

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

« Pas à Pas 2018 »

Congrès des sociétés de pédiatrie  
Lyon, 24-26 mai 2018



Retrouvez l'intégralité  
des « Pas à Pas » depuis 2007  
[www.pap-pediatrie.com](http://www.pap-pediatrie.com)

Mai 2018 - Vol. 1 - Hors-série 2 - p. 1-36

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel des laboratoires Alexion, Gallia et Procter & Gamble

Certaines données publiées dans cette édition spéciale peuvent ne pas avoir été validées par les autorités de santé françaises. La publication de ce contenu est effectuée sous la seule responsabilité de l'éditeur et du Comité de Rédaction de la revue. Les laboratoires Alexion, Gallia, et Procter & Gamble ne sont intervenus ni dans le choix ni dans la rédaction des articles.



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

# Perfectionnement en Pédiatrie

Volume 1, Hors-série 2, Mai 2018

## « Pas à Pas 2018 »

Congrès des sociétés de Pédiatrie  
Lyon, du 24 au 26 mai 2018

Numéro réalisé avec le soutien des laboratoires Alexion, Gallia et Procter & Gamble





**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](mailto:thierry.lamireau@chu-bordeaux.fr)

**Rédacteurs associés :**

Dr Gwenaëlle d'ACREMONT, Cabinet médical de pédiatrie, 49 rue de Trévisse 75009 Paris, France  
[gwendacremont@gmail.com](mailto: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](mailto: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](mailto: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](mailto:tourneux.pierre@chu-amiens.fr)

**Assistante éditoriale :**

Isabelle PETIT : [isabelle.petit@ap-hm.fr](mailto: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 vente 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 La Galiote-Prenant, 94 Vitry-sur-Seine  
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](http://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/INIQST-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](http://www.sciencedirect.com)

**ScienceDirect**

*Perfectionnement en Pédiatrie* has no page charges

« Pas à Pas 2018 » - Congrès des sociétés de pédiatrie  
Lyon, 24-26 mai 2018

Conduite à tenir devant une polyurie de l'enfant ■ M. Vierge, L. Dubourg, C. Villaneuva, R. Reynaud, A. Bertholet-Thomas.....	2
Gibbosité ■ S. Pesenti.....	4
Démarche diagnostique devant des bleus faciles ■ H. Chambost.....	6
Le hoquet ■ J. Viala.....	8
Conduite à tenir devant une hyperlactacidémie ■ J. Bouchereau, S. Pichard, A. Imbard, J.-F. Benoist, M. Schiff.....	10
Démarche diagnostique et conduite à tenir pratique face aux pieds plats (PP) de l'enfant ■ V. Cunin.....	12
Dermatose de retour chez l'enfant ■ C. Goeller, E. Bourrat.....	14
Quelle anomalie radiologique osseuse pour quelle anomalie du métabolisme phosphocalcique ? ■ V. Merzoug, C. Adamsbaum.....	16
Une boule sous la peau ■ S. Pesenti.....	18
Pneumothorax ■ S. Blanchon.....	20
Les inégalités de longueur des membres inférieurs ■ F. Launay.....	22
Démarche en rotation ■ S. Vandergugten, P.-L. Docquier.....	24
Urticaire aiguë de l'enfant ■ N. Bodak, J. Blanc.....	26
L'enfant triste ■ G. Picherot, S. Nguyen.....	28
Absence de langage oral à 3-4 ans : rôle des médecins de premier et de second recours ■ T.-N. Willig, A. Honegger, M. Touzin.....	30
Livedo de l'enfant ■ X. Balguerie.....	32
Tuméfaction sous cutanée abdominale ■ G. Podevin.....	34

# Conduite à tenir devant une polyurie de l'enfant

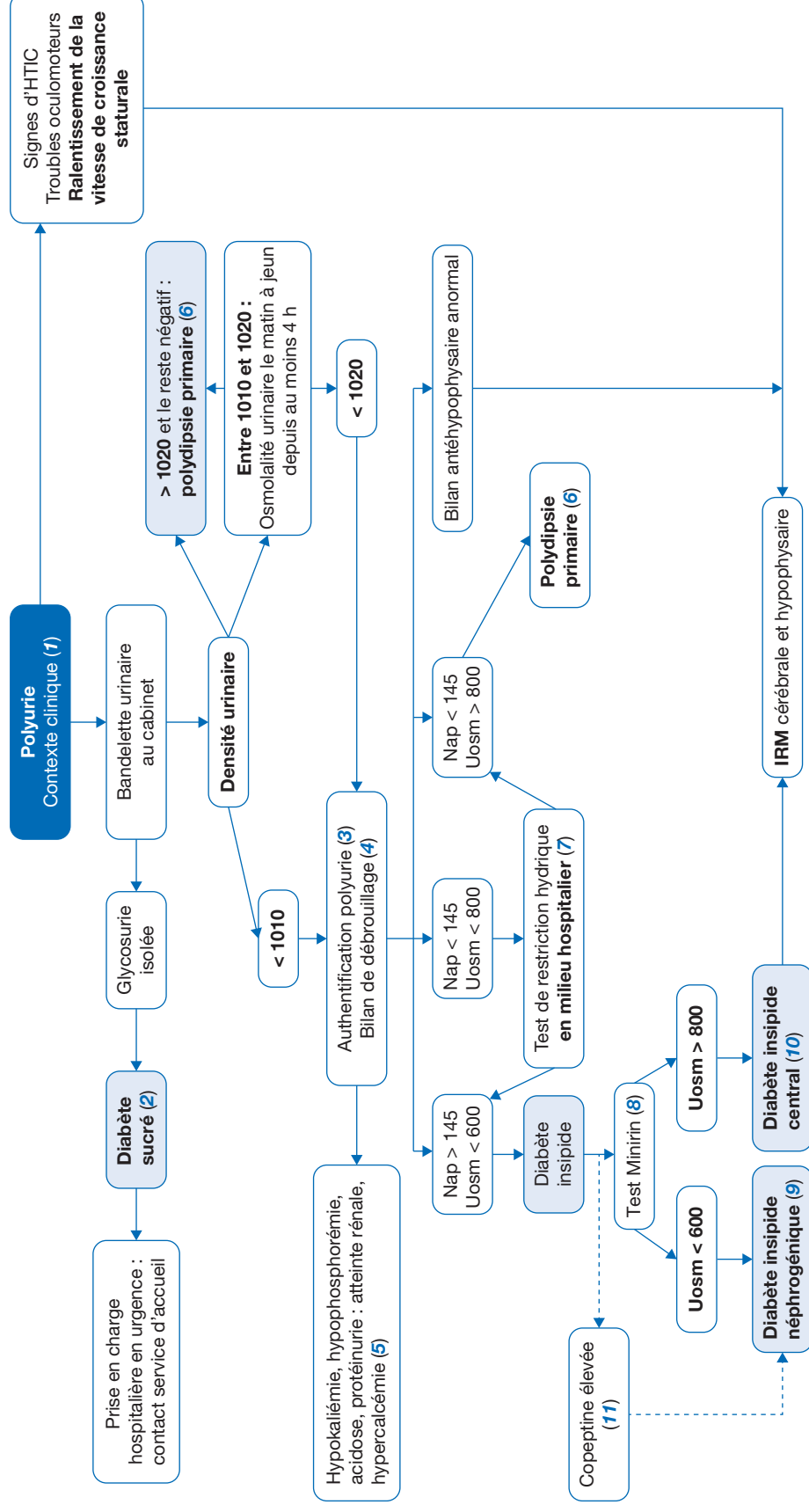
M. Vierge<sup>1</sup>, L. Dubourg<sup>2</sup>, C. Villaneuva<sup>3</sup>, R. Reynaud<sup>1,4</sup>,  
A. Bertholet-Thomas<sup>2,\*</sup>

<sup>1</sup>Aix Marseille Université, AP-HM, centre de référence des maladies hypophysaires (HYPO), Marseille France

<sup>2</sup>Centre de référence des maladies rénales rares (Néphrogones), Bron, Filière ORKiD

<sup>3</sup>Hospices civils de Lyon, endocrinologie et diabétologie pédiatrique, hôpital Mère-Enfant de Lyon, GHE, Bron

<sup>4</sup>Aix Marseille Université, INSERM, MMG, unité U1251, Marseille, France



## ■ Abréviations

HTIC : hypertension intra-crânienne  
IRM : imagerie par résonance magnétique  
Nap : Na plasmatique  
Uosm : osmolalité urinaire

\*Auteur correspondant :  
Adresse e-mail : aurelia.bertholet-thomas@chu-lyon.fr (A. Bertholet-Thomas).



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) La polyurie se définit par une diurèse > 50 ml/kg/jour ou > 4 ml/kg/h, elle peut être primitive par un défaut de concentration urinaire ou secondaire à une polydipsie. Ce motif de consultation fréquent révèle des pathologies de sévérité très variable. Il convient d'être vigilant chez les enfants < 5 ans. L'anamnèse et l'examen clinique constituent la première étape : mode de début, durée, quantification des apports, énurésie secondaire ou lever nocturne, asthénie. Un inféichissement ou une cassure staturopondérale et des signes d'HTIC doivent être recherchés orientant vers une tumeur cérébrale.

(2) Le diagnostic de diabète sucré est posé devant une glycosurie (± acétonurie) sur une bandelette urinaire. La polyurie du diabète sucré est osmotique secondaire à la glycosurie. L'osmolarité urinaire est souvent > 300 mOsm/L (densité urinaire > 1 010).

(3) L'authentification de la polyurie comprend un recueil urinaire si possible sur 24 heures (une pesée des couches au domicile chez les plus jeunes ou recueil sur 12 heures en journée) avec une quantification des apports hydriques.

(4) Le bilan biologique de première intention est réalisé le matin à jeun avec dosage sanguin : Na, Cl, K, bicarbonate, calcium, phosphore, protidémie, urée, créatinine, osmolarité (calculée ou mesurée) et sur la première miction du matin : Na, Cl, K, urée, osmolarité. En cas de densité urinaire < 1 010 : ne pas faire de jeûne hydrique. En cas de ralentissement de la vitesse de croissance staturale, un bilan antéhypophysaire doit être ajouté (TSH, T4I, IGF1, ± PRL).

(5) Diverges néphropathies s'accompagnent d'une polyurie, souvent associée à d'autres anomalies : l'hypokaliémie, l'acidose métabolique, l'hypophosphorémie. L'osmolarité urinaire est souvent > 300 mOsm/L (ou densité urinaire > 1 010). Les étiologies sont multiples mais rares comme les tubulopathies et néphro-

pathies tubulo-interstitielles. L'hypercalcémie sévère est accompagnée d'une polyurie osmotique.

(6) La polydipsie primaire est un apport liquidien excessif, induisant une polyurie secondaire. La potomanie reste un diagnostic d'élimination, fréquent. Les troubles apparaissent progressivement chez des enfants dont la croissance et l'examen clinique sont normaux. Les formes les plus simples sont mises en évidence par la réalisation d'une bandelette urinaire (densité urinaire). Le test de restriction hydrique est limité aux formes moins typiques.

(7) Le test de restriction hydrique est réalisé en milieu hospitalier. Il étudie le pouvoir de concentration des urines en situation de jeûne hydrique strict. Des recueils urinaires et sanguins (natrémie, protidémie, osmolarités sanguine et urinaire ± dosage de la copeptine) et la tolérance clinique (poids, diurèse, pouls, tension) sont réalisés toutes les heures. Le test est arrêté devant une mauvaise tolérance hémodynamique, perte de poids > 5 % et/ou hypématrémie (> 150 mmol/L). Le diabète insipide central ou néphrogénique sera affirmé si l'osmolarité > 310 mOsm/l avec une osmolarité urinaire < 600 mOsm/L ; la polydipsie primaire si l'osmolarité urinaire > 800 mOsm/l. L'interprétation du test est parfois difficile en cas de diabète insipide partiel ou de polydipsie primaire chronique. Le dosage de la copeptine peut aider.

(8) Le test à la vasopressine (desmopressine) est réalisé pour distinguer un diabète insipide central ou un diabète insipide néphrogénique. Une osmolarité urinaire > 600-800 mOsm/L après administration de desmopressine oriente vers un DIC. Une osmolarité urinaire < 600 mOsm/L après administration de desmopressine oriente vers un DIN.

(9) Le diabète insipide néphrogénique (DIN) est lié à une résistance rénale à l'ADH. Chez l'enfant, le DIN est le plus souvent génétique par mutation des récepteurs V2 de l'ADH (90 % des cas, lié à l'X) ou des aquaporines 2 (autosomique récessive). Malgré un début précoce, le diagnostic peut être difficile et tardif. Les signes d'appel sont des vomissements avec des épisodes

de déshydratation aiguë et un retard de croissance staturopondérale. Le traitement repose sur un faible apport osmotique, les diurétiques thiazidiques et l'indométacine. Il existe de rares formes acquises médicamenteuses comme avec le cisplatine et l'amphotéricine B.

(10) Le diabète insipide central (DIC) est lié à un déficit en ADH. Les tumeurs du système nerveux central les plus fréquemment associées à un DIC, sont les craniopharyngiomes, les dysgerminomes et les tumeurs du troisième ventricule. Les autres causes les plus rares sont l'histiocytose de Langerhans, les traumatismes crâniens, les méningites, les malformations cérébrales. Le traitement symptomatique du DIC repose sur des doses pluriquotidiennes de desmopressine. La prise en charge étiologique nécessite une IRM cérébrale et hypophysaire en urgence ainsi que l'exploration des autres lignées hypophysaires.

(11) La copeptine est issue du clivage de la pro-vasopressine avec libération concomitante de l'ADH. Ce peptide récemment décrit, est plus stable que l'ADH, de dosage aisé et rapide (< 4 heures). En cas d'hypernatrémie avec hypo-osmolarité urinaire, une valeur élevée de copeptine permet d'affirmer le DIN, une valeur effondrée celui de DIC. Le dosage pourrait être utilisé dans le diagnostic différentiel entre la polydipsie primaire et diabète insipide partiel mais les normes pédiatriques doivent être validées dans ce contexte.

## ■ Lien d'intérêts

A. Bertholet : études cliniques en cours, laboratoires Advicenne et Raptor Pharmaceutical.  
M. Vierge, L. Dubourg, C. Villaneuva et R. Reynaud déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique et la Société de néphrologie pédiatrique

## ■ Références

Blanchard A, Poussou R, Houillier P. Explorations des fonctions tubulaires rénales. Néphrologie et Thérapeutique 2009;5:68-83

Petitclerc T. Syndrome polyuropolydipsique. EMC (Elsevier Masson SAS), Néphrologie, 18-028-A-10, 2003.

Delbet JD, Ulinski T. Comment distinguer un syndrome polyuro-polydipsique pathologique d'une simple potomanie. Réalités pédiatriques n°207 – Janvier 2017

Vergier J, Fromonot J, et al: Rapid differential diagnosis of diabetes insipidus in a 7-month-old infant: The copeptin approach. Arch Pediatr 2018;25:45-47.



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

**(1) Gibbosité.** La gibbosité est définie par la surélévation dans le plan transversal d'un grill costal par rapport à la ligne médiane lors de l'examen en antéflexion du tronc (*fig. 1*). Elle correspond à la déformation des côtes et de la paroi thoracique due à la déformation rachidienne (rotation vertébrale). C'est un signe pathognomonique de la rotation vertébrale et donc de la scoliose : une gibbosité ne peut pas exister s'il n'y a pas de scoliose et, à l'inverse, un patient scoliootique ne peut pas se présenter sans gibbosité. Si une déformation du tronc existe sans gibbosité, on parle alors d'attitude scoliootique, dont les causes les plus fréquentes sont une inégalité de longueur des membres inférieurs ou une banale hypotonie du tronc chez le petit enfant.

En pratique, sa recherche se fait comme suit : après avoir éventuellement compensé l'obliquité du bassin (cale sous le membre inférieur le plus court), on demande au patient de se pencher vers l'avant en gardant les mains jointes. L'examineur pourra alors apprécier l'existence et l'importance de la gibbosité (« bosse » paramédiane). La gibbosité peut être quantifiée à l'aide d'un scoliomètre, qui mesure la dénivellation qu'elle occasionne. À noter que l'importance de la gibbosité n'est pas en rapport avec l'importance de la déformation vertébrale (elle est moins mar-



Figure 1. Examen en antéflexion du tronc.

quée en particulier dans les scolioses lombaires). Le reste de l'examen du rachis s'attachera à l'évaluation :

- de face, de l'équilibre des épaules, de l'asymétrie des plis de la taille et de l'équilibre global du tronc ;
- de profil, des courbures rachidiennes (dos plat/creux) ou accentuation des courbures physiologiques (hyperlordose/hypercyphose).

**(2) Examen neurologique.** L'examen neurologique doit être complet et systématique devant tout patient présentant une scoliose. Il est indispensable car un trouble de la statique rachidienne peut être secondaire à une atteinte neurologique. L'examen des membres inférieurs s'attachera à rechercher un syndrome pyramidal (réflexes rotuliens et achilléens, réflexes cutanéoplantaires), signifiant l'atteinte médullaire, et l'existence d'un déficit sensitivo-moteur. Les réflexes cutanés abdominaux seront recherchés ; leur abolition fait suspecter une atteinte médullaire (syringomyélie). Enfin, un examen des paires crâniennes sera réalisé.

**(3) Cas particulier : scoliose tumorale.** Les scolioses tumorales sont un cas particulier puisqu'elles se présentent sans gibbosité à l'examen clinique. Cependant, une scoliose avec un aspect radiographique inhabituel (typiquement : convexité thoracique gauche), un petit rayon de courbure ou démontrant une évolution rapide, doit faire suspecter en premier lieu l'existence d'un processus tumoral rachidien. Une imagerie en coupe (TDM ou mieux, IRM) doit être réalisée en urgence pour éliminer un processus malin. Le patient doit être adressé à un centre de référence pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

**(4) Anomalies associées à l'examen clinique de l'enfant de moins de 3 ans.** Les déformations rachidiennes chez le petit enfant sont souvent découvertes par les parents. L'examen clinique doit alors s'attacher à rechercher des anomalies associées afin d'orienter le diagnostic. Les scolioses idiopathiques infantiles se présentent sous la forme d'une déviation vertébrale « nue ».

À l'inverse, les scolioses malformatives s'inscrivent souvent dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif (VACTERL, Goldenhar, etc.). Les malformations cardiaques et uro-vésicales sont fréquemment associées et doivent être recherchées.

**(5) Syringomyélie.** La syringomyélie est une cavité intramédullaire développée aux dépens de la substance grise. Cette

cavité ne communique qu'exceptionnellement avec le canal épendymaire. Dans 50 % des cas, une malformation de Chiari est associée à la syringomyélie (engagement des amygdales cérébelleuses dans un foramen magnum élargi). La syringomyélie n'a pas toujours de traduction clinique. Cependant, les réflexes cutanés abdominaux sont absents dans 25 % des cas, de façon uni- ou bilatérale. D'où l'intérêt de réaliser un examen neurologique minutieux devant toute scoliose, même d'allure idiopathique.

**(6) Scolioses idiopathiques.** Par définition, une scoliose est dite idiopathique si aucune cause n'est retrouvée. Elle se présente donc sans autre symptôme que la déviation rachidienne à l'examen clinique. La présence d'un signe clinique inhabituel (déficit neurologique, signe cutané, etc...) doit faire rechercher une scoliose secondaire (dystrophique, malformative, tumorale ou neurologique). Les douleurs rachidiennes sont présentes chez 15 à 20 % des adolescents, leur valeur diagnostique est donc limitée car une scoliose idiopathique de l'enfant et de l'adolescent ne fait pas souffrir. Aussi l'existence de telles douleurs doit faire remettre en cause le diagnostic de scoliose idiopathique et faire rechercher une cause de scoliose secondaire.

Les scolioses idiopathiques sont plus fréquentes chez les filles. On retrouve fréquemment chez ces patientes une notion d'hérédité (mère, tante, etc.). La forme la plus fréquente est une scoliose thoracique à convexité droite. L'évolution est fortement liée à la croissance et à la « poussée pubertaire », qui correspond à un pic d'aggravation de la déformation. Ceci justifie que l'examen clinique recherche les signes du statut pubertaires (règles, pilosité, taille, etc.). C'est donc une période cruciale au cours de laquelle la surveillance doit être accrue de façon à mettre en place un traitement adapté si nécessaire.

## ■ Liens d'intérêts

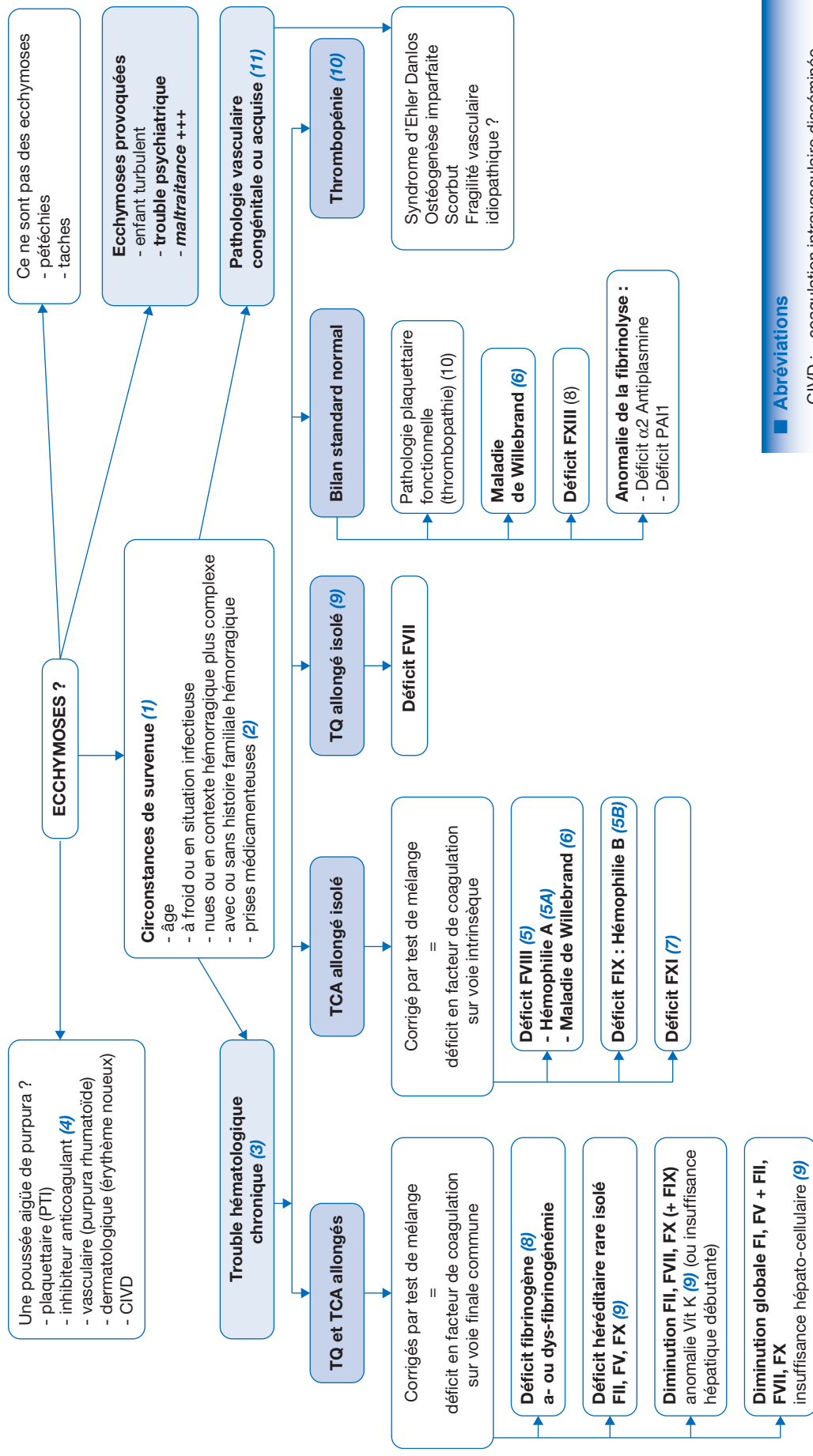
L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas a été validé par la Société française d'orthopédie pédiatrique

# Démarche diagnostique devant des bleus faciles

H. Chambost

AP-HM, Centre des Maladies Hémostatiques, Hématologie Immunologie et Oncologie Pédiatrique, Hôpital d'Enfants La Timone et Aix-Marseille Univ, INSERM, INRA, C2VN, Marseille, France



## ■ Abréviations

CIVD : coagulation intravasculaire disséminée

F : facteur

PTI : purpura thrombopénique immunologique

TCA : test de coagulation sanguine

TQ : temps de Quick

Vit K : vitamine K

Correspondance.  
Adresse e-mail : herve.chambost@ap-hm.fr (H. Chambost).

## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) **Bleus faciles.** Il s'agit d'ecchymoses récurrentes et/ou disproportionnées par rapport au traumatisme déclenchant. Après avoir écarté des lésions non hémorragiques (taches mongoloïdes, taches café au lait, etc.) ou non ecchymotiques (purpura pétiérial), le diagnostic est orienté par l'aspect des lésions et le contexte (âge, facteur déclenchant, autres signes hémorragiques, pathologie familiale, prises médicamenteuses, etc.).

(2) **Les médicaments** susceptibles d'inclure des ecchymoses sont les anticoagulants et antiagrégants (aspirine, autres anti-inflammatoires non stéroïdiens avec effet moindre). La prise prolongée de corticoïdes peut aussi entraîner une certaine fragilité vasculaire.

(3) **Le bilan d'hémostase visant l'exploration d'ecchymoses** comporte un hémogramme avec compte plaquettaire, un dosage du fibrinogène et les temps globaux de coagulation que sont le TCA et le temps de Quick (TQ). L'étude morphologique des plaquettes sur frottis sanguin est très utile à l'identification et à la classification des pathologies plaquettaires.

(4) **Les inhibiteurs** anti-facteurs entraînent un taux de facteur de coagulation effondré, non corrigé lors du test des mélanges. Les anticorps anti-prothrombinases marqués par un syndrome hémorragique cutané transitoire à l'occasion d'un épisode infectieux sont diagnostiqués par un TQ allongé en rapport avec un taux de facteur II effondré. Les anti-FVIII de pronostic plus péjoratif sont exceptionnels chez l'enfant.

(5) **Les hémophilias A et B.** Les déficits en FVIII ou FIX sont les plus fréquents des troubles hémorragiques constitutionnels sur la voie de la coagulation (1/10 000 naissances pour l'hémophilie A). Le tableau hémorragique et les antécédents familiaux peuvent orienter le diagnostic mais les formes sporadiques sont fréquentes. Des bleus faciles peuvent être révélateurs, souvent associés à des hématomes sous-cutanés. Cette symptomatologie isolée concerne surtout les déficits modérés

ou atténués. Elle peut aussi toucher des filles conductrices à taux diminué.

(5A) Un taux bas de FVIII, doit faire écarter le diagnostic différentiel de maladie de Willebrand.

(5B) Les taux bas de FIX doivent être interprétés avec prudence au cours des premiers mois de vie, en vérifiant les normes pour l'âge et en comparant avec les autres facteurs vitamine K dépendants du fait de l'immaturation physiologique de la synthèse hépatique.

(6) **La maladie de Willebrand (MW)** est la plus fréquente des maladies hémorragiques constitutionnelles. Les anomalies du facteur Willebrand (FW) sont variées et les formes sévères de la maladie sont rares. La MW s'accompagne d'un TCA allongé uniquement lorsqu'un taux bas de FW antigène (FW:Ag) ou une liaison FW-FVIII altérée induit une diminution significative du taux de FVIII. Ceci correspond à trois situations :

- type 1 sévère et type 3 : diminution parallèle du FVIII et du FW:Ag (absent/type 3) ;
  - type 2N : anomalie du FW sur le site de liaison au FVIII
- Dans les autres cas (type 1 modéré, types 2 hors 2N) une MW peut être symptomatique alors que le TCA est normal.

Le diagnostic de MW associe un tableau clinique avec ecchymoses et saignements muqueux, des antécédents familiaux et des résultats biologiques évocateurs. Le dépistage biologique de la MW peut comporter un allongement du temps d'occlusion de PFA 100. Le diagnostic est caractérisé par les dosages du FW (FW:Ag et activité FW:RCo). L'influence de nombreux facteurs (inflammation, groupes sanguins ABO, imprégnation œstrogénique...) rend l'interprétation difficile, justifiant le rôle d'expertises de laboratoires spécialisés.

(7) **Le déficit sévère en FXI** peut se manifester par des saignements plus ou moins graves après traumatisme ou chirurgie. La symptomatologie ecchymotique est rare.

(8) **Les déficits quantitatifs et qualitatifs en fibrinogène** allongent à la fois le TQ et le TCA alors que le bilan d'hémostase standard est normal en cas de déficit en FXIII. Ces déficits, classiquement associés à un saignement très prolongé à la chute

du cordon ombilical sont responsables de syndromes hémorragiques graves.

(9) **Les déficits en facteurs de la voie intrinsèque et de la voie finale commune** ne sont habituellement symptomatiques qu'en situation de déficit sévère. Leur caractère isolé ou combiné, la réflexion autour du métabolisme de la vitamine K, de la fonction hépatique et la recherche d'une CIVD permettent leur classification étiologique.

(10) **Les pathologies plaquettaires** représentent de nombreuses affections acquises et congénitales, de fréquence variable. Elles sont parfois intégrées dans un tableau syndromique. Le syndrome hémorragique associé au nombre de plaquettes, est souvent plus corrélé à la dysfonction associée à chaque maladie. Les tests fonctionnels couplés aux études phénotypiques (glycoprotéines de surface, grains sérotoïnes) et génotypiques permettent une caractérisation de plus en plus fine de ces maladies par le centre de référence (CRPP).

(11) **Les pathologies vasculaires** responsables de manifestations hémorragiques sont plus souvent associées à des saignements muqueux. Cependant une fragilité excessive du tissu conjonctif telle qu'observée dans le syndrome d'Ehlers-Danlos peut se manifester par la survenue de bleus faciles. Le type IV, forme avec atteinte vasculaire prédominante, est caractérisé par une peau fine et translucide laissant apparaître des vaisseaux sous-cutanés, associé à la survenue facile d'ecchymoses et hématomes. D'autres anomalies du collagène telles que le syndrome de Marfan et l'ostéogénose imparfaite peuvent donner lieu à des saignements faciles. Le diagnostic est orienté par le tableau syndromique.

## ■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

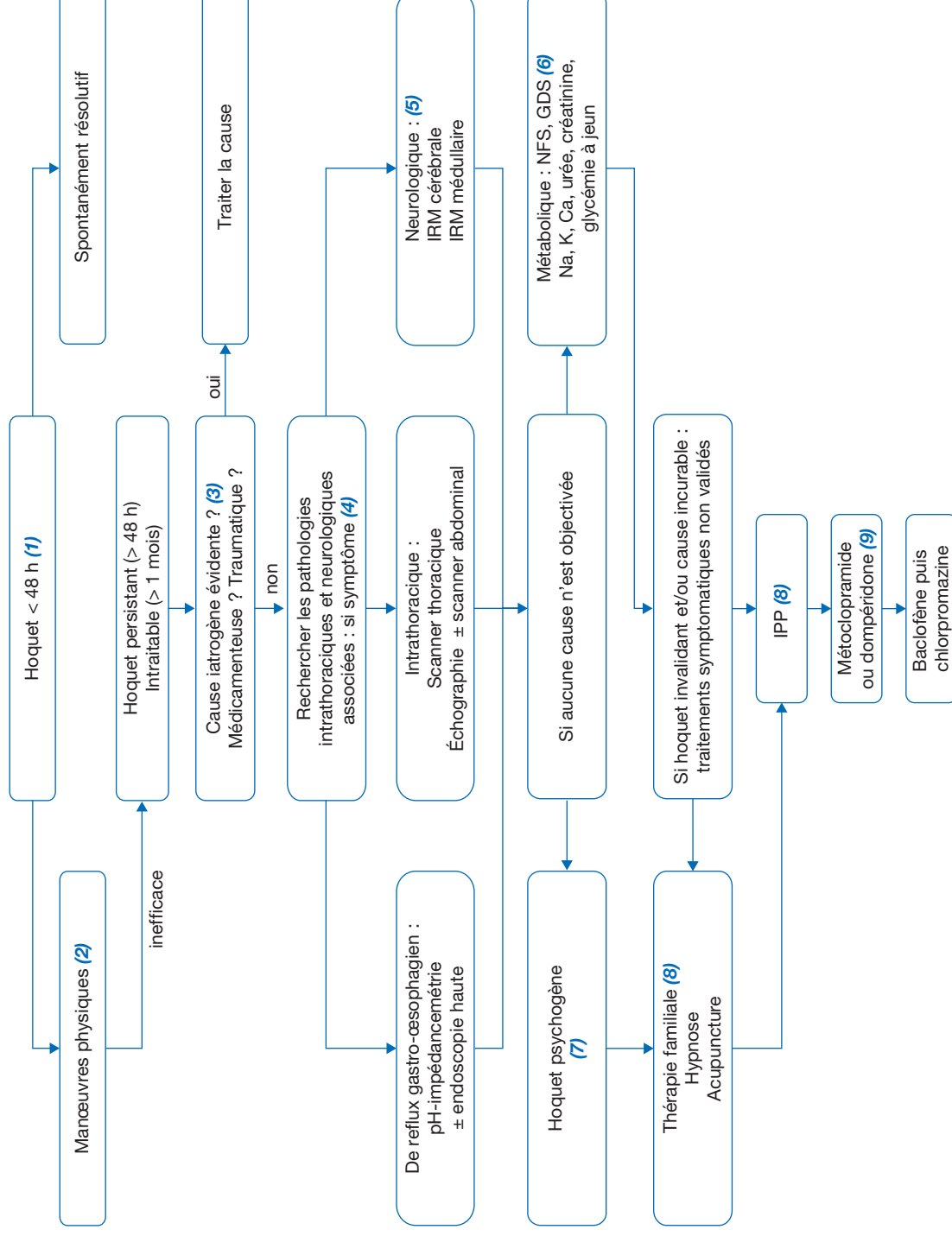
Ce Pas à Pas a été validé par la Société d'hématologie et d'immunologie pédiatrique

## ■ Références

- Andrew M, et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. *Blood* 1987;70:165-72.
- Sham R, Francis C. Evaluation of mild bleeding disorders and easy bruising. *Blood Rev* 1994;8:98-104.
- Baccini V, Alessi MC. Les thrombopénies constitutionnelles : démarche diagnostique. *Rev Med Interne* 2016;37:117-26.
- Carpenter S, et al. Evaluation for suspected child abuse: conditions that predispose to bleedings. *Pediatrics* 2013;131:e1357.

J. Viala

Service de gastro-entérologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) L'immense majorité des hoquets cède spontanément en quelques minutes. Ils sont déclenchés par la stimulation d'un arc réflexe qui relie les afférences vagales, diaphragmatiques et sympathiques au réseau neurologiques central formé par l'hypothalamus, le tronc cérébral et la moelle cervicale dont les efférences stimulent les muscles intercostaux et le diaphragme. Chez l'adulte, l'homme est plus fréquemment atteint (OR = 2,42). En l'absence d'étude pédiatrique, l'ensemble de nos connaissances dérivent de situations adultes.

(2) De nombreuses manœuvres physiques ont été décrites efficaces sans réelle étude : les stimulations vagales par frayer, compression oculaire, massage carotidien, les stimulations œsopharyngées par l'ingestion massive et rapide d'eau, la morsure dans un citron, l'instillation nasale de vinaigre, l'ingestion de sucre, ou les stimulations respiratoires par l'apnée, la bloquée en inspiration forcée et extension du cou, manœuvre de Valsalva... La majorité de ces techniques agiraient par élévation de la capnie. Un simple maintien aussi prolongé que possible d'une apnée en expiration serait tout aussi efficace. Si le hoquet persiste, il convient d'éliminer les causes simples et souvent iatrogènes : chirurgie thoracique ou intracrânienne, endoscopie digestive haute ou bronchique, endoprothèse œsophagienne, intubation trachéale, cathéter central ou intrarachidien. Les médicaments ont également été incriminés : stéroïdes, agonistes de la

dopamine, benzodiazépines, opioïdes, barbituriques, macrolides, chimiothérapie (sels de platine). Une alcoolisation aiguë ou chronique doit également être éliminée.

(3) Si le hoquet persiste et devient gênant, une recherche étiologique s'impose avec trois causes principales : pathologies intrathoraciques, neurologiques et psychogènes. Cependant, les causes de hoquet restent mal connues car découlant de simples cas rapportés ou de courtes séries.

(4) De nombreuses lésions inflammatoires, tumorales, vasculaires ou infectieuses des organes thoraco-abdominaux peuvent engendrer un hoquet. Dans un centre de gastro-entérologie adulte, les hoquets persistants avaient une cause digestive dans 80 % des cas (reflux gastro-œsophagien (RGO), œsophagite, achalasie, gastrite, ulcère, gastroparésie, cholécystite, lithiase biliaires, transplantation hépatique, pancréatite, maladies inflammatoires digestives, cancers digestifs). Les autres causes sont cardiopulmonaires (infarctus, péri-cardite, tuberculose, grippe, médiastinite, pleurésie, pneumopathie, asthme, abcès, traumatisme thoracique, tumeurs médiastinales), et plus rarement intra-abdominales (grossesse, hydronéphrose, splénomégalie, pathologies prostatiques, cancer utérin). Comme 70 % des adultes consultant pour hoquet souffrent de RGO, la pH-impédancemétrie est fréquemment prescrite en cas de hoquet isolé et les explorations scanographiques ou endoscopiques en cas de symptômes évocateurs ou d'absence de RGO.

(5) Toute lésion du circuit neurologique impliqué peut induire un hoquet. Les causes neurologiques fréquemment rapportées chez

l'adulte sont les tumeurs intracrâniennes, l'épilepsie, les lésions vasculaires (ischémie, hémorragie, thrombose, anévrisme) et la sclérose en plaques. Selon les symptômes, une IRM cérébrale ou médullaire peut révéler les lésions.

(6) L'hyponatrémie, l'hypocalcémie, la maladie d'Addison et le diabète ont été associés au hoquet. D'autres désordres métaboliques ont également été rapportés : l'hyperurémie, l'hypokaliémie et l'insuffisance rénale.

(7) Des cas de hoquet psychogène ont été décrits chez l'adolescent. Le contrôle familial des bénéfices secondaires a permis de faire disparaître les symptômes.

(8) L'essentiel du traitement des hoquets persistants relève du traitement de la cause. Cependant, un traitement empirique par inhibiteur de la pompe à protons apparaît sûr et efficace chez 66 % des adultes.

(9) Au vu du niveau de preuve disponible, une méta-analyse adulte de 2015 a proposé que l'escalade thérapeutique utilise le baclofène avant le métoclopramide ou le dompéridone pour finir avec la chlorpromazine. Au vu des effets secondaires neurologiques et des habitudes pédiatriques, le métoclopramide et dompéridone semblent d'utilisation plus aisée chez l'enfant avant d'envisager les deux autres alternatives.

## ■ Lien intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

## ■ Références

Kohse EK, Hollmann MW, Bardenheuer HJ et al. Chronic Hiccups: An Underestimated Problem. *Anesth Analg* 2017;125:1169-83.

Cymet TC. Retrospective analysis of hiccups in patients at a community hospital from 1995-2000. *J Natl Med Assoc* 2002;94:480-3.

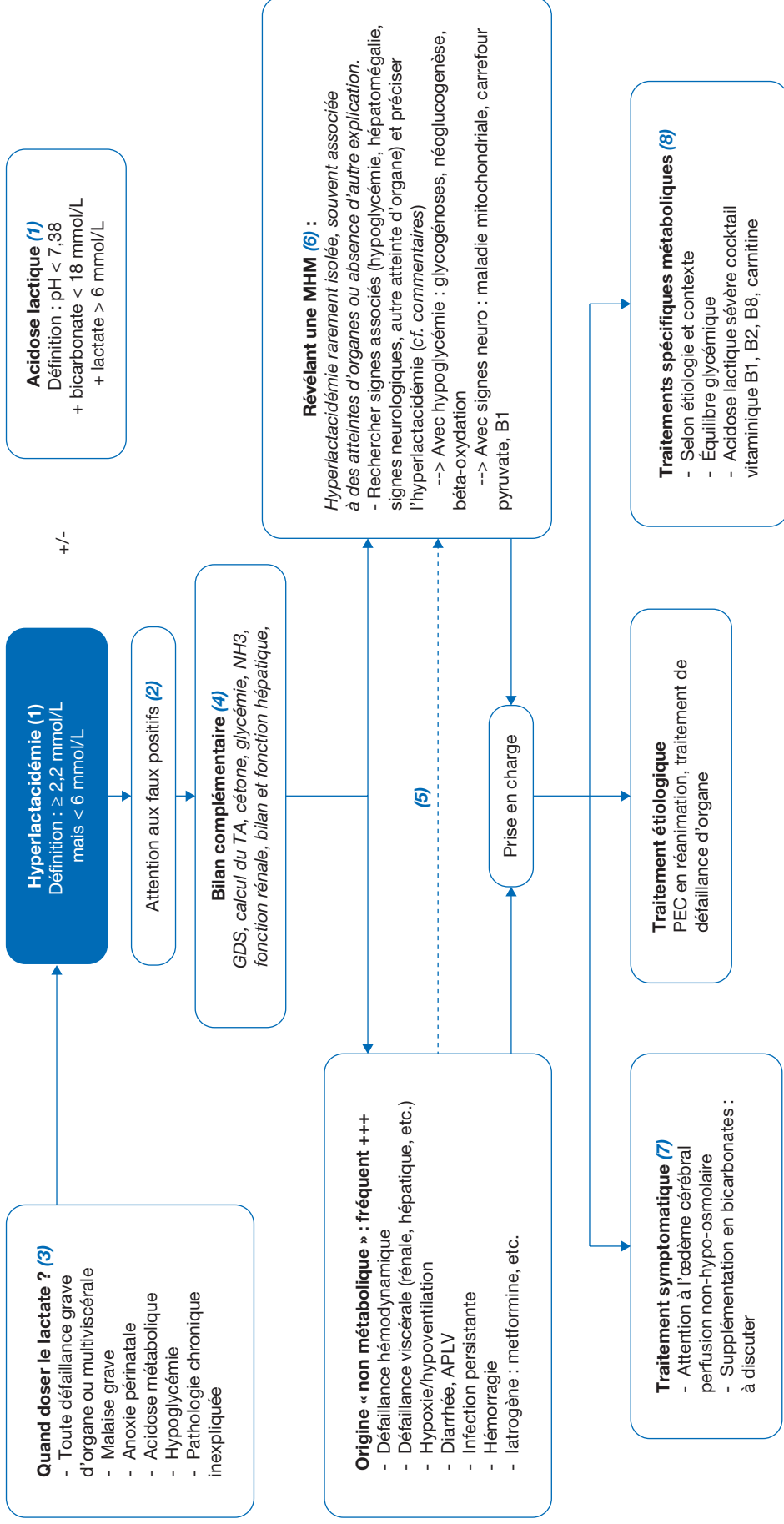
Cabane J, Bizec J-L, Derenne J-P. Le hoquet chronique est souvent une maladie œsophagienne. Une étude prospective de 184 cas. *Press Med* 2010;39:e141-6.

Steger M, Schneemann M, Fox M. Systemic review: the pathogenesis and pharmacological treatment of hiccups. *Aliment Pharmacol Ther* 2015;42:1037-50.

# Conduite à tenir devant une hyperlactacidémie

J. Bouchereau\*, S. Pichard, A. Imbard, J.-F. Benoist, M. Schiff

Centre de référence Maladies Hérititaires du Métabolisme, Hôpital Robert Debré, APHP, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris



## ■ Abréviations

GDS : gaz du sang  
NH3 : ammoniémie  
TA : trou anionique  
APLV : allergie aux protéines de lait de vache  
PEC : prise en charge  
MHM : maladie héréditaire du métabolisme

\*Auteur correspondant :  
Adresse e-mail : juliette.bouchereau@aphp.fr (J. Bouchereau).



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) Une hyperlactacidémie est définie par un lactate sanguin supérieur à 2,2 mmol/L. Lorsqu'elle dépasse le seuil de 6 mmol/L, celle-ci peut entraîner une acidose métabolique, à trou anionique (TA) élevé ( $[\text{Na}+\text{K}]-[\text{HCO}_3+\text{Cl}] > 16$ ). Cette acidose peut être asymptomatique ou être suspectée devant une polypnée ample de Kussmaul.

(2) Le prélèvement du lactate doit être réalisé sans garrot, sur un tube fluoré ou une seringue pour gaz du sang, mis immédiatement dans la glace et transporté rapidement au laboratoire. Les conditions de prélèvement et d'acheminement sont essentielles pour éviter une fausse élévation du lactate.

(3) Plusieurs situations justifient la mesure du lactate :

- toute situation d'urgence ou réanimatoire. L'hyperlactacidémie est un reflet de la défaillance hémodynamique et/ou de la défaillance d'organe, c'est-à-dire de l'hypoxie tissulaire. La lactacidémie sert de marqueur pronostic et de suivi ;
- pour explorer une anomalie métabolique, en particulier une acidose métabolique à TA élevé (qui sera expliquée par l'hyperlactacidémie uniquement si celle-ci est  $\geq 6$  mmol/L) ou une hypoglycémie ;
- pour explorer une pathologie inexpliquée faisant suspecter une maladie du métabolisme énergétique : encéphalopathie chronique ± épisodes de régressions ; myopathie ou cardiomyopathie ; atteinte multisystémique ; atteinte hépatique...

(4) Le bilan proposé n'est absolument pas exhaustif, il s'agit du bilan minimal pour une première orientation, avec pour objectifs :

- de confirmer l'hyperlactacidémie et/ou l'acidose lactique ;
- de rechercher des défaillances d'organe pouvant être la cause de l'hyperlactacidémie (rein, foie, hypoxie, etc.). Un bilan complémentaire orienté par la clinique peut être discuté, à la recherche d'une insuffisance cardiaque, d'une infection, etc. ;

- d'orienter le bilan étiologique vers une maladie héréditaire du métabolisme (MHM) (5).

(5) Dans la majorité des cas, la cause de l'hyperlactacidémie est facilement retrouvée. Elle est parfois plus difficile à mettre en évidence en cas de pathologie chronique : infection traitée non contrôlée, diarrhée ou anémie chronique, diabète, infection urinaire chronique [1].

Une MHM devra être suspectée lorsqu'aucune cause n'est retrouvée ou si l'hyperlactacidémie est accompagnée de certains signes cliniques ou biologiques : hépatomégalie, signes neurologiques aigus ou chroniques, hypoglycémie (répéter les glycémies capillaires pour chercher des hypoglycémies à jeun), présence d'une cétose, hyperammoniémie, etc.

(6) Devant une hyperlactacidémie avec suspicion de MHM, les éléments principaux permettant l'orientation diagnostique sont :

- l'horaire : à jeun, postprandiale ou permanente ;
- l'association avec une hypoglycémie, qu'il convient de caractériser : hypoglycémie de jeune courte/long, avec ou sans cétose, avec ou sans hépatomégalie ;
- la présence de signes neurologiques chroniques.

En cas d'hypoglycémie, le diagnostic est guidé par l'enquête étiologique de cette hypoglycémie. Les principales étiologies sont les glycoséoses, les déficits de néoglycogénèse, les déficits de l'oxydation des acides gras.

En l'absence d'hypoglycémie, l'investigation de l'hyperlactacidémie nécessitera des explorations métaboliques spécialisées, dont des « points redox » pré et postprandiaux, qui nécessitent des tubes spéciaux (perchlorate). Ces examens sont en général réalisés dans un service spécialisé et explorent le métabolisme énergétique. Les pathologies concernées sont nombreuses : déficit en pyruvate déshydrogénase (PDH) ou en pyruvate carboxylase (PC), carence en thiamine/vitamine B1, déficit multiple en carboxylase (dont déficit biotinidase), déficits

de la chaîne respiratoire (cytopathies mitochondriales) ou du cycle de Krebs, etc.

(7) Le traitement d'une acidose lactique repose sur le traitement de la cause, c'est-à-dire la correction hémodynamique, le traitement de la défaillance d'organe et le traitement étiologique. L'acidose lactique n'est pas toxique en lui-même, cependant une acidose sévère avec un  $\text{pH} < 7,2$  peut entraîner des dysfonctions cellulaires et une défaillance cardiaque ou hémodynamique. Le bicarbonate de sodium est souvent utilisé pour corriger cette acidose mais n'a pas montré de diminution de la mortalité et reste à discuter [2].

L'acidose sévère entraîne également un risque d'œdème cérébral. Il faudra donc éviter absolument toute perfusion hypotonosolaire, mettre en place les mesures de neuro-protection, et assurer l'équilibre hydro-électrolytique et glycémique.

(8) Dans les MHM, le traitement dépendra de l'étiologie. En cas d'hypoglycémie, le traitement reposera sur l'apport régulier voire continu de glucose.

Pour les pathologies du métabolisme énergétique, il faudra limiter les apports en glucose qui risquent de majorer l'hyperlactacidémie, voire dans certains cas un régime cétoène sera proposé. En cas d'acidose lactique aiguë sévère, accompagnée de défaillance multi-viscérale ou d'encéphalopathie aiguë, un « cocktail vitaminique de sauvetage » peut être proposé dans l'attente d'un diagnostic étiologique. En pratique, on proposera une vitaminothérapie par B1 (thiamine 100 à 250 mg/j), B2 (riboflavine 50 à 100 mg/j), B8 (biotine 10-20 mg/j) et levocarnil (50-100 mg/kg/j) [1].

## ■ Lien d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française des erreurs innées du métabolisme

## ■ Références

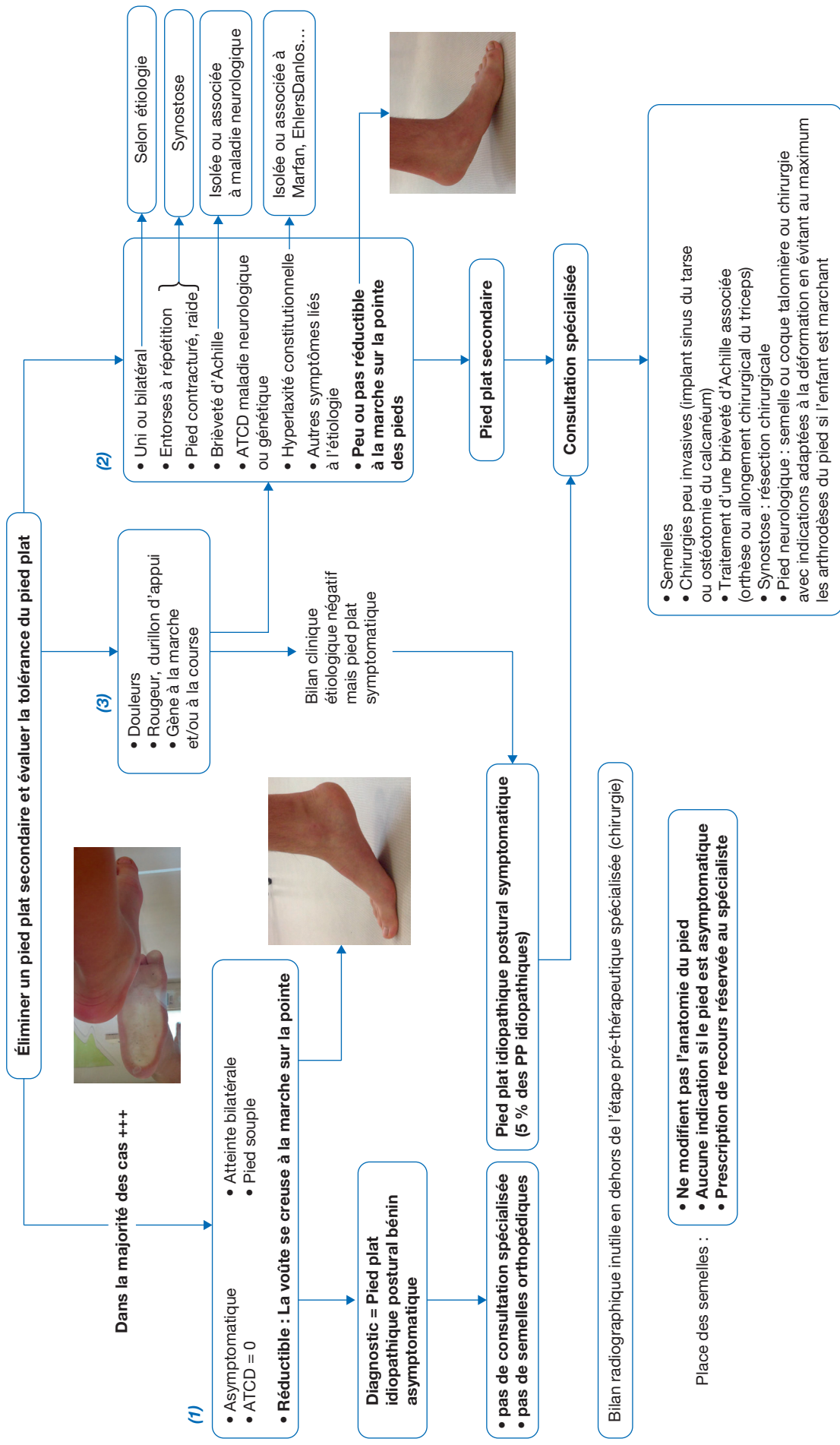
[1] Valayannopoulos V, Arnoux JB, Rio M, de Lonlay P. Conduite à tenir devant une acidose lactique. Arch Pediatr 2009;16:637-9.

[2] Kraut JA, Madias NE. Lactic Acidosis: Current treatments and future directions. Am J Kidney Dis 2016;68:473-82.

# Démarche diagnostique et conduite à tenir pratique face aux pieds plats (PP) de l'enfant

V. Cunin

Service de chirurgie orthopédique, hôpital Femmes-Mères-Enfants, Hospices Civils de Lyon,  
59 boulevard Pinel 69677 Bron cedex



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

La majorité des pieds plats sont bénins, physiologiques, asymptomatiques, correspondant à un morphotype de pied. On parle alors de **pied plat idiopathique bénin postural ou statique**. Ces pieds sont à l'origine d'un nombre important de consultations spécialisées et de prescriptions inutiles de semelles orthopédiques. Plusieurs études montrent bien que celles-ci n'ont qu'une action sur un symptôme éventuel mais ne permettent pas de corriger de façon durable l'effondrement d'une voûte plantaire [1-3]. Au contraire il est important pour un pied en croissance de ne pas être contraint par une voûte plantaire trop marquée (liée à la chauxsure ou à une semelle) afin de laisser la musculature intrinsèque du pied se développer et progressivement creuser la voûte plantaire. Ainsi 65 % des pieds plats idiopathiques du petit enfant disparaissent avant l'âge de 13 ans, 30 % persistent mais sont asymptomatiques et 5 % seulement deviennent symptomatiques à l'âge adulte. La brièveté du triceps pourrait favoriser cette évolution vers des formes symptomatiques.

À côté de ces pieds plats rarement symptomatiques il existe des **pieds plats secondaires**, beaucoup plus rares, souvent symptomatiques, liés à une pathologie locorégionale ou générale et qui nécessiteront souvent une prise en charge spécialisée.

**(1) Critères pour le diagnostic de pied plat idiopathique postural bénin.** Le plus souvent asymptomatique. Réductible avec une voûte qui se creuse à la marche sur la pointe des pieds. Ainsi le pied, à la marche, en fin de phase d'appui, se creuse et permet une propulsion efficace au contraire d'un pied plat pathologique qui se réduit mal et rend la marche moins efficace.

## (2) Critères pour le diagnostic de pied plat secondaire :

- le caractère unilatéral est très évocateur de pied plat secondaire ;
- la maladie causale apparaît parfois au premier plan : maladie neurologique ou génétique (parfois au contraire c'est le pied plat qui peut être le symptôme qui fait découvrir une maladie causale) ;
- pied raide, douloureux au cours des synostoses congénitales (fusion malformative entre deux os du pied) qui peuvent occasionner des entorses à répétition. L'examen clinique retrouve une raideur caractéristique de l'articulation sous talienne ou du médiopied, très facile à mettre en évidence lorsque la malformation est unilatérale. Seul le traitement chirurgical (excision de la zone de fusion) permet la guérison ;

- brièveté du tendon d'Achille. On peut considérer que le triceps et son tendon distal son trop courts lorsque la flexion dorsale de cheville, genou tendu, est inférieure à 5°. Lors de la marche le manque de souplesse de la cheville en flexion va solliciter le médiopied et la sous-talienne et peut conduire à une déformation en valgus du pied associée à un effondrement de son arche interne. Cette brièveté du triceps doit systématiquement être recherchée.

Elle peut être constitutionnelle, bénigne mais peut alors décom-penser un pied plat idiopathique bénin qui va devenir symptomatique. Elle peut aussi accompagner une maladie neurologique telle qu'une paralysie cérébrale ou une maladie génétique ;

- la recherche d'une limitation de flexion dorsale de cheville doit se faire sur un pied en légère supination pour éviter de solliciter la sous-talienne ou le médiopied et ne tester que l'articulation tibio-talienne ;

- hyperlaxité : elle peut être isolée, constitutionnelle ou bien associée à une pathologie des tissus élastiques (Marfan ou Ehlers Danlos) ;

- un pied plat secondaire est souvent peu ou pas réductible à la marche sur la pointe des pieds. Cela explique en partie les difficultés motrices à la marche ou à la course qui peuvent également être liées à la maladie causale.

**(3) Symptômes d'un pied plat.** Dans la grande majorité des cas, les pieds plats de l'enfant sont asymptomatiques. Le motif de consultation principal est l'inquiétude des parents ! Lorsqu'elle est isolée, elle ne justifie ni consultation spécialisée ni port de semelles orthopédiques.

Les autres symptômes sont importants à rechercher, leur présence justifie la demande d'un avis spécialisé :

- rougeur puis durillon d'appui sur le bord médial du pied souvent en regard du scaphoïde tarsien (os naviculaire) ;
- douleur ; également en regard du bord médial puis plus tardivement sur le trajet du tendon du tibiais postérieur. Elle peut aussi, pour les synostoses, se situer en regard de la zone de fusion à rechercher par la palpation ;
- difficulté à la marche ou à la course.

## ■ Place de l'imagerie dans la démarche diagnostique

Aucune radiographie n'est nécessaire devant un pied plat idiopathique bénin bien toléré.

En revanche, une imagerie est utile (radiographie puis scanner ou IRM) pour diagnostiquer une synostose. Le chirurgien s'aide souvent des radiographies du pied pour décider du geste chirurgical le plus adapté à la correction de la déformation.

## ■ Lien d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article

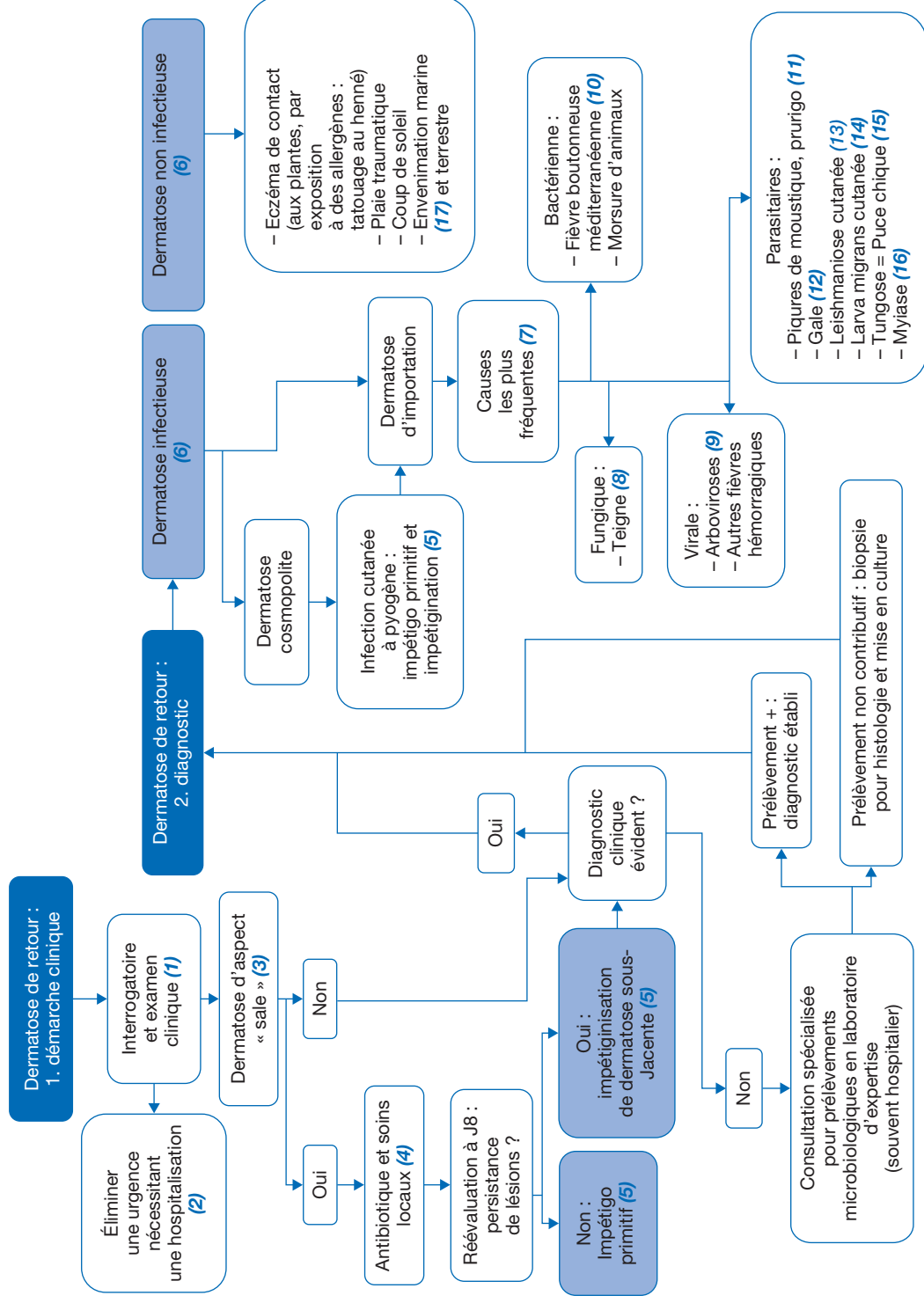
## ■ Références

- [1] Wenger DR, Mauldin D, Speck G, Morgan D, Lieber RL. Corrective shoes and inserts as treatment for flexible flat foot in infants and children. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:800-10.
- [2] Jane MacKenzie A, Rome K, Evans AM. The efficacy of nonsurgical interventions for pediatric flexible flat foot: a critical review. *J Pediatr Orthop* 2012;32:830-4
- [3] Evans AM, Rome K. A Cochrane review of the evidence for non-surgical interventions for flexible pediatric flat feet. *Eur J Phys Rehabil Med* 2011;47:69-89.

# Dermatose de retour chez l'enfant

**C. Goeller, E. Bourrat\***

Service de Pédiatrie Générale, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris cedex 19



\*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : emmanuelle.bourrat@aphp.fr (E. Bourrat).

## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) Anamnèse centrée sur les dates et le lieu du séjour, analyse de la lésion élémentaire, de la topographie et du mode d'extension des lésions, recherche d'atteintes extra-cutanées et de signes généraux.

(2) Toujours éliminer une fièvre hémorragique virale.

Recherche de signes de gravité indispensables :

- examen hémodynamique, respiratoire et neurologique
- recherche d'un purpura ou de signe hémorragique dans un contexte fébrile
- recherche d'une atteinte des muqueuses.

(3) Une dermatose « sale » est une dermatose primitivement (impétigo primitif) ou secondairement (impétiginisation) bactérienne. La présence de croûtes/ bulles/ pustules rend difficile l'identification d'une éventuelle dermatose sous-jacente.

(4) Une surinfection justifie la prescription : a) de soins à l'eau et au savon et b) d'une antibiothérapie probabiliste orale par **amoxicilline-acide clavulanique** 80 mg/kg/j pendant 7 jours (josamycine 50 mg/kg/j si allergie).

(5) Pyodermites à *S. aureus*, *S. pyogenes* : infections non immunisantes, contagieuses, de présentation particulièrement bruyante en retour de voyage (chaleur, humidité, mauvaise condition d'hygiène). Expression clinique polymorphe : bulles tendues à contenu clair puis purulent, pustules, croûtes mellificères, érosions suintantes. Documentation bactériologique inutile.

(6) Les dermatoses sont le 3<sup>e</sup> motif de consultation pédiatrique au décours d'un voyage. Ces dermatoses sont majoritairement infectieuses, l'effet anti-inflammatoire du soleil permettant une rémission des dermatoses inflammatoires.

(7) Causes plus rares non abordées ci-dessous (pian, ulcère de Buruli, lépre, tuberculose cutanée, noma...)

(8) Teigne. **À évoquer devant toute atteinte du cuir chevelu chez l'enfant ayant voyagé ou non** : une/plusieurs plaques alopeciques squameuses ou croûteuses, simple état pelliculaire résistant, pustules confluentes, croûtes, ulcération ou tuméfaction d'allure inflammatoire. Prélèvement mycologique **indispensable avant tout traitement** antifongique.

(9) Arbovirose (dengue, chikungunya, Zika). Période d'incubation courte < 10 jours. Fièvre élevée avec exanthème dans un contexte algique (arthralgie, myalgie...).

(10) Fièvre boutonneuse méditerranéenne : infection systémique due à *Rickettsia conorii*, inoculée par morsure de tique. Incubation de 8 jours. Début brutal avec fièvre élevée, céphalées, frisson et malaise. Phase d'état caractérisée, 2 à 4 jours après le début de la fièvre, par un exanthème maculeux puis papuleux, diffus, cuivré, purpurique. Chancres d'inoculation (escarre érythémato-croûteuse) à rechercher sur tout le tégument. Traitement par doxycycline (> 8 ans) ou macrolides.

(11) L'injection dans la peau de toxines et d'allergènes de la salive du moustique au cours de son repas sanguin est à l'origine de réactions cutanées immédiates et/ou retardées. A) Le « bouton de moustique » : papule prurigineuse centrée sur le point de piqûre, traduisant un mécanisme de toxicité immédiat de substances irritantes. B) Réaction urticaire localisée voire pseudo cellulitique possible (par réaction d'hypersensibilité immédiate). C) Prurigo (par réaction d'hypersensibilité retardée) : séropapules puis lésions croûteuses infiltrées des zones exposées, prurigineuses, à risque d'impétiginisation et responsable d'un prurit insomniant.

(12) Gale : incubation d'environ 3 semaines, mais apparition des signes cliniques spécifiques (sillons, vésicules, nodules) pouvant être retardée. **Y penser systématiquement devant un prurit diffus de l'enfant avec ou non notion de prurit familial**. Attention à l'aspect atypique chez le nourrisson : topographie (paumes, plantes, visage, tronc et cuir chevelu) et sémiologie (vésicules

palmoplantaires, nodules des grands plis, aspect eczématiforme du tronc et du visage).

(13) Leishmaniose cutanée : apparition plusieurs semaines/mois après une piqûre de phlébotome d'une/plusieurs lésions papuleuses, **infiltrées**, croûteuses, ulcérées. Éléments évocateurs : caractère **indolent**, absence d'adénoopathie, résistance au traitement antibiotique bien conduit.

(14) Larva migrans cutanée : pénétration accidentelle et survie transitoire de larves d'helminthes parasites d'animaux. Contamination par contact avec une plage souillée par des déjections animales durant un séjour en pays tropical. Après pénétration sous-cutanée, la larve erre dans la peau autour du point de pénétration (fesses, pieds, dos) créant un sillon sous-cutané serpigneux évolutif, très prurigineux. Évolution spontanément favorable.

(15) Tungose : pénétration dans l'épiderme d'une puce chique femelle lors de la marche pieds nus dans du sable infesté. Aspect de nodule blanchâtre ou d'une papule kératosique (prurigineuse/douloureuse) centrée par un point noir. Localisations préférentielles aux pieds et régions péri-unguérales, localisations aux mains décrites chez l'enfant.

(16) Myiase : hébergement transitoire dans la peau d'une larve de mouche. Aspect de papule inflammatoire furonculoïde centrée par un orifice, écoulement séro-sanguinant ou purulent, absence d'adénoopathie.

(17) Envenimation marine. Causée par des méduses/poisson pierre/coraux. Clinique : dermohypodermites, œdèmes, lésions de flagellation et plaies par pénétration. Risque d'impétiginisation.

## ■ Lien d'intérêt

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun lien d'intérêts pour cet article.

Ce Pas a été validé par le Groupe de pédiatrie tropicale

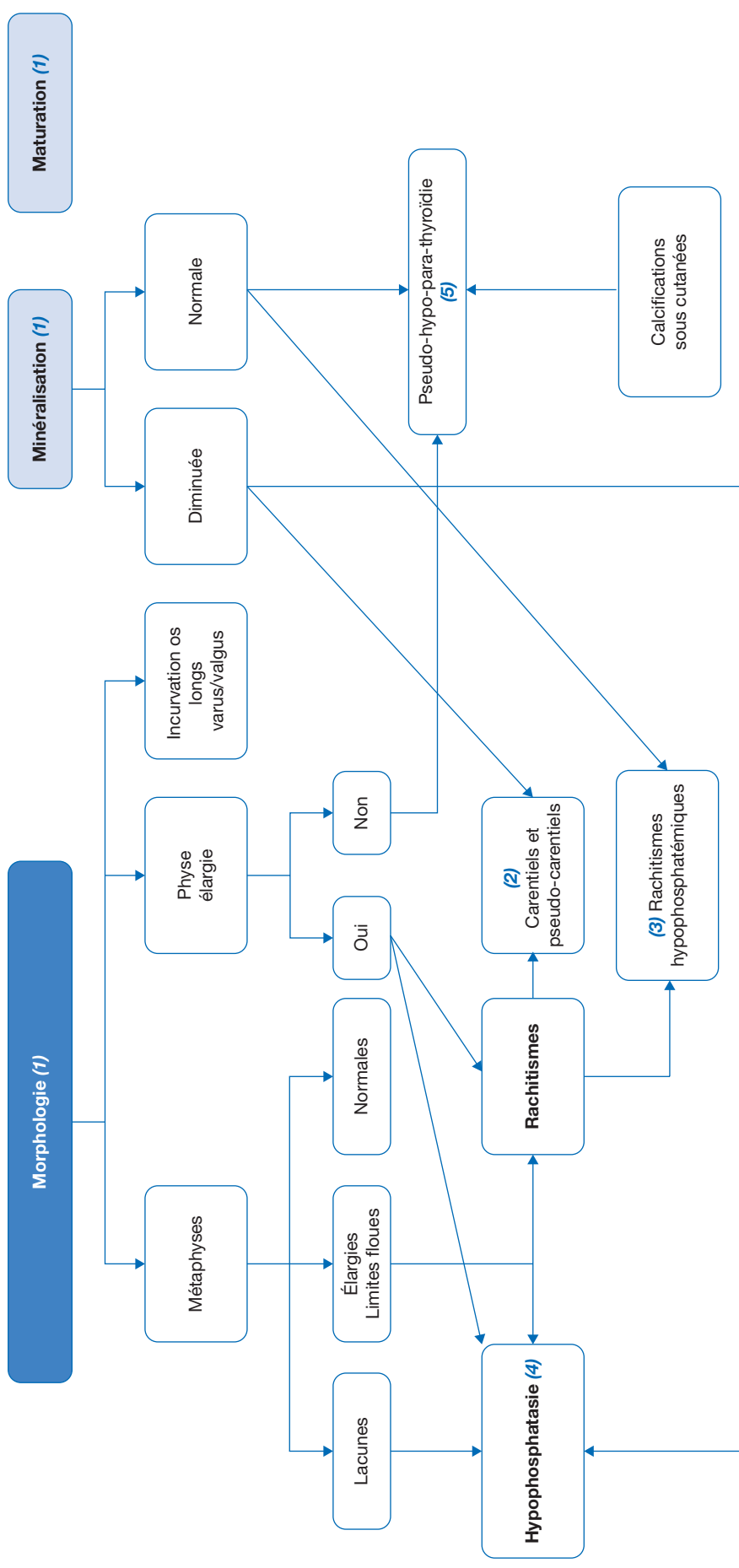
## ■ Références

- Bourrat E. Dermatoses du retour chez l'enfant. Médecine Thérapeutique Pédiatrie. 2014;17:131-8.
- Kamimura-Nishimura K, Rudloff D, Purswani M, Haggmann S. Dermatological conditions in international pediatric travelers: epidemiology, prevention and management. Travel Med Infect Dis 2013;11:350-6.
- Cohen R. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie – Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique GPIP. Arch Pediatr 2016;23 (Hors-série 3):S1-S5.

# Quelle anomalie radiologique osseuse pour quelle anomalie du métabolisme phosphocalcique ?

V. Merzoug\*, C. Adamsbaum

Service de radiologie pédiatrique, hôpital de Bicêtre. Le Kremlin Bicêtre



\*Auteur correspondant :  
Adresse e-mail : valeriemerzoug@gmail.com (V Merzoug).

## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

L'imagerie, sous ses différentes formes, occupe une place majeure dans l'exploration des pathologies du métabolisme phosphocalcique dans toutes les étapes de leur prise en charge : du diagnostic initial de l'affection jusqu'à son suivi thérapeutique.

(1) La première imagerie réalisée est la radiographie standard dont l'analyse, méthodique, repose sur l'étude de la morphologie, de la minéralisation, et de la maturation osseuses.

Dans ces affections, tout en suivant une grille de lecture classique, on étudiera particulièrement les cartilages de conjugaison (ou physes), les métaphyses notamment au niveau des poignets et du genou (métaphyses les plus fertiles) et les équivalents métaphysaires (crêtes iliaques, bords supérieurs des cols fémoraux, extrémités antérieures de côtes.)

L'accent sera également mis sur les anomalies morphologiques des métacarpiens, notamment brèveté de certains, sur les irrégularités corticales (érosion, résorption).

On recherchera aussi des déformations osseuses notamment au niveau des os longs, des anomalies des sutures crâniennes

(retard de fermeture ou, au contraire, fusion prématurée), des calcifications des parties molles.

(2) Les **rachitismes carentiels et pseudo-carentiels** partagent les mêmes anomalies radiologiques : élargissement en cupule des métaphyses avec spicules latéraux, irrégularité et aspect flou de la limite métaphysaire. Hauteur excessive de la physe. Épiphyes irrégulières avec retard d'ossification. S'y associent des signes radiologiques d'hyperparathyroïdie : déminéralisation osseuse avec corticales fines, trame osseuse à larges mailles, résorption sous périostée, disparition des lamina dura.

Il existe souvent une déformation des os longs, qui sont incurvés avec coxa vara et un varus voire un valgus des membres inférieurs.

(3) On retrouve ces déformations des membres inférieurs ainsi que les mêmes altérations physiques et métaphysaires dans les **rachitismes hypophosphatémiques**, que l'on évoquera en l'absence de signes osseux d'hyperparathyroïdie.

(4) L'**hypophosphatasie** présente la même atteinte métaphysaire sévère que les rachitismes, elle sera cependant évoquée sur la présence de lacunes métaphysaires médianes « en tulipe »

et confirmée par le bilan biologique (baisse des phosphatases alcalines).

(5) Les calcifications sous cutanées sont en faveur d'une **pseudohypoparathyroïdie** si associées à une brachymétabasie, -métabasie prédominant sur le IV, à un canal lombaire étroit et à des cols fémoraux courts. Elles sont en faveur d'une calcinose tumorale si elles sont volumineuses et associées à une hyperphosphatémie.

En conclusion, les pathologies du métabolisme phosphocalcique partagent une séméiologie radiologique commune, qui, confrontée au bilan biologique permet d'établir un diagnostic précis.

## ■ Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par le Centre de compétences maladies du métabolisme du calcium et du phosphate et la Société francophone d'imagerie pédiatrique et périnatale

## ■ Références

Bachetta J, Linglart A. Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. Progrès en pédiatrie. Doin. Paris 2015.

Maroteaux P, Le Merrer M. Maladies osseuses de l'enfant. 4<sup>e</sup> édition. Médecine-Science-Flammarion, Paris 2002.

Lempicki M, Rothenbuhler A, Merzoug V, et al. MRI features as surrogate markers of X-linked hypophosphatemic rickets activity. Horm Res Paediatr 2017;87:244-53.

Chang CY, Rosenthal DJ, Mitchell DM, et al. Imaging findings of metabolic bone disease. Radiographics. 2016;36:1871-87.





## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

**(1) Hamartome fibreux infantile.** L'hamartome fibreux infantile est une tumeur bénigne rare survenant dans 90 % des cas avant l'âge de 1 an. L'atteinte axillaire est la plus classique, même si d'autres localisations existent (tronc, bras, région inguinale, cuisse et paï thoracique). Il se présente sous la forme d'un nodule sous-cutané unique, indolore, à croissance initiale rapide et de taille inférieure à 5 cm. Le diagnostic sera confirmé par une biopsie-exérèse respectant des marges de sécurité d'1 cm.

### **(2) Tumeurs malignes du nourrisson :**

- neuroblastome : c'est la tumeur maligne la plus fréquente de l'enfant. Il est révélé par des métastases sous-cutanées chez le jeune enfant dans environ 1 cas sur 3. Ces métastases se présentent comme des nodules fermes et indolores, mamelonnés et mobiles par rapport aux plans profonds. Elles prennent fréquemment un aspect violacé entouré d'un halo de vasoconstriction. La malignité est évoquée devant la rapidité d'évolution et le caractère multiple des lésions.
- rhabdomyosarcome : bien que les formes congénitales soient rares (2 à 3 %), c'est le sarcome le plus fréquent de l'enfant. Les localisations cutanées/sous-cutanées surviennent dans 5 à 12 % des cas. Elles ont un aspect aspécifique, se présentant comme des nodules sous-cutanés d'évolution rapide.

Dans les deux cas, une biopsie en urgence dans un centre spécialisé s'impose pour affirmer le diagnostic et mettre en place une thérapeutique adaptée.

**(3) Fibromatosis colli.** Le fibromatosis colli correspond à une tuméfaction dure, non-inflammatoire, développée aux dépens d'un des 2 muscles sterno-cléido-mastoïdiens (forme bilatérale exceptionnelle). L'étiologie est incertaine, la théorie la plus fréquente est celle d'un traumatisme musculaire périnatal. Clinique-

ment, le fibromatosis colli est associé à un torticolis congénital (du fait de la rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien). Le diagnostic est avant tout clinique et l'évolution est en général spontanément favorable en quelques semaines ou mois. L'existence d'un torticolis congénital doit faire rechercher une maladie luxante des hanches et une malposition des pieds, fréquemment associées (syndrome postural asymétrique).

**(4) Myofibromatose infantile.** La myofibromatose infantile est une tumeur rare et bénigne des tissus mous survenant dans 90 % des cas avant l'âge de 2 ans. Elle se caractérise par le développement de nodules sous-cutanés fermes, indolores et de couleur chair. Parfois, la peau en regard est parcourue de fines télangiectasies. C'est le caractère ferme du nodule qui le différenciera des tumeurs vasculaires. Les formes solitaires représentent la majorité des cas (75 %) et sont d'excellent pronostic (régression spontanée). Dans de rares cas, il existe une atteinte viscérale, pour laquelle le pronostic est alors plus réservé. Le diagnostic se base sur la clinique et l'échographie et sera confirmé en anatomopathologie.

**(5) Exostose et tumeurs osseuses malignes.** L'existence d'une tuméfaction sous-cutanée dure, non-douloureuse et non-mobile au niveau des membres fait suspecter une tumeur osseuse (bénigne ou maligne). La radiographie est l'élément-clé de l'orientation diagnostique.

Classiquement, les exostoses ont un caractère évolutif assez lent et sont la plupart du temps asymptomatiques (sauf en cas de conflit avec un tendon, un nerf ou un vaisseau). L'aspect radiographique est typique sous la forme d'une excroissance osseuse métaphysaire à base étroite (pédiculée) ou large (sessile). En cas d'aspect radiographique typique, aucun examen complémentaire n'est à prévoir.

Les tumeurs osseuses malignes les plus fréquentes chez l'enfant sont l'ostéosarcome (surtout après 10 ans) et le sarcome d'Ewing

(surtout avant 10 ans). Sur la radiographie, une ostéolyse associée à une réaction périostée (éperon de Codman) et un envahissement des parties molles (feu d'herbe) sont caractéristiques et doivent faire orienter le patient en urgence vers un centre de référence pour la réalisation des investigations diagnostiques (TDM, IRM puis biopsie).

**(6) Kystes synoviaux.** Ils correspondent à une hernie de la synoviale au travers de la capsule articulaire. Ils sont très fréquents à la face dorsale du poignet et dans le creux poplité. Ils apparaissent chez l'enfant en général après l'âge de 3 ans. La réalisation d'une échographie (contenu liquidien) et d'une radiographie (normale) est indispensable pour confirmer le diagnostic.

**(7) Autres tumeurs sous-cutanées.** Cette partie de l'arbre diagnostique regroupe toutes les autres formes de tumeurs sous-cutanées, bénignes ou malignes. Dans tous les cas, il faut proscrire l'échographie seule en première intention car elle peut mener à des erreurs diagnostiques. Au moindre doute, une lésion non-caractérisable cliniquement et en imagerie (échographie + radiographie biopsie sera précédée d'une imagerie (échographie + radiographie ou IRM), souvent indispensable au diagnostic. La prise en charge diagnostique doit se faire dans un centre spécialisé du fait de la difficulté diagnostique que peuvent représenter certaines tumeurs. À noter qu'il existe un groupe d'anatomopathologie spécialisé dans le domaine des tumeurs des parties molles.

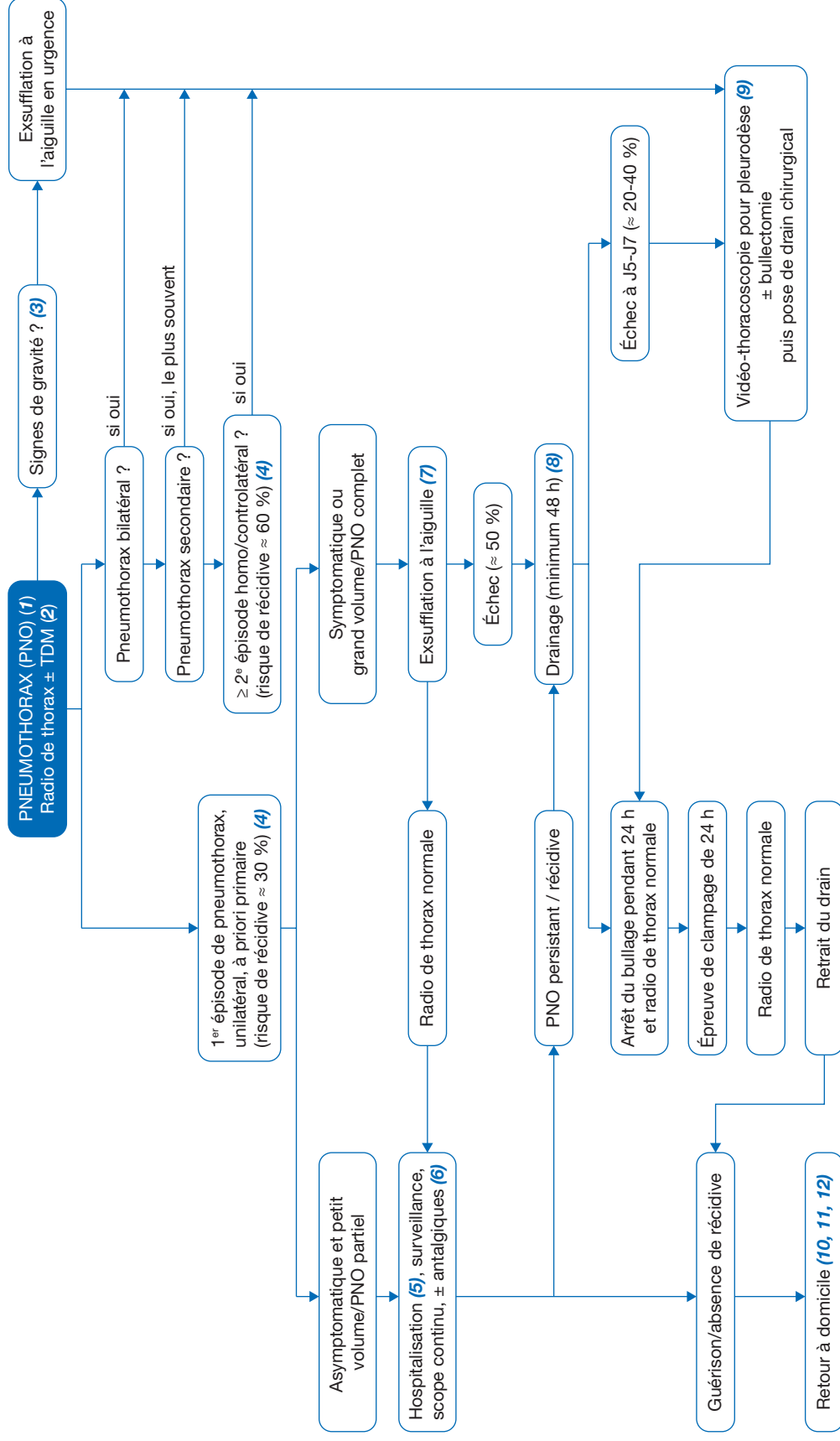
## ■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française d'orthopédie pédiatrique

## S. Blanchon

Unité de pneumo-allergologie pédiatrique, hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne,  
31059 Toulouse cedex 9



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) Le pneumothorax (PNO) est un épanchement pleural aérique. On distingue le PNO primaire spontané et idiopathique sur poumon sain, et le PNO secondaire sur poumon pathologique (bronchiolite, asthme, mucoviscidose, etc.) ou traumatique (plaque pénétrante, traumatisme à glotte fermée, etc.) ou iatrogène (ponction pleurale, cathéters, ventilation mécanique, etc.). La particularité pédiatrique du PNO est son taux de récurrence élevé (46 à 67 %) que chez l'adulte (17 à 34 %). Le diagnostic repose sur les signes cliniques évocateurs confirmés par une imagerie thoracique, classiquement une radiographie de face debout en inspiration.

- Signes cliniques : douleur en « coup de poignard » (latéro/postéro-thoracique, brutale, parfois sévère, augmentée à l'inspiration et à la toux), dyspnée d'intensité variable et toux sèche. Ces symptômes régressent souvent rapidement. À l'examen : héli-thorax hypo-mobile, tympanisme à la percussion, diminution/abolition du murmure vésiculaire et des vibrations vocales.
- Signes radiologiques : ligne pleurale viscérale, à rechercher à l'apex et en axillaire. Dans les formes complètes, le poumon est rétracté sur le hile.

(2) La tomodynamométrie, effectuée idéalement sur un poumon ré-expandu, permet d'objectiver les lésions parenchymateuses (30-80 % des patients, notamment au niveau des sommets) et de rechercher des lésions bilatérales (50-80 % des patients avec lésions parenchymateuses). Il est indiqué en cas de doute diagnostique à la radiographie ou si une chirurgie est envisagée. Certaines équipes proposent une TDM initiale systématique afin de réaliser une chirurgie d'emblée en cas de lésions parenchymateuses, mais la plupart des équipes réalisent plutôt cette TDM

systématique à distance du premier épisode, une fois le poumon ré-expandu.

(3) Signes de gravité : cyanose, détresse respiratoire, tachy/bradycardie, hypotension, malaise.

(4) On parle de PNO de grand volume quand il est supérieur à 15-20 %, ce qui correspond chez l'adulte à un décollement  $\geq 3$  cm à l'apex et  $\geq 2$  cm en axillaire latéralement. Il n'y a pas de définition consensuelle en pédiatrie, et certains définissent les PNO partiels et complets (décollement de toute la ligne axillaire).

(5) Certaines équipes proposent un retour au domicile après 6 heures de surveillance à l'hôpital, avec stabilité radiographique selon le contexte socio-familial et la proximité du domicile.

(6) Une oxygénothérapie systématique peut être proposée mais son intérêt n'est pas démontré.

(7) Exsufflation manuelle à l'aiguille ou cathéter (seringue 50 ml + aiguille 16 G), jusqu'à obtention d'une résistance. La voie privilégiée est antérieure, sur la ligne médio-claviculaire (mais à au moins 2 cm du sternum), au 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> espace intercostal (au bord supérieur de la côte inférieure), en position demi-assise ou décubitus dorsal, avec ou sans anesthésie locale.

(8) Drainage de préférence par drain de petite taille en queue-de-cochon (< 14 French), raccordé à une valve unidirectionnelle de type Heimlich ou mis en aspiration douce (-10 à -20 cmH<sub>2</sub>O). Utilisation possible de gros drain (> 14 French), mais son intérêt n'est pas démontré. La voie privilégiée est axillaire, sur la ligne axillaire moyenne, au 4<sup>e</sup> ou 5<sup>e</sup> espace intercostal (au bord supérieur de la côte inférieure), bras surélevé en haut et en arrière, en position demi-assise ou décubitus dorsal, sous anesthésie locale.

(9) La pleurodèse est la création d'une symphyse des deux feuillets pleuraux, permettant d'abaisser le taux de récurrence à

12-14 %. Elle est classiquement réalisée par vidéo-thoracoscopie et s'associe à une résection d'éventuelles bulles, mais dans environ 5 % des cas elle doit être convertie en chirurgie à thorax ouvert en raison d'adhérences ou de complications hémorragiques. La pleurodèse peut être médicale par insufflation de talc ou de nitratre d'argent ou chirurgicale par abrasion des feuillets pleuraux (le plus fréquent) ou pleuroctomie pariétale.

(10) Le retour à domicile est possible si le PNO est absent ou minime et stable sur deux radiographies de thorax à 48 heures d'intervalle.

(11) Consultation à 2-3 semaines puis suivi spécialisé pendant deux ans (2/3 des récurrences).

(12) Informations et conseils à donner au patient et à sa famille :

- risque de récurrence ;
- discuter l'intérêt d'une analyse génétique, notamment en cas d'antécédents familiaux ou de symptômes évocateurs de pathologie du tissu conjonctif (maladie d'Ehler Danlos et maladie de Marfan) ;
- arrêt impératif du tabagisme actif et/ou passif (principal facteur de risque de PNO) ;
- vol en avion contre-indiqué jusqu'à 2-3 semaines après guérison du PNO ;
- plongée sous-marine avec bouteille d'air comprimé définitivement contre-indiquée.

## ■ Lien d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie

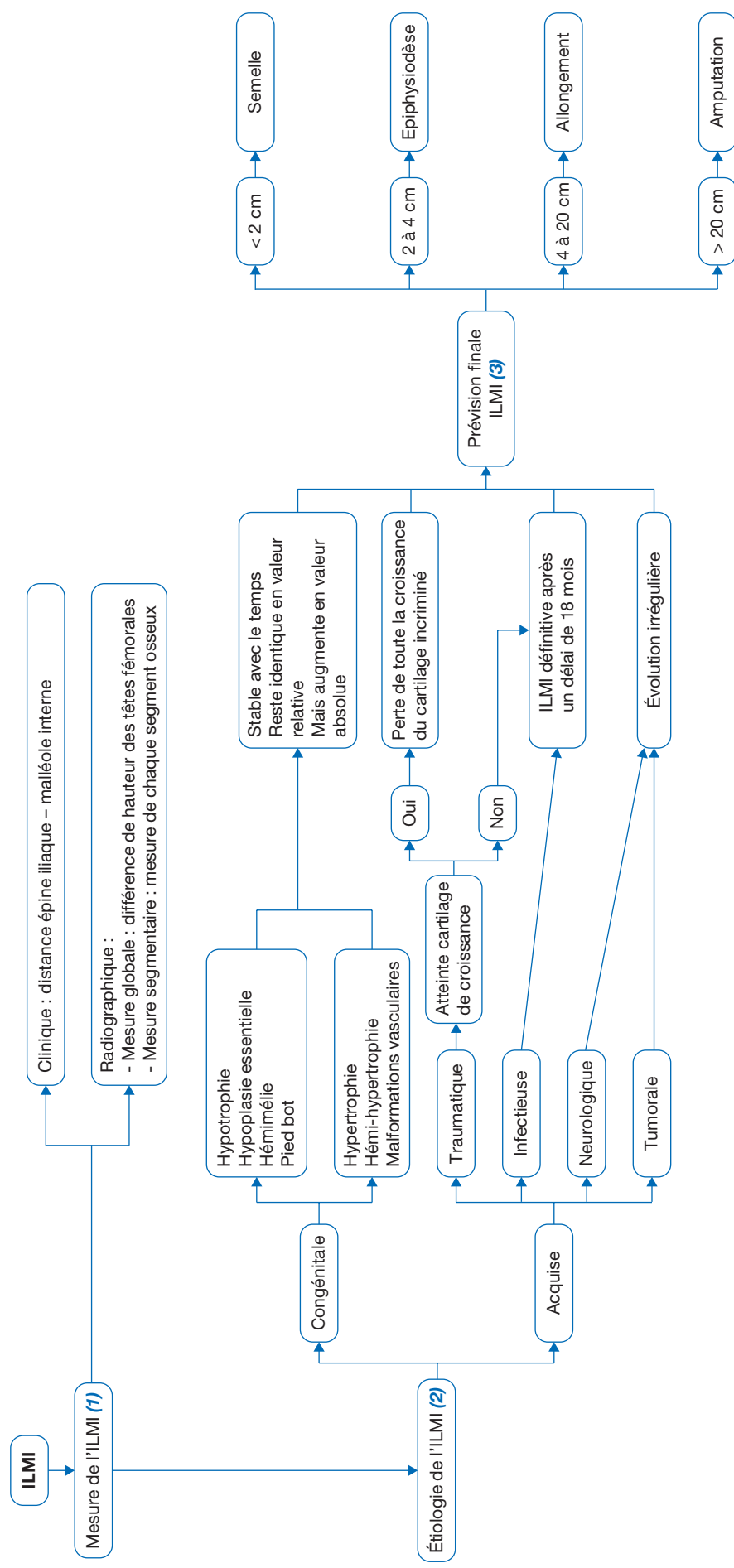
## ■ Références

- Ciriaco P, Muriana P, Bandiera A, et al. Video-assisted thoracoscopic treatment of primary spontaneous pneumothorax in older children and adolescents. *Pediatr Pulmonol* 2016;51:713-6.
- Soccorso G, Anbarasan R, Singh M, et al. Management of large primary spontaneous pneumothorax in children: radiological guidance, surgical intervention and proposed guideline. *Pediatr Surg Int* 2015;31:1139-44.
- Tschopp JM, Bintlcliffe O, Astoul P, et al. ERS task force statement: diagnosis and treatment of primary spontaneous pneumothorax. *Eur Respir J* 2015;46:321-35.
- Nathan N, Guilbert J, Larroquet M, et al. Efficacy of blebs detection for preventive surgery in children's idiopathic spontaneous pneumothorax. *World J Surg* 2010;34:185-9.

# Les inégalités de longueur des membres inférieurs

F. Launay

Service des urgences Pédiatriques, hôpital Timone Enfants, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5



## ■ Abréviations

ILMI : inégalité de longueur des membres inférieurs

Correspondance.  
Adresse e-mail : franck.launay@gmail.com (F. Launay).

## ■ Références

Hamel A, Launay F, Viehweger E, Jouve JL, Bollini G, Rogez JM. Inégalité de longueur des membres inférieurs chez l'enfant. Médecine Thérapeutique/Pédiatrie 2004;7:40-6.  
Jouve JL, Bollini G, Launay F, Glard Y, Craviari T, Guillaume JM, Panuel M. Cartilage de croissance et croissance en orthopédie. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Elsevier 2009, 14-009-A-10.

## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

Devant une inégalité de longueur des membres inférieurs (ILMI), il y a trois questions successives à se poser :

- quelle est l'importance de l'ILMI ?
- quel est le pronostic de cette ILMI ?
- quel traitement possible de cette ILMI ?

**(1) Quelle est l'importance de l'ILMI ?** L'ILMI peut se mesurer de façon clinique et de façon radiographique.

D'un point de vue clinique, la mesure peut se faire debout en mettant une cale sous le pied du côté le plus court jusqu'à ce que le bassin soit équilibré. Lorsque le bassin est équilibré, il suffit alors de mesurer la hauteur de la cale afin de connaître l'ILMI. Cependant, la mesure peut se faire en position couchée en mesurant avec un mètre ruban la distance entre l'épine iliaque antéro-supérieure et la malléole interne. La précision de ce type de mesure est de l'ordre du centimètre.

D'un point de vue radiographique, la meilleure solution pour mesurer l'ILMI est de réaliser une téléradiographie des deux membres inférieurs debout de face avec les deux genoux tendus, ce qui a l'avantage de prendre en compte une éventuelle différence de hauteur des deux pieds dans le calcul de l'ILMI. Ce type de radiographie permet également de mesurer les différents segments osseux permettant ainsi de savoir quel est le segment responsable de l'ILMI.

**(2) Quel est le pronostic de l'ILMI ?** Pour connaître l'ILMI en fin de croissance, il faut tout d'abord connaître la cause de cette ILMI.

Afin de répondre à cette question, il faut s'en poser plusieurs :

L'origine de cette ILMI est-elle congénitale ou acquise ? S'agit-il d'une hypotrophie ou d'une hypertrophie ? En d'autres termes, est-ce le membre le plus court qui est pathologique, ou est-ce le membre le plus long ?

S'agit-il d'une ILMI régulière évoluant de façon constante, d'une ILMI irrégulière, ou d'une ILMI d'épiphysiodèse secondaire à la destruction d'un cartilage de croissance ?

Parmi les ILMI congénitales, on peut citer :

- les ILMI par hypotrophie : hypoplasie essentielle ; hémimélie tibiale ; hémimélie fibulaire ; pied bot varus équin ;
- les ILMI par hypertrophie : héli-hypertrophie ; malformations vasculaires (Klippel-Trenaunay).

Les ILMI d'origine congénitale sont stables avec le temps. Elles restent identiques en valeur relative, mais du fait de la croissance

de l'enfant, elles vont avoir tendance à augmenter avec le temps. Par exemple, une ILMI à la naissance de l'ordre de 2 cm donnera une ILMI en fin de croissance d'environ 10 cm.

Parmi les ILMI acquises, on peut citer :

- les ILMI par hypotrophie : neurologique (polio, hémiplegie cérébrale infantile) ; épiphysiodèse post-traumatique ; épiphysiodèse post-infectieuse ;
- les ILMI par hypertrophie : fractures diaphysaires ; tumeurs ;

Les ILMI d'origine acquise sont d'évolution variable. Ainsi, les ILMI neurologiques et tumorales sont irrégulières. Les ILMI par fracture diaphysaire sont régulières. Elles sont liées à une stimulation des cartilages de croissances sus-jacent et sous-jacent à la fracture pendant une période de seulement 18 mois, puis elles stoppent leur évolution. Enfin, les ILMI liées à une atteinte d'un cartilage de croissance, qu'elle soit infectieuse ou traumatique, sont des ILMI d'épiphysiodèse.

Avec tous ces éléments, il est alors possible d'évaluer le pronostic de l'ILMI en fin de croissance. La première méthode disponible est la méthode arithmétique de Ménelaus, qui est peu utilisée au profit des méthodes graphiques, mais qui a l'avantage de la simplicité. Elle consiste à estimer l'aggravation de l'ILMI par plusieurs mesures successives permettant d'extrapoler l'ILMI finale.

Cependant, il paraît utile de pouvoir estimer l'ILMI finale en une seule consultation afin de prévoir au mieux et suffisamment à l'avance la prise en charge thérapeutique ultérieure. C'est pour cette raison que les méthodes graphiques ont été développées.

Elles nécessitent de connaître divers éléments :

- l'âge osseux ;
- les courbes de croissance des membres de Green et Anderson ;
- l'analyse de la croissance de chaque cartilage des membres inférieurs.

L'âge osseux est important puisque nous parlons de croissance et de prévision d'ILMI finale. Il faut donc pouvoir apprécier cliniquement (stade pubertaire) et radiographiquement (stade de Risser, radiographies du coude gauche, radiographies de la main gauche et du poignet gauche). Les radiographies permettent en mesure qualitative par l'analyse de l'apparition, de la modification morphologique et de la soudure des points d'ossification. Ainsi, pour le coude on peut utiliser les méthodes de Sauvégrain ou de Sempé qui sont très précises entre 10 et 12 ans. L'évaluation de l'âge osseux de la main se fait par la lecture de l'atlas de Greulich

et Pyle ou du logiciel Maturus. En pratique quotidienne, on utilise en fait la moyenne de ces différents âges osseux pour apprécier au mieux cet âge.

Les courbes de croissance des membres de Green et Anderson sont des courbes publiées en 1964 à partir de l'analyse des longueurs chez 67 garçons et 67 filles. Elles permettent d'y noter la longueur de chaque segment de membre de 0 à 18 ans avec une courbe moyenne et des écarts types.

Enfin, il faut connaître la contribution de chaque épiphyse à la croissance des membres inférieurs. Le genou est responsable de 65 % de la croissance en longueur du membre inférieur. En ce qui concerne le fémur, le cartilage de croissance distal est responsable de 70 % de la croissance en longueur du fémur alors que le cartilage de croissance proximal en est responsable que de 30 %. En ce qui concerne le tibia, la différence est moins nette car le cartilage de croissance proximal est responsable de 57 % de la longueur finale du tibia alors que le cartilage de croissance distal n'en est responsable que de 43 %.

Parmi les méthodes graphiques existantes, on peut citer la méthode de Héchard et Carlizoz, qui est la plus utilisée en France. Elle consiste à reporter sur un graphique la longueur de chaque segment afin de pouvoir extrapoler l'inégalité de longueur des membres inférieurs.

Cependant, afin d'aider le clinicien à évaluer rapidement une ILMI finale, il existe des applications smartphones qui faciliteront cette prise en charge prévisionnelle.

**(3) Quel traitement possible de l'ILMI ?** De façon très schématique, il existe 4 types d'ILMI :

- les ILMI extrêmes (> 20 cm) ;
- les ILMI majeures (entre 4 et 20 cm) ;
- les ILMI moyennes (entre 2 et 4 cm) ;
- les ILMI mineures (< 2 cm).

Les ILMI extrêmes relèvent plus de l'amputation et de l'appareillage par prothèse. Les ILMI majeures relèvent plutôt de l'allongement du membre le plus court. Les ILMI moyennes relèvent plutôt de l'épiphysiodèse ou le ralentissement de la croissance du côté le plus long, alors que les ILMI mineures relèvent plutôt de l'appareillage par une simple semelle de compensation.

## ■ Lien d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

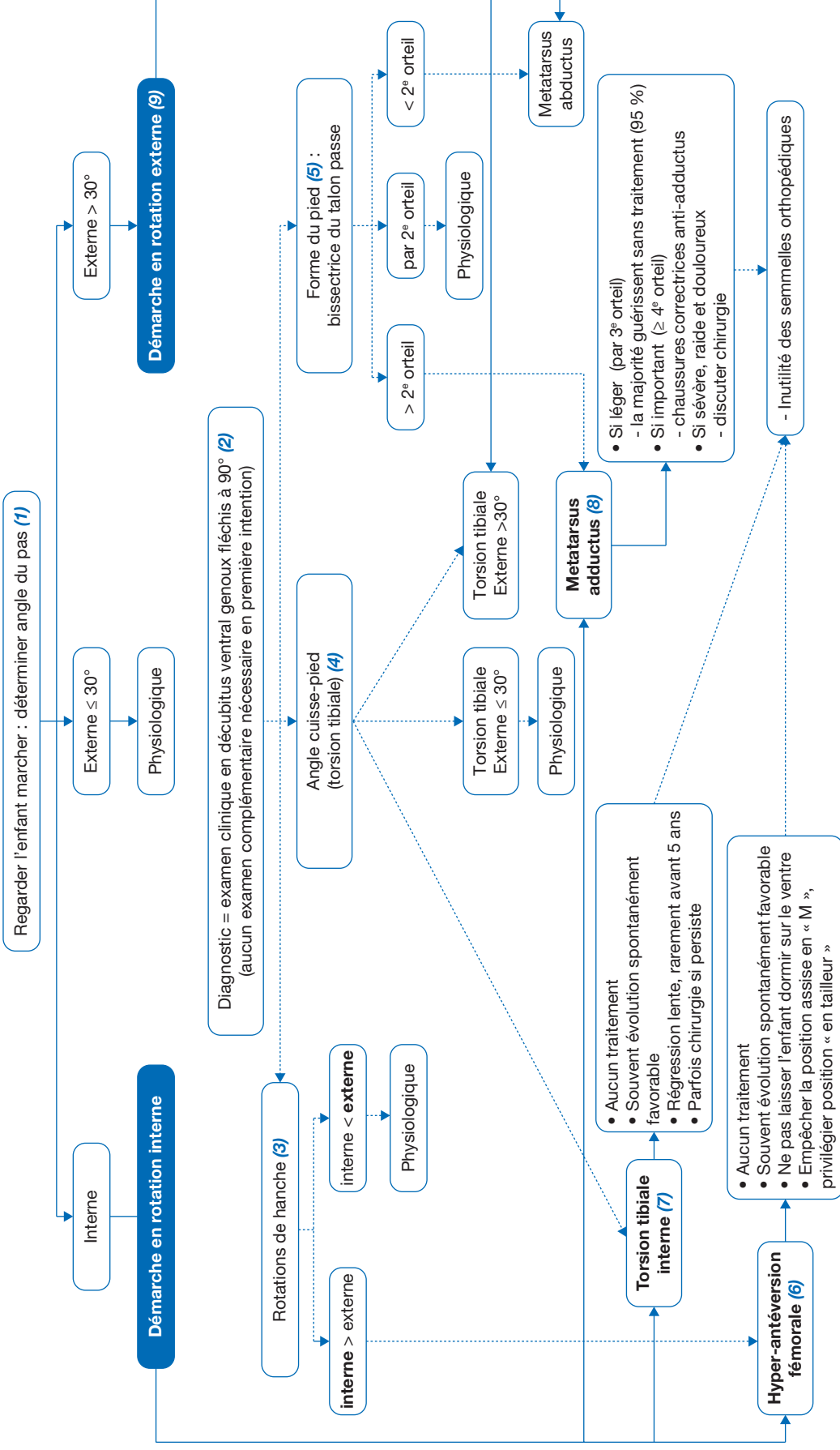
## S. Vandergugten<sup>1,2,3,\*</sup>, P.-L. Docquier<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service d'Orthopédie des Cliniques Universitaires Saint-Luc, 50 Avenue E Mounier, B-1200 Bruxelles, Belgique

<sup>2</sup>Service d'Orthopédie du Grand Hôpital de Charleroi, Grand'Rue 3, B-6000 Charleroi, Belgique

<sup>3</sup>Département d'Orthopédie Pédiatrique, Hôpital universitaire Femme Mère Enfant de Lyon,

59 Boulevard Pinei, 69677 Bron, France



\*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : [simon.vandergugten@ucouvain.be](mailto:simon.vandergugten@ucouvain.be) (S. Vandergugten)

## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

### Définition

(1) L'angle du pas ou angle de progression du pied (*foot progression angle*) correspond à l'angle entre la ligne de progression de la marche et l'axe du pied (talon-2<sup>e</sup> métatarsien) (fig. 1). L'angle du pas interne est négatif et l'externe positif, il est très variable chez le petit enfant avant 5 ans (de  $-40^\circ$  à  $+40^\circ$ ). À partir de 5 ans, l'angle normal du pas mesure entre  $0^\circ$  et  $+30^\circ$ . Une démarche en rotation interne (*in-toeing*) est par définition une démarche avec un angle du pas interne tandis qu'une démarche en rotation externe (*out-toeing*) est une démarche avec un angle du pas  $\geq 30^\circ$ .

### Examen clinique

(2) L'examen clinique en décubitus ventral genoux fléchis à  $90^\circ$  permet d'établir le profil rotationnel du patient qui amène au diagnostic (5 paramètres) : angle du pas, rotation interne de hanche, rotation externe de hanche, angle cuisse-pied (torsion tibiale) et forme du pied. *Souvent aucun examen complémentaire n'est nécessaire.*

(3) **Rotations interne et externe de hanche** (fig. 2). Partant de la position jambe verticale : lorsqu'on fait tourner la jambe en dehors, on mesure la rotation interne de hanche ; tandis qu'en dedans on mesure la rotation externe.

La mesure des rotations de hanches permet d'estimer la torsion fémorale. Après 5 ans, avec une antéversion fémorale physiologique de moins de  $30^\circ$ , la rotation externe prédomine.

(4) **Angle cuisse-pied (torsion tibiale)** (fig. 3). C'est l'angle entre l'axe de la cuisse et l'axe du pied. En mettant la cheville

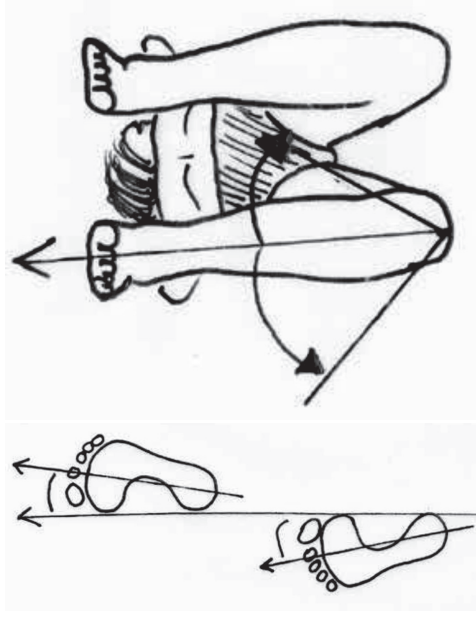


figure 1

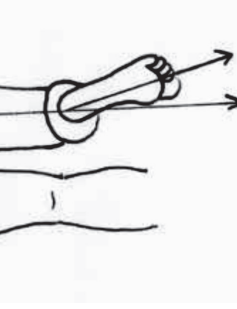


figure 3

en légère dorsiflexion, on bloque le talus dans la mortaise et la mesure est plus précise.

(5) **Forme du pied.** Tracer la bissectrice du talon et regarder par quel orteil passe cette ligne (normalement 2<sup>e</sup>). Si la ligne passe en externe au 2<sup>e</sup> orteil, il y a un métatarsus adductus et si elle passe en interne, il y a un métatarsus abductus.

### Démarche en rotation interne (*in-toeing*)

(6) **Torsion fémorale interne.** Si la rotation interne de hanche prédomine sur l'externe : l'enfant présente une torsion fémorale interne (ou hyperantéversion fémorale), cause la plus fréquente de démarche en rotation interne. Jusqu'à 2 ans, l'antéversion fémorale peut être importante (jusqu'à  $40^\circ$ ) ; tandis qu'à l'adolescence, elle est d'environ  $15^\circ$ . Deux facteurs peuvent empêcher l'antéversion physiologique du nouveau-né de disparaître : les positions assises fréquentes en « W » ou la position en décubitus ventral pour dormir. C'est pourquoi on conseille de favoriser des positions assises en tailleur.

(7) **Torsion tibiale interne.** Souvent présente depuis la naissance, elle est due à la position fœtale et fréquemment associée à une courbure en varus du tibia. Chez le nouveau-né, la torsion tibiale varie de  $30^\circ$  de torsion interne à  $20^\circ$  de torsion externe ; puis elle

se normalise de  $0^\circ$  à  $30^\circ$  de torsion externe. Il convient de rassurer les parents car la courbure tibiale de type fœtale se corrige souvent spontanément mais lentement : vers l'âge de 5 ans, la correction est généralement obtenue. En cas de persistance à l'adolescence, une chirurgie de dérotation tibiale peut être proposée.

(8) **Métatarsus adductus ou varus.** Le métatarsus adductus ou métatarsus varus est la malposition la plus fréquente des pieds, dans laquelle l'avant-pied est dévié en dedans par rapport à l'arrière-pied, également causé par la position fœtale. Le métatarsus adductus peut être classé en fonction de sa sévérité et de sa flexibilité. Normalement l'axe du pied passe entre le 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> orteil. Le métatarsus adductus est léger si l'axe passe par le 3<sup>e</sup> orteil, modéré si l'axe passe entre le 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> et sévère s'il passe entre le 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> ou au-delà. Il semble que 95 % des métatarsus adductus se résolvent spontanément et que les 5 % restants sont peu ou pas symptomatiques. Si le métatarsus est léger, aucun traitement particulier n'est nécessaire. En cas de forme modérée à sévère, des plâtres correcteurs ou des chaussures anti-adductus peuvent être prescrits. Ce n'est qu'en cas de forme sévère symptomatique qu'une chirurgie pourra s'indiquer.

### Démarche en rotation externe (*out-toeing*)

(9) Une démarche en rotation externe est une cause moins fréquente de consultation. Les deux causes principales sont la torsion tibiale externe et le métatarsus abductus.

L'enfant qui commence à marcher écarte les jambes et les tourne en rotation externe pour augmenter son équilibre en augmentant sa base de sustentation.

Chez l'enfant qui sort d'un plâtre. Il va aussi souvent marcher durant une dizaine de jours en rotation externe.

*Les semelles orthopédiques ne sont d'aucune utilité dans le traitement des troubles rotationnels.*

### ■ Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française d'orthopédie pédiatrique

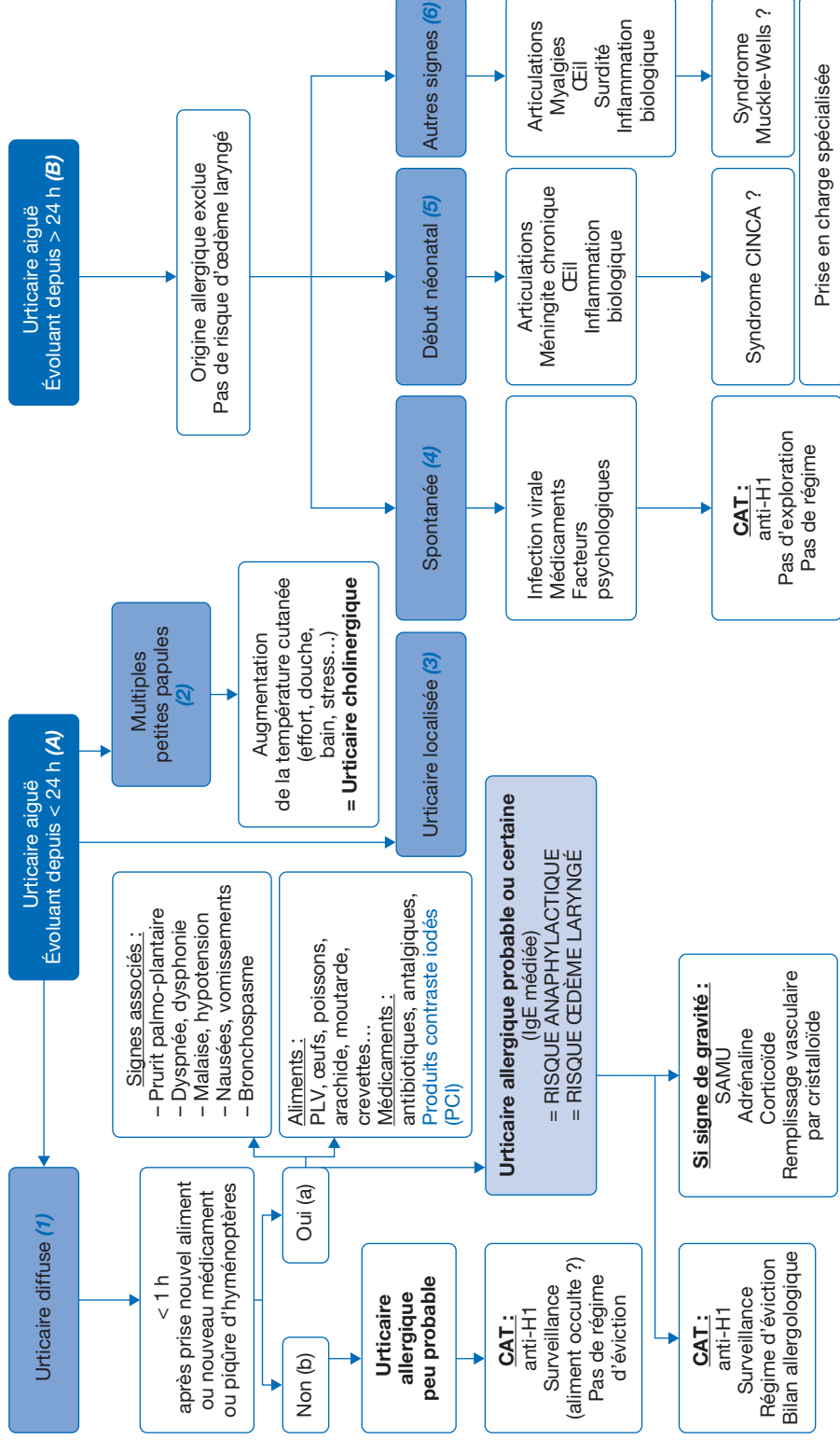
### ■ Références

- Chadayammuri V, Garabekyan T, Bedi A, et al. Passive hip range of motion predicts femoral torsion and acetabular version. J Bone Joint Surg Am 2016;98:127-34.
- Kim HY, Lee SK, Lee NK, Choy WS. An anatomical measurement of medial femoral torsion. J Pediatr Orthop B 2012;21:552-7.
- Luchini M, Stevens DB. Validity of torsional profile examination. J Pediatr Orthop 1983;3:41-4.
- Widhe T. Foot deformities at birth: a longitudinal prospective study over a 16-year period. J Pediatr Orthop 1997;17:20-4.

**N. Bodak<sup>1,\*</sup>, J. Blanc<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Hôpital Necker, 149 Rue de Sèvres, 75015 Paris

<sup>2</sup>Service de Pédiatrie Générale, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris



\*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : nathalie.bodak@gmail.com



## ■ Arbre décisionnel – Commentaires

(A) et (B) : ancienneté de l'urticaire ? Par définition < 6 semaines en opposition à l'urticaire chronique. Puis plus ou moins 24 heures.  
(A) Un premier épisode d'urticaire évoluant depuis moins de 24 heures doit faire éliminer une origine allergique.

(1) Une urticaire aiguë diffuse doit faire éliminer une origine allergique.

• (a) Seules 10 % des urticaires aiguës de l'enfant sont d'origine allergique. Le contexte de survenue est toujours évocateur : la réaction survient dans l'heure (et souvent dans les minutes) suivant la prise alimentaire, la prise médicamenteuse ou la piqûre. L'urticaire est fulgurante, intense et diffuse. D'autres signes peuvent s'y associer : œdème laryngé, bronchospasme, signes digestifs, malaise général jusqu'au tableau de choc anaphylactique. Lors d'une allergie alimentaire, il existe très souvent un syndrome de pénétration orale associé. Un prurit palmaire est aussi très évocateur d'une origine allergique.

Les cinq aliments suivants sont responsables de 80 % des réactions allergiques alimentaires de l'enfant : œufs, fruits à coques, protéines du lait de vache, poisson et moutarde. Il faut aussi se méfier des aliments occultes devant toute réaction survenue après un repas.  
Les médicaments à risque sont les antibiotiques (bêta-lactamines++), les AINS, les anesthésiques généraux, les produits de contrastes iodés.

L'urticaire ne durera jamais plus de 24 heures et se reproduira lors d'une réintroduction avec un délai plus court et une réaction plus sévère.

La conduite à tenir dépend de la sévérité de la réaction : anti-H1, adrénaline IM, corticoïdes PO/IV, prise en charge réanimatoire si choc anaphylactique. L'aliment suspect doit être arrêté et le patient adressé en allergologie. On rédigera un PAI certifiant l'éviction et une ordonnance d'adrénaline auto injectable sera remise.

• (b) Lorsqu'une urticaire aiguë diffuse survient de manière isolée sans prise alimentaire ou médicamenteuse suspecte, une origine allergique est très peu probable. L'urticaire survient alors souvent dans un contexte d'infection virale et peut évoluer ou récidiver sur plusieurs jours (B). Les urticaires aiguës non allergiques ne comportent aucun risque d'anaphylaxie ni d'œdème laryngé. On peut donc rassurer les parents. Le traitement repose sur les anti-H1 pendant 7 à 10 jours.

(2) Une urticaire aiguë constituée de multiples petites papules plus ou moins confluentes diffusées sur le tronc, dans un contexte d'échauffement de la peau (douche ou bain, effort physique, chaleur, stress) est typique d'une urticaire cholinergique. Cette forme d'urticaire induite ne comporte aucun risque ; elle cède spontanément en quelques minutes après la régulation de la température corporelle mais elle se renouvelle dans les mêmes conditions.

(3) Il existe d'autres urticaires induites : le dermatographisme (sur une zone de frottement), l'urticaire au froid sur les zones en contact avec le froid (air ou eau), l'urticaire à la pression ou aux vibrations. L'urticaire au froid est la seule forme d'urticaire induite comportant un risque d'anaphylaxie. Elle nécessite une grande prudence vis-à-vis des baignades car celles-ci peuvent déclencher des signes généraux allant du malaise (risque de noyade) au choc anaphylactique. Les urticaires solaires et aquagéniques sont exceptionnelles.

Une urticaire induite disparaît rapidement après suppression du facteur déclenchant et se renouvelle dans les mêmes conditions, possiblement pendant plusieurs années. On propose des antihistaminiques et l'éviction dans la mesure du possible des facteurs déclencheurs.

(B) Une urticaire évoluant depuis plus de 24 heures sans autre signe permet d'écarter une origine allergique.

(4) Il s'agit alors d'une urticaire aiguë spontanée. Les facteurs déclencheurs les plus fréquents en pédiatrie sont les infections virales. Les médicaments peuvent aussi être inducteurs par effet pharmacologique non allergique. Il s'agit le plus souvent d'antibiotiques ou d'AINS. Le traitement repose sur les anti-H1. Il n'est

pas nécessaire de réaliser un bilan allergologique. Le risque est l'évolution vers une urticaire chronique spontanée.

(5) Une urticaire à début néonatal doit faire penser au syndrome CINCA (chronique, infantile, neurologique, cutané, articulaire), syndrome auto-inflammatoire avec mutations activatrices de l'inflammasome *NLRP3* entraînant une sécrétion accrue et inappropriée d'IL-1 $\beta$ . L'urticaire est atypique, peu prurigineuse, à rythme circadien et toujours très précoce. L'association aux signes extra-cutanés, notamment à une méningite aseptique à polynucléaires neutrophiles et la présence d'un syndrome inflammatoire biologique permettent d'orienter le diagnostic. D'autres signes systémiques peuvent y être associés (conjonctivite, arthralgies/arthrites, surdité). La prise en charge multidisciplinaire de cette atteinte génétique rare doit se faire en centre de référence/compétence, le bilan d'extension doit être précoce, tout comme le traitement par biothérapie (antagonistes de l'IL-1 $\beta$ ).

(6) L'existence d'autres signes cliniques évoque une urticaire syndromique. Nous citerons par exemple le syndrome de Muckle-Wells (forme moins sévère que le CINCA, également secondaire aux mutations de *NLRP3*) qui associe urticaire, surdité, fièvre, arthrites, myalgies, atteinte oculaire et syndrome inflammatoire biologique ou le syndrome auto-inflammatoire secondaire aux mutations de *NLRP4*, un autre inflammasome, associant urticaire, syndrome d'activation macrophagique, entérocolite et syndrome inflammatoire (lié également à la sécrétion accrue d'IL-18). Les recherches génétiques doivent être discutées en centre de référence dans des laboratoires experts.

## ■ Lien d'intérêt

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun lien d'intérêt pour cet article.

Ce Pas a été validé par la Société francophone pour la rhumatologie et les maladies inflammatoires en pédiatrie

## ■ Références

Collège National des Enseignants de Dermatologie. Item 114 : Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte : urticaire. 2010-11. campus.cerimes.fr/dermatologie/enseignement/dermato\_115/site/html/cours.pdf.

Zuberbier T, et al. The EAACI/GA $^2$ LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. the 2017 revision and update. Allergy 2018 (in press).

Nosbaum A et al. Physiopathologie de l'urticaire. Ann Dermatol Venerol 2014;141(S3):559-64.

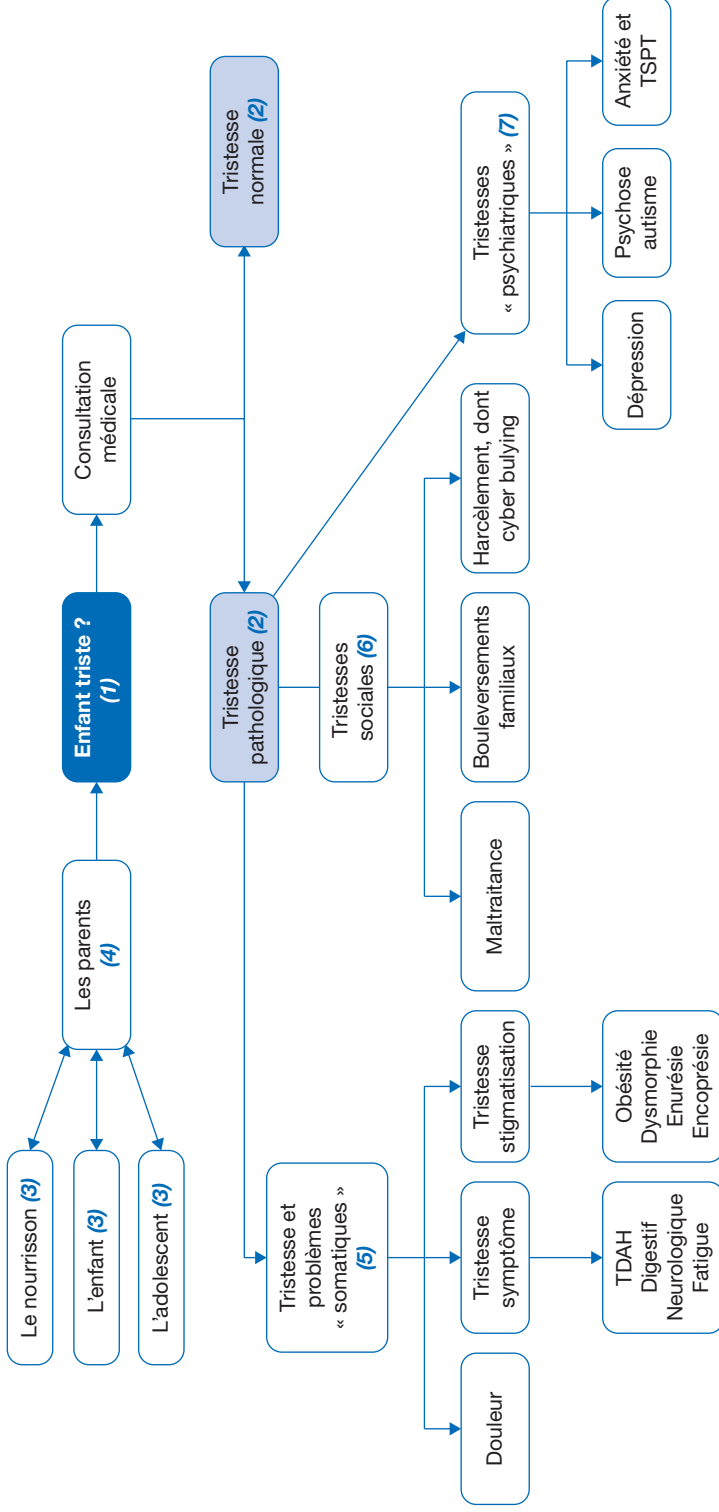
Pouessel G, Deschildre A. Anaphylaxie de l'enfant : ce que le pédiatre doit savoir. Arch Pediatr 2016;23:1307-16.

Mathelier-Fusade P. Place du bilan allergologique dans l'urticaire. Ann Dermatol Venerol 2014;141(S3):565-9.

**G. Picherot<sup>1,\*</sup>, S. Nguyen<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Service de pédiatrie, CHU Nantes, 44093 Nantes et GPG

<sup>2</sup>Service de neurologie pédiatrique, CHU Lille, 69000 Lille et SFN



#### ■ Abréviations

GPG : Groupe de pédiatrie générale

SFNP : Société française de neurologie pédiatrique

TSPT : Troubles du stress post traumatique (en anglais, *post traumatic stress disorder* (PTSD))

TDAH : trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité

TP : tristesse pathologique

\*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : picherotgeorges@orange.fr (G. Picherot).

## ■ Arbre décisionnel – Commentaires

(1) Définition : la tristesse physiologique est un changement émotionnel en réaction normale à un événement douloureux ou difficile.

(2) La démarche de ce Pas à Pas concerne la **tristesse pathologique** (TP) de l'enfant qui amène les parents à une consultation pédiatrique avec ce motif « mon enfant est triste ». Si ce mot tristesse est souvent prononcé, il n'est finalement que très peu retrouvé dans les bibliographies pédiatriques. La limite entre normal et anormal est imprécise. On peut retenir que la tristesse anormale est une tristesse qui dure et entraîne quel que soit l'âge une inquiétude de l'entourage. Lorsqu'elle est pathologique la tristesse est accompagnée d'un retentissement comportemental, social et somatique plus ou moins associés selon les causes de la tristesse.

(3) L'expression de la tristesse est différente selon l'âge :

- chez le nourrisson : les pleurs sont toujours la première expression citée même s'ils ne sont ni synonymes ni constants dans la TP. La reconnaissance des visages qui expriment la tristesse a fait l'objet de travaux à partir du CAFE (*child affect facial expression*, échelle d'émotions par le visage). La tristesse est associée à des modifications comportementales : mimique pauvre, diminution des échanges, difficultés d'alimentation ou de sommeil etc.

- chez l'enfant, la tristesse s'associe à une recherche d'isolement, à une diminution d'activité. L'irritabilité et la dévalorisation sont fréquentes.
- chez l'adolescent la tristesse est reconnue aussi par des modifications des expressions et un repli sur soi avec isolement

social et perte de confiance. La TP recoupe la plupart des éléments des « états dépressifs ».

(4) Les parents (ou l'entourage) sont à l'origine de la consultation. Il n'y a pas de demande spontanée des enfants pour ce symptôme. Leur reconnaissance des signes de tristesse semble dépendante de leur propre état émotionnel.

(5) La tristesse dans les maladies somatiques :

- au cours de quelques maladies somatiques, la tristesse est un symptôme associé qui peut être révélateur. Les modifications de l'humeur sont fréquentes au cours de maladies digestives telles que maladie cœliaque, ou maladies inflammatoires (Crohn). Toutes les affections associées à une fatigue en particulier les pathologies hématologiques : anémie, pathologies malignes. Les intrications psychosomatiques qui associent inquiétude et tristesse sont constantes dans beaucoup de pathologies neurologiques. La tristesse accompagne toujours les fins de vie des enfants.

- les enfants porteurs de TDAH, ont fréquemment des troubles de l'humeur en particulier une TP avec ou sans hyperactivité. Certains présentent un véritable état dépressif ;

- la douleur s'associe ou peut se révéler par une TP ;

- la tristesse est associée à la stigmatisation de certaines pathologies : obésité, troubles dysmorphiques, énurésie.

(6) La tristesse sociale :

- la maltraitance est considérée comme une des causes principales des modifications de l'humeur. Son expression peut être modifiée comme celle de la douleur dans ce contexte. TP et états dépressifs doivent tout au long de l'enfance et de l'adolescence faire rechercher une maltraitance. Les questionnaires

type *child trauma questionnaire* (CTQ) permettent de rechercher les événements traumatiques de type maltraitance ;

- les harcèlements (dont les cyber-harcèlements) sont une forme de maltraitance pouvant se révéler uniquement par une tristesse pathologique ;

- l'événement de base est la séparation avec ses réactions variables de la tristesse à la dépression. La TP n'est pas une constante. Beaucoup d'enfants surmontent ces événements sans pathologie.

(7) La tristesse dans les pathologies psychiatriques :

- le principal diagnostic psychiatrique est la dépression. Elle est possible à tous les âges. La dépression peut être réactionnelle (états dépressifs ?) ou véritable maladie. La tristesse n'est qu'un des éléments de la dépression. Très proche de la TP, la dépression s'inscrit dans la durée (plus de deux semaines) et l'accompagnement de symptômes secondaires inhibition, état maniaque ou troubles somatomorphes ;
- les troubles anxieux s'accompagnent souvent de TP avec d'autres symptômes : panique, phobie, mutisme phobique scolaire, troubles du sommeil. Les traumatismes de l'enfance peuvent être suivis de TPST avec au premier plan des phénomènes anxieux.

## ■ Lien d'intérêts

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française de neurologie pédiatrique

## ■ Références

Lobue V, Thrasher C. The Child Affective Facial Expression (CAFE) set: validity and reliability from untrained adults. *Frontiers in Psychology* 2015; www.frontiersin.org.

Gloanec Y, Garet Gloanec N. La dépression de l'enfant. *Med Ther Pediatr* 2008;11:100-7.

Pont SJ, Puhl R, Cook SR, et al. AAP section on obesity, the obesity society. Stigma Experienced by Children and Adolescents With Obesity. *Pediatrics*. 2017;140:e20173034.

Denis H, Baghdadi A. Les troubles anxieux de l'enfant et l'adolescent. *Arch Pediatr* 2017;24:87-90.

# Absence de langage oral à 3-4 ans : rôle des médecins de premier et de second recours

T.-N. Willig<sup>1,2,\*</sup>, A. Honegger<sup>3,4</sup>, M. Touzin<sup>5</sup>

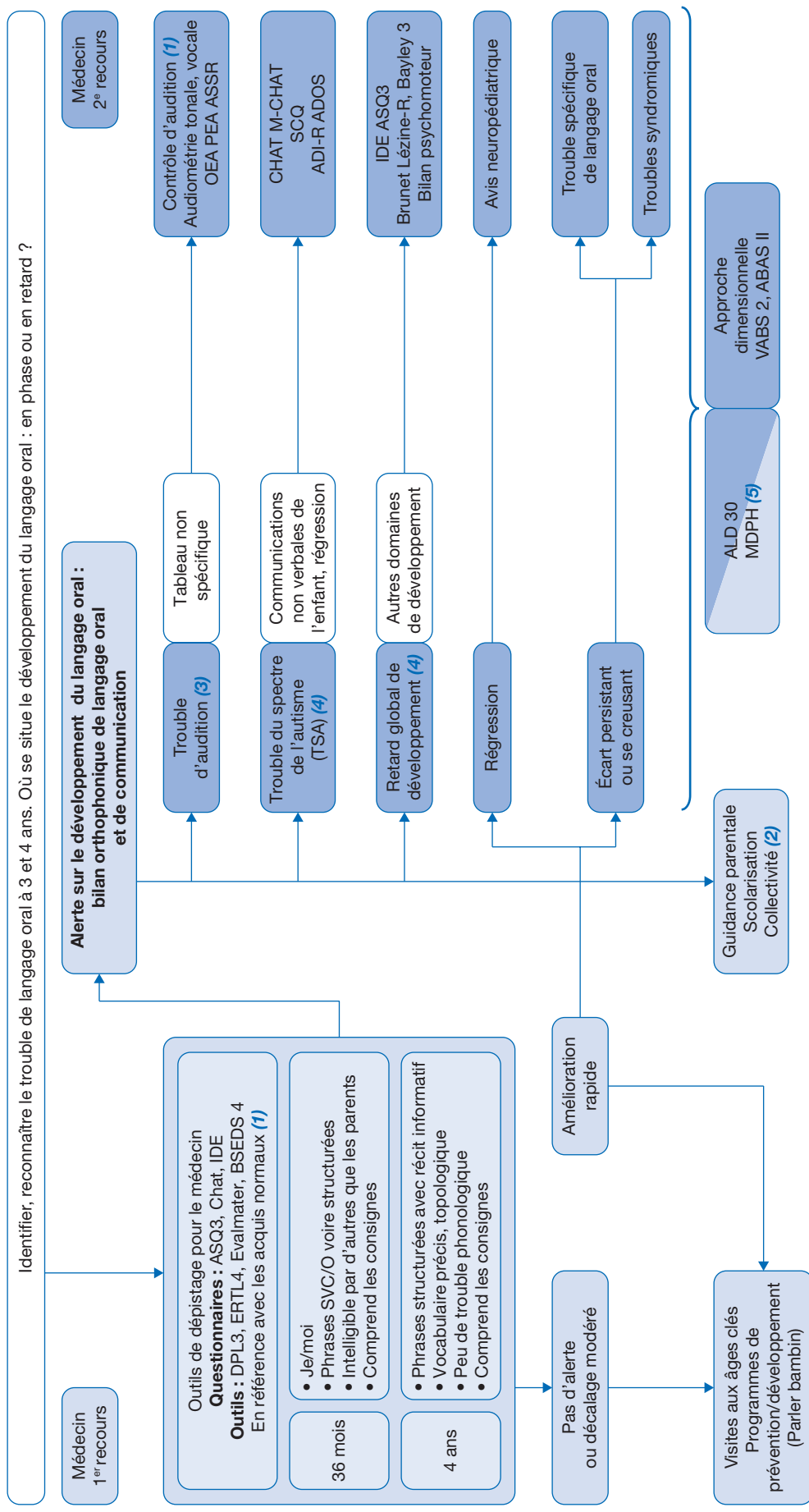
<sup>1</sup>Consultation de pédiatrie, clinique Ambroise Paré, groupe Elsan, 387 route de Saint Simon, 31082 Toulouse Cedex 01

<sup>2</sup>Réseau Pitrimip Troubles des apprentissages et Association Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA)

<sup>3</sup>Centre d'Audiophonologie, ASEI, Ramonville

<sup>4</sup>Service d'ORL, CHU Purpan, Toulouse

<sup>5</sup>Paris Santé Réussite, Paris



\*Auteur correspondant :

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

## ■ Arbre décisionnel – commentaires

(1) Les étapes de diagnostic face à une absence d'expression orale à trois ans, à l'entrée en petite section de maternelle, ou face à un trouble important de langage à 4 ans reposent sur plusieurs questions que le médecin de premier recours doit systématiquement aborder : l'intégrité de l'audition, le caractère isolé du trouble ou plus global concernant alors les communications non verbales ou les autres domaines du développement, l'existence éventuelle de signes cliniques d'accompagnement orientant d'emblée vers une étiologie. La démarche de diagnostic avait déjà été évoquée dans une présentation de 2007, mais de nouveaux outils de dépistage et de diagnostic, ainsi que la standardisation des examens aux âges clés du développement (réseaux de périnatalité, examens 9-24-36 mois et 4-5-6 ans de l'AFPA) sont à la disposition des médecins de premier recours. L'évaluation du langage oral en premier recours s'appuie dans un premier temps sur les signes d'alerte tels qu'ils ont pu être rassemblés dans le guide pratique de la Société française de pédiatrie avec le concours de la Direction générale de la santé en 2007, écrit après les recommandations de l'ANSM de 2001. À trois et quatre ans, l'alerte est donnée pour un trouble sévère face à l'absence de production syntaxique sujet/verbe/objet, une non-intelligibilité du langage par d'autres que les parents, et l'absence de compréhension. Les questionnaires parentaux (ASQ3 36/48 mois, IDE [5]) donnent un premier éclairage sur le caractère spécifique (restreint au langage oral) ou plus global du trouble. L'examen clinique recherche des signes dysmorphiques, cutanés, neurologiques incluant l'évaluation des compétences motrices (motricité globale et fine, équilibre). L'examen du développement, au-delà du caractère sévère du trouble de langage, détaille à la fois les fonctions non verbales (praxies constructives en 2 et 3 dimensions, praxies idéomotrices, praxies buccofaciales, capacités de

résolution de problèmes). Le bilan orthophonique de première intention aborde le langage oral sur le versant expressif et réceptif, ainsi que l'évaluation des communications non verbales.

(2) D'emblée, et sans attendre la définition d'un cadre diagnostique, la prise en charge doit être initiée avec des mesures de guidance parentale [3,4], un suivi orthophonique, une socialisation dans un environnement adapté (scolarisation, halte-garderie, crèche), voire en cas de troubles de comportement pouvant correspondre à la souffrance de l'enfant en difficulté de communication, la mise en place de stratégies de communication alternative ou augmentée (Makaton, pictogrammes, français signé) : cet accompagnement est urgent et sera en effet indispensable quel que soit le diagnostic.

(3) La première étape de la démarche est de s'assurer des capacités d'audition de l'enfant, ce qui face à l'absence de langage oral peut s'avérer difficile. En première intention, une audiométrie tonale ou vocale, avec conditionnement peut apporter une certitude raisonnable d'une audition globalement normale. Cependant, cela peut nécessiter de s'adresser à une consultation spécialisée sur la surdité ou avec un ORL phoniatre maîtrisant ces techniques. Le recours à une évaluation objective de l'audition (PEA, ASSR : Auditory Steady State Responses) doit cependant être rapidement envisagé en cas de doute. De même, la constatation d'une otite sérumoqureuse chez un enfant sans langage justifie d'envisager sans délai une cure chirurgicale (pose de drains transstympaniques, adénoïdectomie) afin de ne pas pérenniser un facteur péjoratif sur le développement du langage [1]. Le retentissement d'un trouble d'audition dépend du degré de sévérité et du caractère uni ou bilatéral du trouble : muïté et illettrisme fonctionnel dans les surdités profondes et sévères (à partir de 70 dB), retard de langage et de parole dans les surdités moyennes à légères (20/70 dB), difficultés d'apprentissages dans le bruit dans les surdités unilatérales. De plus, la

recherche d'un trouble d'audition doit être systématique et régulière dans le cadre de syndromes constituant un facteur de risque et de surhandicap associé : syndrome de Pierre Robin et fentes palatines, trisomie 21...

(4) La seconde étape, qui peut se dérouler sur quelques semaines, vise à déterminer si l'absence de langage relève d'un trouble de la communication verbale et non verbale, orientant vers un trouble du spectre de l'autisme (TSA)[2], d'un retard global de développement (si d'autres domaines du développement sont concernés), un cadre syndromique (dysmorphie, syndrome génétique suspecté, épilepsie), avec une attention portée sur le cadre évolutif (régression du langage orientant vers un TSA ou une épilepsie à pointes ondes continues du sommeil nécessitant d'adresser l'enfant en consultation de neuropédiatrie, évolution rapidement favorable en réponse à des stimulations adaptées du langage oral, ou persistance de l'écart). Le pédiatre de premier recours oriente alors la famille vers les filières de diagnostic plus spécialisées.

(5) À chaque étape de la vie de l'enfant, et quel que soit le cadre de diagnostic (maladie génétique, retard global de développement, troubles du spectre de l'autisme, troubles isolés de langage), le rôle du médecin de l'enfant reste d'apprécier la plainte, de la mettre en rapport avec les compétences normalement acquises, d'apprécier le retentissement des difficultés de l'enfant dans sa vie sociale, scolaire, familiale, et de guider la famille à la fois sur les étapes du diagnostic, mais aussi dans les mesures d'accompagnement éducatif et rééducatif, ainsi que dans la mise en œuvre des dispositifs de reconnaissance éventuelle en affection de longue durée par l'assurance maladie, d'orientation vers la MDPH et les associations de familles.

## ■ Lien d'intérêts

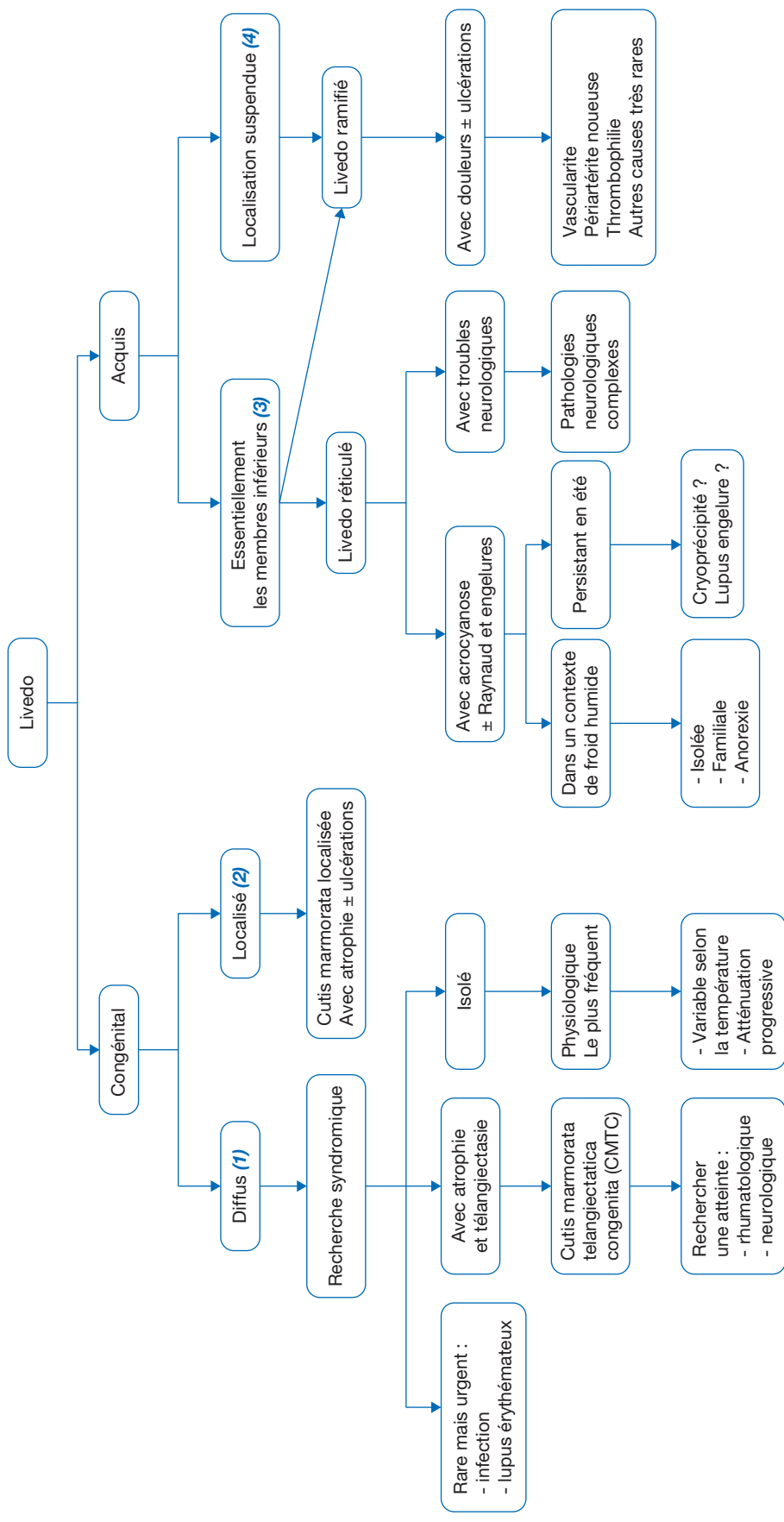
Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

## ■ Références

- [1] Pierre G, Mondain M. Pas à Pas Mon enfant n'entend pas. Arch Pediatr.2010;17 (HS2):4-5.
- [2] HAS. Trouble du spectre de l'autisme : diagnostic et évaluation chez l'enfant – octobre 2017. Recommandation de bonne pratique. Paris, France : Haute Autorité de Santé ; 2018.
- [3] Maillart C, Martinez Perez T, Leclercq A-L. La guidance parentale : un outil pour soutenir le développement langagier. Projet interuniversitaire ULG-UCL ONE; 2014.
- [4] Fédération Nationale des Orthophonistes. Plaque Objectif Langage [Internet]. Fédération Nationale des Orthophonistes ; Disponible sur : [www.info-langage.org/pdf/plaquette\\_Objectif\\_Langage.pdf](http://www.info-langage.org/pdf/plaquette_Objectif_Langage.pdf).
- [5] Duyme M, Capron C. L'Inventaire du Développement de l'Enfant (IDE). Normes et validation françaises du Child Development Inventory (CDI). Devenir. 2010;22:13-26.

## X. Balguerie

Service de dermatologie, CHU de Rouen, 1 Rue de Germon, 76031 Rouen, France



## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

Le livedo est une manifestation de la stase veineuse cutanée, caractérisée cliniquement par un réseau fait de mailles de couleur érythroscique et/ou cyanique. Les auteurs français différencient

- le **livedo réticulé** fait de mailles fines fermées, majoré par les expositions au froid, tendant à régresser à la chaleur, lors de la surélévation et à la vitropression, touchant essentiellement les membres, le plus souvent bénin et isolé ;
- le **livedo ramifié** fait de mailles à paroi plus large, souvent ouvertes, tendant à persister, pouvant apparaître de façon suspendu, et devant faire rechercher une affection sous-jacente. Les auteurs anglo-saxons tendent à réunir ces deux entités

sous le terme de livedo reticularis. Outre l'aspect, l'examen précisera les circonstances de survenue (liens avec les conditions climatiques), la topographie, le caractère infiltré ou non, l'association à d'autres signes, dermatologiques ou non. Les livedos doivent être différenciés de la visibilité anormale des vaisseaux cutanés du fait d'une hypotrophie cutanée sus-jacente. La dermite des chaufferettes est habituellement facilement éliminée grâce à l'aspect pigmenté et la notion d'exposition directe à une source de chaleur. Des aspects livédoïdes sont présents dans d'autres pathologies pédiatriques telles que les poikilodermies.

**(1) La présence d'un livedo diffus dès la naissance**, de type réticulé, est très fréquente et banale. Ce livedo physiologique

du nouveau-né est à mailles fines, fermées, et prédomine sur les membres. Il tend à s'atténuer avec la chaleur et à s'accroître avec le froid. Il s'estompe au cours des premières années. Quelques affections doivent cependant être recherchées pour ne pas méconnaître des formes syndromiques : syndrome infectieux (alors potentiellement sévère), et maladies auto-immunes, essentiellement lupus néonatal lié à la transmission maternelle d'auto-anticorps, atteignant alors souvent le visage. Une forme clinique particulière est la cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC), dans sa forme diffuse, où le visage est rarement atteint. Elle se différencie du livedo physiologique par l'éventuelle présence de zones atrophiques et parfois exulcérées, et de zones télangiectasiques. Dans ce dernier cas, un suivi de l'enfant sera proposé, à la recherche d'anomalies complexes (asymétries corporelles), ophtalmologiques et neurologiques. La présence d'une macrocéphalie associée à une cutis marmorata fera discuter une origine génétique, notamment un « overgrowth syndrome » avec mutation du gène PIK3CA.

**(2) Un livedo localisé à un ou deux membres est rarement présent dans la période périnatale**, et correspond habituellement à une forme mineure de CMTC, liée à un mosaïcisme post-zygotique.

**(3) La survenue dans l'enfance ou à l'adolescence d'un livedo de type réticulé** touchant essentiellement les membres, est le plus souvent liée à une exposition au froid humide. Il s'associe souvent à une acrocyanose. Un syndrome de Raynaud

est possible. En cas de persistance pendant l'été, ou de lésions associées, notamment nécrotiques, il est nécessaire de chercher la présence d'une cryoglobuline, d'un cryofibrinogène, d'une hémopathie et d'une maladie auto-immune. L'origine médicamenteuse est essentiellement liée à la prise d'amantadine. L'apparition ou l'aggravation d'un livedo réticulé incite à vérifier l'indice de masse corporelle, l'anorexie étant un facteur d'aggravation voire d'apparition de livedo et d'engelures. La survenue de troubles neurologiques associés à un livedo réticulé doit conduire à une enquête étiologique complète, à la recherche notamment d'un syndrome des anti-phospholipides.

**(4) La survenue d'un livedo ramifié à larges mailles, surtout s'il est suspendu et touche le tronc, fera l'objet d'une enquête étiologique** : recherche d'une thrombophilie, d'une maladie emboligène, d'une vascularite systémique telle que la périartérite noueuse (PAN). La biopsie concernant l'hypoderme, dans une zone nécrotique ou une zone cliniquement infiltrée pourra être utile au diagnostic.

## ■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas a été validé par la Société française de dermatologie pédiatrique et la Société francophone pour la rhumatologie et les maladies inflammatoires en pédiatrie

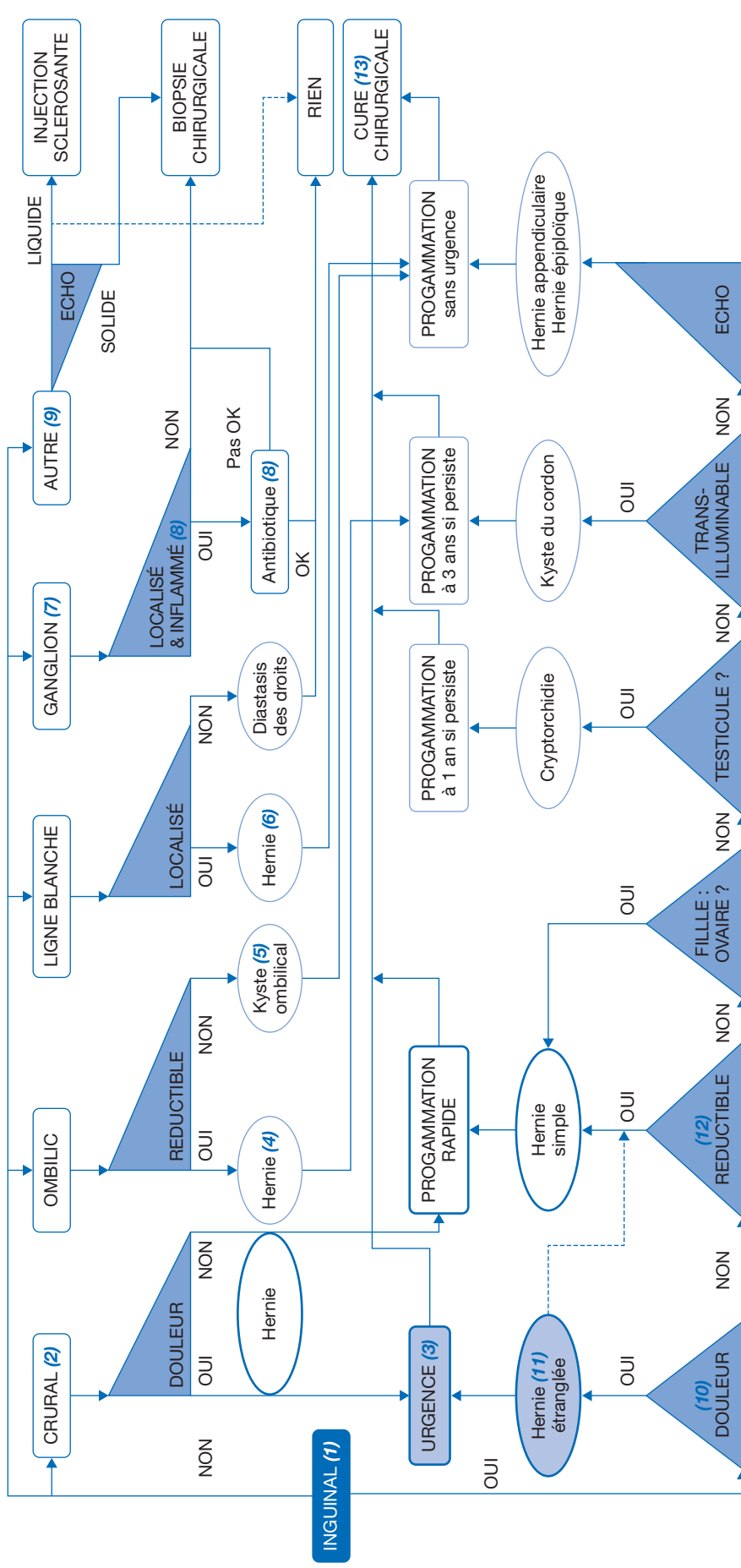
## ■ Références

- Dereure O. Encyclopédie médico-chirurgicale, Angéiologie 19-2550, 2003.  
Duval A, Pouchot J. Livedo : de la physiopathologie au diagnostic. Rev Me Int. 2008;29:380-92.  
Kluger N, Molinari E, Frances C. Orientations diagnostiques devant un livedo de l'adulte. Ann Dermatol Venerol 2005;132:710-7.

# Tuméfaction sous cutanée abdominale

**G. Podevin**

Chirurgie pédiatrique, CHU d'Angers





## ■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) Le siège de la tuméfaction est l'élément diagnostique primordial, permettant ensuite de décliner la démarche diagnostique.

(2) En dessous de la ligne inguinale, exceptionnelle chez l'enfant et le plus souvent chez la grande fille.

(3) Les hernies étranglées sont des urgences chirurgicales.

(4) Plus fréquente chez les ethnies noires africaines, la cure chirurgicale ne se fait en ambulatoire que si elle persiste après l'âge de 3 ans.

(5) Rare tuméfaction sous-cutanée dans l'orifice ombilical, il est réséqué pour des raisons esthétiques.

(6) La hernie de la ligne blanche contient une frange épiploïque ce qui la rend douloureuse et fait porter l'indication chirurgicale.

(7) Ganglion pathologique, c'est-à-dire supra-centimétrique, persistant, et qui n'est pas en lien avec une infection locale évitée.

(8) Si l'adénopathie est isolée et inflammatoire, un traitement antibiotique d'épreuve pendant 15 jours tente de la guérir. En cas d'échec ou s'il y a plusieurs aires ganglionnaires intéressées fai-

sant craindre une maladie systémique, la biopsie est requise en accord avec les onco-pédiatres.

(9) Toute tuméfaction sous-cutanée qui n'est pas une hernie doit être suspecte de tumeur. Une échographie permet d'éliminer un lymphangiome kystique ou une malformation vasculaire, qui pourra être traité par injection sclérosante ou faire l'objet d'une simple surveillance. Les tuméfactions tissulaires doivent être biopsiées, en accord avec les onco-pédiatres.

(10) En présence d'une tuméfaction inguinale, la douleur, la réductibilité, la palpation d'une gonade ou le caractère trans-illuminable permettent de différencier les hernies inguinales, étranglées ou réductibles, les hernies de l'ovaire, les cryptorchidies, les kystes du cordon, et rarement les hernies épiploïques ou de l'appendice (Littre), ces dernières pouvant être confirmées par l'échographie.

(11) Les hernies inguinales étranglées, se manifestant par une tuméfaction inguinale douloureuse accompagnée d'un refus alimentaire puis de vomissements et d'une dégradation de l'état général, peuvent souvent être réduites par « taxis », c'est-à-dire en appuyant transversalement sur la hernie tout en tractant légè-

rement celle-ci dans l'axe oblique externe du canal inguinal. C'est seulement si la réduction a échoué, y compris après prémédication ou bain chaud, que l'intervention est réalisée en urgence. Le risque le plus fréquent de cet étranglement chez le garçon est l'ischémie testiculaire par compression des vaisseaux spermaticques. L'étranglement d'une hernie inguinale de la fille est très rare.

(12) Si les parents ou l'enfant décrivent une tuméfaction inguinale intermittente qui n'est pas présente lors de l'examen clinique, il s'agit d'une hernie inguinale. Des photos prises par les parents au moment de l'extériorisation peuvent aider au diagnostic et permettent de confirmer le côté opératoire.

(13) La programmation des interventions dépend du diagnostic, les délais indiqués étant assez consensuels en France.

## ■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française de chirurgie pédiatrique

## ■ Référence

Mouttalib S, Bouali O, Abbo O, et al. Pathologie urgente du processus péritonéo-vaginal chez l'enfant. EMC – Médecine d'urgence 2016;11(4):1-8.



PAS  
À  
PAS

ARBRES DÉCISIONNELS COMMENTÉS  
DES SOCIÉTÉS DE PÉDIATRIE



EN PÉDIATRIE

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

187  
pas à pas

25  
thèmes

130  
auteurs

12  
sociétés  
savantes



[www.pap-pediatrie.com](http://www.pap-pediatrie.com)

Elsevier Masson

Opération réalisée avec le soutien institutionnel de

ALEXION<sup>®</sup> LABORATOIRE Gallia Pampers

ALEXION®

LABORATOIRE  
*Gallia*

  
Pampers®