R.W.Richardson, Richard C.L.Holt et al. Henoch Schönlein Purpura-A 5 Year Review and Proposed Pathway. *PLoS One* 2012;7:e29512.
- [6] Deirdre Hahn, Elisabeth M hodson, Narelle S Willis et al. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura. *Cochrane Kidney and Transplant Group* 2015.
- [7] Evangeline Pillebout, Agnès Jamin, Hamza Ayari et al. Biomarkers of IgA vasculitis nephritis in children. *PLoS One* 2017;12:e0188718.

Predictif factors in Henoch Schonlein nephritis – towards a new decision tree

Les facteurs prédictifs dans la néphropathie du purpura rhumatoïde - vers un nouvel arbre décisionnel

T. Ulinski

Service de néphrologie pédiatrique, Hôpital Trousseau, APHP, 26, Avenue du Docteur Arnold Netter, Paris, France

1. What is Henoch-Schonlein purpura nephritis?

Henoch Schonlein purpura (HSP) is a common cause of renal disease in children, representing 10 to 15% of glomerulonephritis. The course of IgA nephritis is usually favourable, only 1 to 3% of affected children developing end-stage renal disease (ESRD) [1]. The outcome is less favourable for those patients in whom a renal biopsy was performed. In this specific population 7 to 50% develop progressive renal disease and renal failure [2,3]. The treatment of HSP nephritis usually depends on the severity of renal histological lesions, but there is yet no consensus on the best renal disease management.

Angiotensin-converting enzyme inhibitors (ACEi) decrease proteinuria and reduce the progression of renal failure in different glomerulopathies. A meta-analysis on the use of corticoids for more severe forms of HSP nephritis suggested a positive effect on renal outcome, but the definition of renal involvement was very heterogeneous among the studies [4]. There is no consensus yet among physicians (pediatricians or adults) concerning the exact criteria for the use of corticosteroids in patients with HSP nephritis. For pediatric patients with severe histological changes on renal biopsy (>stage III), there are only few randomised controlled trials investigating the superiority of various immunosuppressive therapies [5-12].

We discuss the long-term biological outcome in children with HSP nephritis who underwent a renal biopsy with possible predictive markers for disease development. The correlation of treatment modalities (such as intravenous steroid pulses and ACE inhibitors) and outcome is analysed.

2. Clinical study (31)

We retrospectively analyzed a large series of 142 children with mild and severe HSP nephritis for whom a kidney biopsy was

performed. Histological exam showed ISKDC grade I (7 patients), grade II (62), grade III (63), and grade IV (10).

About 45% of the children had nephrotic range proteinuria at onset. Renal function was impaired in 14% of patients, one patient (0.07%) with severe renal impairment and seven patients (5%) with moderate renal impairment. Hypertension was found in 4.2% of the patients.

At the time of the last follow-up proteinuria was present in 52 patients (36.6%). All patients with residual proteinuria received a treatment with ACEi/ARB, and 33% of them received a combination therapy. Six patients (4%) had a persistent renal impairment: 5 (ISKDC II and III) with stage II renal failure and 1 (ISKDC IV) with stage III renal failure. The histological ISKDC grade did not predict the outcome in terms of proteinuria of HSP nephritis in the medium and long term (*fig. 1*).

3. Discussion and perspectives

Despite the fact that HSP nephritis is one of the common vasculitis in childhood, an overall consensus concerning the treatment is lacking. A renal biopsy is important to confirm and assess the severity of HSP nephritis, but it is difficult to select the treatment regimen only based on histological findings. It has been shown initially that long term prognosis of HSP nephritis is correlated with histological degree [15,16]. However, more recent studies state that the outcome is also correlated with the severity of initial clinical presentation [17] and in particular the degree of proteinuria. In our cohort, we did not find any differences in outcome between the histological classes.

We analyzed the initial presentation with nephrotic range proteinuria as a potential predictor of poor renal outcome [3,17-19]. Our study did not find a relation between nephrotic range proteinuria at disease onset and poor renal outcome in the medium and long term. The differences with the literature may be explained by more aggressive management of severe forms with high degree proteinuria (64% of the initial presentation with nephrotic syndrome received methyl prednisolone pulses). This suggests potential under-treatment of histologically “benign” forms without extracellular proliferation.

Correspondance :
tim.ulinski@aphp.fr

Although it is generally accepted that reducing protein excretion is a desirable treatment goal for chronic kidney disease, it is of interest to determine renal function over a longer period than ten years. A patient without residual proteinuria after 5 or 10 years may still develop proteinuria after a longer follow up. Ronkainen and al. [20] showed that 71% patients of their cohort had renal symptoms after a mean follow-up of 19 years.

It is still debated as to when therapeutic interventions for HSN should start. Most authors state that patients with nephrotic syndrome or persistent heavy proteinuria and hypoalbuminemia should undergo renal biopsy and be treated as early as possible, before irreversible glomerular fibrosis or any decline in renal function occur [17,21]. In our study, patients who have received MPP had a more severe initial presentation than those who were treated by oral steroids. Despite significantly higher initial proteinuria ($p = 0.009$) for those who received MPP, there was no difference in terms of proteinuria or renal function among patients with or without MPP in the medium and long term. Therefore, one may speculate that the absence of long-term differences between these two groups could be in favour for MPP use.

It is very well known that patients with prolonged proteinuria are at high risk for progressing to renal dysfunction [16]. Prospective and randomized trials in adults have indicated that ACEi [22,23] and ARB [24,25] exert beneficial effects in IgA nephropathy patients by reducing urinary protein excretion and improving renal survival rate. In summary, the deposition of IgA-containing complexes (IgA-CC) in glomeruli bind to their specific receptors on the surface of the mesangial cells (MCs) and trigger cell proliferation, extracellular matrix production, and synthesis of chemokines monocytes chemoattractant protein-1 and IL-8 that might account for the attraction of polymorphonuclear leukocytes and monocytes found in patients biopsies [27-29].

There seems to be potential benefit of ACEi/ARB treatment concerning structural changes at disease onset. These findings

suggest that RAS blockade can be effective as a treatment for active HSP nephritis. Precisely, our study showed that treatment by ACEi or ARB introduced early (< 15 days) was more beneficial in terms of proteinuria decrease at medium and long-term than late introduction. To our knowledge, this is the first pediatric study which suggests a lower residual proteinuria in patients with early introduction of ACEi/ARB in the course of HSN.

4. Conclusion

In conclusion, kidney biopsies should be performed as early as possible in the presence of heavy proteinuria and/or renal failure for earlier treatment and better outcome of HSP nephritis. Early ACEi/ARB treatment seems to be related to less proteinuria at least in the medium term. Long-term follow-up for all patients is needed to detect residual proteinuria and to prevent renal injury.

Key messages

- The histological grade alone does not predict poor outcome in pediatric HSP nephritis
- High grade proteinuria and proliferative glomerular lesions should be rapidly treated by high dose steroids.
- Inhibition of the renin-angiotension system should be started as early as possible if proteinuria is detected.
- Avoid under-treatment of histological benign forms without crescents.
- Long-term follow up is mandatory for all patients with HSP nephritis.

Complete reference list upon request (Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.)

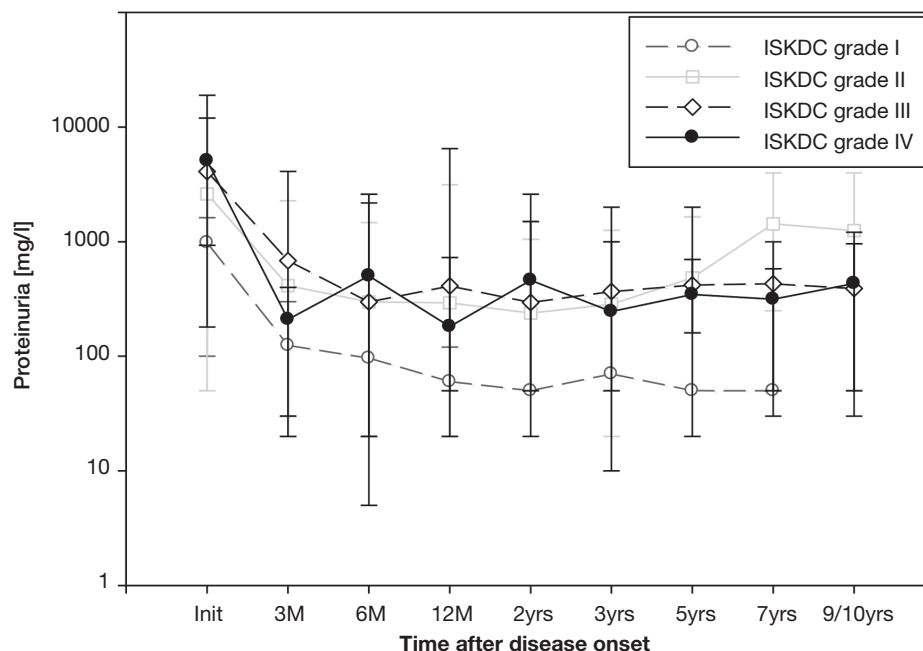


Figure 1. Proteinuria changes in HSP nephritis patients with histological ISKDC grade I-IV.

La néphropathie du purpura rhumatoïde sans signe de gravité : le danger de la « bergerisation »

J.-D. Delbet

*Néphrologie pédiatrique, Hôpital Armand Trousseau, AP-HP, Paris
Université Pierre-et-Marie-Curie, Paris 6, Paris*

1. Introduction

Le purpura rhumatoïde est la première cause de vascularite de l'enfant, son pronostic à long terme dépend de l'atteinte rénale. Le pronostic individuel des patients atteints de néphropathie du purpura rhumatoïde (NPR) est difficile à établir : une évolution favorable est fréquente malgré une présentation clinique ou histologique initiale sévère alors même qu'une évolution vers une insuffisance rénale chronique est possible lors d'une forme initialement peu symptomatique [1]. Nous avons recherché à préciser les facteurs de risque associés à l'évolution rénale à long terme des patients présentant une NPR avec une atteinte histologique initiale peu sévère, c'est-à-dire sans prolifération extra-capillaire (ou croissant). Historiquement l'absence de croissant est reconnue comme un facteur de bon pronostic [2], ces patients ont donc rarement bénéficié des traitements les plus agressifs et la plupart des études évaluant l'efficacité des traitements immunosuppresseurs n'incluaient pas ce type de patients [3].

2. Méthodes

Les données clinico-biologiques des enfants avec une NPR de classe 2 diagnostiqués entre 1995 et 2015 dans 4 centres de néphrologie pédiatrique ont été recueillies rétrospectivement. La mise en rémission définie par une protéinurie < 200 mg/L était le critère de jugement principal.

3. Résultats

Quatre-vingt-douze enfants ont été inclus. La protéinurie médiane initiale était de 307 mg/mmol et l'albuminémie de 34 g/l. 80 % ont reçu une corticothérapie. 25 % présentaient une maladie rénale persistante à la fin d'un suivi de 36 mois. La corti-

cothérapie n'est pas significativement associée à une probabilité plus élevée de rémission. On observe néanmoins une tendance à une augmentation de la probabilité de rémission à 87 % chez les patients traités versus 68 % chez les patients non traités par corticoïdes ($p = 0,10$).

Les facteurs associés à une augmentation de la probabilité de rémission en analyse univariée sont un âge élevé au moment du diagnostic ($p = 0,01$), une durée supérieure à 2 mois entre le début du purpura rhumatoïde et le début de l'atteinte rénale ($p = 0,04$) et l'absence de traitement par IEC/ARA2 ($p = 0,0004$). On observe également une augmentation linéaire de la probabilité de rémission avec la protéinurie initiale ($p = 0,04$) (tableau 1).

4. Discussion

Dans cette étude rétrospective multicentrique incluant spécifiquement les patients avec une NPR sans croissant avec un suivi médian de 36 mois, la rémission a été atteinte chez 85 % de nos patients, parmi ceux-ci 9 patients ont présenté une réapparition de leur protéinurie. Ainsi, au terme du suivi, en dépit d'une présentation histologique « non sévère », 1/4 de nos patients reste protéinurique. Si l'on compare nos données à celles des études incluant tous les stades histologiques, on note un pourcentage différent d'IRC (0 % dans notre série versus 8 à 18 %) mais un taux de patients avec une protéinurie persistante équivalent [1] [4] [5].

La probabilité de rémission est plus élevée chez les patients avec une protéinurie initiale plus importante, résultat surprenant, à l'encontre des conclusions de plusieurs études [6] [7]. Ceci pourrait être en lien avec l'impact de la corticothérapie, les patients traités étant les patients les plus protéinuriques.

Une autre hypothèse pourrait être la ressemblance avec la maladie de Berger. En effet, la maladie de Berger est moins bruyante cliniquement mais son pronostic est moins bon que celui de la NPR [8]. Il est particulièrement intéressant de noter que nos patients les plus vieux, avec une protéinurie initiale plus faible et un délai entre l'atteinte cutanée et l'atteinte rénale plus long ont un pronostic moins bon que les jeunes patients avec un syndrome néphrotique au moment du diagnostic de purpura rhumatoïde. Ces caractéristiques les rapprochent beaucoup des patients atteints de maladie de Berger.

Correspondance :
jean-daniel.delbet@aphp.fr

Outre la mise en évidence de facteurs pronostics non modifiables tel que l'âge ou le délai entre atteinte cutanée et atteinte rénale, notre étude confirme l'intérêt de la corticothérapie chez les patients présentant une atteinte histologique considérée comme modérée. Des études prospectives restent nécessaires afin de confirmer la place de ces différents traitements dans la néphropathie du purpura rhumatoïde.

Références

[1] Goldstein AR et al. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet Lond Engl* 1992;339:280-2.
 [2] Counahan R et al. Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. *Br Med J* 1977;2:11-4.
 [3] Chartapisak W et al. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane*

Database of Systematic Reviews. John Wiley & Sons, Ltd, Chichester, UK; 2009.
 [4] Koskimies O et al. Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 1981;56:482-4.
 [5] Coppo R et al. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. Italian Group of Renal Immunopathology Collaborative Study on Henoch-Schönlein purpura. *Nephrol Dial Transplant Off Publ Eur Dial Transpl Assoc - Eur Ren Assoc* 1997;12:2277-83.
 [6] Butani L, Morgenstern BZ. Long-term outcome in children after Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Clin Pediatr (Phila)* 2007;46:505-11.
 [7] Edström Halling S, Söderberg MP, Berg UB. Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol Berl Ger* 2010;25:1101-8.
 [8] Wyatt RJ, Julian BA. IgA Nephropathy. *N Engl J Med* 2013;368:2402-14.

Tableau 1.
Facteurs associés à la probabilité de rémission.

	Groupe rémission	Groupe non-rémission	Analyse univariée		Analyse multivariée	
			HR	p	HR	p
Facteur de risque	n = 78	n = 14				
Sexe fille/garçon	41/37	8/6	0.87	0,55		
Age années ^a	7 (5,8-8,9)	9,6 (8,6-10,6)	0.9	0,01	0,91	0.06
DFG ml/min/1,73 m ^{2a}	107 (85-124)	92 (80-99)	1.01	0,19	1.00	0.34
Durée PR→AR jours ^a	16 (8-30)	26 (19-122)	0.5	0,05	0,59	0.19
IEC nombre	31 (40 %)	11 (78 %)	0.52	0,04	0,44	0,002
Corticoïdes				0,24		
Bolus méthylprednisolone	28 (36 %)	3 (21 %)	1.40		0.90	0.77
Corticothérapie orale	37 (47 %)	6 (43 %)	1.53		1.49	0.25
Pas de corticoïdes	13 (16 %)	5 (36 %)	1		1	
Protéinurie g/L ^a	2,3 (1,3-4,4)	1,45 (0,9-1,9)	1.04	0,04	1,02	0,33

^a Ces résultats sont présentés par leur médiane (Interquartiles 1-3).

DFG : débit de filtration glomérulaire. PR : Purpura rhumatoïde. AR : atteinte rénale. IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

Proposition de suivi du purpura rhumatoïde chez l'enfant

V. Desvignes

Pédiatre libérale et attachée au CHU de Clermont-Ferrand en néphrologie pédiatrique, 20 avenue de Royat, 63400 Chamalières

L'aspect clinique initial du purpura rhumatoïde avec les lésions cutanées souvent impressionnantes, les arthralgies ou les douleurs abdominales inquiètent toujours les parents.

Toutefois le pronostic, souvent rapidement favorable, rassure rapidement urgentistes, médecins traitants et parents.

S'il est vrai que la grande majorité des complications rénales surviennent avant 3 mois, la persistance d'une hématurie microscopique ou l'apparition d'une protéinurie modérée, toutes deux indolores, peuvent être les signes d'entrée dans une maladie rénale chronique qui risque d'être méconnue si la surveillance rénale n'est plus effectuée [1-7].

Les protocoles de suivi sont assez nombreux [2,3,6,8], souvent propres à chaque équipe et nous avons essayé ici de proposer un arbre décisionnel simple et facile à suivre qui va du diagnostic clinique au suivi clinique et biologique.

Ce protocole est consultable sur le site de l'AFPA, afpa.org. Pour mieux baliser la surveillance, un tableau de suivi peut également être imprimé sur afpa.org et remis aux parents pour leur rappeler le timing de la surveillance (fig. 1).

1. Le purpura rhumatoïde, un diagnostic clinique

Devant un purpura infiltré, indolore, non fébrile, des membres inférieurs, plus rarement des coudes et des avant-bras associés à des douleurs articulaires, plus rarement des arthrites et/ou des douleurs abdominales, 3 réflexes :

- bandelettes urinaires (BU) avec protéines et sang ;
- TA ;
- poids.

Les examens complémentaires ne sont pas indispensables mais devant un tableau clinique souvent impressionnant un bilan sanguin minimal apparaît raisonnable :

- NFS, plaquettes ;
- CRP ;
- créatinine, albumine.

Deux objectifs :

- 1. éliminer les principaux diagnostics différentiels : Purpura thrombopénique idiopathique, purpura fulminans, éruptions infectieuses (parvovirus B19, mycoplasme...), maladies inflammatoires : péri-artérite noueuse, lupus érythémateux disséminé... ;
- 2. avoir un bilan rénal minimal initial.

2. CAT pendant la phase active (lésions purpuriques évolutives)

Selon l'état clinique, l'enfant peut rentrer à son domicile ou rester hospitalisé.

2.1. Atteinte cutanée (100 %)

La poussée de purpura est résolutive en 2 à 6 semaines. La guérison se fait généralement sans séquelles. Les récives sont fréquentes (25 %).

CAT

- Pas de traitement
- *Limitation des activités physiques sans repos strict sauf dans les atteintes cutanées importantes.*
- Reprise de la scolarité si bon état général, disparition des douleurs articulaires et abdominales.
- Contre-indication du sport en phase de poussée.
- Mise en place de SAPAD et/ou de PAI en cas d'hospitalisation prolongée ou répétée.

2.2. Atteinte articulaire (75 %)

Les arthralgies, plus rarement les arthrites, durent moins d'une semaine et guérissent toujours sans séquelles. Les récives sont rares.

CAT

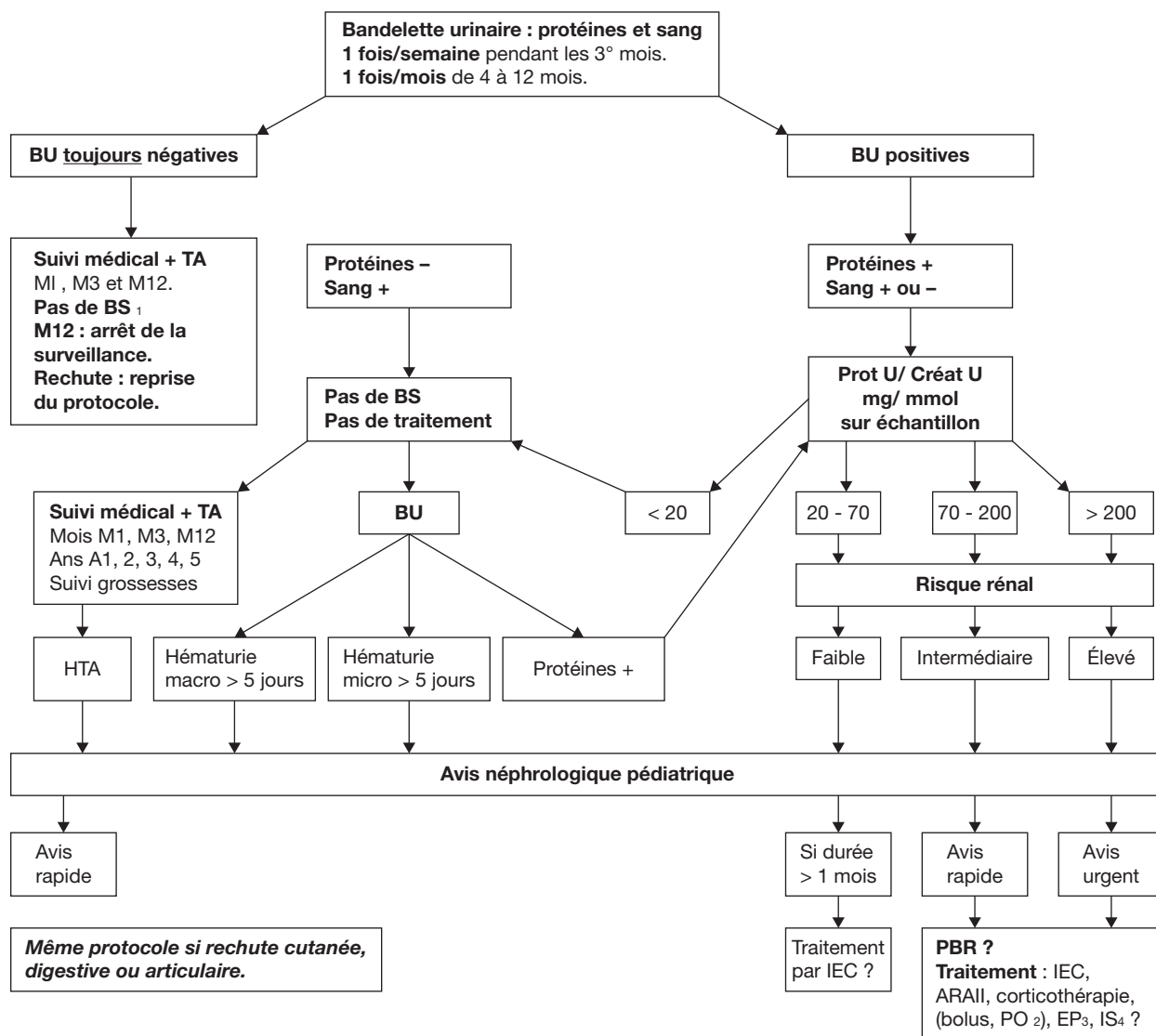
- Antalgiques.
- Attention aux AINS.

2.3. Atteinte digestive (66 %)

Les douleurs abdominales peuvent durer de quelques jours à quelques semaines

La guérison se fait généralement sans séquelles. Les récives sont possibles.

Correspondance :
veronique.desvignes@hotmail.fr



1. Bilan sanguin. 2. Per os 3. Échanges plasmatiques 4. Immunosuppresseurs

Figure 1. Surveillance rénale après la phase active (lésions purpuriques non évolutives ou disparues)

CAT

- Antispasmodiques
- *Attention aux complications*
- Douleurs intenses, vomissements, anorexie, sang dans les selles, dénutrition
- Échographie en urgence : invagination intestinale aiguë, hématome de paroi, hémorragie digestive, pancréatite, péritonite aiguë par vascularite nécrosante...
- Indications thérapeutiques : corticothérapie, chirurgie (exceptionnelle).

2.4. Atteinte rénale (20 à 49 %)

80 % des atteintes rénales surviennent pendant le 1^o mois et 98 % avant 2 mois.

CAT :

- surveillance clinique : poids, TA ;
- BU : protéines, sang tous les jours

Attention si

- céphalées, HTA, œdèmes, prise de poids ;
- BU : protéinurie, hématurie macroscopique.

Avis néphrologique urgent si

- syndrome néphritique (HTA, protéinurie, hématurie, IRA)
- syndrome néphrotique (œdèmes, Prot U/créat U > 200 mg/mmol, albuminémie < 30 g/l)

Indications de PBR et/ou de traitement : Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II, corticothérapie en bolus +/- PO, échanges plasmatiques, immunosuppresseurs...

2.5. Autres atteintes possibles

Orchite, beaucoup plus rarement myocardite, hémorragie pulmonaire, hémorragie cérébrale, AVC, myosite, urétérite...

3. CAT après la phase active (lésions purpuriques non évolutives ou disparues)

Le suivi doit concerner TOUS les enfants. La surveillance associée :

- l'examen médical avec prise de la TA par le pédiatre, le généraliste et/ou le néphro-pédiatre selon la gravité du tableau clinique ;
- le contrôle régulier des urines (proposition de protocole ci-dessous) par BU.

Les BU ne sont pas remboursées SS (Hémastix 22,84 €, Albustix 6,65 €, Uritop5 20,06 €, Multistix 5 12,67 €, Héma-Combistix 19,90 €). Les boîtes renferment 50 BU, la durée de conservation varie de 18 à 24 mois. La lecture se fait au bout d'une minute.

Pour mémoire : Traces : 0,1-0,2 g/L, + : 0,3 g/L ++ : 1 g/L, +++ : 3 g/L et ++++ : > 3 g/L.

4. Conclusion

- Le purpura rhumatoïde reste, dans la grande majorité des cas, une pathologie impressionnante mais bénigne.
- Pour autant, **tous** les enfants doivent être surveillés la première année suivant l'épisode initial et les rechutes éventuelles, à la fois pendant la phase active pour ne pas méconnaître les quelques formes sévères, digestives et rénales mais aussi après la phase active pour ne pas ignorer d'éventuelles complications rénales.

- L'existence d'une protéinurie à la BU doit faire pratiquer un dosage Prot U/Créat U sur échantillon. En fonction du résultat, le risque rénal sera évalué et un avis spécialisé demandé.
- L'existence d'une hématurie macroscopique doit alerter.
- La persistance d'une hématurie microscopique isolée justifie la poursuite d'une surveillance espacée.

Références

- [1] Chen JY and Mao JH. Henoch-Schönlein purpura nephritis in children: incidence, pathogenesis and management. *World Journal of Pediatrics* 2015;11:29-34.
- [2] Davin JC. Henoch-Schönlein Purpura Nephritis: Pathophysiology, Treatment, and Future Strategy. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6:679-89.
- [3] Floege, J. & Feehally. Treatment of IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis, *J. Nat. Rev. Nephrol* 2013;9:320-7.
- [4] Goldstein A, White R, Akuse R et al. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1992;339.
- [5] Bader-Meunier B. Le purpura rhumatoïde dans tous ses états Henoch-Schönlein purpura.. *Mt pédiatrie*, vol. 14, n° 5-6, septembre-décembre 2011.
- [6] Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schönlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review *Arch Dis Child* 2005;90:916-20.
- [7] Piram M. Quel bilan et quel suivi pour le purpura rhumatoïde en 2016 ? *Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie* 2016;256:53-4.
- [8] Shin JI, Park JM, YH Shin and al, Predictive factors for nephritis, relapse, and significant proteinuria in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Rheumatol* 2006;35:56-60.

Qu'apporte le Gardasil9® ?

F. Vié le Sage

AFPA, Infovac

Le cancer du col de l'utérus est strictement viro-induit par le Papillomavirus humain (HPV). En 2008, Harald Zur Hausen, virologue allemand, s'est vu décerner le prix Nobel de médecine pour cette découverte. HPV est aussi un des principaux responsables des cancers de l'anus, de la vulve, du gland, ainsi que des cancers ORL. C'est une des infections transmissibles sexuellement les plus répandues en France et dans le monde. La transmission est cependant aussi possible par les mains, la salive et concerne donc toute la population quelles que soient ses pratiques sexuelles. Le préservatif ne protège pas complètement contre ce virus. Face à cela existent des vaccins efficaces et dont la tolérance est démontrée. Pourquoi la France, contrairement à la plupart des pays développés, se détourne-t-elle de ces vaccins ? D'autant que si les premiers vaccins bi (bHPV, Cervarix®) et quadrivalent (qHPV, Gardasil®) protégeaient déjà contre 70 % des cancers du col, le nonavalent (gvHPV, Gardasil 9®) fait monter cette protection à 90 %.

En France, la situation est préoccupante. Près de 3 000 nouveaux cas de cancer du col de l'utérus sont diagnostiqués chaque année. Environ 1 000 femmes en décèdent. Deux raisons favorisent cela. D'une part le dépistage systématique, toujours indispensable, n'est réalisé que par environ 60 % des femmes et d'autre part la couverture vaccinale HPV est très basse (15 % en 2015). Le dépistage systématique, pourtant recommandé en France pour toutes les femmes de 25-65 ans, tous les 3 ans est insuffisant. De plus, même bien réalisé, en cas de dépistage positif avec lésions précancéreuses la sanction est souvent la conisation du col de l'utérus. 30 000 sont actuellement réalisés en France chaque année. L'association vaccin (prévention primaire) et dépistage (prévention secondaire) permettrait de faire chuter drastiquement le nombre de lésions précancéreuses et donc à terme de cancers. Une vaccination bien appliquée, permettrait d'éviter, en outre, 20 000 conisations (estimation avec qHPV).

Quelle différence entre gvHPV et les vaccins de première génération ? Ces derniers contenaient déjà les sérotypes les plus cancérigènes, les 16 et 18 (70-80 % des cancers) mais d'autres sérotypes sont aussi à haut risque : HPV 31, 33, 35, 39, 45, 51, 52, 56, 58, 59, 68 (Étude Edith, pour le cancer du col de l'utérus [1]). Les sérotypes 6 et 11 ne sont pas cancérigènes (verruës génitales). Le gvHPV contient en plus les sérotypes 31, 33, 45, 52 et 58. Le

tableau donne le détail de son impact attendu sur les différents types de lésions (en supposant une couverture vaccinale à 100 %).

Type de lésion	Impact attendu		
	16/18	31/33/45/52/58	Total gvHPV
Cancer du col ^a	70 %	20 %	90 %
CIN2/3 ^b	50 %	30 %	75-85 %
CIN1 ^b	30-35 %	25 %	50-60 %
Cancer vulvaire ^c	70-75 %	10-15 %	85-90 %
Cancer vaginal ^c	65 %	20 %	80-85 %
Cancer anal ^c	85-90 %	5-10 %	90-95 %
Cancer ORL ^d	41-42 %		41-44 %

^aSanjose et al. 2010, Serrano et al. 2012. ^bBased on the placebo cohort in the GARDASIL® clinical program & several meta analyses. ^cDeSanjose et al Eur J Cancer 2013 ; Alemany et al Eur J Cancer 2014. ^dÉtude Edith. D'après Didier Riethmuller

Composition : Par rapport aux deux vaccins antérieurs, le gvHPV contient, pour les sérotypes communs, une dose plus élevée de protéine L1 par Ag pour les sérotypes 6 (30/20 µg), 16 (60/40) et 18 (40/20). En ce qui concerne les adjuvants, le gvHPV contient 500 µg d'Hydroxyphosphate d'aluminium contre 225 pour le qHPV. bHPV contient lui 500 µg d'Hydroxyphosphate d'aluminium et 30 µg de MPL (monophosphoryl lipyl).

L'immunogénicité sur les sérotypes communs à qHPV et gvHPV est semblable (non-infériorité) [2].

Tolérance : EMA, European Medicines Agency : mars 2015 : « La sécurité du nouveau vaccin s'est révélée satisfaisante au cours de 7 essais cliniques ayant concerné plus de 23 000 personnes ».

Réactogénicité : Ce sont les céphalées qui sont le plus souvent retrouvées, sans différences entre les deux vaccins (11.3 vs 11.4 %) [3].

Passage du vaccin qHPV au gvHPV ? Il y a peu d'études concernant la poursuite avec gvHPV d'une vaccination initiée en qHPV ou bHPV. En 2005 un groupe d'experts a proposé une stratégie qui consistait en gros à refaire une vaccination complète gvHPV, quelle que soit la vaccination antérieure [4]. La recommandation du HCSP du 10 février 2017 va encore moins loin :

Correspondance :
fviesage@fvls.fr

« toute vaccination débutée avec un vaccin doit être terminée avec le même ». Cela interpelle. En effet sur les 4 sérotypes communs à qHPV et gvHPV, il n'y a pas d'infériorité en termes d'immunogénicité (ii). Une étude indienne montre par ailleurs qu'une seule dose de vaccin qHPV a déjà une efficacité non négligeable [5]. Nous pouvons extrapoler donc qu'une dose de gvHPV aura toujours un effet intéressant en complément d'une vaccination antérieure. Il est vrai qu'une autre étude montre que les moyennes géométriques des titres d'anticorps (Ac) contre les sérotypes additionnels seraient légèrement mais significativement inférieurs chez les femmes vaccinées ayant reçu la séquence qHPV puis gvHPV par rapport à celles n'ayant pas eu de vaccination qHPV antérieure [6]. Il n'y a pas d'explication à cela. Les taux d'Ac restent cependant très élevés. Nous pouvons donc remarquer que lorsqu'une vaccination a été initiée en q ou bHPV, continuer avec le même vaccin n'apportera, à l'évidence, aucune protection contre les sérotypes additionnels alors que continuer ou terminer avec gvHPV ne peut qu'améliorer la couverture sérotypique. Des études précises apporteront peut-être suffisamment d'arguments pour faire évoluer les recommandations.

Références

- [1] Distribution des géotypes de papillomavirus humain (HPV) dans les lésions génitales en France : études EDITH, BEH 29/7 juillet 2009.
- [2] Huh WK et al. Final efficacy, immunogenicity, and safety analyses of a nine-valent human papillomavirus vaccine in women aged 16–26 years: a randomised, double-blind trial. *Lancet* 2017;390:2143-59.
- [3] Vesikari T et al. A Randomized, Double-Blind, Phase III Study of the Immunogenicity and Safety of a 9-Valent Human Papillomavirus L1 Virus-Like Particle Vaccine (V503) Versus Gardasil® in 9-15-Year-Old Girls. *Pediatr Infect Dis J* 2015;34:992-8.
- [4] Pierre Van Damme et al. Use of the nonavalent HPV vaccine in individuals previously fully or partially vaccinated with bivalent or quadrivalent HPV vaccines. *Vaccine* 2016;34:757-61.
- [5] Sankaranarayanan R. et al. Immunogenicity and HPV infection after one, two or three doses of quadrivalent HPV vaccine in girls in India: a multicenter prospective cohort study. *Lancet Oncol* 2016;17:67-77.
- [6] Garland SM, et al. Safety and immunogenicity of a 9-valent HPV vaccine in females 12-26 years of age who previously received the quadrivalent HPV vaccine. *Vaccine* 2015;33:6855-64.

Prévention des déformations crâniennes positionnelles : quand, pour qui et comment ?

A. Cavalier*, E. Mazurier, J.-C. Picaud

CHBT, 34207 Sète, France

La prévalence des déformations crâniennes positionnelles (DCP) a fortement augmenté au cours des 25 dernières années. Ceci a été d'emblée perçu comme une conséquence directe de la campagne de couchage sur le dos, initiée en 1992 par l'Académie Américaine de Pédiatrie. De nombreuses études ont alors analysé la nature, les facteurs de risque, l'évolution de ces déformations, afin d'essayer d'identifier les traitements adaptés. Cette augmentation survient durant les premières semaines de vie pour atteindre un pic entre 2 et 4 mois (6 % à la naissance et 22 % à 7 semaines) [1,2], et diminue après cette période. Malgré cette précocité de survenue, l'efficacité des stratégies de prévention n'a été que récemment évaluée.

L'impact bénéfique d'une intervention très précoce, reposant sur l'éducation parentale, a été étudié par plusieurs équipes de façon prospective, associant des recommandations claires pendant le séjour en maternité et une surveillance étroite ensuite [3,4].

Se pose alors la question de savoir quels nouveau-nés doivent bénéficier de cette stratégie de prévention ?

En effet, à la naissance les déformations posturales chez le nouveau-né sont fréquentes et sont regroupées sous le terme de syndrome du bébé moulé [5]. Ainsi, il est tout à fait naturel de penser que ces déformations persistaient ultérieurement et que ces nouveau-nés constituent donc une population de choix. Or, plusieurs résultats ne confirment pas cette hypothèse : torticolis postural (4 %) et DCP (8 %) ne sont pas associés à la naissance [2] et ne sont pas corrélés à l'apparition d'une DCP ultérieurement [4]. Un côté préférentiel à la naissance n'est pas lié à l'apparition ultérieure d'une DCP [1-3]. Une limitation de la rotation de la tête à la naissance n'est également pas corrélée à une limitation de la rotation de la tête ou à un côté préférentiel à 3 mois [6]. Enfin la forme du crâne à la naissance n'est pas prédictive de la forme du crâne ultérieurement [1,3,4]. Pour toutes ces raisons, les stratégies de prévention doivent s'adresser à tous les nouveau-nés.

Ces faits plaident donc pour une survenue après la période néonatale [4] de la plupart des torticolis, des DCP et des côtés préférentiels, et argumentent le rôle joué par l'environnement de

l'enfant. La situation est alors différente car torticolis et DCP sont souvent associés [4], et le côté préférentiel majeur à 7 semaines de vie [7] est associé à une évolution défavorable de la DCP entre 3 et 12 mois [6].

L'utilisation prolongée du cosy et du transat durant les premiers mois de vie, en limitant la motricité spontanée de l'enfant, est impliquée dans l'apparition des DCP [8]. En effet, le temps passé, pendant les premiers mois de vie, dans des dispositifs de maintien assis, est plus important que le temps passé sur le sol ou dans les bras [9]. Ainsi, la mise en place précoce d'un environnement favorisant la motricité spontanée de l'enfant [3-10] associée à une qualité des soins et de l'expérience émotionnelle dans le temps partagé avec l'adulte, permet d'augmenter le temps passé sur le sol et de diminuer le temps passé dans les cosy et les transats [3,4].

Cette stratégie a nécessité l'harmonisation des préventions sur la base d'un document écrit : conseils pour le sommeil en prévention de la mort inattendue du nourrisson, conseils concernant les déplacements pour prévenir les accidents de la route et favoriser un bon portage. Cette harmonisation permet une meilleure adhésion aux conseils, notamment de couchage sur le dos pour prévenir la mort inattendue puisque 95 % des nourrissons durant les 4 premiers mois de vie sont couchés sur le dos [3].

Dans ces conditions, le couchage sur le dos comparé au couchage sur le ventre ou sur le côté n'augmente pas le risque de DCP [1,3,4], et leur prévalence et leur sévérité sont diminuées à 3 et 4 mois [3-4]. La rotation de la tête à 3 mois est également améliorée [4]. Ces résultats sont identiques pour les nourrissons présentant un développement moteur plus lent (tout en restant dans les normes).

Enfin, l'absence de côté préférentiel ou de DCP à 7 semaines de vie permet de prédire une forme de crâne normale à 5 ans [7]. Durant les premiers mois de vie, il est donc essentiel de surveiller l'éventuelle apparition d'un côté préférentiel. Dans ce contexte, l'introduction de séances de kinésithérapie sur une courte période, surtout si elle est débutée avant 3 mois, associée à la mise en place de conditions environnementales permettant une motricité spontanée de l'enfant, permet de réduire la DCP [3-7]. En effet, même si l'évolution naturelle de la position préférentielle au-delà de 6 mois est toujours favorable, la précocité d'intervention est essentielle pour prévenir et diminuer la sévérité de la DCP [11].

*Auteur correspondant.
acavalier@ch-bassindethau.fr

1. Synthèse

Pour réduire la prévalence et la sévérité des DCP, la stratégie initiale de prévention doit :

- être réalisée pendant le séjour en maternité ;
- s'adresser à tous les nouveau-nés ;
- reposer sur l'éducation parentale (mise en place d'un environnement permettant la motricité spontanée de l'enfant) ;
- prendre en compte toutes les préventions et les harmoniser ;
- se faire sur la base d'un document écrit.

Ultérieurement, il est essentiel de surveiller l'apparition d'un côté préférentiel :

- poursuivre alors les conseils de prévention ;
- associer des séances de kinésithérapie (surtout avant 3 mois).

En ce qui concerne la prévention de la mort inattendue du nourrisson l'enquête nationale périnatale rapporte que, lors du séjour hospitalier du nouveau-né en post-partum, les conseils sur le couchage sont donnés dans seulement 43 % des cas [12]. L'impli-

cation des professionnels de santé en matière de prévention doit être renforcée. Parce qu'une bonne prévention de la santé des enfants est un élément essentiel de réussite, la prévention doit également être la préoccupation de tous [13].

2. Pour en savoir plus

Côté préférentiel : enfant en position de couchage sur le dos, rotation de la tête d'un côté durant les trois quarts du temps de l'observation, avec une rotation passive de la tête normale.

Plaquette « Protégez-moi ! Les règles d'or de ma première année » dans le référentiel « Prévention en maternité » Manuel pratique des soins aux nouveau-nés Ed Sauramps Médical 2018.

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

Douleur des muqueuses

L. Guerrini-Rousseau

*Département de cancérologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Gustave Roussy,
114 rue Édouard Vaillant, 94805 Villejuif Cedex, France*

La mucite est une inflammation aiguë des muqueuses orale et digestive. Son incidence varie selon le type de cancer et de traitement. Elle touche un grand nombre de patients recevant de la chimiothérapie, avec une incidence estimée autour de 40 % après une chimiothérapie conventionnelle et jusqu'à 75 % après les conditionnements myélo-ablatifs par chimiothérapie à haute dose (CHD) et transplantation de cellules-souches hématopoïétiques. La mucite peut également survenir en cas d'irradiation de la tête et du cou ou d'utilisation de certaines thérapies ciblées (traitement anti-angiogénique ou d'inhibiteur de la voie mTOR, par exemple). D'un point de vue physiopathologique, il s'agit d'un processus complexe dû à l'altération de l'épithélium sous-muqueux et du tissu conjonctif secondaire aux effets cytotoxiques directs des traitements antinéoplasiques, des réponses inflammatoires locales et des altérations de la flore orale qui vont aboutir de manière directe ou indirecte à l'altération de la muqueuse et des vaisseaux [1]. La mucite peut atteindre toutes les portions de l'appareil digestif jusqu'à l'anus (anite), mais nous nous limiterons ici à l'atteinte buccale qui est la plus fréquente. Elle se présente sous forme d'un érythème et/ou des ulcérations de la muqueuse qui peuvent atteindre la muqueuse de l'ensemble de la cavité buccale, la langue et/ou le palais mou. L'évaluation de la mucite est basée sur une échelle développée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en 1979, ou selon les *National Cancer Institute-Common Toxicity Criteria* (NCI-CTC) [2].

Les conséquences des mucites sont multiples. Elles peuvent être importantes et même parfois engager le pronostic vital du patient : inconfort, risque hémorragique, infections plus sévères (bactérienne, virale, fongique) dues à l'altération de la barrière muqueuse chez un patient neutropénique, modification du traitement oncologique de la maladie sous-jacente, (adaptation des doses de chimiothérapie, arrêt transitoire ou définitif du traitement). Les douleurs sévères qui lui sont liées, peuvent nécessiter le recours à des antalgiques puissants de type morphiniques et entraîner à la fois des hospitalisations prolongées, une dénutrition en raison de la dysphagie et parfois la nécessité de mise en place d'une nutrition parentérale.

En 2004, le groupe international *Multinational Association of Supportive Care in Cancer and International Society of Oral Onco-*

logy (MASCC/ISOO) a publié les premières recommandations pour la prise en charge des mucites, mises à jour récemment par Lalla et al. en 2014 [3]. Il existe de très nombreuses médications préventives et curatives possibles. Malheureusement, peu d'études pédiatriques sont publiées et leurs niveaux de preuve restent faibles. Les mesures préventives tiennent une place majeure. Elles reposent essentiellement sur la réalisation de soins de bouche (bains de bouche, brossage des dents quand celui-ci est possible) permettant de réduire d'un tiers l'incidence des mucites mais également de diminuer la sévérité et les douleurs liées aux mucites [4]. Plusieurs revues de la littérature récente s'intéressent à la composition des bains de bouche. Aucun agent (électrolytique, anti-inflammatoire, antibactérien ou antifongique) n'a montré une efficacité supérieure et n'est actuellement spécifiquement recommandé. En 2015, une équipe canadienne a publié des recommandations spécifiques sur les mesures recommandées en prévention de la survenue de mucite chez les enfants recevant de la chimiothérapie à fort risque mucinogène [5]. Comme le MASCC/ISOO, elle propose des traitements par cryothérapie ou laser thérapie dans certaines situations [3,5]. En curatif, la prise en charge des enfants présentant une mucite repose sur un traitement symptomatique (soins de bouche) et antalgique, qui est essentiel dans la prise en charge des douleurs des muqueuses. Le traitement antalgique dépend de l'intensité de la douleur, évaluée selon diverses échelles d'évaluation de la douleur qui doivent être adaptées à l'âge de l'enfant quand une autoévaluation est possible (*Facial Pain Scale revised* [6] avant l'âge de 8 ans et *Échelle Visuelle Analogique* [7] ensuite). Dans les cas où le patient n'est pas capable de coter sa douleur, une hétéro évaluation de la douleur doit être réalisée par les soignants. Les douleurs muqueuses de faible intensité peuvent être prises en charge par des antalgiques de pallier 2 selon l'OMS. En cas de douleur intense ou de survenue de mucite après CHD, un traitement par morphine selon les recommandations de l'OMS est recommandé [3,8]. Un traitement concomitant par du paracétamol et/ou d'autres co-antalgiques permet d'améliorer le contrôle antalgique et ainsi qu'une épargne morphinique.

La laser-thérapie, au moyen d'un faisceau laser de faible puissance, est l'un des moyens thérapeutiques proposé dans la prise en charge des mucites aiguës oro-pharyngées chez les adultes. Son utilisation repose sur ses propriétés antalgiques, anti-inflammatoires et cicatrisantes [9]. La faisabilité de l'utilisation du laser chez l'enfant a été rapportée par plusieurs travaux. L'efficacité de la laser-thérapie en préventif et curatif des mucites n'a jusqu'à présent été étudiée que dans peu d'études

Correspondance :
lea.guerrini-rousseau@gustaveroussy.fr

cliniques portant sur des petits effectifs dont le niveau de preuve reste faible. Les études portant sur l'utilisation préventive de la laser-thérapie ont montré une diminution de l'incidence et de la sévérité des mucites ainsi qu'un délai d'apparition retardé et une durée plus courte. Ces données ont été confirmées par une revue de la littérature publiée en 2018, sur l'utilisation préventive et curative du laser [10], montrant en cas d'utilisation préventive du laser une diminution de l'incidence et de la sévérité des mucites et en cas d'utilisation curative une diminution des douleurs et de la sévérité des mucites. Les recommandations publiées par Lalla et al. (pour les adultes) et Sung et al. (pour les enfants) sont en faveur de l'utilisation du laser en prévention de la survenue de mucite après chimiothérapie à fort risque mucinogène [3,5]. Mais ces recommandations restent larges et les paramètres idéaux de traitement restent à définir par études plus puissantes sur un plan statistique. À partir de 2018, Gustave Roussy va coordonner une étude nationale, en double aveugle, randomisée contrôlée contre placebo, sur 300 enfants et adultes jeunes, visant à prouver l'efficacité d'un traitement préventif des mucites chimio-induites par laser athermique.

Les douleurs sont la principale complication des mucites dont la prise en charge repose encore actuellement sur les soins de bouche et le traitement antalgique. Pourtant, l'impact négatif important de la mucite sur la qualité de vie des patients ainsi que son coût économique justifient le développement de mesures préventives et la poursuite de l'amélioration de la prise en charge curative.

Références

- [1] Sonis ST, Elting LS, Keefe D, et al. Perspectives on cancer therapy-induced mucosal injury: pathogenesis, measurement, epidemiology, and consequences for patients. *Cancer* 2004;100(9 Suppl):1995-2025.
- [2] Chen AP, Setser A, Anadkat MJ, et al. Grading dermatologic adverse events of cancer treatments: the Common Terminology Criteria for Adverse Events Version 4.0. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:1025-39.
- [3] Lalla RV, Bowen J, Barasch A, et al. MASCC/ISOO clinical practice guidelines for the management of mucositis secondary to cancer therapy. *Cancer* 2014;120:1453-61.
- [4] Cheng KK, Molassiotis A, Chang AM, Wai WC, Cheung SS. Evaluation of an oral care protocol intervention in the prevention of chemotherapy-induced oral mucositis in paediatric cancer patients. *Eur J Cancer* 2001;37:2056-63.
- [5] Sung L, Robinson P, Treister N, et al. Guideline for the prevention of oral and oropharyngeal mucositis in children receiving treatment for cancer or undergoing haematopoietic stem cell transplantation. *BMJ Support Palliat Care* 2015.
- [6] Hicks CL, von Baeyer CL, Spafford PA, van Korlaar I, Goodenough B. The Faces Pain Scale-Revised: toward a common metric in pediatric pain measurement. *Pain* 2001;93:173-83.
- [7] McGrath PA, Seifert CE, Speechley KN, Booth JC, Stitt L, Gibson MC. A new analogue scale for assessing children's pain: an initial validation study. *Pain* 1996;64:435-43.
- [8] Caraceni A, Hanks G, Kaasa S, et al. Use of opioid analgesics in the treatment of cancer pain: evidence-based recommendations from the EAPC. *Lancet Oncol* 2012;13:e58-68.
- [9] Ciais G, Namer M, Schneider M, et al. Laser therapy in the prevention and treatment of mucositis caused by anticancer chemotherapy. *Bull Cancer* 1992;79:183-91.
- [10] He M, Zhang B, Shen N, Wu N, Sun J. A systematic review and meta-analysis of the effect of low-level laser therapy (LLLT) on chemotherapy-induced oral mucositis in pediatric and young patients. *Eur J Pediatr* 2018;177:7-17.

Douleurs secondaires aux chimiothérapies chez l'enfant

P. Marec-Berard

Pediatric Oncology department, Institute of Pediatric Hematology and Oncology – Leon Berard anticancer center (IHOP/CLB), 1 place Joseph Renaut, 69008 Lyon, France

Chaque année, 1 700 nouveaux cas de cancer sont diagnostiqués chez l'enfant. L'une des particularités de ces pathologies est le taux élevé de guérison qui atteint aujourd'hui presque 80 % grâce à des combinaisons de chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie. La douleur est une problématique constante tout au long de la prise en charge qu'elles soient liées à la maladie elle-même, aux effets secondaires des traitements, ou aux séquelles. Plus de la moitié des douleurs qui ont marqué un enfant pendant le traitement d'un cancer sont induites par les traitements [1]. L'incidence des douleurs secondaires aux chimiothérapies est mal évaluée et probablement sous-estimée. De plus, les nouveaux traitements du cancer (anti-angiogéniques, thérapeutiques ciblées, immunothérapie) commencent à être utilisés chez l'enfant et sont, eux aussi, pourvoyeurs de douleurs encore mal connues. La littérature fournit de nombreuses informations sur les douleurs de mucite (qui ne font pas l'objet de cet article) ou les neuropathies chimio-induites, mais très peu sur les autres douleurs alors que ce symptôme est l'un des principaux rapporté par les enfants lorsqu'on tente d'évaluer la lourdeur des symptômes en cancérologie pédiatrique [1].

1. Douleurs en phase de traitement

L'administration de la chimiothérapie justifie un abord veineux qui, même si les enfants ont le plus souvent une voie veineuse centrale, peut être source de douleur et d'inconfort. Les accidents d'extravasation sont un risque et certaines chimiothérapies (doxorubicine, vincristine, navelbine) peuvent être responsables de lésions tissulaires inflammatoires ou nécrosantes douloureuses. Ces incidents sont le plus souvent d'évolution favorable si les protocoles de prises en charge sont respectés, mais les conséquences douloureuses sont non négligeables [2].

Une fois administrées, les CT peuvent entraîner, à court ou moyen terme, des douleurs digestives en lien avec une constipation (vinca-alcaloïdes) ou à des diarrhées (irinotecan), des arthralgies, myalgies provoquées par des drogues telles que irinotecan, placlitaxel, capecitabine.

Les toxicités cutanées sont, elles aussi, responsables de douleurs. Les syndromes mains pieds (méthotrexate, cytarabine, doxorubi-

bicine) caractérisés par la survenue de rougeur, hypersensibilité, desquamations des paumes et des plantes, associés à des phénomènes de fourmillements et brûlures, sont des complications décrites chez l'enfant et justifient l'usage de morphiniques dans plus de 30 % des cas. Leur physiopathologie est mal connue et les traitements mal codifiés, mais leur survenue peut limiter la dose intensité des traitements. Les GVH sont des complications des allogreffes de cellules hématopoïétiques qui surviennent chez 50 à 60 % des patients à 6 mois de survie [3]. Elles peuvent entraîner des tableaux cutanés proches de la sclérodermie et responsables de douleurs parfois majeures. Elles peuvent aussi toucher les muqueuses, la cornée, le tube digestif, le système nerveux et être responsables de tableaux douloureux très invalidants [4].

Les toxicités muqueuses (non traitées ici) sont aussi fréquentes et peuvent entraîner des douleurs responsables diminutions des doses, voire d'interruption prématurée de traitement. Les mucites sont les plus fréquentes et représentent un enjeu majeur dans la prise en charge de la douleur. Les cystites hématuriques liées à l'ifosfamide, ou les irritations conjonctivales secondaires à l'aracytine, en sont des exemples fréquemment rencontrés chez l'enfant. Les neuropathies périphériques induites par les chimiothérapies sont les complications douloureuses les mieux connues et les plus décrites dans la littérature. Elles sont induites par certaines molécules telles que les sels de platine, les taxanes, les vinca-alcaloïdes et leur prévalence peut atteindre 30 à 70 % pour certaines de ces drogues [4,5]. Chez l'enfant la vincristine et les sels de platine sont le plus souvent en cause, et la prévalence plutôt proche de 20 % [6]. Il s'agit en général de neuropathies sensibles dose dépendantes se traduisant par des paresthésies et des douleurs. Elles peuvent, dans un second temps se compliquer d'atteintes motrices liées à des phénomènes de démyélinisation. Les neuropathies végétatives peuvent aussi être source de douleurs viscérales secondaires à une constipation ou des iléus. Les mécanismes physiopathologiques de ces neuropathies chimio induites sont de mieux en mieux décrits et la compréhension devrait pouvoir déboucher sur des perspectives thérapeutiques [7,8]. Des travaux récents ont identifié le rôle des canaux TRP (*Transient Receptor Potential*) dans la genèse de ces neuropathies et les perspectives thérapeutiques envisagées avec des molécules inhibant ces canaux [9]. Chez l'enfant, peu de traitements ont montré une efficacité dans ces douleurs et les nombreuses études publiées ne permettent pas de proposer des stratégies préventives ou curatives, médicamenteuses ou non médicamenteuses, avec un niveau de preuve suffisant [10].

Correspondance :
perrine.marec-berard@lyon.unicancer.fr

2. Douleurs séquellaires

Les douleurs séquellaires les mieux connues sont les douleurs des neuropathies périphériques. Si la plupart des neuropathies chimio induites régressent spontanément après l'arrêt des traitements actifs, certaines d'entre elles persistent et sont responsables de douleurs chroniques séquellaires. On estime que les patients présentant des douleurs séquellaires 1 an après la fin de leurs traitements ont des risques de chronicisation [7]. Les études publiées rapportent que près de 20 % des enfants exposés à des traitements par Vincristine ou sels de platine présenteront des douleurs chroniques séquellaires 25 ans après le diagnostic [6]. Les déficits sensitifs sont plutôt associés aux sels de platine et les déficits moteurs à la VCR. Cette incidence est probablement sous-évaluée du fait d'un manque d'outils de dépistages validés. Ces douleurs séquellaires sont une cause non négligeable d'altération de la qualité de vie des survivants de cancer [6].

3. Les nouveaux traitements en cancérologie

Depuis 2010, les thérapies ciblées (anti-angiogéniques, anti-tyrosine kinase, anticorps monoclonaux) et l'immunothérapie font leur apparition dans l'arsenal thérapeutique des cancers de l'enfant. De nombreuses complications encore méconnues sont révélées par les différents essais thérapeutiques actuellement en cours chez l'enfant, et différents types de douleurs sont rapportés. Photosensibilités, rashes cutanés inflammatoires, crevasses, érythèmes polymorphes, syndromes de Lyell, syndromes main-pieds, sont autant de complications responsables de douleurs cutanées. Les traitements par antalgiques et dermocorticoïdes n'empêchent souvent pas de devoir réduire les doses voire arrêter les traitements.

4. Conclusion

Les chimiothérapies ont révolutionné le pronostic des cancers pédiatriques, mais sont responsables de nombreuses complica-

tions à court ou à long terme. La douleur fait partie de ces complications et est souvent sous-estimée et mal prise en compte. La douleur reste souvent le principal souvenir que gardera un enfant guéri d'un cancer. Des travaux de recherche doivent être mis en place pour mieux comprendre les mécanismes de ces douleurs et apporter des solutions thérapeutiques efficaces.

Références

- [1] Tutelman PR, Chambers CT, Stinson JN, et al. Pain in Children with Cancer. *Clin J Pain* 2017;1.
- [2] Ferrari LAM, Dinoi GL, Saibene G, et al. Cytotoxic extravasation: an issue disappearing or a problem without solution? *Tumori J* 2016;2016:290-3.
- [3] Kitko CL, White ES, Baird K. Fibrotic and Sclerotic Manifestations of Chronic Graft-versus-Host Disease. *Biol Blood Marrow Transplant* 2012;18:S46-52.
- [4] Paice JA. Chronic treatment-related pain in cancer survivors. *Pain* 2011;152:S84-9.
- [5] Pachman DR, Qin R, Seisler DK, et al. Clinical Course of Oxaliplatin-Induced Neuropathy: Results From the Randomized Phase III Trial No8CB (Alliance). *J Clin Oncol* 2015;33:3416-22.
- [6] Ness KK, Jones KE, Smith WA, et al. Chemotherapy-Related Neuropathic Symptoms and Functional Impairment in Adult Survivors of Extracranial Solid Tumors of Childhood: Results From the St. Jude Lifetime Cohort Study. *Arch Phys Med Rehabil* 2013;94:1451-7.
- [7] Kim PY, Johnson CE. Chemotherapy-induced peripheral neuropathy. *Curr Opin Anaesthesiol* 2017;30:570-6.
- [8] Wolf S, Barton D, Kottschade L, et al. Chemotherapy-induced peripheral neuropathy: Prevention and treatment strategies. *Eur J Cancer* 2008;44:1507-15.
- [9] Mobasheri A, Simon F, Bello UA, et al. Thermo-Sensitive TRP Channels: Novel Targets for Treating Chemotherapy-Induced Peripheral Pain 2017;8.
- [10] Hershman DL, Lacchetti C, Dworkin RH, et al. Prevention and management of chemotherapy-induced peripheral neuropathy in survivors of adult cancers: American Society of Clinical Oncology clinical practice guideline. *J Clin Oncol* 2014;32:1941-67.

Gestion péri-opératoire de la douleur chez l'enfant cancéreux

F. Babre

Médecin anesthésiste réanimateur, Institut Bergonié - Centre de lutte contre le Cancer, 229 cours de l'Argonne, 33076 Bordeaux.

La prise en charge de la douleur de l'enfant a beaucoup progressé : connaissance et reconnaissance de la douleur pédiatrique, validation d'échelles d'évaluation spécifiques, développement de la pharmacopée, concept de douleurs liées aux soins, développement des soins palliatifs... Environ 1 800 nouveaux cancers sont diagnostiqués chaque année en France chez l'enfant. Ces cancers sont différents de ceux de l'adulte tant par leur nature que par leur prise en charge. La chirurgie n'est pas toujours nécessaire. De nombreux examens et actes réalisés parfois sous anesthésie générale et parfois « hors bloc opératoire » sont prescrits dans le parcours de l'enfant (imagerie, ponctions de moelle osseuse, pose d'accès vasculaire...) et concernent l'anesthésiste-réanimateur. La prévention, l'évaluation précoce et le traitement de la douleur sont encore plus importants qu'en pédiatrie conventionnelle pour préserver la qualité de vie, éviter une sensibilisation et une chronicisation et peut-être intervenir sur le pronostic oncologique [1,2]. L'enfant doit être considéré dans sa globalité avec son environnement notamment ses parents.

1. Évaluation

L'enfant cancéreux a déjà parfois, au moment de sa prise en charge, un parcours douloureux qui doit absolument être pris en compte (douleur antérieure, douleur liée au cancer ou à d'autres étiologies, douleur procédurale, douleur liée aux traitements). La notion de douleur chronique postopératoire en pédiatrie est récente ; sa prévalence est variable et d'environ 20 %. Des facteurs de risque préopératoires de chronicisation ont été identifiés en chirurgie pédiatrique : intensité de la douleur et de l'anxiété préopératoires de l'enfant, efficacité de ses techniques de coping, catastrophisme des parents [3]. La chronicisation est également plus fréquente en cas de douleur postopératoire intense pendant les premières 24 heures et elle est plutôt neuropathique [4]. L'évaluation doit être à la fois quantitative et qualitative pour adapter les traitements. Les échelles d'évaluation utilisées doivent être validées pour le péri-opératoire (échelle des visages, EVA, FLACC) et connues du service prenant

en charge l'enfant. L'autoévaluation est à privilégier à partir de l'âge de 5 ans. La composante neuropathique doit être recherchée systématiquement via l'échelle DN4 (version pédiatrique à l'étude) [1]. L'anxiété doit absolument être évaluée (mYPAS, EVA-anxiété) et traitée [5].

2. Prévention/traitement

Il faut prévenir au maximum les phénomènes de sensibilisation car les mécanismes d'intégration et de régulation de la douleur sont plus sensibles et plus plastiques du fait de leur immaturité [6]. Cela implique de prévenir au maximum et de traiter la douleur et l'anxiété en se questionnant notamment à chaque fois sur l'opportunité de ce qui est demandé et en regroupant les actes [7]. La poursuite ou l'arrêt transitoire des traitements doivent être discutés ; les antalgiques préopératoires doivent être poursuivis, les patchs d'opioïdes laissés. Le rôle de l'anesthésiste réanimateur est primordial. La réhabilitation préopératoire doit être optimale (douleur, renutrition, transfusion) [2]. Le maximum de gestes douloureux doit être fait une fois l'enfant endormi. La prémédication médicamenteuse ou non pharmacologique est débattue ; une étude récente ne montre pas de supériorité entre midazolam et distraction par vidéo [8]. Le mélange équimolaire d'oxygène et protoxyde d'azote (MEOPA), les patchs de lidocaïne/prilocaine sont à prescrire *larga manu*. À l'induction, la présence parentale n'apporte pas de bénéfice et l'hypnose reste à évaluer [9]. Le choix du protocole anesthésique est important. À chaque fois que possible, il faut inclure une anesthésie locorégionale en privilégiant les blocs périphériques. Ceci va permettre de diminuer les traitements systémiques et leurs effets secondaires (épargne morphinique), de diminuer le risque de sensibilisation du système nociceptif et d'améliorer la réhabilitation postopératoire. La technique d'anesthésie locorégionale est à maintenir le plus longtemps possible en postopératoire (cathéters périphériques, périduraux, cicatriciels) pour les mêmes raisons. Outre les contre-indications classiques de l'anesthésie locorégionale, dans le cadre du cancer, il faut vérifier en préopératoire l'absence de toxicité nerveuse de la chimiothérapie déjà reçue (vincristine par exemple) et l'absence de métastases vertébrales [10]. Les agents dits antihyperalgésiques sont à utiliser. La kétamine est le plus puissant mais sa poursuite en postopératoire n'est pas recommandée de même que l'utilisation des gabapentinoïdes en péri-opératoire [1]. Les nausées/vomissements

Correspondance :
f.babre@bordeaux.unicancer.fr

postopératoires sont à prévenir et à traiter systématiquement pour éviter le cercle vicieux « douleur-anxiété-nausées/vomissements ». La dexaméthasone peropératoire est administrée pour ses effets antalgiques et antiémétiques postopératoires [6]. Les techniques de monitoring peropératoire de la balance analgésie/nociception sont utiles mais ne permettent pas une diminution postopératoire de la douleur ni de la consommation d'antalgiques [1]. En postopératoire, la prise en charge est multimodale médicamenteuse et non médicamenteuse. La pharmacopée classique est à utiliser : paracétamol, anti-inflammatoires, tramadol, morphiniques. Les anti-inflammatoires, s'ils ne sont pas contre-indiqués (insuffisance rénale, thrombopénie, interactions avec les traitements) sont à prescrire chaque fois que possible pour l'épargne morphinique et ils sembleraient, de plus, être une molécule de choix sur l'effet des traitements anesthésiques et antalgiques sur la progression tumorale [2,6]. Les techniques d'auto-administration (PCA, PCEA) sont à privilégier [6]. Les traitements antalgiques pris précédemment par l'enfant sont à réévaluer et à adapter si besoin. Les moyens non pharmacologiques sont toujours à associer (saccharose, glucosé 30 %, présence parentale, musicothérapie, massages, hypnose, autohypnose...). Les techniques de monitoring de l'analgésie ne sont pour l'instant pas indiquées en postopératoire [1]. Le niveau de surveillance doit être adapté aux techniques et traitements proposés et au terrain (unité d'hospitalisation traditionnelle ou soins intensifs). L'ambulatoire est à préférer si possible [6]. Prévenir et traiter la douleur doivent être un leitmotiv dans la gestion péri-opératoire de l'enfant cancéreux donc le taux de guérison est important (80 %). Une vision à long terme est obligatoire. La prise en charge doit intégrer la globalité de l'enfant (âge, développement cognitif, expériences antérieures, aidants (parents), famille, école, loisirs) et ne s'arrête pas au péri-opératoire (prise en charge de la douleur chronique, équipe pédiatrique de douleur chronique et de soins palliatifs). L'information donnée à l'enfant et à ses parents est essentielle. Une communication optimale entre les différents intervenants (soignants ou non) est indispensable et l'anesthésiste réanimateur a

une place importante dans le parcours de soins. Des études sont à initier chez l'enfant cancéreux en péri-opératoire. Dans le futur, les connaissances sur l'impact de l'anesthésie et des antalgiques dans la progression tumorale (immunosuppression) seront à intégrer [2].

Références

- [1] Aubrun F, Nouette-Gaulain K, Fletcher D, et al. Réactualisation de la recommandation sur la douleur postopératoire. *Anesth Reanim* 2016;2:421-30.
- [2] Sekandarzad MW, van Zundert AAJ, Lirk PBMW, et al. Perioperative anesthesia care and tumor progression. *Anesth Analgesia* 2017;124:1697-1708.
- [3] Rabbitts JA, Fisher E, Rosenbloom BN, et al. Prevalence and predictors of chronic postsurgical pain in children : a systematic review and méta-analysis. *The journal of pain* 2017;18:605-14.
- [4] Batoz H, Semjen F, Bordes-Demolis M, et al. Chronic post surgical pain in children: prévalence and risk factors. A prospective observational study. *Br J Anaesth* 2016;117:489-96.
- [5] Binguier S, Dadure C, Raux O, et al. The perioperative validity of the visual analog anxiety scale in children: a discriminant and useful instrument in routine clinical practice to optimize postoperative pain management. *Anesth analg* 2009;109:737-44.
- [6] De la Brière F, Ecoffey C. Sfar Le Congrès Médecins Les essentiels. 2013.
- [7] Carbajal R, Rousset A, Danan C, et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA* 2008;300:60-7.
- [8] Sola C, Lefauconnier A, Binguier S, et al. Childhood preoperative anxiety: Is sedation and distraction better than either alone? A prospective randomized study. *Paediatr Anaesth* 2017;27:827-34.
- [9] Manyande A, Cyna AM, Yip P, et al. Non-pharmacological interventions for assisting the induction of anaesthesia in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;CD006447.
- [10] Huettemann E, Sakka SG. Anaesthesia and anticancer chemotherapeutic drugs. *Curr Opin Anaesthesiol* 2005;18:307-14.

L'adolescent en milieu rural : entre nature bénéfique et isolement nocif

F. Gabet

Médecin de l'Éducation nationale, Centre Medicoscolaire d'Autun (Saône et Loire)

À partir de ma pratique de médecin de l'Éducation nationale et en interrogeant des collègues concernés et des membres des équipes j'ai essayé de chercher les spécificités des adolescents en milieu rural en m'appuyant plus particulièrement sur ceux que je rencontre dans la vallée du Mesvrin puis au lycée de leur secteur.

Dans ma pratique l'adolescent rencontré comme élève a été un « enfant élève » qui souvent partageait les activités agricoles de sa famille, au point parfois de rejeter l'école, ou au contraire trouvait un équilibre entre école et vie dans la nature. Lorsqu'il s'agit d'un petit garçon je remarque qu'ils vont plutôt bien, que ces temps avec leurs parents, souvent leur père, sont équilibrants et même qu'en cas de troubles d'apprentissages, nécessitant un travail scolaire plus important, cette vie dans la nature est une soupape primordiale.

Puis il devient un « ado élève » dont nous allons chercher les spécificités dans ses interactions avec ses pairs, dans sa scolarité, dans ses activités, dans sa santé tout en distinguant ruraux et néoruraux [1].

Ses interactions dans le collège sont plutôt plus simples, moins conflictuelles, moins violentes qu'en collège non rural et les affaires se règlent peut être plus vite. En revanche pour avoir des liens en dehors du collège il faut se déplacer, aller d'un hameau à l'autre, et s'il n'y a pas de moyen de locomotion (scooter pour les garçons) se retrouver avec les pairs devient compliqué et si a fortiori il n'y a pas d'environnement agricole ni d'attraction pour les activités dans la nature, alors le repli sur les écrans et internet est plus grand, spécialement chez les filles [2].

Le harcèlement porterait plus volontiers qu'en milieu urbain sur l'habillement et la critique des garçons considérés comme non virils lorsqu'ils passent du temps avec les groupes de filles.

Sa scolarité dépend de son projet sans doute plus qu'en milieu urbain, c'est-à-dire qu'un adolescent issu du rural qui n'a pas de très bons résultats mais qui a un projet agricole bien précis va s'en sortir dans cet objectif, avec une tolérance personnelle et familiale des résultats plutôt bonne.

En revanche, celui qui est néorural et qui n'a pas de projet va être encore plus en difficultés, à l'égard des stages et de l'orientation toujours en raison de l'isolement géographique et de la difficulté

de déplacement. Celui qui a de bons résultats, qu'il soit rural ou néorural, n'aura pas de spécificité par rapport aux élèves urbains en dehors d'un certain calme et d'une moins grande dépendance du regard des autres que je trouve assez caractéristique. L'orientation en ULIS ou en SEGPA est souvent source de difficultés importantes parce qu'elle est synonyme de déplacements avec bus ou taxi dans une autre localité et c'est un élément fondamental dans le refus des orientations. Dans le bourg de cette vallée s'est ouverte une ULIS école il y a deux ans, cela a simplifié beaucoup les orientations et l'adhésion des familles, car auparavant les ULIS nécessitaient d'aller à 15 ou 30 kilomètres en fonction des hameaux.

La rupture collège rural lycée est à noter avec une difficulté non négligeable à passer de la petite structure de collège rural au lycée de la ville la plus proche, notamment en cas d'internat, ce qui est peut-être une conséquence de l'angoisse de séparation plus grande en milieu rural [1].

Ses activités vont dépendre beaucoup de la mobilité et de l'ouverture familiale. Soit le jeune va s'épanouir dans les activités agricoles dans le cocon familial ou dans celui des voisins et son temps sera absorbé par cette relation à la nature et au travail plutôt physique ; soit il ne va pas s'épanouir dans ces tâches mais sa famille s'organise pour les activités alors il va en profiter et par la même occasion rencontrer d'autres pairs ailleurs.

Au contraire, que l'ado soit rural ou néorural, s'il n'est pas attiré par les activités dans la nature et que sa famille n'a pas la mobilité nécessaire aux activités alors il va se replier sur les écrans et se recroqueviller, l'adolescent urbain est moins pénalisé que lui.

La tolérance des problèmes de santé physique et psychique est sans doute plus grande en milieu rural et l'expression des problèmes plus faible, ce qui fait que les doléances sont moindres et le temps de latence avant la prise en charge rallongée. Et toute problématique va être plus compliquée à résoudre, tant en raison des déplacements, qu'en raison de la difficulté à accepter de consulter tout particulièrement en cas de souffrance psychologique [3].

Toute solution de soins en dehors du milieu est compliquée et rarement souhaitée et objectivement difficile dans le cas des ruraux ou néoruraux sans moyen de locomotion.

Le tissu familial intergénérationnel soutenant pallie sans doute plus qu'en milieu urbain à certains mal-être avec parfois le risque d'étouffer toute tentative de contester l'ordre établi [3].

La problématique courante de refus anxieux de l'école quelle qu'en soit la cause est plus compliquée à prendre en charge en

Correspondance :
gabetflorence@gmail.com

milieu rural pour des raisons d'isolement, majoré d'éloignement des soins, de distance à parcourir pour les enseignants en cas de SAPAD ou même pour les aménagements d'emploi du temps.

La contribution des Sessad ou des dispositifs équivalents dans le milieu rural est encore plus primordiale qu'en milieu urbain car ces liens entre famille, soins, groupe de pairs école, etc. sont beaucoup plus efficaces grâce à cette mobilité et cette présence sur le lieu de vie des situations compliquées sur le plan familial et scolaire.

En conclusion, être adolescent en milieu rural, aller bien, avoir un projet compatible avec son environnement n'est pas une spécificité en soi car heureusement elle se retrouve en milieu urbain mais on peut constater que cette alliance entre nature, travail rural, adolescence et scolarité est bénéfique. Au contraire, l'adolescent en milieu rural qui n'est pas épanoui par son envi-

ronnement et qui pâtit d'isolement géographique, de l'absence de mobilité et de surcroît ne va pas bien sur le plan psychologique va souffrir d'un isolement nocif.

Références

- [1] Haza M, Grolleau E. Identités adolescentes dans une famille rurale aujourd'hui. *Cliniques méditerranéennes* 2011;83:141-53.
- [2] Devaux J. Les trois âges de socialisation des adolescents ruraux. Une analyse à partir des mobilités quotidiennes. *Agora débats/jeunesses* 2014;68:25-39
- [3] Haza M, Grolleau E. Un dispositif expérimental de consultation pour adolescents en milieu rural. *Le Journal des psychologues* 2008;254:68-70.

Agricultrice, mère de famille et actrice de la ruralité

S. Lefez

Agricultrice, mère de famille, membre de la commission nationale des agricultrices de la FNSEA

L'adolescence est une période sensible et souvent difficile dans la vie de chacun, que l'on vive en milieu urbain ou rural.

Quelles sont les spécificités du milieu rural en matière de modes de vie qui peuvent influencer les adolescents ?

Même si les conditions de vie en milieu rural ont beaucoup évolué ces 50 dernières années, notamment avec le regroupement des communes, et que les modes de vie ont tendance à s'uniformiser entre milieu rural et urbain on note encore aujourd'hui des disparités.

Ainsi, pour nos jeunes, l'accès à des pratiques sportives ou encore culturelles variées a été rendu possible par le regroupement des communes qui ont permis la mise en commun de moyens et le développement de l'offre de services à la population.

Le manque de transport public limite cependant la possibilité de se rendre sur les lieux de pratique sans le recours à leurs parents, grands-parents ou aux parents de leurs amis. Dans les villages, le covoiturage reste peu répandu et très peu utilisé.

Il en est de même pour accéder à certains loisirs tels que les cinémas, les cafés, certains magasins où il faudra se rendre dans des villes de taille suffisante parfois à plus d'une heure de voiture dans les départements les plus reculés.

Même pour se rendre chez « les copains et copines », la dispersion des habitations les unes par rapport aux autres et le manque de moyens de locomotion se font ressentir.

Dans une période de vie où l'on recherche la prise d'une certaine indépendance par rapport à la cellule familiale, l'éloignement et l'isolement géographiques peuvent augmenter la pression psychologique ressentie par ces jeunes.

En outre, le milieu rural actuel reste très marqué par l'interconnaissance qui offre à la fois un cadre confortable quand on l'associe à la sociabilité et à l'entraide mais peut aussi être un espace de contraintes quand on l'aborde du côté « Clochermerle » où tout se sait et où le qu'en-dira-t-on est encore important.

Nous ne pouvons pas ignorer que dans les familles agricoles, la transmission des exploitations d'une génération à l'autre peut occasionner une pression supplémentaire sur nos jeunes même si les obligations de ce côté-là semblent de moins en moins

présentes notamment en raison de la crise agricole que nous subissons depuis plusieurs années.

La construction de projets de vie en fonction des enjeux familiaux reste malgré tout à prendre en considération et peut être l'objet de mal-être.

Si beaucoup de néoruraux viennent s'installer à la campagne pour un cadre meilleur et plus sécuritaire pour élever leurs enfants loin de la violence et de la délinquance, il ne semble pas que les adolescents des zones rurales soient plus préservés que les autres : l'accès aux drogues y est possible comme sur le reste du territoire et les cas de phobies scolaires présents tout autant. Qu'en est-il de la prise en charge et de la détection de nos adolescents en situation de mal-être ?

- La peur du jugement d'autrui reste un frein important dans la prise en charge des difficultés. Comme nous avons pu le voir, cette peur est encore plus marquée en milieu rural. Les familles préfèrent cacher les situations problématiques. Pourtant, en libérant la parole, des solutions pourraient être trouvées plus facilement et plus rapidement.
- La désertification médicale rend plus compliqué l'accès aux soins et particulièrement lorsqu'il faudrait un spécialiste (distance à parcourir, délais pour obtenir un rendez-vous, suivi des consultations).
- Les maisons de santé se développent mais ne proposent pas d'offres de santé spécifiques aux enfants. De plus, bien qu'on note une volonté d'en multiplier le nombre, nous sommes bien conscientes qu'il n'y en aura pas au pied de chaque clocher.
- La médecine ambulatoire peut être une solution envisageable pour aller auprès des ruraux.
- Les médecins généralistes se retrouvent à gérer des cas qui ne relèvent pas toujours de leurs domaines de compétences et pour lesquels ils ne sont pas toujours bien formés. Ils sont souvent démunis face aux problèmes des adolescents et dirigent les familles vers l'hôpital alors qu'il y aurait probablement des solutions envisageables plus localement.
- Les maisons des adolescents sont finalement peu connues des jeunes et de leur famille et très éloignées. Cette distance géographique est un frein non négligeable.
- Les relais de proximité ne sont pas assez nombreux sur les départements et méconnaissent les problématiques.
- Dans le milieu scolaire, les assistantes sociales, les infirmières et les CPE restent des interlocuteurs importants et des acteurs essentiels des situations de détresse.
- Les Maisons Familiales et Rurales (MFR), même si elles n'offrent

pas une solution de résolution des problèmes de fond ayant entraîné un mal-être chez un adolescent, peuvent cependant soulager dans le cas de problèmes familiaux et de situations familiales conflictuelles. De même, les jeunes peuvent y trouver une certaine liberté afin de pouvoir « se construire » en dehors du schéma familial.

- La télémédecine, dont le renforcement a été évoqué par la Ministre de la Santé Agnès Buzyn en octobre comme mesure de son plan « renforcer l'accès territorial aux soins », faciliterait la prise en charge et le suivi. Cependant, nous ne pouvons oublier que l'accès à des connexions internet permettant ce type de consultation n'est pas actuellement généralisé à l'ensemble des foyers et des territoires en milieu rural.

- De plus, la question de la proximité physique et du contact de « personne à personne », qui ne sera pas permis par la télémédecine, semble un élément indispensable de la relation entre le médecin et son jeune patient.

En tant qu'habitants et habitantes de zone rurale, nous pourrions très certainement jouer un rôle beaucoup plus actif sur la question de la désertification médicale en portant ce sujet auprès de nos parlementaires et en étant force de propositions. C'est aussi à nous de prendre en considération l'isolement du médecin de zone rurale et de favoriser l'installation de nouveaux médecins sur nos territoires en encourageant les dynamiques et projets locaux.

Les bénéfices de l'allaitement maternel

D. Turck

Unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition, Clinique de Pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre et Faculté de médecine, Université de Lille ; LIRIC-INERM U995, Avenue Eugène Avinée, 59037 Lille cedex, France

La prévalence de l'allaitement maternel en France est stable depuis une dizaine d'années environ : 2 nouveau-nés sur 3 sont allaités en maternité. La durée d'allaitement est plus courte que dans la plupart des pays européens : sa durée médiane est de 3,5 semaines pour l'allaitement exclusif et 15 semaines pour l'allaitement partiel.

« *Breast is best* » : l'accord est unanime quant à la supériorité du lait maternel. La composition du lait de femme (LF) est évolutive, adaptée à la maturation et à la situation physiologique de l'enfant. Elle varie en fonction du terme de l'enfant, de son âge (colostrum pendant les premiers jours de vie), entre le début et la fin de la tétée [1]. Le LF contient des nutriments, mais aussi des oligosaccharides, des enzymes, des immunoglobulines A sécrétées (IgAs), des hormones, des facteurs de croissance, des cytokines, des cellules immunocompétentes, etc., qui lui confèrent de nombreuses propriétés biologiques. C'est un produit vivant qui est, pour ces qualités, inimitable. Il n'y a pas de « mauvais lait ». La composition et la quantité de lait produite au cours de l'allaitement ne sont pas influencées par l'état nutritionnel de la mère, sauf en cas de malnutrition extrême. Toutes les femmes qui souhaitent allaiter peuvent avoir une quantité suffisante de lait si elles sont en confiance et reçoivent de bons conseils.

Des variations de l'alimentation maternelle peuvent influencer sur la composition du LF en acides gras, d'où l'importance d'assurer à la femme allaitante des apports adéquats en acides gras essentiels (acides linoléique et alphalinoléique) et en acides gras poly-insaturés à longue chaîne dont l'acide docosahexaénoïque (DHA) ; et sur sa teneur en iode et vitamines du groupe B par exemple [2]. Un régime végétalien strict chez la mère fait courir le risque à l'enfant allaité d'une carence grave en vitamine B₁₂. L'allaitement exclusif permet une croissance et un développement normaux jusqu'à l'âge de 6 mois [3]. Le prématuré peut être allaité par sa mère et/ou recevoir son lait ou du lait de lactarium, sous réserve qu'il bénéficie d'une supplémentation en énergie, protéines et sels minéraux.

L'effet préventif de l'allaitement sur l'apparition ultérieure de maladies est difficile à mettre en évidence. Les études observationnelles ne permettent pas de démontrer un lien de causalité entre l'allaitement et un bénéfice-santé. Pour des raisons éthiques évidentes, il est impossible de réaliser des études prospectives ran-

domisées comparant l'allaitement et l'alimentation au biberon, ce qui induit des facteurs de confusion, en particulier éducatifs, socio-économiques et culturels. À titre d'exemple, dans les pays industrialisés, les femmes qui allaitent sont plus volontiers issues de milieux socioculturels favorisés et à l'écoute des recommandations de santé ; les nourrissons allaités fréquentent les collectivités plus tard que ceux alimentés au biberon et sont protégés plus longtemps du risque de maladies infectieuses ; le choix d'allaiter est plus fréquent chez les mères d'enfants à risque d'allergie, ce qui complique l'analyse des effets de l'allaitement sur l'allergie. L'interprétation des études rétrospectives d'enfants allaités se heurte à des biais de mémorisation, notamment de la durée de l'allaitement et surtout de son caractère exclusif ou partiel.

Les avantages et bénéfices de l'allaitement pour la santé de l'enfant ont fait l'objet de revues systématiques et de méta-analyses récentes. Dans les pays en développement, l'allaitement maternel constitue une véritable assurance-vie. La mortalité et la morbidité d'origine infectieuse sont beaucoup plus faibles chez les nourrissons allaités. Par rapport aux enfants de 0-5 mois allaités exclusivement, le risque relatif de mortalité d'origine infectieuse est de 4,6 en cas d'allaitement partiel et de 8,7 en l'absence d'allaitement [4]. Par rapport aux enfants de 6-23 mois allaités, le risque relatif de mortalité d'origine infectieuse est de 2 en l'absence d'allaitement. Pendant la 1^{re} année de vie, l'allaitement diminue l'incidence des diarrhées aiguës de 65 % et l'incidence des otites moyennes aiguës de 25 % (50 % en cas d'allaitement d'une durée d'au moins 3 mois) ; il diminue de près de 75 % le risque d'hospitalisation pour une infection respiratoire aiguë en cas de durée d'au moins 4 mois [5]. Cette protection contre les infections constitue le principal bénéfice-santé de l'allaitement, quel que soit le pays [6].

Chez le prématuré, l'allaitement est associé à une réduction par trois du risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante et à une meilleure tolérance de l'alimentation entérale.

L'effet de l'allaitement sur l'allergie est controversé [7,8]. Pour de nombreux auteurs, il est associé à une réduction du risque allergique (asthme, eczéma), transitoire, limitée le plus souvent aux deux à trois premières années de vie, surtout chez les enfants à risque (père, mère, frère ou sœur allergique). Une revue systématique récente des études publiées n'a pas confirmé cet effet favorable.

L'allaitement est associé à une diminution du risque de surpoids et d'obésité de l'ordre de 15 % pendant l'enfance et l'adolescence et à une diminution du risque de diabète de type 2 de l'ordre de 30 à 35 % [9].

Correspondance :
dominique.turck@chru-lille.fr

L'allaitement maternel influence la composition du cerveau de l'enfant allaité, en particulier en DHA, qui joue un rôle essentiel dans le développement des membranes et la maturation du système nerveux central et de la rétine, et en acide sialique, incorporé dans les glycosphingolipides, qui sont présents dans la substance grise et jouent un rôle dans la synaptogenèse et la neurotransmission. Dans une cohorte d'adolescents québécois, la durée de l'allaitement était significativement associée à l'épaisseur corticale des lobes pariétaux supérieur et inférieur et au quotient intellectuel (QI). L'allaitement est associé à un bénéfice sur le plan cognitif, de l'ordre de trois points de QI chez l'enfant à terme et de cinq points chez l'enfant prématuré [10]. Il persiste en cas d'ajustement sur le QI maternel. La controverse ne porte pas sur le fait que le QI soit légèrement supérieur, mais sur l'affirmation que cette différence reflète un avantage nutritionnel propre au lait de femme ou un avantage directement lié à l'allaitement maternel. Quelles qu'en soient les raisons, psycho-affectives, nutritionnelles ou environnementales, l'allaitement maternel est associé à un meilleur développement cognitif, dont il serait dommage de ne pas faire bénéficier l'enfant.

Aucun effet bénéfique sur la pression artérielle ou la cholestérolémie n'a été mis en évidence chez les enfants ayant été allaités. Il n'y a pas d'association entre l'allaitement et la morbidité/mortalité d'origine cardio-vasculaire et métabolique plus tard dans la vie [9]. L'allaitement n'est pas associé à une réduction du risque de maladie cœliaque.

L'influence de la durée de l'allaitement exclusif sur les bénéfices santé diffère selon les pays. Dans les pays en développement, l'effet protecteur de l'allaitement sur le risque de diarrhée aiguë ou d'infection respiratoire est plus marqué en cas d'allaitement exclusif de 6 mois qu'en cas d'allaitement exclusif de 3-4 mois. Ce n'est pas le cas dans les pays industrialisés, où une durée

d'allaitement exclusive de plus de 4 mois ne semble pas associée à des bénéfices santé plus importants et/ou plus nombreux.

Références

- [1] Gidrewicz DA, Fenton TR. A systematic review and meta-analysis of the nutrient content of preterm and term breast milk. *BMC Pediatrics* 2014;14:216.
- [2] Koletzko B. Human milk lipids. *Ann Nutr Metab* 2016;69 (Suppl 2):28-40.
- [3] Prentice P, Ong KK, Schoemaker MH, et al. Breast milk nutrient content and infancy growth. *Acta Paediatr* 2016;105:641-7.
- [4] NEOVITA Study Group. Timing of initiation, patterns of breastfeeding, and infant survival: prospective analysis of pooled data from three randomised trials. *Lancet Glob Health* 2016;4:e266-75.
- [5] Bowatte G, Tham R, Allen KJ, et al. Breastfeeding and childhood acute otitis media: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr* 2015;104:85-95.
- [6] Victora CG, Bahl R, Barros AJD, et al. Breastfeeding in the 21st century: epidemiology, mechanisms, and lifelong effect. *Lancet* 2016;387:475-90.
- [7] Lodge CJ, Tan DJ, Lau MXZ, et al. Breastfeeding and asthma and allergies: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr* 2015;104:38-53.
- [8] Oddy WH. Breastfeeding, childhood asthma, and allergic disease. *Ann Nutr Metab* 2017;70(Suppl 2):26-36.
- [9] Horta BL, Loret de Mola C, et al. Long-term consequences of breastfeeding on cholesterol, obesity, systolic blood pressure and type 2 diabetes: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr* 2015;104:30-7.
- [10] Horta BL, Loret de Mola C, et al. Breastfeeding and intelligence: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr* 2015;104:14-9.

La médiation transculturelle en soins hospitaliers pédiatriques - L'exemple de l'hôpital Necker

S. Bouznah

Médecin de Santé Publique, Directeur du Centre Babel, 97 Bd du Port Royal, Maison de Solenn, 75014 Paris, France

Dans un monde en mouvement, où la rencontre à l'autre se traduit dans toutes les sociétés occidentales par des crispations identitaires, l'accueil des migrants et de leurs enfants est non seulement un enjeu politique mais également de santé publique. Il suffit de se référer aux enquêtes épidémiologiques les plus récentes qui démontrent que face aux maladies chroniques, les patients migrants payent un tribut particulièrement lourd qui ne s'explique que partiellement par des facteurs socio-économiques [1]. On pourrait donc s'attendre à la mise en place d'actions orientées vers ces populations vulnérables et un recours aux outils ayant démontré leur efficacité tels que l'interprétariat et la médiation transculturelle.

En effet, plusieurs études sur l'interprétariat en milieu hospitalier [2] et plus récemment sur la médiation transculturelle montrent de façon convergente un impact de ces outils non seulement sur la qualité de la relation de soin mais également en terme médico-économiques. Ainsi une recherche récente en cours de publication (URCECO Île-de-France sous la direction d'Isabelle Durand-Zaleski) sur le dispositif de médiation transculturelle mis en place par le Centre Babel au sein de l'hôpital Necker montre un impact très significatif de la médiation tant sur les durées moyennes d'hospitalisation que sur les coûts de traitement.

Malgré cela, ces outils restent encore aujourd'hui très largement sous-utilisés car contrairement à d'autres pays européens très proches tels que la Suisse ou la Belgique, il n'y a pas en France de politique nationale de santé publique prenant en compte la diversité culturelle.

Une recherche fondatrice menée en 1994 au sein de l'hôpital Necker auprès de familles migrantes dont les enfants avaient été touchés par le VIH [3] avait permis lors des entretiens, de confronter le modèle biomédical de la maladie porté par le médecin hospitalier et les modèles explicatifs des familles rencontrées. Cette recherche avait objectivé entre autres résultats un renforcement de l'alliance thérapeutique.

Fort de ces acquis, nous mettons en place dès 1999, une collaboration entre une équipe spécialisée de lutte contre la douleur

de la Fondation Rothschild à Paris, et une équipe de médecins et de médiateurs formés à l'approche interculturelle de la maladie. L'équipe médicale pouvait saisir la médiation transculturelle quand elle était confrontée à une impasse dans la mise en place d'un projet de soin pour leurs patients migrants de 1^{re} ou seconde génération [4]. Notre action s'est ensuite poursuivie en s'élargissant progressivement aux équipes hospitalières prenant en charge les patients souffrant de pathologies chroniques.

Depuis 2014, le Centre Babel a passé convention avec l'hôpital Necker afin d'inscrire le dispositif de médiation au sein du plateau technique de l'hôpital, permettant ainsi aux équipes soignantes d'y faire appel. Les demandes émanent très majoritairement des services pédiatriques et concernent essentiellement les parents dans leur capacité à accompagner un enfant malade.

La création de la médiation transculturelle s'appuie sur l'hypothèse qu'une part importante des difficultés repose sur l'incompréhension des points de vue de chacun des protagonistes et que pour lever les éventuels malentendus, il faut confronter les logiques des deux systèmes de pensée, ceux des soignants et ceux des patients. En pédiatrie, l'objectif recherché dans le processus est de créer un espace de négociations à la recherche de solutions originales au blocage repéré par le médecin hospitalier dans la prise en charge de pathologies souvent lourdes et complexes.

Dans ce staff d'un nouveau type, puisque tout se déroule devant les parents concernés, le médecin hospitalier qui a sollicité notre intervention prend une place centrale. Non seulement il accepte de prendre le temps pour restituer parents une histoire médicale complexe mais plus encore, il s'engage à considérer avec sérieux les interprétations de la maladie, souvent en lien avec des théories populaires, que les parents sont susceptibles d'apporter.

L'intervention se déroule dans les locaux habituels de la consultation hospitalière. Elle associe autour des parents de l'enfant malade, le médecin hospitalier qui garde la pleine responsabilité du suivi médical, le médiateur transculturel ainsi que le médecin animateur du dispositif et spécialiste en clinique transculturelle. Ce dernier est garant de la circulation de la parole, et veille à ce que chacun puisse s'exprimer.

Le dispositif de médiation s'inscrit dans une contrainte de temps. En effet, si l'entretien dure en moyenne deux à trois heures, dans la grande majorité des cas, une seule intervention suffit. Cela impose donc de construire très rapidement les conditions d'une alliance entre les acteurs présents.

Correspondance :
sbouznah@free.fr

L'originalité de ce dispositif repose sur l'association d'un médecin formé à la clinique transculturelle et d'un médiateur-interprète transculturel, professionnel maîtrisant la langue maternelle des parents, sollicité même si ces derniers sont complètement francophones.

Dans la dynamique de la médiation, ces deux acteurs s'appuient sans cesse sur leur compétence respective. L'un éclaire sur la théorie et la logique qui fonde l'intervention médicale tandis que l'autre apporte sa connaissance des systèmes familiaux et des ressources communautaires.

La médiation transculturelle telle que nous la pratiquons aujourd'hui repose sur un premier pilier théorique inspiré des pratiques narratives, c'est-à-dire notre capacité à co-construire avec le patient et ses proches un nouveau récit de la maladie qui va leur permettre d'occuper dans l'épreuve qu'ils subissent, une position d'acteur [5].

Les anthropologues spécialisés dans le domaine de la santé montrent que les récits de la maladie des patients s'appuient fréquemment sur des trames narratives culturellement codées [6]. De plus lorsque la maladie touche un enfant, ce sont les représentations sur la nature même de l'enfant et sur le sens que prend l'événement morbide pour le groupe auquel l'enfant est affilié qui seront mobilisés [7]. Il s'agira pour nous de repérer ces représentations et de les expliciter. Le médiateur transculturel est le passeur qui va nous faire entrer dans ces mondes [8].

Dans chaque situation singulière, nous avons construit un récit qui articule l'ensemble des points de vue. Au début la maladie qui frappe l'enfant est au centre de l'intrigue déroulée par le médecin hospitalier. Les parents en sont les auditeurs toujours attentifs. Lorsque les questions sur les faits médicaux sont épuisées, nous leur proposons de nous livrer leur point de vue. Ils endossent alors un autre rôle et l'enfant devient le personnage central d'un récit dont ils assument la narration. Pour que ce mouvement soit possible à l'hôpital, il faut à chaque rencontre renouveler cet exercice d'équilibriste qui consiste à pointer les limites de l'intervention médicale sans la décrédibiliser. Sans un étroit partenariat avec les soignants, édifié sur une confiance

mutuelle, notre action serait impossible et n'aurait d'ailleurs pas de sens. Dans une dynamique nouvelle, se fondant sur une reconnaissance réciproque de la légitimité de leur expertise et de leur point de vue, soignant, patient et famille, s'associent enfin pour affronter la maladie [9].

En croisant, sans les disqualifier, théorie scientifique et discours profanes sur la maladie, la médiation transculturelle a ouvert un chemin prometteur. Elle démontre que la diversité culturelle, habituellement considérée comme un obstacle, peut, au contraire, s'avérer un catalyseur formidablement actif de la relation de soins. Les premières études très encourageantes sur l'alliance thérapeutique ainsi que sur l'impact médico-économique de ce type d'intervention doivent nous inciter à développer la recherche sur ce nouvel outil.

Références

- [1] Lot F, Quelet S. La santé et l'accès aux soins des migrants : un enjeu de santé publique. BEH 2017;19-20:373-422.
- [2] Flores G. The Impact of Medical Interpreter Services on the Quality of Health Care: A Systematic Review. Medical Care Research and Review 2005;62:255-99.
- [3] Nathan T, Lewertowski C. Soigner- Le virus et le fétiche. Paris : Odile Jacob; 1998.
- [4] Bouznah S, Lewertowski C, Margot-Duclot A. Une nouvelle alliance contre la maladie ou Quand les jinnas viennent visiter les médecins. Douleurs 2007;8:8-16.
- [5] White M, Epston D. Les moyens narratifs au service de la thérapie. Paris : Satas 2003.
- [6] Good B. Comment faire de l'anthropologie médicale ? Médecine, rationalité et vécu. Paris : Les empêcheurs de penser en rond 1998.
- [7] Bouznah S. Regards croisés sur la maladie- à propos d'un dispositif de consultation interculturelle. Arch Pediatr 2007;14:724.
- [8] Nathan T. *L'influence qui guérit*. Paris : Odile Jacob 1993.
- [9] Bouznah S, Lewertowski C. Quand les esprits viennent aux médecins, 7 récits pour soigner. Paris : Ed In Press 2013.

Hypnose et anesthésie

M.-M. Polomeni-Lucas*, T. Huguet

Hôpital des Enfants - CHU Toulouse

1. La communication thérapeutique et l'enfant

Lorsque nous observons des enfants en consultation, après l'annonce d'un acte chirurgical, aux urgences, ou à l'entrée au bloc opératoire, nous observons parfois une fixation du regard, une immobilité, un bras laissé en catalepsie après une pose de voie veineuse. Ces enfants sont focalisés sur leur peur, leur imaginaire, en état de transe spontanée. Cette dissociation peut également être recherchée à la suite d'une induction hypnotique, à visée thérapeutique afin d'activer l'imaginaire de l'enfant pour modifier ses perceptions de la réalité.

La pratique de l'hypnose permet de reconnaître cet état de fonctionnement cérébral particulier. Il impose un langage verbal adapté dans sa structure, ses mots, sa tonalité et un langage non verbal avec la position du corps, la respiration, la bonne distance. Grâce à une observation attentive de l'enfant, cette mise en miroir permet de l'emmener vers un vécu positif [1].

L'établissement d'une bonne relation thérapeutique est indispensable au succès du soin, rendant la technique de l'hypnose plus respectueuse de l'enfant et plus exigeante que l'anesthésie générale. La relation hypnotique permet ainsi à l'enfant de développer de nouvelles possibilités de réaction face à un évènement, en utilisant ses propres compétences connues ou en les révélant.

2. Quelques indications actuelles de l'hypnose en pédiatrie

2.1. Pose de voie veineuse périphérique ou actes médicaux invasifs

Depuis la méta-analyse Cochrane de 2013, l'hypno-analgésie et la distraction sont reconnues comme des méthodes efficaces pour lutter contre la douleur et la détresse liée aux injections chez les enfants. Par apprentissage du « gant magique », par évocation dans un monde de sécurité, auprès de héros préférés, l'enfant et ses parents font l'expérience d'une modification de perception de la douleur et l'enfant réalise qu'il peut être plus confortable,

qu'il a des ressources en lui pour faire face à une douleur, un stress ou une autre pathologie et il pourra les réutiliser lors d'un soin futur [2].

2.2. Hypnose et MEOPA

Dans de nombreuses indications, une distraction simple peut être utile et suffisante si le geste à effectuer est court et peu douloureux. En cas de soins prolongés ou répétitifs, il peut être proposé à l'enfant des histoires métaphoriques en lien avec la technique : respirer dans un masque, bien respirer le gaz, de « voyager » ou de « faire » quelque chose qu'il aime.

2.3. Anxiété préopératoire

En préopératoire, l'hypnose peut permettre à l'enfant de développer des attentes positives envers l'anesthésie et la chirurgie. Des suggestions simples qui rappellent que le reste du corps peut fonctionner normalement, peuvent anticiper la reprise alimentaire, la réduction de nausées et vomissements [3]. L'efficacité de l'hypnose sur la prévention des nausées et vomissements a été prouvée notamment en oncologie avec les chimiothérapies. En 2010 Kain ne retrouve pas de bénéfice en postopératoire chez l'enfant de suggestions peropératoires.

Le jour de l'intervention, la distraction et l'hypnose sont des approches efficaces pour atténuer l'anxiété préopératoire de l'enfant [4]. Dans une étude récente, sur 120 enfants bénéficiant d'une chirurgie orthopédique, une transe hypnotique brève avant l'induction anesthésique, ne diminuait pas de façon significative, en postopératoire, la douleur et l'anxiété entre le groupe témoin et le groupe avec suggestion [5]. En 2005, Calipel sur 50 enfants, étudiait une prémédication par hypnose conversationnelle ou Midazolam et retrouvait une diminution significative de l'anxiété à l'induction et significativement moins de troubles du comportement le lendemain et jusqu'au septième jour postopératoire dans le groupe avec hypnose [6].

D'autres études sont nécessaires notamment pour évaluer l'influence de l'hypnose sur les scores d'anxiété et les troubles du comportement postopératoire lors de procédures chirurgicales ou de soins douloureux itératifs.

2.4. Induction au sevoflurane

Fukumoto et al. comparent deux groupes d'enfants devant bénéficier d'une induction sous sevoflurane. Il est proposé au groupe « avec suggestion » que l'odeur va progressivement, de

*Auteur correspondant :
polomeni.mm@chu-toulouse.fr

façon magique, se transformer en une odeur qu'ils aiment. 90 % des enfants tolèrent alors bien l'induction et en garde un bon souvenir, alors que dans le groupe sans suggestion positive, seuls 60 % des enfants sont satisfaits de leur mode d'induction.

2.5. Hypnose et chirurgie

2.5.1. Suggestions à l'induction

Chez l'adulte, des études récentes mettent en évidence que des suggestions agréables au moment de l'induction, notre voix, nos gestes, notre comportement peuvent influencer les rêves du patient pendant l'anesthésie. Le contenu du rêve rapporté et la suggestion d'un endroit favori imaginaire étaient identiques dans 73,2 % [7].

2.5.2. Hypnose et Chirurgie

Le processus hypnotique s'accompagne de phénomènes particuliers :

- dissociation ;
- amnésie posthypnotique spontanée ou favorisée par le thérapeute ;
- hallucinations sensorielles.

Mais également :

- disparition de la notion précise du temps (distorsion du temps) ;
- modification des perceptions douloureuses ;
- modification du tonus musculaire : hypotonie et immobilité partielle ou totale.

Ainsi, l'état hypnotique représente, pour certaines interventions, une réelle alternative à l'anesthésie générale qui associera narcose, analgésie et curarisation mais peu d'études ont permis de le mettre en évidence. Nous avons étudié pour une même intervention réalisée chez l'enfant sous hypnosédation ou anesthésie générale classique, les modifications des troubles du comportement une semaine après l'intervention (SFAR, 2002, non publiée). En postopératoire, l'augmentation des scores d'anxiété était rapportée chez 60 % des enfants dans le groupe AG contre 20 % dans le groupe hypnose.

2.5.3. Utilisation de l'hypnose : Intérêt pour le patient

Lors d'un accompagnement par l'hypnose, l'enfant se sent respecté dans son intégralité, physique et psychique. Il lui est proposé de trouver en lui-même, la réponse à ses difficultés, en utilisant ses compétences personnelles. Les enfants peuvent faire le choix d'être acteur dans leur maladie, dans leur interven-

tion, et de passer d'une chirurgie subie à une chirurgie dont ils peuvent bénéficier. Ainsi une expérience de création d'analgésie dans une partie de son corps peut modifier sa perception future de la douleur et la fierté ressentie par l'enfant après la réussite d'une telle prise en charge lui permettra de se comporter de façon plus positive lors de nouvelles difficultés.

En milieu chirurgical, le bénéfice, pour l'enfant, d'une pratique de l'hypnose conversationnelle se ressent dès la consultation de pré anesthésie. Grâce à une communication hypnotique, il est mieux préparé pour l'hospitalisation à venir et vivra l'acte chirurgical, avec moins d'angoisse. Il lui est également proposé une meilleure gestion de la douleur et du stress périopératoire. En peropératoire, l'hypnosédation permet une réduction significative des médicaments intraveineux et procure moins d'anxiété, moins de douleur, moins de nausées et vomissements postopératoires. Comparée à l'anesthésie générale, cette technique permet de réduire significativement les troubles du comportement postopératoires.

« *Qu'est-ce que l'hypnose ?* » me demande un enfant.

Alors je réponds : « *Eh bien c'est mon truc préféré et tu peux l'aimer aussi.*

Aimerais-tu apprendre à quitter cette chambre et aller dans ton endroit, que tu aimes, dans le monde ? »

....*Et j'ai vu les yeux de l'enfant s'allumer...* [2]

Références

- [1] Olness K., Kohen D.P. Hypnosis and hypnotherapy with children. 3rd edition. New York: The Guilford Press; 1996. Traduction française: SATAS.
- [2] Friedrichsdorf, S.J., Four steps to eliminate or reduce pain in children caused by needles (part 1). *Pain Manag* 2017;7:89-94.
- [3] Kuttner, L. Pediatric hypnosis: pre-, peri-, and post-anesthesia. *Paediatr Anaesth* 2012;22:573-7.
- [4] Manyande A. Non-pharmacological interventions for assisting the induction of anaesthesia in Children (Review) *Cochrane revue. The Cochrane Library* 2015;7.
- [5] Duparc-Alegria N, Tiberghien K, Abdoul, et al. Assessment of a short hypnosis in a paediatric operating room in reducing postoperative pain and anxiety: A randomised study. *J Clin Nurs* 2018;27:86-91
- [6] Calipel S, Lucas-Polomeni MM, Wodey E, Ecoffey C. Premedication in children: hypnosis versus midazolam. *Paediatr Anaesth* 2005;15:275-81.
- [7] Judit Gyulaházi. Dreaming under anesthesia: is it a real possibility? Investigation of the effect of preoperative imagination on the quality of postoperative dream recalls. *BMC Anesthesiology* 2016;16:1-7.

L'engagement, entre conviction et action

J.-M. Gueullette

Centre interdisciplinaire d'éthique, Université catholique de Lyon, 23 place Carnot,
69288 Lyon cedex 02

L'engagement se situe entre conviction et action, il tient de l'un et de l'autre. Avoir des convictions, sans jamais les traduire en acte, n'est pas très utile, et ne constitue pas un engagement. Énoncer « je suis contre la faim en Afrique... » n'est pas un engagement très fatigant. Certains en effet, refusant de s'impliquer concrètement dans une situation, la jugent de haut et de loin et se contentent de formuler à son sujet quelques énoncés doctrinaux, tandis que d'autres se refusent à l'action, au motif qu'ils n'obtiendront jamais la réalisation complète de leur idéal. Emmanuel Mounier a des propos particulièrement incisifs pour dénoncer l'incapacité des porteurs d'idéal à se compromettre par l'action dans un monde qui est impur à leurs yeux. L'engagement est la seule manière de sortir de cette pureté paresseuse : agir, c'est nécessairement entrer en contact avec des réalités qui ne correspondent pas à l'idéal et auxquelles il est impossible d'imposer celui-ci purement et simplement. « Si toute action nous insère dans un monde de données préexistantes, il n'y a jamais, pour l'action, de pureté. Toutes les situations sont des situations impures, mêlées, ambiguës, et par le fait déchantées. Vouloir agir et ne rien abandonner de ses principes ou ne pas se salir les mains est une contradiction dans les termes : elle exprime un pharisaïsme égocentrique attaché à l'image de soi plus qu'au destin commun des hommes [3] ».

L'art de l'engagement, en tout cas son éthique, c'est donc de conserver l'élan de l'idéal dans les contingences de la situation. Il ne se satisfait pas d'une forme de réalisme qui signifierait renoncement aux valeurs ; mais il accepte de tenter de mettre celles-ci en œuvre dans des conditions imparfaites. De plus, si l'on prend le risque de l'engagement, c'est-à-dire d'une forme de concrétisation de son idéal, les résistances du réel vont révéler non seulement l'impureté du réel, mais aussi celle de l'idéal. La cause semblait si belle, tant qu'elle n'était qu'une idée...

Mais agir sans visée, sans implication personnelle dans l'action, n'est pas non plus de l'ordre de l'engagement. L'engagement ne qualifie pas des actions particulières, mais plutôt une manière d'agir, ou pour être plus précis, une manière d'être présent à l'action. La question n'est pas de savoir si on parle de bénévolat ou de vie professionnelle car certaines pratiques professionnelles peuvent tout à fait être vécues sous le mode de l'engagement alors qu'elles sont rémunérées. Il y a des professions dont on dit

volontiers qu'elles ne sont pas des professions comme les autres, comme les métiers du soin, ou de l'humanitaire. Le développement de l'humanitaire ou de l'écologie fait exister une nouvelle problématique, car il ne s'agit plus ici de métiers qui peuvent être assumés par certains acteurs comme un engagement, mais de métiers qui sont identifiés, au moins dans l'image qu'ils donnent d'eux-mêmes, à un engagement. Il y a aussi des personnes qui mènent leur vie professionnelle sous le mode de l'engagement. Et cela peut être une des sources de *burn-out*, lorsqu'un décalage trop douloureux est vécu entre engagement personnel et bienfaits que l'on en tire. Qu'est-ce qui fait que l'on peut ainsi passer de l'intérêt pour son travail à un tel excès, jusqu'à l'effondrement ? Dans l'article qui est l'un des textes à l'origine du développement de la recherche sur le *burn-out*, Herbert Freudenberger écrit : « C'est précisément parce que nous sommes consacrés à notre tâche que nous tombons dans le piège du craquage [1] ». Dans ces situations, au service d'un idéal d'engagement et de don de soi, sans réserve, le sujet s'engage dans une présence au travail injustifiée, mais pourtant autojustifiée, sans en revendiquer de contrepartie salariale. Et l'autojustification semble insuffisante, puisque tout en en faisant trop le sujet se sent coupable de ne pas en faire assez. Son désintéressement dans l'excès prépare l'entrée dans le désintérêt, dans le désinvestissement propre au *burn-out*.

L'engagement se tient donc à mi-chemin entre ce qui est de l'ordre des idées, des convictions, voire des émotions, et ce qui est de l'ordre de l'action. Peut-on dire qu'il est de l'émotion ou de la conviction qui se transforme en action ? Une idée, une émotion met suffisamment en mouvement pour que le sujet passe à l'action, ne se contente pas de méditer dans son coin. Nous percevons bien que cela ne suffit pas, faire un don sous le coup d'une émotion après une catastrophe naturelle ou après un attentat ne peut être considéré comme un engagement. Pour que celui-ci soit réel, il faut que l'émotion se transforme en action durable. Dans son engagement, le sujet prend assez au sérieux ses idées, ses convictions, pour avoir le désir de changer le monde, ou au moins quelque chose dans le monde, non par son discours mais par son action, une action qui va se développer dans le temps. Le souci de l'autre, le souci du monde, la « réponse à l'appel du monde [2] » que l'engagement manifeste n'est pas un mouvement ponctuel, un geste passager, mais le développement d'une action dans la durée. Et cela change, si ce n'est le monde, le sujet qui agit, car depuis Aristote, nous savons qu'agir dans le même sens de manière durable transforme le sujet, en développant en lui des capacités nouvelles.

Correspondance :
jmgueullette@univ-catholyon.fr

1. L'engagement, suscité par une situation

Ayant précisé le mode particulier d'action que suscite l'engagement, nous pouvons en poursuivre l'analyse en prenant en compte maintenant le fait que l'engagement est une forme d'incarnation des convictions dans une situation concrète : dans ce mouvement, les idées perdent de leur simplicité et de leur pureté, mais c'est à ce prix qu'elles se transforment en action.

1.1. Une réponse humaine, donc complexe et limitée

La liberté de celui qui s'engage est une liberté humaine, et donc limitée. Si le sujet s'engage librement pour répondre à une situation et tenter d'y changer quelque chose, c'est bien dans une situation qu'il n'a pas choisie, dont il n'a pas choisi les caractéristiques, et avec des moyens, les siens comme ceux que d'autres lui apportent, qui échappent pour une grande part à sa liberté. C'est avec ce qu'il est que l'homme s'engage dans une situation, telle qu'elle est.

On peut appliquer à l'engagement ce que Ricœur disait de l'homme en général, pour souligner combien notre liberté est une liberté limitée : « L'homme, c'est la joie du oui, dans la tristesse du fini [5] ». Ce que Mounier énonçait en disant : « Cette double condition, où la joie existentielle est mêlée à la tension tragique fait de nous des êtres de réponse, des responsables [3] ».

Ici encore, il nous faut énoncer du complexe à propos de l'engagement : il est acte de liberté, et en même temps il révèle les limites de notre liberté. Mais dans ce cadre, il est une radicale affirmation de la liberté de l'homme, car si celui-ci était le pur produit de déterminismes biologiques, psychiques ou sociaux, il ne pourrait envisager d'action orientée [4].

1.2. L'engagement est action sur une situation concrète

Réciproquement, l'engagement est une décision que prend le sujet d'agir dans cette situation pour tenter de la faire évoluer. Il n'y a pas plus d'engagement en général qu'il n'y a d'action en général. Pour agir, pour s'engager, il faut choisir une situation, une forme d'engagement et renoncer aux autres. Ce choix est une marque de notre liberté, et en même temps la manifestation d'une liberté humaine. Nous sommes libres de choisir ce que pour une grande part nous n'avons pas choisi. Le lieu de notre engagement s'impose à nous tout autant que nous le choisissons.

Il est toujours utile de se rappeler que l'homme a cette faculté de pouvoir choisir librement ce qu'il n'a pas choisi : bien des circonstances de nos existences peuvent être vécues comme un déterminisme insupportable dont on rêve de s'échapper, jusqu'au jour où on les regarde comme des situations qui peuvent faire le lieu d'un engagement libre : « une vocation, résume P. Kemp, fraie le chemin de la personne à travers ce conditionnement [2] ».

Références

- [1] Freudenberger H. « Staff burnout », *Journal of Social Issues* 30/1 (1974), p. 159-165.
- [2] Kemp P. *Théorie de l'engagement, I. Pathétique de l'engagement*, Paris, Seuil, 1973, 34.
- [3] Mounier E. « Le personnalisme de l'engagement », dans *Œuvres*, t. III, Paris, Seuil, 1962, 190-196.
- [4] Mounier E. « L'engagement », dans *Œuvres*, t. III, Paris, Seuil, 1962, 498-506.
- [5] Ricœur P. *Philosophie de la volonté II, Finitude et culpabilité*, Aubier, 1988, 156.

La transculturalité à l'épreuve de la réalité

C. Valentin

PDM, AFPA, HDR, directeur de recherche, Laboratoire d'éthique, Univ. Paris Descartes, 111, rue du général Leclerc, Eaubonne 95600

1. Qu'est-ce que la transculturalité ?

Le roi Shahriayar, trompé par son épouse, décide de se venger et pour cela, avant que l'aurore ne pointe, de tuer sa très jeune compagne de la nuit, vierge, sans cesse renouvelée. Le royaume est en émoi, d'autant que la prochaine élue et victime est Shahrazad qui tentant un subterfuge expose chaque nuit au roi un conte. Mis en haleine, le roi recule chaque matin l'exécution de sa compagne de la nuit afin de connaître la fin de l'histoire.

Ali baba et les quarante voleurs, Aladin et la lampe merveilleuse, Hasib et la reine des serpents... un lit volant, des sabres, des marionnettes, des bijoux, des trésors... nous sommes bien dans l'univers des *Mille et une Nuits*, que chacun aura reconnu, un des contes pour enfant les plus connus et passé à la postérité.

Un sentiment de merveilleux, avec une forte dose de magie et de poésie – en langue arabe, il n'est de littérature que poétique – perçu par l'enfant n'efface pas le désir de l'adulte d'analyser un savoir-vivre ensemble. Une mise en jeu de sentiments infiniment complexes questionnant les liens entre hommes, femmes et enfants, esclaves et souverains, mais aussi rivalités et accords entre peuples, nations sont caractéristiques du passage d'une pluriculturalité à une interculturalité, tant l'échange est présent. Le préfixe *trans* signifiant au-delà, un métaniveau est atteint, propice à une plus-value culturelle : c'est ce que le sociologue Fernando Ortiz définit sous le néologisme de transculturalité, présente quand deux cultures repensent leur fondement pour élaborer un vivre ensemble juste et pacifique.

Rien de plus enseignant que l'étude des mythes, surtout ceux de l'enfant pour approcher la réalité que l'on distinguera du réel par ce qu'elle contient d'us, d'éthique, de ressenti, de place laissée à l'imaginaire. Les *Nuits*, ce conte arabo-musulman, d'inspiration perse et indienne est à considérer comme un symbole d'interculturalité orale, imagée ou textuelle ne comptant pas moins de huit strates : indoue, persane, arabe, islamisée, composite, égyptienne, syrienne alexandrine [1]. Une transculturalité est repérable quand est affirmé que par les *Nuits*, l'Orient est vu pour la première fois du côté des Arabes-Musulmans et non du point de vue des Occidentaux. Une transculturalité ne s'arrête pas à l'expression d'une religion particulière. La lecture des *Nuits* n'est pas sans rappeler le mythe d'Aura où l'héroïne est violée

par Dionysos ou celui de ces jeunes filles astreintes à partager la couche de Xérès, roi de Perse de 485-465 avant d'être oubliées à jamais dans la Maison des femmes. Esther, à laquelle le livre biblique doit son nom, résiste à cette coutume surannée et sauve son peuple des persécuteurs perses. Manifestement une éthique de la résistance est perceptible, là même où la rationalité et la loi sont impuissantes face à l'épreuve de la réalité.

Si les racines interculturelles entre ces récits évoqués ne sont pas encore totalement dénombrées, elles laissent penser qu'en amont des textes exposés existe un même désir de dire, d'énoncer, de dénoncer, de réclamer vengeance face à l'injustice, la violence qui constituent la réalité. La violence persistante et en creux la vulnérabilité humaine sont des épines pour la modernité triomphante. Si elle reste certaine de son savoir dans ses sciences fondamentales, le soupçon s'est installé dans sa capacité à générer le bonheur ou l'immortalité mais aussi à apporter la paix sociale, à dépasser l'injustice... Une sagesse, une force, une beauté habitent les récits entrecroisés laissant penser que les générations actuelles y trouvent les éléments nécessaires pour s'y ressourcer et entrevoir une possibilité d'apporter plus de paix et de justice entre les personnes de cultures différentes.

Nous pouvons maintenant affirmer que la transculturalité n'est pas un phénomène moderne, une préoccupation occidentale mais un paradigme qui questionne la modernité sur son insistance à retenir la rationalité comme seule norme sociétale capable de créer du lien entre les cultures. Faut-il dès lors évoquer une crise de la modernité à propos de la transculturalité ?

2. La transculturalité, une expression en crise

Shahrazade, Aura, Esther incarnent des drames. À partir de là, tout prend un autre relief : il ne s'agit plus de conte, de mythes, d'anecdotes personnelles mais de la mise en scène de signifiants essentiels de l'existence, de parole donnée à toutes les femmes prisonnières, derrière les barreaux, ou empêchées dans leurs actes, ensevelies dans la brutalité du quotidien qui ne connaît ni temps, ni frontière, ni culture tant la violence est universelle. Anhistorique et métaphorique, l'éthique des *Nuits* trouve un écho vivant dans l'engagement humaniste d'Aimé Césaire qui dénonce le colonialisme et l'économie de marché et en aval les grandes questions sociétales impliquées, comme l'impérialisme, le déséquilibre des richesses... sans que le modèle capitaliste ne se remette en question. Doit-on pour autant vivre en autarcie ? « J'admets que mettre des civilisations en contact les unes

Correspondance :
valentinclaude@hotmail.com

avec les autres est bien, que marier des mondes différents est excellent, qu'une civilisation, quel que soit son génie intime, à se replier sur elle-même s'étiolé. » [2].

C'est dans cette perspective éthique - où Aimé Césaire est cité en première page de son site - qu'agit *Pédiatres du Monde*. (PDM) « L'ONG met les compétences de ses membres (...) au service de la formation, de la guidance et d'échanges répondant aux demandes des acteurs locaux pour une amélioration durable de la santé de l'enfant et de sa famille dans le monde, en particulier dans les situations de précarité ».

Pourquoi agir en terres étrangères ? Non seulement PDM n'agit pas uniquement en dehors de l'hexagone mais également en France (Calais, Paris). Cette réponse défensive ne saurait être satisfaisante tant l'action humanitaire s'inscrit dans une perspective civilisationnelle : « Une civilisation qui choisit de fermer les yeux à ses problèmes les plus cruciaux, ou qui s'avère incapable de résoudre les problèmes que suscite son fonctionnement est une civilisation décadente. » [3] écrit encore Césaire.

PDM incarne une même éthique de la résistance, de la discussion (Habermas) que l'auteur anonyme des *Nuits*, qu'Esther ou qu'Aura - même si la fonction première d'un conte, d'un mythe est attachée plus à susciter le désir qu'à exposer une morale - et pareillement sans s'en satisfaire : « La morale est sauve mais ne peut venir à bout des usages. » [4]. Sans évoquer le système éducatif, affirmer qu'il a failli dans son apprentissage à vivre solidairement comme l'évoquent Morin, Finkielkraut dans la lignée de Rousseau, qu'une politique de civilisation devrait être instaurée à tous les niveaux de la vie, qu'une connaissance des sciences humaines seraient nécessaires tout en agissant, il est de notre réflexion d'instaurer un comité d'éthique pour questionner le bien-fondé des actions menées par PDM avec les intéressés, d'interroger précisément nos « usages » conscients et inconscients, tant la culture, les us et coutumes de l'autre nous sont étrangers.

Oui, la transculturalité est semée d'embûches : les philosophies de l'altérité, de par leur existence même, attestent la prédisposition de l'homme de se démarquer des valeurs éthiques. Rousseau, Lock peuvent proposer chacun un « Contrat social », Kant un projet de paix perpétuelle, Marx la fin du capitalisme, Rawls un monde juste encadré par des instances justes, Lévinas une hétéronomie du sujet rendant la morale impérieuse, Ricoeur une éthique sociale [5], « L'homme reste toujours un loup pour l'homme » martèlent en chœur Pline, Erasme, Rabelais avant Hobbs et Freud. La question n'est pas celle souvent évoquée d'une histoire de domination occidentale, idée dans laquelle s'est engouffrée Sartre, qui rendrait nécessaire une désoccidentalisation de l'aide humanitaire (Michelliti) [6] tant le dicton évoqué implique l'histoire de toute l'humanité, et en particulier celle de l'homme en attente dans les centres d'accueil de Paris ou de Calais. [7].

Au-delà de l'accusation de l'un ou l'autre sexe, d'une société ou d'une religion, d'une philosophie, d'un devoir moral envers les dits PEVD, la transculturalité indique qu'un enjeu s'est perdu si elle ne considère pas l'autre, proche ou lointain, comme une partie intégrante de l'individu lui-même et sa première richesse.

Références

- [1] Les Mille et une Nuits, La Pléiade, Gallimard, 2005, T.1, p. XLII.
- [2] Césaire, Aimé ; Discours sur le colonialisme, 1955, p. 56.
- [3] Césaire, Aimé, Ibid. p. 1.
- [4] Les Mille et une Nuits, p. XLIV.
- [5] Ricoeur, Paul ; Histoire et vérité, Poche, 2001.
- [6] Vinhas, Stéphane ; « La désoccidentalisation, vue du terrain », *Humanitaire*, mars 2010.
- [7] CCNE ; art 127

EMDR : traitement des troubles post-traumatiques chez l'enfant

E. Contamin

4 rue du Viel renversé 69005 Lyon, France

Les enfants et les adolescents sont exposés à toutes sortes de vécus traumatisants : guerre, catastrophes naturelles, attentats, ou traumas plus individuels : accidents graves, deuils, agressions, abus sexuels. Beaucoup font preuve de résilience et se rétablissent rapidement, certains présentent ensuite un état de stress post-traumatique (ESPT), certains développent enfin des symptômes moins typiques, mais qui peuvent altérer leur trajectoire développementale. Les symptômes de l'ESPT se répartissent en trois groupes : la reviviscence, l'évitement, et l'hyperactivation. Chez l'enfant, la reviviscence peut comprendre des cauchemars, des réactions de peur ou d'agressivité face à des perceptions analogues à celles de l'événement traumatisant, et des jeux répétitifs symbolisant plus ou moins directement l'événement. L'évitement des situations associées au trauma se manifeste aussi par un engourdissement général, avec une baisse d'intérêt pour les activités, et un émoussement émotionnel. Les symptômes d'hyperactivation comprennent une hypervigilance au danger (réactions de sursaut excessives), des difficultés de sommeil et de concentration, une irritabilité. Même si les symptômes sont insuffisants pour poser un diagnostic d'ESPT, il faut être alerté par l'apparition brusque de nouvelles peurs ou troubles du comportement, parfois la régression de certains acquis développementaux, et les parents attentifs perçoivent bien que leur enfant « n'est plus le même » : à la fois plus émotif et plus éteint, moins disponible pour les relations amicales, les apprentissages et les loisirs, préoccupé par des enjeux de sécurité de façon parfois obsédante. Ces changements dans la personnalité et la trajectoire psychosociale risquent d'avoir un impact à long terme s'il n'y a pas une prise en charge rapide et efficace. On distingue les traumas de type I (incident unique, comme un accident de la route ou une catastrophe naturelle) et les traumas de type II (expériences durables, anticipées, comme les abus sexuels ou la guerre). Ces derniers exposent le sujet à davantage de risques d'ESPT, et produisent aussi des symptômes plus graves, qu'on appelle « ESPT complexe ». Celui-ci est particulièrement fréquent quand la traumatisation vient des figures d'attachement de l'enfant (violences ou négligence) et conduit à de multiples symptômes qu'on retrouve à l'adolescence, avec un risque d'évolution vers une personnalité limite : difficulté

à réguler les affects de panique ou de rage, comportements autodestructeurs (scarifications, boulimie, TS, toxicomanie, comportements à risque), image très négative de soi et fond de dépression existentielle, difficulté à réguler la distance relationnelle avec des risques de revictimisation ou d'imitation de l'agresseur.

L'EMDR (*eye movement desensitization and reprocessing*) est validée chez l'adulte par 8 méta-analyses et recommandée par l'OMS chez l'adulte et l'enfant pour l'ESPT [1-3]. Chez l'enfant, d'assez nombreuses études ont montré son efficacité après des catastrophes naturelles, cambriolages, accidents de la route, abus sexuels, traumas de guerre, ou violences domestiques [4]. Cette méthode thérapeutique a le grand intérêt d'être efficace le plus souvent en quelques séances, juste après ou à distance du trauma, et permet d'obtenir une guérison à long terme. Le nombre de séances nécessaires varie en fonction du type d'événement traumatique et de la sécurité de l'attachement.

C'est une procédure standardisée en huit phases, allant du recueil de l'histoire et du plan de traitement à une réévaluation des améliorations au début de la séance suivante. Chez l'enfant, il est indispensable d'y intégrer une perspective systémique : en effet, c'est dans la sécurité d'un lien d'attachement qu'on guérit de l'impact d'un trauma, et nous suivons toujours le principe directeur suivant : tout ce qui améliore les ressources d'attachement améliore la résilience face au trauma.

Si le contexte familial est lui-même source du trauma, il faut centrer son intervention sur ce système, et celle-ci aura plusieurs composantes : prenons l'exemple de violences conjugales par le père sur la mère de l'enfant : l'évaluation par les services sociaux (signalement d'information préoccupante) est indispensable pour que l'enfant soit dans une sécurité suffisante dans sa vie réelle ; puis il faudra associer plusieurs prises en charge thérapeutiques : pour le père agresseur (s'il est demandeur ou a une injonction de soins), pour la mère (qu'elle ait elle-même suffisamment digéré le trauma pour redevenir sécurisante pour son enfant) et pour l'enfant, parfois pour le couple s'il choisit de continuer une vie commune. Si la famille a été victime du même trauma (par exemple accident de la route, ou cambriolage au domicile), on prendra d'abord en compte le stress post-traumatique des parents ; une fois ceux-ci sécurisés, ils deviendront nos co-thérapeutes pour traiter leur enfant, en donnant à celui-ci une « enveloppe de sécurité » suffisante. De même lors du deuil traumatique d'un parent, nous traiterons d'abord le conjoint endeuillé avant de bénéficier de son aide pour traiter ses enfants.

Correspondance :
emmanuel.contamin@hellodoc.fr

Une fois qu'on a fait l'évaluation des symptômes, de leur lien à l'événement traumatique, et mis en place un contexte sécurisant le système de l'attachement, on prépare l'enfant en lui apprenant des méthodes de régulation émotionnelle, comme l'exercice du « lieu sûr » : il s'imagine dans un endroit apaisant et sécurisant, observe toutes ses perceptions, ce qu'il sent dans le corps, y associe un mot-clé, et renforce cette expérience avec des stimulations bilatérales alternées lentes (mouvements des yeux guidés de droite à gauche, ou tapotements sur les genoux ou les épaules). Puis on focalise son attention sur le souvenir traumatique à retraiter, avec l'image la plus marquante, une cognition négative sur soi associée (par exemple « je suis nul », ou « c'est de ma faute »), et une cognition positive souhaitée, enfin l'émotion et la sensation dans le corps réactivées par l'évocation du souvenir. Avec les enfants jeunes, on met moins l'accent sur les cognitions et davantage sur l'imagerie (en utilisant par exemple le dessin) et les sensations. On évalue le degré de perturbation sur une échelle de 0 (pas du tout) à 10 (la pire perturbation possible). Puis on réalise plusieurs séquences où on veille toujours à ce que l'enfant reste dans sa « fenêtre de tolérance » émotionnelle, où l'exposition au souvenir traumatique est associée à des stimulations bilatérales alternées (le plus souvent visuelles, parfois par tapping, en particulier pour les jeunes enfants, les très jeunes étant le plus souvent sur les genoux de leur mère) : on demande à l'enfant de suivre du regard les doigts du thérapeute, qui oscillent de droite à gauche dans son champ visuel, pendant 20 à 30 secondes. Pendant ce processus, on lui dit d'observer tout ce qui lui vient à l'esprit (images qui se déroulent, pensées, émotions, sensations dans le corps). On fait une pause, il respire profondément, puis nous dit où il en est. Le processus est répété jusqu'à ce qu'aucun changement n'apparaisse plus, que le souvenir puisse être évoqué avec distanciation, comme un mauvais souvenir, mais plus comme perturbant maintenant (échelle

SUD à 0 ou 1), et pouvant être associé à une pensée positive sur soi (par exemple « c'est fini, je suis en sécurité maintenant » ou « je suis solide »). Cette pensée positive est alors « installée » en pensant simultanément à l'événement et à la cognition, pendant quelques séquences supplémentaires de mouvements oculaires. On fait enfin un « scanner » corporel, pour vérifier que l'évocation du souvenir n'est plus associée à des sensations pénibles. S'il reste des perturbations émotionnelles en fin de séance, on utilise des techniques de régulation émotionnelle.

Cette méthode doit être connue des pédiatres pour en poser l'indication. Des protocoles de groupe ont été validés dans des situations de traumatismes de masse (ouragan au Mexique, inondation en Argentine, enfants dans un contexte de guerre civile en Palestine) ou de manque de moyens professionnels par rapport aux besoins (enfants victimes de violences sexuelles en Colombie) [5]. Ils sont un enjeu de santé publique passionnant et prometteur !

Références

- [1] Contamin E. Guérir de son passé avec l'EMDR et des outils d'auto-soin. Paris : Odile Jacob 217.
- [2] Chen YR et al. PLOS One 2014;9:e103676.
- [3] OMS 2013. Directives pour l'évaluation et la prise en charge des affections spécifiquement liées au stress.
- [4] Fleming J. Efficacité de l'EMDR dans le traitement d'enfants et d'adolescents traumatisés. Journal of EMDR Practice and Research 2013;7:12-23.
- [5] Jarero I, Roque-Lopez S. L'apport d'un traitement du trauma à composants multiples, fondé sur l'EMDR, à des enfants victimes de traumatismes interpersonnels graves. Journal of EMDR practice and research 2013;7:4.

École de Palo Alto : émotions débordantes, symptômes envahissants... que faire ?

N. Goujon

Psycho praticienne et formatrice, Centres A 180°

Le modèle de Palo Alto est un modèle de résolution de problèmes issu du travail de différents penseurs qui a révolutionné la pratique psychiatrique et psychothérapeutique dans les années 1950. C'est l'article de Grégory Bateson « Vers une théorie de la schizophrénie » [1], le premier, qui démontra l'aspect interactionnel et contextuel (et non plus seulement intrapsychique) de certaines pathologies.

Afin de montrer comment ce modèle peut soulager rapidement et durablement des familles en souffrance, j'ai choisi de présenter des vignettes cliniques fréquemment rencontrées dans les cabinets de pédiatrie. Des émotions débordantes qui prennent parfois la forme de troubles oppositionnels ou de phobies jusqu'aux symptômes envahissants comme l'énurésie ou le bégaiement, les situations de souffrance sont nombreuses, j'en choisis ici, deux.

1. Préambule théorique

La logique du modèle de Palo Alto est que « les problèmes humains générant de la souffrance sont considérés comme des résultantes de tentatives de régulations (attempted solutions [2]) répétées de nombreuses fois, afin d'obtenir un changement. En vain [...] Puisque nous passons notre temps à résoudre des difficultés dans la vie, si l'une d'elles reste et persiste, c'est bien que ce que nous avons essayé de faire la maintient, voire la renforce (ce qui l'amène à devenir un problème). Comme l'écrivait Paul Watzlawick : « le problème, c'est la solution ». Autrement dit, c'est précisément ce que l'on essaie de faire qui maintient et aggrave le problème [3]. »

Notre travail est donc de repérer ce que les personnes souffrantes ont tenté pour résoudre leur problème puis, proposer de faire exactement l'inverse autrement dit de mettre en place une stratégie à 180°.

2. Vignette N° 1 : Lazare, 4 ans, fait des crises de colère violentes à une fréquence de 2 à 3 par jour et d'une durée variable de 15 à 30 minutes.

2.1. Durée de la situation génératrice de souffrance

Depuis l'âge de deux ans et demi.

2.2. Description synthétique de la situation générant de la souffrance

Lazare, depuis l'âge de deux ans et demi, fait des « crises de mécontentements » qualifiées comme telles par sa mère.

2.3. Dernière séquence violente rapportée par la mère

À la sortie de l'école, Lazare demande s'il pourra regarder son dessin animé à la maison. Sa maman lui rappelle qu'il a le droit de regarder la télévision uniquement le mardi soir or nous sommes lundi. S'en suit alors une crise terrible débutant par des cris. La maman tente de le calmer en lui rappelant la règle, gentiment. Le garçon se jette alors au sol en tapant des pieds. Elle essaie ensuite de le relever sous les yeux compatissants ou critiques, selon les cas, de tous les parents présents. Il se débat et la tape avec ses mains, jette des coups de pied et finit par la mordre. Elle me dit alors qu'elle aperçoit sur son pull du sang et pense qu'il a dû se faire mal et tente alors de trouver une éventuelle plaie. Mais elle se rend alors compte avec effroi que c'est son propre sang qui est sur son fils : il l'a mordu jusqu'au sang. C'est cette dernière séance paroxystique qui lui a fait prendre rendez-vous au centre A180°.

2.4. Décryptage technique

2.4.1. Problème

Lazare fait des crises de colère de plus en plus violentes quoiqu'aient essayé les parents.

2.4.2. Tentatives de régulation

– 1. Le raisonner, rappeler la règle.

Correspondance :
ngoujon2@gmail.com ; a180degres.com

- 2. Le punir et le mettre au coin (« mais il n'y reste pas »).
- 3. Lui expliquer que sa main qui tape peut être contrôlée s'il le souhaite.
- 4. Lui mettre des fessées de plus en plus fortes.
- 5. Le récompenser quand il a un « comportement normal ».

2.5. Thème global

Le thème global – au sens logique — de toutes leurs tentatives de régulation est d'envoyer le message « Calme-toi » à Lazare. Ils le font de différentes manières mais c'est toujours la même intention avec le résultat qu'on connaît : leur relation se dégrade et les crises se déchaînent.

On pourrait aussi dire que leur intention est de dire : « Tu ne dois pas faire de crise. »

2.6. Stratégie à 180°

Afin d'apaiser la situation, il faut trouver l'inverse de ce qu'ils envoient comme message.

L'inverse est donc « vas-y fais ta crise si tu en as besoin », quand la crise est là.

Pour l'ensemble de leur interaction l'inverse de « Tu ne dois pas faire de crise » est « Tu peux ou non faire des crises », sous-entendu par ailleurs, ce n'est plus un problème pour nous.

J'ai donc proposé aux parents de :

- **prescrire la crise de colère** (quand elle est anticipable).
Exemple : « Je vais éteindre la télévision donc tu vas te mettre en colère et crier, vas-y car je vais le faire » ;
- **amplifier la crise** quand elle surgit : « Vas-y, tu en as besoin Lazare » à dire donc en réactif.

2.7. Résultat

Après 5 séances de thérapie, les parents ont changé leur perception sur leur enfant et on dénombre une seule crise de 30 secondes en un mois.

Les parents savent gérer l'interaction différemment et petit à petit ont un regard sur d'éventuelles nouvelles crises comme des crises normales d'un enfant de cet âge.

Lazare lui a probablement fait l'apprentissage que ses parents ne s'inquiétaient plus lorsqu'il était hors de lui et a donc cessé de faire des crises puisque l'intensité émotionnelle qu'elles déclenchaient n'existait plus.

3. Vignette N° 2 : Killian, 8 ans, souffre d'un bégaiement de plus en plus sévère

3.1. Durée de la situation génératrice de souffrance

Depuis le milieu du CP.

3.2. Description synthétique de la situation générant de la souffrance

Killian est bon élève et s'applique beaucoup à l'école. Il termine son année de CE1 lorsque sa mère l'amène en consultation. Son bégaiement est devenu de plus en plus ingérable et il en

souffre en classe. Les parents disent qu'ils essaient aussi de l'aider en lui répétant de prendre son temps pour parler, de se détendre et de bien respirer. Sa mère, sophrologue, lui a donné des « exercices de respiration ventrale » et lui demande de la regarder dans les yeux lorsqu'il bute sur des mots pour qu'il se concentre mieux.

Killian dit que cela empire et qu'il essaie toujours de ne pas bégayer, qu'il se répète : « ça va aller, je ne vais pas bégayer » mais que cela ne marche pas du tout.

3.3. Décryptage technique

3.3.1. Problème

Killian bégaye et ne peut pas s'en empêcher. La situation s'aggrave depuis le début du CE1.

3.3.2. Tentatives de régulation

- Pour Killian : Il tente de s'empêcher de bégayer en se répétant : « je ne dois pas bégayer » et tente de le décider ou de faire ce que lui suggère son entourage : sa mère, son père, la maîtresse en respirant mieux et en se concentrant.
- Pour les parents : Ils envoient sans arrêt le message : « Arrête de bégayer ».

3.4. Thème global

L'intention globale de tous les acteurs du système est : « Il faut arrêter ce bégaiement »

3.5. Stratégie à 180°

- Pour les parents, j'ai demandé qu'ils ne parlent plus du tout du bégaiement et ne cherchent plus à l'aider en expliquant que sinon ils prenaient le risque d'aggraver la situation.
- Enfin, à Killian j'ai demandé de faire exprès de bégayer le plus possible face à quelqu'un qui n'a pas trop d'importance pour lui. Il a choisi le chauffeur de bus. Je lui ai vendu (selon le jargon des thérapeutes brefs et stratégiques) cet exercice en prétextant que j'avais besoin, pour l'aider, d'éléments plus précis sur la gravité de son trouble. Il s'agit d'une manœuvre stratégique pour qu'il reprenne le contrôle de la situation, il faut qu'il se dise l'inverse de « Je ne dois pas bégayer », donc « je dois bégayer ».

3.6. Résultat

À la séance suivante, il n'avait « pas réussi à bégayer du tout » devant le chauffeur !

Les parents constatèrent aussi qu'à la maison le bégaiement n'avait pas totalement disparu mais était bien moins important et surtout l'ambiance était bien plus apaisée dans la famille.

3 séances plus tard, Killian continue de « ne presque plus jamais bégayer », même en classe.

Je conclus avec lui que finalement ce trouble apparaît toujours dans des situations de danger ou d'inquiétude pour lui (comme quand il prend la parole devant la classe). Ainsi dès qu'il bégayera à nouveau, il a comme consigne de réfléchir à ce qui lui fait peur car ce symptôme veut le prévenir de quelque chose.

4. Limites et remarques

Dans ces deux exemples et de manière générale avec le modèle de Palo Alto, la difficulté consiste à prescrire exactement l'inverse de ce que les personnes ont fait jusqu'alors. Il faut alors parfois faire preuve d'une grande capacité à convaincre ou bien le demander sans explications comme dans la « prescription de symptôme ». Paul Watzlawick disait : « les personnes sont prêtes à tout pour changer, sauf ce que vous allez leur demander » !

Références

- [1] Bateson G et al. Vers une théorie de la schizophrénie. Behavioral Science 1956;1.
- [2] Weakland J et al. Thérapie courte. Résolution d'un problème circonscrit. Publié la première fois dans Family Process, 1974, in : Sur l'Interaction. Paris : Seuil 1981 : p 391.
- [3] Goujon N, Médecine sans souffrance ajoutée. Paris : Enrick B Editions 2017, p 5.

L'auriculothérapie : une médecine complémentaire prometteuse pour l'autisme

C.-M. Rangon

Neuropédiatre, Responsable du DIU Auriculothérapie scientifique, Université de Médecine Paris 11, 63 rue Gabriel Péri, 94270 Le Kremlin-Bicêtre

Il n'existe pas encore de traitement étiologique des Troubles du Spectre Autistique (TSA), même si les avancées, notamment dans le domaine de la génétique, sont remarquables. La difficulté résulte notamment de la diversité des présentations cliniques et de l'absence de marqueurs diagnostiques.

En revanche, plusieurs études montrent qu'il existe un déséquilibre du système nerveux autonome (au détriment du système parasympathique) chez les personnes présentant un TSA [1,2]. Ce déficit est, quant à lui, relativement facile à diagnostiquer, grâce à l'étude des pupilles [2].

La stimulation du nerf vague, nerf parasympathique, pratiquée depuis plus de 20 ans, est maintenant bien maîtrisée [3]. Une stimulation non-invasive du nerf vague (stimulation transcutanée au niveau de la conque de l'oreille), s'est également développée, car beaucoup plus accessible et dépourvue d'effets secondaires. Deux articles récents suggèrent que la stimulation du nerf vague (invasive ou non) serait un outil prometteur dans le traitement des TSA [4,5]. L'auriculothérapie, réflexothérapie d'origine française, reconnue par l'OMS depuis les années 1980, a longtemps été connue pour son action antalgique [6]. Toutefois, le mécanisme d'action de l'auriculothérapie, qui repose principalement sur la stimulation de la branche auriculaire du nerf vague [7,8], pourrait induire une action anti-inflammatoire au niveau du système nerveux central, en diminuant l'activité de la cyclo-oxygénase COX-2 [9]. Or, des anomalies de la voie de signalisation COX-PGE₂ viennent justement d'être impliquées dans la genèse des TSA [référence 10], renforçant l'intérêt d'étudier l'efficacité de l'auriculothérapie dans cette indication...

Références

- [1] Naicker P, Anoopkumar-Dukie S, Grant GD et al. Central cholinergic pathway involvement in the regulation of pupil diameter, blink rate and cognitive function. *Neuroscience* 2016;334:180-90.
- [2] Lynch GTF, James SM, VanDam M. Pupillary Response and Phenotype in ASD: Latency to Constriction Discriminates ASD from Typically Developing Adolescents. *Autism Res* 2017.
- [3] Ben-Menachem E, Revesz D, Simon BJ et al. Surgically implanted and non-invasive vagus nerve stimulation: a review of efficacy, safety, and tolerability. *Eur J Neurol* 2015;22:1260-8.
- [4] Engineer CT, Hays SA, Kilgard MP. Vagus nerve stimulation as a potential adjuvant to behavioral therapy for autism and other neurodevelopmental disorders. *J Neurodev Disord* 2017;9:20.
- [5] Jin Y, Kong J. Transcutaneous Vagus Nerve Stimulation: A Promising Method for Treatment of Autism Spectrum Disorders. *Front Neurosci* 2017;10:609.
- [6] Asher GN, Jonas DE, Coeytaux RR et al. Auriculotherapy for pain management: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Altern Complement Med*. 2010;16:1097-108.
- [7] He W, Wang X, Shi H et al. Auricular acupuncture and vagal regulation. *Evid Based Complement Alternat Med* 2012;2012:786839.
- [8] Badran BW, Dowdle LT, Mithoefer OJ et al. Neurophysiologic effects of transcutaneous auricular vagus nerve stimulation (taVNS) via electrical stimulation of the tragus: A concurrent taVNS/fMRI study and review. *Brain Stimul* 2017 Epub ahead of print.
- [9] Liao ET, Tang NY, Lin YW et al. Long-term electrical stimulation at ear and electro-acupuncture at ST36-ST37 attenuated COX-2 in the CA1 of hippocampus in kainic acid-induced epileptic seizure rats. *Sci Rep*. 2017;7(1):472.
- [10] Rai-Bhogal R, Ahmad E, Li H, Crawford DA. Microarray analysis of gene expression in the cyclooxygenase knockout mice - a connection to autism spectrum disorder. *Eur J Neurosci*. 2017.

L'attachement et le lien : de la théorie à la pratique en périnatalogie

A. Raynaud Postel^{1,*}, Z. Péneau²

¹Psychiatre, directrice Institut de la Parentalité

²Psychologue, Institut de la Parentalité

La théorie de l'attachement est devenue, au cours des dernières années, centrale dans la compréhension du développement des enfants et de manière plus générale, du développement humain. Certes de nombreux facteurs jouent sur le développement : génétique, tempérament, qualité de l'environnement intra-utérin, relations avec les autres « donneurs de soins », qualité de l'environnement familial, qualité de la relation avec les pairs, etc... Cependant, la recherche pointe clairement comment les premiers liens d'attachement vont avoir une influence importante sur l'enfant et sur la manière dont il comprendra l'environnement. Ainsi, pour certains auteurs, sans être déterministe, ce premier lien octroie à l'enfant « une feuille de route » qui guidera ses attentes, ses comportements et ses états émotionnels lorsque de nouvelles possibilités relationnelles se présenteront à lui.

1. De la théorie...

L'attachement enfant-parent se définit par le lien affectif qui existe entre un enfant et son principal « donneur de soin ». Ce lien se construit principalement au fil des interactions quotidiennes avec le parent, mais les événements qui suscitent des manifestations de détresse ou d'alarme chez l'enfant sont particulièrement importants pour définir les contours de ce lien affectif.

Cette théorie, décrite par J. Bowlby est née de l'observation des travaux de René Spitz (1945) à propos de la dépression anaclitique chez des enfants abandonnés, des connaissances nouvelles sur le développement précoce et de l'étude de l'éthologie. Pour lui : « la propension à établir des liens forts avec des personnes particulières existe dès la naissance et se maintient tout au long de la vie ». Ainsi cette théorie interpersonnelle, contextuelle et développementale, est bâtie sur l'importance des liens affectifs entre les êtres humains et représente un système motivationnel, programmé biologiquement, qui gouverne des règles et des comportements associés avec un but proximal spécifique.

À travers les interactions quotidiennes de l'enfant avec sa mère ou la figure d'attachement (FA), s'élabore un modèle représentationnel de ces interactions et de leurs qualités, qui conduit

l'enfant à développer une image de soi et de l'autre fondée sur la confiance ou la méfiance. Ainsi, l'enfant développe une représentation de soi et de l'autre fondée sur l'expérience répétée de ces interactions. Cette représentation consiste en un soi valable et compétent, si l'autre est un caregiver disponible, toujours prêt à le réconforter en situation de stress, et à soutenir son exploration (relation d'attachement « sécuritaire ») mais elle sera au contraire d'un soi dévalorisé et incompétent si l'autre est un parent rejetant, qui ne réagit pas à ses signes d'inconfort, ou qui les méprise, interférant avec l'exploration de l'enfant (relation d'attachement « insécure »).

Ainsi, les pierres angulaires de la théorie de l'attachement sont la notion de proximité/sécurité et celle de base de sécurité. Dans le contexte de la théorie de l'attachement, la notion de base de sécurité signifie la confiance dans l'idée qu'une figure de soutien, protectrice, sera accessible et disponible, et ceci quel que soit l'âge de l'individu, en cas de besoin. Si l'enfant a construit une base de sécurité, alors il peut, fort de cette confiance dans la disponibilité de la figure d'attachement explorer le monde qui l'entoure parce qu'il peut y revenir en cas de besoin (havre de sécurité).

Ce focus de la théorie de l'attachement permet de comprendre un des systèmes de construction psychique de l'individu, qui font que des liens durables, uniques et émotionnellement importants vont se créer entre un enfant et sa figure d'attachement. Sur le plan émotionnel, ses effets de protection et de régulation psychophysiologique, facilitent le développement de compétences personnelles et constituent le socle de développement de l'intersubjectivité (interprétation émotionnelle et cognitive, langage, sens de soi et des autres). De plus la sécurité de l'attachement a été mise en lien avec divers aspects du développement cognitif, du comportement social avec ses pairs, ainsi qu'avec différentes dimensions du développement affectif.

2. ... Aux applications dans nos pratiques professionnelles

Le champ de la périnatalogie constitue un lieu privilégié d'applications de la théorie de l'attachement, car la construction du lien parent/enfant est le socle d'un processus développemental qui va se reproduire tout au long de la vie.

À l'image des poupées russes, la transposition de cette théorie aux liens professionnels/parents ou figure d'attachement,

*Auteur correspondant :
anne.raynaud@institut-parentalite.fr

dans la construction d'une relation mutuelle réciproque qui se développe avec le temps, peut constituer une éventuelle « base de sécurité » pour le parent. En effet, comment ne pas s'interroger de manière plus large sur l'interface entre le monde professionnel de la périnatalité et de la petite enfance et l'individu. Comment les professionnels impliqués dans le champ de la périnatalité, approchent-ils leurs missions ? Sur quelles bases théoriques s'appuient-ils pour accompagner les sujets dont ils ont la charge ? Comment pouvoir considérer et mettre en œuvre la continuité des prises en charge dans un champ aussi vaste que la périnatalité et la petite enfance ? Existe-t-il des outils, des référentiels, des moyens de construire des collaborations cohérentes ? Notre positionnement peut-il constituer une base de sécurité pour les parents ?

La période périnatale constitue un des moments clés de la construction d'un individu, tant pour l'adulte qui devient parent et qui revisite sa part intime, que pour l'enfant dont la nature de l'environnement va être essentielle dans sa trajectoire développementale. La place des professionnels qui accompagnent cette période sensible va être déterminante et appelle à repenser notre cohérence et continuité au cœur de nos prises en charges. Ainsi, la grossesse, période de réactivation des liens d'attachement va être l'occasion de la mise en place de nouvelles relations avec les professionnels de santé, offrant l'opportunité de revisiter le passé (événement résilient), en étant accompagnée dans le présent. Puis les premiers mois et la construction des interactions précoces, l'allaitement, la compréhension des besoins du nourrisson, dans son sommeil, son alimentation et son mode relationnel, sont autant d'étapes clés de cette structuration.

Les implications de la théorie de l'attachement dans le prendre soin, mais également dans l'avenir développemental de l'individu, font l'objet de nombreuses études qui ont évalué l'impact de la prise en charge en périnatalité au regard de la théorie de l'attachement et à son influence sur le développement de l'individu, en particulier dans le domaine affectif et relationnel.

Les résultats tendent à prouver que notre responsabilité en tant de « care-giver » (« donneurs de soins ») est essentielle et demande à être considérée. Il ne s'agit pas de la seule approche possible en Périnatalité mais son étude et son application peut constituer véritablement un support contenant pour les professionnels en Périnatalité. De plus son accessibilité, qui même si l'étendue de cette théorie est vaste, ouvrant à la compréhension de ses principes de base, va constituer un outil et un référentiel très soutenant dans la pratique de professionnels non formés à la pathologie psychique, aux processus développementaux de l'individu ou aux théories analytiques.

Sa considération va nous inviter en tant que professionnels investis dans le champ de la périnatalogie à développer des outils spécifiques d'accompagnement : entretien prénatal précoce, préparation à la naissance et à la parentalité, techniques de « parentage » inspirées cette théorie (Attachement Parenting International). Mais également de revisiter nos pratiques au service d'une cohérence et d'une continuité professionnelles plus solide : mise en place de staff de parentalité, décloisonnement des pratiques libérales et institutionnelles, cohésion médicale, psychologique et sociale (la clinique du réseau) et investissement du champ de la communication médicale (le patient comme partenaire).

L'attachement offre des perspectives particulièrement pertinentes, à l'usage des parents, mais également des professionnels du champ de la périnatalogie. Éclairant l'approche clinique dans le traitement des situations individuelles, transposée à notre engagement professionnel auprès des familles en construction, et de manière élargie dans notre travail en collaboration au sein d'une équipe puis d'un réseau, cette théorie constitue un support informatif important sur lequel nous pouvons nous appuyer pour construire des outils d'accompagnement, ayant un rôle majeur dans la prévention, le dépistage et le soin.

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

Revisiter la consultation pédiatrique à la lumière de la théorie de l'attachement

M.-H. Cavert

Pédiatre, AFPA, 41 Bis av. de Thouars 33400 Talence

Dans les premières années de vie, période de vulnérabilité, la survie physique et émotionnelle dépend de la relation d'attachement que l'enfant doit construire avec une figure « plus grande, plus forte et sensible ». Il développe des stratégies stables de signalisation lorsqu'il est en danger ou en situation de détresse, en recherchant la proximité avec sa figure d'attachement et en cherchant à éliciter chez elle un comportement de soins (caregiving) et de protection. La majorité des différences d'attachement chez les bébés ne sont pas pathologiques, mais des mécanismes adaptatifs issus des expériences précoces d'attachement.

La théorie de l'attachement est un outil précieux dans le cadre des consultations de pédiatrie ambulatoire

1. La consultation est une situation interpersonnelle attachement pertinente

Les différents styles d'attachement ont des implications dans la relation malade médecin. La maladie, l'inconfort, la douleur amènent le patient à consulter, ce sont des activateurs du système d'attachement : ils sont des menaces sur sa santé et source de stress. Dans la relation malade médecin, la théorie de l'attachement s'intéresse à la propension de recherche de relation d'aide avec quelqu'un capable de faire ressentir un sentiment de sécurité en situation de vulnérabilité.

2. Les relations d'attachement influencent les comportements de santé

Elles vont influencer l'expression somatique de la maladie et les comportements de recherche d'aide, donc les demandes de rendez-vous. Il existe des liens entre le style relationnel et les comportements de santé : les sujets sécures ont des attentes positives quant à l'aide que les soignants peuvent leur apporter et quant à la confiance qu'ils peuvent leur accorder. L'attachement insécure est lui un facteur de vulnérabilité pour la santé physique tout au long de la vie car : il perturbe le système de

régulation de la réponse au stress et le système immunitaire ; il est associé à un recours plus fréquent à des facteurs de risque ; il modifie l'observance thérapeutique et le comportement de demande de soin.

Les personnes évitantes ont appris que leurs attentes de support vont plutôt être rejetées et ignorées ; elles vont manifester moins de symptômes somatiques, ont moins recours au système de soins, surtout en urgence. Les patients préoccupés sont ceux qui ont le taux le plus élevé de recours au système de soins et qui sont possiblement le plus dépendants de leur soignant : ils manifestent beaucoup de plaintes et sollicitent des rendez-vous plus fréquents, en particulier des consultations non programmées. Les craintifs par contre ont moins recours au soin et vont plutôt avoir un comportement d'utilisation irrégulière des consultations, avec des médecins différents. Ils peuvent différer la demande de soin même pour des symptômes significatifs ce qui peut leur nuire.

3. Relation médecin malade et style d'attachement du médecin

La relation médecin malade sollicite, de par sa nature interpersonnelle, le système d'attachement du thérapeute et son système de caregiving. Le style d'attachement du médecin modifie sa perception des besoins du patient et influence la façon dont les signaux émotionnels négatifs peuvent le mettre en difficulté. Le ressenti négatif qui peut dominer la tonalité émotionnelle de certaines consultations doit alerter le médecin sur l'existence possible d'une insécurité de l'attachement chez le patient mais aussi chez lui-même. Ceci peut être l'occasion de mener une réflexion sur son propre rôle dans la dimension insatisfaisante de la relation.

4. Pratique pédiatrique et attachement

4.1. Aider les parents à comprendre les pleurs des nourrissons

Les consultations dans les premiers mois de vie sont particulièrement l'occasion d'aborder la notion d'attachement. Les pleurs constituent un des premiers comportements de signalisation dont l'enfant dispose à la naissance. Les parents peuvent être

Correspondance :
cavertmh@orange.fr

informés de nos connaissances sur les fondements de la théorie qui valide ce que souvent ils perçoivent instinctivement et fournissent comme réponse à leur enfant : la proximité.

On a pu montrer que les bébés auxquels on répond facilement au cours des premiers mois, pleurent moins que les autres à la fin de la première année. En répondant à leur comportement de signalisation de manière sensible, ils acquièrent un sens de leur valeur propre, et font l'expérience d'une relation empathique qu'ils pourront à leur tour développer.

4.2. Autres facteurs

D'autres facteurs vont jouer un rôle non négligeable, comme le tempérament de l'enfant, les facteurs génétiques et les modifications épigénétiques liées à l'environnement.

Le tempérament de l'enfant joue un rôle dans la sécurité de l'attachement. Les nourrissons les plus irritables mettent le plus de temps à se calmer. C'est un facteur de vulnérabilité qui peut mettre le système de caregiving du parent en difficulté. Ils entraînent plus de stress et diminuent la sensibilité parentale. Ils ont plus tendance à 1 an à avoir des émotions négatives, et à moins tolérer la frustration.

4.3. Éléments d'observation

Les éléments d'observation de l'enfant et des interactions mère enfant au cours de la consultation à la lumière de la théorie de l'attachement.

Certains comportements observés chez l'enfant peuvent faire évoquer des difficultés d'attachement : l'incapacité de s'engager dans l'exploration ; l'absence de monitoring de la présence du caregiver ; l'absence de perturbation ou perturbation extrême lors de la séparation avec le caregiver ; une agressivité extrême avec le caregiver ; une familiarité excessive avec le médecin.

Mais la brièveté des consultations impose de ne pas extrapoler pour poser le diagnostic de difficultés de l'attachement ; certains comportements sont tout à fait appropriés en réaction à une situation menaçante comme peut l'être la consultation.

Le comportement de la mère dans ce contexte sera également noté : gestes de réconfort, commentaires verbaux promoteur ou non de réassurance, sensibilité maternelle. On peut aider ces mères à comprendre les caractéristiques individuelles de leur enfant, à traduire les comportements de signalisation, particulièrement en situation de stress. Donc à développer leur fonction réflexive et leur mentalisation.

L'« indicateur pédiatrique du style d'attachement (PASI) » nous donne des éléments objectifs d'observation ; c'est le premier

instrument validé permettant l'évaluation de l'attachement en contexte pédiatrique lors d'une consultation avec vaccination.

4.4. Prendre soin de celui qui prend soin « Caring for the caregiver »

Le soutien apporté au parent (au caregiver) en lui fournissant une base de sécurité est un des aspects fondamentaux de la pratique pédiatrique. Il faut laisser la possibilité au parent de communiquer librement sur ses émotions négatives. En témoignant qu'il peut partager des émotions comparables, le pédiatre valide ces affects et le parent pourra mieux comprendre le comportement de son enfant et accéder à une meilleure relation avec lui.

Et du côté du pédiatre ? La maladie de l'enfant active le caregiving du pédiatre. Cependant il peut être mis en difficulté : par un parent persuadé qu'aucune aide n'est possible, ou qu'elle peut être dangereuse ; par une tonalité émotionnelle de la consultation dominée par la colère ; par l'empathie avec l'enfant : les réponses inadaptées apportées par certains parents à leur enfant en situation de stress peuvent nous contrarier voire provoquer de la colère contre eux. C'est par exemple le cas de ces parents qui attribuent à l'enfant des intentions négatives à leur rencontre ou qui vont systématiquement disqualifier les émotions de leur enfant.

La possibilité de reconnaître ces émotions comme appartenant au parent, et de contextualiser ce qui est montré par l'enfant peut permettre de leur apporter de l'aide. La théorie de l'attachement peut nous fournir des réponses qui vont faire vivre au parent une expérience relationnelle différente, qui ne confirmera pas ses attentes habituelles en situation interpersonnelle, et ce d'une manière supportable pour lui.

5. Conclusion

Les comportements d'attachement chez les enfants peuvent s'exprimer sous la forme de pleurs inconsolables, d'agressivité lors de la réunion ; de crises de colère et de rage face aux frustrations, de comportements tyranniques intenses et exigeants. Ces notions peuvent nous aider face à des parents en difficulté avec leur enfant. La théorie de l'attachement nous permet de reformuler la demande de soins particulièrement avec les patients difficiles. Elle doit nous inciter à adopter une position empathique plutôt qu'en lutte contre les stratégies défensives habituelles qu'ils ont l'habitude d'utiliser en situation de vulnérabilité et de demande d'aide

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

L'attachement : un certain regard sur les troubles des apprentissages

A.-S. Barbey-Mintz

Pédopsychiatre, praticien hospitalier. Institut Mutualiste Montsouris, Paris

L'intégration à l'école est un défi que les enfants ont à relever dans nos sociétés occidentales.

À l'école, l'enfant va être face aux enjeux d'apprentissages, de socialisation avec ses pairs et les adultes qui l'accompagnent, ce qui sollicite son système d'attachement.

Les dimensions qui conditionnent une bonne intégration scolaire sont multiples : cognitives et instrumentales bien sûr, mais aussi affectives, émotionnelles, comportementales et relationnelles, ces différentes dimensions s'articulant de façon complexe.

Nous allons nous centrer ici sur les dimensions émotionnelles et sur leur impact possible sur les apprentissages et voir l'éclairage que donne la théorie de l'attachement dans la compréhension de ces enjeux.

1. Quelques notions clefs sur la théorie de l'attachement :

L'enfant jeune n'a pas les capacités de réguler seul ses émotions négatives, émotions qui naissent en lui en situation d'alarme ou de détresse. Ainsi quand il a peur, qu'il est en colère, qu'il est triste, il a besoin de la proximité d'adultes qui prennent soin de lui, le réconfortent ce qui lui permet de s'apaiser et de retrouver son équilibre interne, psychologique, émotionnel et biologique. Il va les interpeller grâce à ses comportements d'attachement pour qu'ils répondent à ses besoins d'attachement.

Au cours du développement, le besoin de proximité de l'enfant [1] va évoluer vers un besoin de savoir les adultes disponibles, accessibles quand son système d'attachement est activé [2]. Il ne recourra à la recherche de proximité que si son système d'attachement est intensément activé. En l'absence de ses figures d'attachement principales, il pourra solliciter des figures d'attachement auxiliaires. Les enseignants vont donc avoir à reconnaître ces situations dans lesquelles l'enfant a besoin de soutien et à y répondre.

Le système exploratoire de l'enfant va aussi être sollicité face aux nouveautés qui lui sont proposées. Le système

exploratoire se met en place vers 9-10 mois et il permet à l'enfant de découvrir le monde qui l'entoure et d'y faire des expériences nouvelles. Ce système lui permet d'explorer le monde externe mais aussi son monde interne, ses pensées, ses émotions.

L'enfant peut explorer que lorsque le système d'attachement est désactivé [3]. Il doit donc être paisible pour apprendre.

Ainsi, les études montrent que les enfants sécures ont une meilleure qualité d'exploration que les enfants insécures avec des affects de plaisir qu'ils peuvent partager.

Le système motivationnel affiliatif soutenant les relations aux pairs se développe aussi permettant à l'enfant de nouer des relations amicales. L'articulation entre la qualité de l'attachement et l'expression de l'affiliation va ainsi influencer en partie sa socialisation.

C'est via le *Modèle Interne Opérant* (MIO) de l'enfant que se font les liens entre les systèmes motivationnel de l'attachement, de l'exploration et de l'affiliatif. En effet, l'enfant a développé des représentations mentales de relations aux autres à partir des relations d'attachement qu'il a eues avec ses figures d'attachement primaires pendant sa petite enfance. Ces modèles l'aident à interpréter et anticiper les réactions de ses proches dans un premier temps puis influencent la « lecture » et l'anticipation qu'il a des réactions d'autrui [4]. Soit l'enfant a obtenu des réponses satisfaisantes à ses besoins d'attachement et il va exprimer clairement ses attentes quand il est en difficulté soit il a dû adapter l'expression de ses besoins, développant des stratégies secondaires, et il va minimiser ou hyperactiver l'expression de ses comportements d'attachement. La qualité des réponses qu'il a obtenues a aussi modélisé la représentation qu'il a de l'aide, du soutien et du réconfort qu'il peut attendre quand il est alarmé, donc de la confiance qu'il a en les autres dans ces situations.

Enfin, l'enfant a aussi construit à cette période de sa vie une capacité de « *partenariat corrigé quant au but* » [5], capacité qui va lui permettre de donner son avis, échanger sur ses désirs. Et aussi de tenir compte de l'avis des autres et faire avec eux des compromis quand c'est nécessaire pour parvenir à une solution acceptable pour tous.

2. Les défis des apprentissages à la lumière de la théorie de l'attachement

2.1. Du côté de l'enfant

On peut apparenter les apprentissages à une activité d'exploration que l'enfant va réaliser avec plus ou moins de tranquillité, de sentiment de sécurité interne en fonction de ses patterns d'attachement. Les apprentissages mettent l'enfant face à des nouveautés, il doit alors supporter de ne pas savoir et aussi, l'incertitude parfois même l'inquiétude qu'il va ressentir et qui active plus ou moins son système d'attachement. Cette activation entraîne l'expression de comportements d'attachement qu'il adresse à son enseignant et à ses parents pendant les devoirs à la maison. Le sentiment de sécurité interne est lié aux représentations mentales du Modèle Interne Opérant de l'enfant mais aussi à l'ambiance qui règne dans la classe et à la qualité de la relation qu'il aura avec son enseignant(e).

Les études de Pianta et Habers montrent que la sécurité de l'attachement dans la dimension interactive est liée à la sécurité de l'exploration dans le contexte scolaire [6].

Face aux différences de réactions des enfants, comment les adultes peuvent-ils les accompagner ?

2.2. Du côté des enseignants

Les enseignants ont à accompagner les enfants dans la découverte des connaissances et peuvent avoir à les soutenir, les rassurer pour qu'ils puissent apprendre. Ces derniers s'appuient alors sur leur modèle interne opérant de caregiving, système motivationnel qui s'active dès qu'un être humain est face à un être animé vulnérable, en détresse ou immature et qui modèle ses représentations de besoin de soutien influençant sa capacité à lire les signaux des enfants, sa capacité à répondre à leurs besoins d'attachement.

2.3. Du côté des parents

Les parents vont-ils être une base de sécurité pour leur enfant dans les tâches d'apprentissage, dans l'exploration que cela représente ou au contraire une source de stress ?

Leur style d'attachement et de caregiving va influencer leur attitude face aux difficultés que leur enfant peut rencontrer dans les apprentissages scolaires ou parascolaires.

En effet, certains parents sont tellement inquiets de la réussite scolaire de leur enfant qu'ils ne peuvent pas l'accompagner sereinement dans la réalisation des devoirs surtout quand celui-ci est en difficulté alors qu'ils peuvent être souteneurs dans d'autres situations.

3. La place des pédiatres dans l'accompagnement des difficultés d'attachement

La qualité des liens d'attachement précoces ayant une influence, entre autres, sur les capacités d'apprentissages, les pédiatres, dans leur rôle auprès des familles, peuvent être attentifs aux difficultés du développement de ces liens.

En effet, ils peuvent observer la façon dont les parents sont sensibles aux besoins de réconfort, de réassurance de leur enfant. Quand l'enfant grandit, de quelle façon ce dernier sollicite son parent quand il est en situation d'alarme ou de détresse.

4. Conclusion

La qualité des liens d'attachement influençant de nombreuses dimensions du développement dont les capacités d'apprentissages, l'attention portée à leur qualité est précieuse pour le développement des enfants. La place des pédiatres dans l'observation des relations parents-enfant leur donne un rôle de première importance pour accompagner et parfois orienter vers des soins spécialisés les familles en difficultés.

Références

- [1] Bowlby J. Attachement et perte. Tome 1 attachement, trad. fr., Paris PUF, 2002.
- [2] Kerns KA, Tomich PL, Kim P. Normative trends in children's perceptions of availability and utilization of attachment figures in middle childhood. *Social Development*, 2006;15: 1-22.
- [3] Grossmann KE, Grossmann K, Zimmermann P. A wider view of attachment and exploration. Stability and change during the years of immaturity. In J. Cassidy, & P. Shaver (Eds.), *Handbook of attachment. Theory, research, and clinical implications* (2nd ed.). New York: Guilford Press; 1999. p. 760-86
- [4] Miljkovitch, R. L'attachement au cours de la vie. Paris: Presses Universitaires de France. Coll. Le fil rouge ; 2001.
- [5] Marvin RS, Britner PA. Normative development: The ontogeny of attachment. In J. Cassidy, P. Shaver (Eds.), *Handbook of attachment. Theory, research, and clinical implications* (2nd ed.). New York: Guilford Press; 1999. p. 44-67.
- [6] Pianta R, Harber KL. Observing Mother and Child Behavior in a Problem-Solving Situation at School Entry: Relations with Academic Achievement. *J School Psychology*, 1996;34:307-22.

Quand penser au harcèlement ? Quelle conduite à tenir

N. Catheline

*Pédopsychiatre, Praticien hospitalier au Centre Hospitalier Henri Laborit de Poitiers,
CS 10587, 370 avenue Jacques Cœur 86021 Poitiers cedex*

La prise en compte des phénomènes de harcèlement est récente en France. On doit beaucoup à Eric Debarbieux [1], qui a pu légitimer l'importance de ce phénomène dont jusqu'alors quasiment personne en France ne soupçonnait la gravité en particulier la persistance de conséquences la vie durant. Le nombre d'enfants concernés en France (tous âges confondus entre 6 et 18 ans) est de 10 à 12 % environ de victimes, 6 à 7 % de harceleurs et 3 à 4 % des doubles statuts. Soit un total d'environ 15 à 20 % d'enfants concernés par le harcèlement (1 enfant sur 5). Mais environ 5 à 6 % de harcèlement sévère, ce qui pour certains chercheurs est le seul chiffre à retenir pour parler de harcèlement.

1. Une définition qu'il convient de rappeler pour éviter tout glissement sémantique

La définition est précise et pour parler de harcèlement il convient que trois critères soient présents en même temps : le premier est le critère d'intentionnalité agressive visant à nuire ou rabaisser l'autre, le second est la dimension de répétition et d'inscription dans la durée, enfin le troisième critère concerne la finalité de cette action : établir une relation d'emprise, donc dissymétrique, dont la victime ne peut se sortir seule et visant à humilier de façon extrêmement sévère la victime au point où elle va finir par s'attribuer le discours du persécuteur et avoir honte d'elle-même ce qui peut entraîner des gestes suicidaires.

2. Quelques mots sur les motivations et la dynamique du harcèlement permettront de mieux comprendre les enjeux et d'intervenir

J'ai formulé l'hypothèse à partir de ma propre clinique que le harcèlement aux grandes périodes de développement social, c'est-à-dire entre 7-8 ans et 15/16 ans devait d'abord être regardé comme un échec de la dynamique de groupe avant de l'attribuer à des personnalités pathologiques avec des traits psychopa-

thiques, voire perverses ou encore des enfants en situations affectives carenciales, même si bien évidemment ces situations existent [2]. Cette hypothèse se fonde également sur le fait que le harcèlement diminue notablement en lycée : de 12 % en primaire à 10 % au collège il passe à 5 ou 6 % dès 15-16 ans. La dimension développementale est donc bien à prendre en compte. Par ailleurs les campagnes de prévention ont permis une diminution de 15 % du harcèlement entre 2010 et 2014 avec une prédominance sur la classe de 6° qui voit ses chiffres diminués de 30 % ce qui va dans le sens d'un phénomène développemental et non pathologique [3]. Sur le net il faut différencier la cyber-violence et le cyber-harcèlement. La première est en augmentation, ce qui va également dans le sens d'une conduite développementale en lien avec l'évolution sociétale. Elle est de 20 à 40 % chez les collégiens. Mais il n'y a que 5 à 6 % de cyber-harcèlement sévère et ce chiffre est identique que ce soit sur le net ou en face-à-face. Cependant, le cyber-harcèlement est la situation la plus « suicidogène » et à ce titre doit bénéficier d'une prévention spécifique.

Il est important de comprendre de qui se passe afin de pouvoir intervenir. Le harcèlement naît d'une différence mal supportée par l'un des membres du groupe qui va ensuite fédérer d'autres élèves. Cette différence met à mal l'un des individus car elle lui rappelle sa propre vulnérabilité, la faiblesse qu'il ne veut pas voir chez lui. À cet âge également, il existe une forte contamination émotionnelle entre enfants. Beaucoup ont encore peur que le handicap de l'autre ne lui arrive par exemple. Cette absence de distance est à l'origine à la fois de la grande tolérance des enfants et aussi parfois de leur grande répulsion. Il est important de rappeler qu'il s'agit de phénomènes pris dans le développement et pas seulement attribuables à des personnalités plus ou moins vulnérables. C'est plus une **vulnérabilité de situation** qu'une vulnérabilité de personnalité. Enfin le dernier point central est la grande similitude entre victime et agresseur. Il existe entre eux plus de points communs que de différences comme l'a montré la thèse que j'ai dirigé en 2016 [4].

3. Quels sont les signes du harcèlement ?

Malheureusement ils sont non spécifiques et sont ceux qui expriment la souffrance psychique. Ce sont des signes indirects que l'on retrouve dans d'autres situations. Doivent alerter dans le **domaine de la scolarité** les signes suivants :

Correspondance :
nicole.catheline@ch-poitiers.fr

- une chute des résultats scolaires, des devoirs non faits. L'anxiété est un poison pour les apprentissages ;
- du matériel soi-disant oublié qui a en fait été cassé lors des jets de cartable par le ou les agresseurs ;
- des retards fréquents voire un absentéisme précédé ou accompagné par des somatisations anxieuses (maux de ventre, de tête, etc.). Une enquête en Aquitaine a montré que 20 à 25 % des élèves qui présentent un absentéisme sont victimes de harcèlement [5] ;
- un refus d'aller en cours d'EPS (éducation physique et sportive), ou d'aller à la cantine ou encore aux toilettes à l'origine de problèmes urinaires parfois ; ces lieux comme les vestiaires constituant un lieu propice au harcèlement.

Au domicile, tout changement de comportement ou d'humeur doit être interrogé et pas mis trop rapidement sur le compte de la crise d'adolescence. Une humeur irritable, un changement de copains, un refus de faire certaines activités (qui obligerait la victime à voir le ou les harceleurs), un engouement excessif pour les jeux vidéo (afin de se défouler et/ou de tenter d'oublier) et bien entendu tous les troubles du sommeil ou de l'alimentation laissant préfigurer un état anxio-dépressif sont à considérer comme des signaux d'alerte.

En fait la seule **conduite à tenir** est de poser la question du harcèlement. Il faut assortir ce questionnement de trois attitudes :

- il ne faudra pas hésiter à le répéter car l'enfant ou l'adolescent craint de passer pour « une balance » et a peur que l'intervention des parents (surtout dans un contexte très émotionnel pour les parents) n'aggrave la situation.
- il faut préciser que cette question est légitime dans la mesure où de nombreux enfants en sont victimes, ceci pour rassurer l'enfant qui a honte de ce qui lui arrive
- enfin qu'aucune décision le concernant ne sera prise sans en avoir discuté avec lui (ce qui ne veut pas dire accepter toutes ses conditions !)

Ensuite il faut éviter de régler cette situation seul même si le fait qu'on s'en soit pris à son enfant suscite des réactions immédiates de défense de la part des parents. Il faut envoyer un message clair à l'enfant au plan citoyen et expliquer que ces situations étant

désormais punies par la loi (loi du 4 août 2014, article 222-33-2-2 du Code pénal) par 1 an d'emprisonnement et 15 000 euros d'amende, on ne règle pas ce problème seul. La première des choses à faire est de calmer **les parents** et de les inciter à aller rencontrer le chef d'établissement. Si cette démarche n'aboutit pas il faut contacter le référent académique harcèlement. C'est seulement en cas d'échec de ces deux démarches qu'on va porter plainte en recueillant le maximum d'informations et de précisions pour éviter le classement sans suite. Les captures d'écrans sont essentielles lors de harcèlement sur le net. Un enfant peut également appeler le **3020** et obtenir des conseils. Il faut **encourager l'enfant** ou l'adolescent à ne surtout pas rester seul durant la récréation et les interours. Trop souvent le mal-être fait que l'enfant lui-même s'exclut des relations avec les autres. Or la meilleure protection ce sont les autres. Il faut éviter de donner des conseils plaqués qui ne servent qu'à l'adulte.

Du côté du praticien : Il faut rassurer l'enfant sur le fait que sa personne n'est pas à l'origine de cette situation et que les adultes ne peuvent pas tout voir, néanmoins maintenant que la situation est révélée on va prendre des décisions. Il faut proposer à l'enfant un lieu de parole mais surtout l'encourager à ne pas chercher des décisions trop hâtives (ne plus vouloir être scolarisé, ou changer d'établissement). Le pédiatre peut revoir l'enfant sur quelques séances en attendant que se mette en place un lieu de parole, pour parler des démarches entreprises et de la manière dont il se sent.

Références

- [1] Debarbieux E. Refuser l'oppression quotidienne. La prévention du harcèlement à l'école, rapport au ministre de l'Éducation nationale de la jeunesse et de la vie associative, avril 2011.
- [2] Catheline N. Harcèlement scolaire, Paris, PUF, 2015
- [3] Enquête HBSC France, 2014 : *La santé des collégiens en France*.
- [4] Bouloy A. Place et fonction de l'empathie dans le harcèlement scolaire. Thèse de médecine, Poitiers, 2016.
- [5] Blaya C. Décrochages scolaires. L'école en difficultés, Bruxelles, De Boeck, 2010.

« Te laisse pas faire » : outiller les enfants en milieu scolaire

E. Piquet

Fondatrice des centres Chagrin Scolaire

Pour essayer de démontrer en quelques minutes l'efficacité de l'École de Palo Alto dans l'apaisement des souffrances relationnelles en milieu scolaire, il m'est apparu que le fait de présenter des vignettes cliniques de deux situations représentatives de celles pour lesquelles les enfants et les parents sollicitent notre aide au sein de nos centres serait le plus adapté.

1. Vignette N° 1 : Jean-Paul, 12 ans, en 5^e, isolé, très bon élève

1.1. Durée de la situation génératrice de souffrance

1 an.

1.2. Description synthétique de la situation généralisant de la souffrance

Lucas, en classe avec Jean-Paul passe la majeure partie de son temps en récréation notamment à insulter Jean-Paul en le traitant de « ksos », « sans amis », « victime ». Il le bouscule régulièrement et vide son sac plusieurs fois par semaine.

1.3. Symptômes

Maux de ventre, insomnies, perte d'appétit.

1.4. Ce qu'a tenté de faire Jean-Paul et qui n'a pas fonctionné

Ce que les penseurs de l'École de Palo Alto nomment les tentatives de régulation (the attempted solutions [1] et qu'il conviendra donc d'aider l'enfant à stopper pour que sa souffrance s'apaise : « si le type de comportement qui maintient le problème est changé ou éliminé de façon adéquate, le problème sera résolu ou disparaîtra ».

- 1. Il a tenté de leur expliquer que leur attitude était puérile et cruelle. Le harcèlement s'est fortement amplifié pendant quelques jours.

- 2. Il en a parlé à sa mère (mais en atténuant les faits comme la majorité des enfants harcelés pour à la fois protéger leurs parents et éviter une intervention souvent aggravante de leur part), qui lui a conseillé de faire comme s'il n'entendait pas. Le harcèlement a perduré.
- 3. Il en a parlé à la vie scolaire et la CPE a convoqué Lucas et deux de ses camarades qui ont présenté leurs excuses à Jean-Paul. Le harcèlement a cessé pendant une quinzaine de jours puis a repris de façon plus intense, plus menaçante et plus dissimulée. Le mot « poucave » est apparu dans les insultes.
- 4. Il leur dit mollement arrête au moment des faits, mais cela n'a aucun impact.

Le thème global de toutes les tentatives de régulation de Jean-Paul, c'est-à-dire le message envoyé à ses agresseurs par tout ce qu'il a mis en œuvre pour tenter d'enrayer le cercle vicieux du harcèlement dont il est l'objet, est le suivant : « arrêtez, mais si vous continuez, il n'y aura aucune conséquence de ma part »

1.5. Le virage à 180°

Pour stopper ce mouvement de Jean-Paul qui visiblement, non seulement ne résout pas son problème, mais semble même l'aggraver, il va falloir l'aider à adopter exactement l'inverse. C'est ce que les penseurs de l'École de Palo Alto nomment le thème thérapeutique ou thème à 180° [2].

L'idée est de stopper ce que Bateson appelait « schismogenèse complémentaire [3] ». Les caractéristiques structurelles du harcèlement entre pairs en milieu scolaire correspondent fréquemment à une relation qui met en contact un ou plusieurs individus en position de plus en plus dominante par rapport à un individu en position de plus en plus dominée, et ce dans une escalade qui génère de plus en plus de violence et de plus en plus de souffrance. Le syndrome de popularité [4] fait que les (pré)adolescents sont prêts à faire beaucoup de choses pour ne pas être isolés, la personnalité la plus « populaire » du groupe doit en permanence maintenir cette position haute par rapport à d'autres éléments du système. Pour ce faire, dans certains cas, elle élabore des stratégies harcelantes pour maintenir l'écart et donc d'autres dans la position complémentaire, basse.

Le virage à 180° va consister à aider Jean-Paul à modifier les rôles de chacun : désormais, en maltraitant Jean-Paul, Lucas n'assoira plus son pouvoir auprès de sa bande, il risque même de perdre en popularité. Grâce à une nouvelle attitude de Jean-Paul, illustratrice du thème thérapeutique :

Correspondance :
souffrance-scolaire.fr ; souffrancescolaire@gmail.com

« Continuez et contemplez les conséquences de ma part », telle pourrait être une formulation de ce thème en l'espèce, qui est strictement à 180° du thème des tentatives de régulation.

1.6. Proposition faite à Jean-Paul

La prochaine fois que Lucas t'insulte, tu pourrais lui répondre (en présence de toute sa bande) : « c'est vrai que je n'ai pas beaucoup d'amis, mais toi, sans moi, j'ai l'impression que tu n'as pas de vie sociale. C'est pour ça que tu passes toutes tes récrés avec moi ? » Une fois la proposition validée par le jeune patient, il est impératif :
 – de l'entraîner à cette repartie jusqu'à ce qu'elle fuse de façon naturelle ;
 – d'envisager toutes les reparties possibles de la part de ses agresseurs, pour préparer les ripostes idoines.

1.7. Résultat

Jean-Paul ayant décidé après avoir riposté comme prévu (et vu Lucas devenir rouge et s'éloigner de lui rapidement) d'ouvrir les bras en mimant un baiser chaque fois qu'il croiserait son harceleur, même de loin, c'est ce dernier qui le fuit dorénavant.

2. Vignette N° 2 : Capucine, 15 ans, 3^e, rejetée et reprise simultanément par un groupe de filles

2.1. Durée de la situation génératrice de souffrance

18 mois.

2.2. Description synthétique de la situation générant de la souffrance

Une à deux fois par mois, le groupe dont Capucine fait partie l'exclut totalement pendant trois jours sans que cette dernière ne puisse le prévoir ou le comprendre. Au bout des trois jours, l'une des filles vient l'informer de sa réintégration. Capucine accepte alors de réintégrer le groupe jusqu'à la prochaine fois.

2.3. Symptômes

Pleurs continus, crises d'anxiété, absentéisme, chute de résultats scolaires.

2.4. Les tentatives de régulation Capucine

Par peur de quitter ce groupe qui lui garantit une forme de popularité à laquelle (à l'instar de la très grande majorité des (pré) adolescents) elle n'envisage pas de renoncer, Capucine n'a mis en place qu'une seule stratégie, celle qui consiste à se soumettre. Le thème global du message envoyé au groupe de filles est donc : « c'est vous qui décidez de la nature de notre relation ». Comme le précise Bateson, « il est souvent difficile de donner une explication claire à bon nombre d'éléments du comportement de A ; et s'il arrive qu'elle le soit, cela ne peut être dû qu'à un accord tacite (rarement explicite) entre A et B sur la nature de leurs rôles mutuels, c'est-à-dire sur la nature de la structure contextuelle qu'ils devront s'attendre à trouver chez l'autre ».

2.5. Ce qu'a tenté de faire la mère de Capucine

et qui n'a pas fonctionné

Pousser sa fille à quitter le groupe de filles qui la maltraite.

2.6. Le virage à 180°

Le virage à 180° aura donc pour thème : « c'est moi dorénavant qui décide ». Et je vais donc proposer à Capucine une alternative stratégique (pour être également à 180° de ce que lui dit sa mère) :
 – soit elle continue à se soumettre au bon vouloir du groupe, et elle continuera pour un temps (deux ou trois mois), à en faire partie, même si c'est en souffrant d'indifférence et de mépris ;
 – soit elle refuse de continuer à en faire partie, et elle renonce, ce qui est très douloureux, à la popularité qui y est associée et se prépare même à la solitude.
 Il n'y a qu'elle pour savoir quelle est la voie la moins douloureuse.

2.7. Proposition faite à Capucine

Quel qu'ait été le choix de Capucine, il aurait été apaisant, puisque c'est précisément le fait de vouloir les avantages des deux solutions qui génère de la souffrance. En renonçant à l'une des deux, elle reprenait le contrôle de la situation. Elle a choisi de quitter le groupe. Je lui ai donc suggéré d'attendre d'être à nouveau exclue et reprise pour signifier sa décision de ne plus revenir.

2.8. Résultat

Le leader du groupe a sollicité Capucine à trois reprises après cela pour qu'elle réintègre le groupe. Cette dernière a refusé et a lié amitié avec d'autres personnes du collège.

2.9. Limites et points de vigilance

Cette méthodologie résolutoire présente la limite de ne pouvoir être utilisée qu'une fois. L'enfant ou l'adolescent à qui on a proposé une stratégie relationnelle différente (qui généralement lui demande beaucoup de courage) qui n'a pas fonctionné, ne fait souvent plus confiance à son auteur. Si les tentatives de régulation de l'Institution ou des parents n'ont pas été bloquées de façon concomitante, il y a de fortes chances pour que la schismogénèse complémentaire ne cesse pas, puisqu'elle continue d'être alimentée. Il est parfois difficile pour des parents d'aider leur enfant en situation de harcèlement à élaborer la bonne stratégie. Il nous semble indispensable de former des référents à cette méthodologie dans l'ensemble des académies.

Références

- [1] Weakland J et al. Thérapie courte. Résolution d'un problème circonscrit. Publié la première fois dans Family Process, 1974, in : Sur l'Interaction. Paris : Seuil 1981 : p 391.
- [2] Gerbinet D. Le thérapeute et le philosophe. Paris : Enrick Barbillon 2017, p 101
- [3] Bateson G. Vers une écologie de l'esprit. Paris : Seuil 1977, p 320
- [4] Piquet E, Te laisse pas faire. Paris : Payot 2014, p 56