

www.sfpediatric.com



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

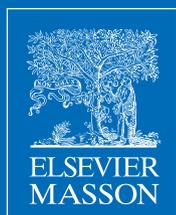
Archives de Pédiatrie

Juin 2012 - Vol. 19 - Hors-série 2 - p. 1-315

Congrès des Sociétés médico-chirurgicales de pédiatrie

Bordeaux, 6-9 juin 2012

ISSN 0929-693X
70380



Disponible
sur App Store



Autres smartphones
<http://congres-sfp2012.com>



**Gallia Digest Premium 2 :
pour prendre en charge
les troubles digestifs hauts et bas**

Gallia DIGEST PREMIUM 2



95%
de mamans
satisfaites⁽²⁾

Les premiers mois de vie s'accompagnent très fréquemment de **troubles digestifs bénins : rejets physiologiques, coliques, gaz/ ballonnements, constipation**. Dans plus de 60 % des cas, ces troubles, liés à l'immaturation du système digestif, sont associés⁽¹⁾. C'est pour apporter une réponse adaptée de première intention que la recherche du Laboratoire Gallia a mis au point **Gallia Digest Premium 2**, une formule qui propose :

- une **association d'amidons*** qui permet un **épaississement rapide et durable** de la préparation afin de **limiter les rejets physiologiques**.
- une acidification de la caséine qui **facilite la vidange gastrique**.
- une **activité lactasique garantie**** qui contribue à **faciliter la digestion du lactose**.

En accompagnant la maturation du système digestif de bébé, **Gallia Digest Premium 2** pour un plus grand confort de toute la famille.

LABORATOIRE Gallia Protégeons ce qui est fragile.

(1) Roy P *et al.* Intérêt d'une formule infantile épaissie avec activité lactasique dans la prise en charge des troubles digestifs bénins du nourrisson. Arch Pediatr 2004;11(12):1546-54.
(2) Enquête de satisfaction. TNS SOFRES - 134 mamans. France, juin 2009. * Amidons de maïs et de pomme de terre. **1,7 U/g de poudre.

Document réservé aux professionnels de santé.

Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson : il est le mieux adapté à ses besoins spécifiques. Une bonne alimentation de la mère est importante pour la préparation et la poursuite de l'allaitement au sein. L'allaitement mixte peut gêner l'allaitement maternel et il est difficile de revenir sur le choix de ne pas allaiter. En cas d'utilisation d'un lait infantile, lorsque la mère ne peut ou ne souhaite pas allaiter, il importe de respecter scrupuleusement les indications de préparation et d'utilisation et de suivre l'avis du corps médical. Une utilisation incorrecte pourrait présenter un risque pour la santé de l'enfant. Les implications socio-économiques doivent être prises en considération dans le choix de la méthode d'allaitement.

BSA - RCS Villefranche-Tarare 301 374 922.

COMITÉ DE DIRECTION

Y. Aujard, E. Autret-Leca, A. Boët, B. Chabrol, P. Cochat, M. Dehan, H. Ducou-le-Pointe, J.-J. Evesque, D. Gendrel, J.-P. Girardet, R. Hankard, G. Leverger, A. Mosca, O. Mouterde, O. Romain, C. Salinier-Rolland, B. Samson, J. Sarles, U. Simeoni, P. Tounian, C. Turberg-Romain

RÉDACTION

Directeur de la rédaction

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

Rédacteurs en chef

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

e-mail : jean-philippe.girardet@trs.aphp.fr

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

e-mail : brigitte.chabrol@ap-hm.fr

C. Turberg-Romain, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex. Tél. : 01 71 16 51 39.

e-mail : c.romain@elsevier.fr

Responsables de rubriques

Éditoriaux :

P. Cochat, Hôpital Edouard-Herriot, Département de pédiatrie, 69437 Lyon cedex 03

Mémoires originaux :

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

Lettres à la rédaction :

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

Faits cliniques :

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

Mises au point :

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

Infos médicaments :

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

Imagerie du mois :

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

Recommandations :

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

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

Numéro de Néonatalogie :

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

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

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

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

Tél. : 01 71 16 51 39.

- Actualités pharmaceutiques : O. Romain.

- Lu pour le praticien : D. Rosenberg.

COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

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

Suppléments, hors séries, numéros congrès

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

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2012 (volume 19) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 458 euros. Voir tarifs complets sur www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED

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

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

E-mail : v.martin@elsevier.com

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

Site web : www.compharma.fr

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

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Stéphanie van Duin

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

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

Photocopies

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

Supports dérivés

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

Saisie électronique

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

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

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

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

Congrès des Sociétés médico-chirurgicales de pédiatrie Bordeaux, 6-9 juin 2012

TR 1 – Une douleur inhabituelle chez l'enfant : que faire ?

Modérateurs : D. Annequin et S. Laborde.

- 1 La douleur neuropathique : quand y penser, que proposer ?
P. Marec-Bérard
- * Impotence fonctionnelle douloureuse d'un membre : de l'entorse à répétition à l'algodystrophie
P. Delmon
- 2 Douleur inexpliquée chez l'enfant : somatisation ?
D. Annequin

TR 2 – Formation en néonatalogie dans les zones à moyens limités

Modérateurs : D. Gendrel et J.-R. Nelson

- 4 L'expérience de MSF Suisse dans les formations en néonatalogie
M.-C. Bottineau, N. Staderini
- 6 Formation en néonatalogie dans les zones à moyens limités : Les séminaires de formation en néonatalogie de l'APLF
M. Mokhtari, Z. Merchaoui, J. Laugier
- 8 Éléments indispensables pour un laboratoire de microbiologie dans les zones à moyens limités
J. Raymond, P. Imbert
- * Formation aux soins kangourou
M.-J. Simon-Ghediri

TR 3 – Intérêt des études cliniques pour la pratique quotidienne en ville et aux urgences

Modérateurs : M. Chalumeau et R. Cohen

- 10 Organisation des études cliniques en pédiatrie de ville
C. Levy, A. Elbez, F. Thollot, M. Boucheraf, O. Romain, F. Corrad, R. Cohen et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA
- 12 Études épidémiologiques en pédiatrie de ville : Impact sur le choix des antibiotiques
R. Cohen, C. Levy, E. Bingen, A. Wollner, F. Thollot, C. Schlemmer, A.-S. Michot, C. Romain, E. Varon, et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA
- 14 Intérêt des études cliniques en pathologie infectieuse pédiatrique en pratique de ville et aux urgences
O. Romain, C. Levy, E. Bingen, A. Wollner, F. Thollot, C. Schlemmer, A.-S. Michot, C. Romain, E. Varon, R. Cohen et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA

- 16 Les Observatoires Nationaux en pédiatrie : Organisation et résultats
C. Levy, E. Bingen, E. Varon, Y. Aujard, E. Grimprel, R. Cohen et le Groupe des pédiatres et microbiologistes des Observatoires Nationaux

TR4 – Maladie de Hirschsprung : pronostic à long terme

Modérateurs : H. Piloquet et F. Lavrand

- * Neurocristopathie et maladie de Hirschsprung : de la génétique à la clinique
C. Baumann
- 18 Diagnostic et prise en charge de la maladie de Hirschsprung à la naissance.
L. Fourcade, I. Pommepuy, F. Mons, A. Pham Dang, R. Compagnon, B. Longis, A. Grimaudo, J. Cros, D. Berenguer, J. Languepin
- 20 Maladie de Hirschsprung : quel suivi pour quelles complications à court et moyen terme ?
A. Bonnard, E. Carricaburu, B. Boimond-Aulagne, C. Capito, D. Berrebi, A. El Ghoneimi
- * Les problèmes « médicaux » à moyen et long terme
H. Piloquet

TR5 – Myopathies constitutionnelles et myosites inflammatoires chez l'enfant : comment en faire le diagnostic ?

Modérateurs : B. Bader-Meunier et C. Espil-Taris

- 23 Myopathies constitutionnelles ou acquises chez l'enfant : les éléments d'orientation du diagnostic
J.-M. Cuisset, A. Carpentier
- 25 Myopathies constitutionnelles : place des examens complémentaires
F. Rivier, Ul. Walther-Louvier, S. Chabrier, C. Cances, C. Espil, M. Carneiro, B. Echenne, P. Meyer
- 27 Myosites inflammatoires de l'enfant : diagnostic et prise en charge
B. Bader-Meunier, C. Bodermer

TR6 – Dépistage de la surdité

Modérateurs : G. Beley et R. Dauman

- 29 Le point sur le dépistage de la surdité
G. Beley

- 30 Dépistage néonatal des surdités congénitales : Pourquoi ce dépistage ? Comment le réaliser ?
M. François
- 32 Dépistage néonatal de la surdit  : l'avis du psychologue.
B. Le drian, C. Kolski, V. Sauvage-Verrier, V. Strunski, L. Vandromme
- 34 Ce que l'on fait apr s le d pistage de la surdit 
N. No l-P troff
- * Le point sur la l gislation
E. Antier
- TR7 – B n fices et risques de la consommation de poisson et de produits de la mer chez l'enfant**
Mod rateurs : D. Turck et P. Barberger-Gateau
- 36 Composition des poissons : prot ines, lipides, vitamine D, iode...
D. Rieu
- 38 B n fices nutritionnels de la consommation de poisson pour la nutrition du f etus, du nourrisson et de l'enfant
D. Turck
- 40 Risques toxicologiques li s   la consommation de poisson
V. Siro
- TR8 – Douleurs aux urgences**
Mod rateurs : R. Carbajal et C. Runel-Belliard
- 42 Faut-il vraiment  valuer la douleur aux urgences ? Comment le faire ?
E. Fournier-Charri re
- 45 La douleur traumatologique aigu  : quels antalgiques ?
Y. Meymat, F. Babre
- 47 La crise dr panocytaire : une urgence douloureuse
C. Guittou, E. Fournier-Charri re
- TR9 – Endocrinopathies post traitement du cancer**
Mod rateurs : R. Reynaud et C. Jubert
- * Cons quences des traitements des tumeurs c r brales (m dulloblastome) (hors tumeurs hypophysaires)
J. Weill
- 50 Fonction ovarienne apr s traitement d'un cancer dans l'enfance
C. Thomas-Teinturier, F. de Vathaire, L. Duranteau, O. Oberlin
- * Cons quences thyro diennes des traitements anticanc reux dans l'enfance : la vision de l'endocrinologue adulte
P. Rodien
- 52 Cons quences osseuses des traitements anticanc reux
J.-P. Salles
- TR10 – Atr sie de l' sophage : du d pistage au devenir   long terme**
Mod rateurs : L. Michaud et G. Podevin
- 54  pid miologie de l'atr sie de l' sophage
R. Sfeir, L. Michaud, J. Salleron, B. Dagry, F. Gottrand
- 56 Atr sie de l' sophage : faut-il op rer le reflux gastro-oesophagien persistant ?
F. Auber, Q. Lisan, B. Parmentier, N. Louvet, E. Blondiaux, P. Tounian, D. Mitanchez, G. Audry
- * Manifestations respiratoires au cours des 2 premi res ann es de vie
R. Epaud
- 58 Devenir   long terme des enfants atteints d'une atr sie de l' sophage
L. Michaud, R. Sfeir, P. Fayoux, C. Thumerelle, L. Gottrand, L. Storme, M.-D. Lamblin, D. Seguy, F. Gottrand
- TR11 – La chirurgie « esth tique » de l'enfant**
Mod rateurs : G. Captier et V. Duquennoy-Martinot
- 60 Le questionnement du chirurgien vis- -vis d'une demande esth tique de l'enfant
J. Hohlfeld
- 62 La chirurgie « esth tique » chez l'enfant porteur d'une fente faciale : aspects psychologiques
J. Despars, C. Muller-Nix, J. Hohlfeld
- 64 Gyn comastie de l'adolescent : prise en charge m dico-chirurgicale
C. Herlin, M. Bigorre, C. Sultan, C. Jeandel, F. Paris, G. Captier
- * Les cicatrices disgracieuses
A. Le Touze
- 66 La chirurgie des oreilles d coll es chez l'enfant
G. Captier, M. Bigorre, C. Herlin
- 68 Chirurgie esth tique du sein chez l'enfant et l'adolescente
V. Duquennoy-Martinot, P. Guerreschi, L. Pasquesoone
- TR12 – Complications du diab te de l'enfant**
Mod rateurs : R. Coutant et V. Rigalleau
- 70 D tection des complications chroniques du diab te   l' ge p diatrique
P. Barat
- * Les d c s
R. Coutant
- * Les hypoglyc mies
A. Rothenbuhler
- * Les diab tes   l'abandon
M. Nicolino

TR13 – Ostéomyélite infectieuse ou inflammatoire : démarche diagnostique et prise en charge

Modérateurs : P. Pillet et C. Job-Deslandre

- 72 Ostéomyélite infectieuse ou inflammatoire :
Démarche diagnostique en Imagerie
C Adamsbaum, C Falip, S Tammam, V Merzoug, F Sariego,
S Franchi-Abella
- 74 Prise en charge des ostéomyélites aiguës hématogènes
chez l'enfant
M. Lorrot, S. Dugue, C. Mallet, R. Azoulay, C. Doit, C. Vitoux,
E. Litzelmann, G. Sebag, E. Bingen, B. Ilharborde
- 76 Ostéite chronique multifocale récurrente :
prise en charge, suivi et évolution
C. Job-Deslandre
- * Diagnostic différentiel
J.-L. Stéphan

TR14 – La médecine fœtale : un problème de société

Modérateurs : Y. Aujard et I. Nisand

- 78 Les nouvelles pistes de thérapeutiques fœtales
R. Favre

- 80 Prise en charge psychologique en médecine fœtale :
cas particulier de l'omphalocèle
M.-A. Mubiri

* Encadrement juridique de la médecine fœtale
C. Grapin-Dagorno

- 82 Conséquences de la médecine fœtale
sur la chirurgie pédiatrique
F. Becmeur

TR15 – Antibiothérapie en période néonatale

Modérateurs : Y. Aujard et X. Durrmeyer

- 84 Optimisation du traitement des infections
à Entérobactéries sécrétrices de β LSE chez le nouveau-né
X. Durrmeyer
- * Durée optimale de traitement et désescalade
en antibiothérapie néonatale
M. Labenne
- 86 Conséquences à long terme de l'antibiothérapie
néonatale
C. Gras-Le Guen, E. Launay, J. Caillon

* Non parvenu



AeroChamber
chambre d'inhalation *Plus**

Aidons les à
mieux respirer



NOURRISSONS
0-18 MOIS



ENFANTS
12 MOIS – 5 ANS
INCLUS



ADULTES ET
ENFANTS À
PARTIR DE 6 ANS



Remboursement LPPR*



**MAINTENANT
DISPONIBLE en FRANCE**

Chambres **AeroChamber Plus***
pour les nourrissons et les enfants.

TR16 – Effets indésirables des médicaments*Modérateurs : J.-M. Tréluyer et J. Sarlangue.*

- * Épidémiologie des surprescriptions des médicaments chez la femme enceinte et l'enfant
J.-M. Tréluyer
- * Principaux effets indésirables des médicaments chez la femme enceinte
E. Eléfant
- 88 Inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) : Invitation à la prescription parcimonieuse
M. Bellaïche, M. Levy, C. Jung
- * Spécificités des effets indésirables des médicaments chez l'enfant
E. Jacqz-Aigrain

TR17 – Les accidents vasculaires cérébraux*Modérateurs : J.-F. Chateil et P. Berquin*

- 90 Épidémiologie de l'AVC chez l'enfant : état des lieux et perspectives
S. Chabrier, S. Darteyre, F. Rivier, G. Sébire, V. Gautheron, J. Fluss
- 92 Accidents vasculaires cérébraux de l'enfant : place de l'imagerie
J.-F. Chateil, B. Husson, P. Bessou, J.-M. I Pédespan
- 94 Prise en charge des infarctus artériels cérébraux de l'enfant et du nourrisson
M. Kossorotoff, M. Dinomais, M. Chevignard
- 96 Les accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né à terme
A. Chadie, C. Conti, S. Rondeau, S. Marret

TR18 – Transplantation rénale*Modérateurs : G. Deschênes et Y. Aigrain*

- 98 La greffe rénale avec donneur vivant en France
M.-A. Macher
- * Particularités chirurgicales de la greffe rénale en pédiatrie
Y. Aigrain
- 100 Influence de la maladie rénale initiale sur la stratégie de transplantation rénale chez l'enfant
E. Dobremez, J. Harambat
- 102 Transplantation rénale chez l'enfant : résultats à très long terme
P. Cochat, J. Harambat

TR19 – Quand peut-on parler d'obstination déraisonnable en matière d'alimentation artificielle ?*Modérateurs : M.-L. Viallard et E. Jasper*

- * Une approche philosophique des notions de besoin et d'obstination en matière d'alimentation artificielle
S. Beloucif
- 104 Notion d'obstination déraisonnable en matière d'alimentation artificielle en pédiatrie :

Quels arguments ?

F. Jounis, M.-H. Drouineau

- 105 Maintien/arrêt de l'alimentation artificielle : souffrances induites. Que peut-on en dire ?
N. Chantre

TR20 – Intolérance musculaire à l'effort de l'enfant*Modérateurs : B. Chabrol et F. Villega*

- * Observations cliniques
L. Servais
- 107 Explorations de l'intolérance musculaire à l'effort de l'enfant
I. Ledoux, P. Laforêt, C. Wary, P.G. Carlier, J.-Y. Hogrel
- * Synthèse : Conduite Pratique
I. Desguerre

TR21 – Les malformations vasculaires*Modérateurs : I. James et P. Vergnes*

- 109 Classification et génétique des malformations vasculaires
F. Ballieux, M. Vikkula, L.M. Boon
- * Imagerie
L. Guibaud
- * Radiologie interventionnelle
D. Herbreteau
- 111 Traitements des angiomes plans de l'enfant par Laser
X. Bouissou
- 113 Le propranolol dans les hémangiomes
C. Léauté-Labrèze
- 115 Chirurgie des hémangiomes de la face
I. James

TR22 – État des lieux de la recherche en pédiatrie*Modérateurs : G. Szinnai et E. Dumas de la Roque*

- * Les outils de la recherche clinique à L'INSERM
C. Levy-Marchal
- * Quels moyens pour valoriser la recherche en pédiatrie ?
R. Hankard
- * Les jeunes pédiatres et la recherche
M. Castanet

TR23 – Génétique pratique pour le pédiatre*Modérateurs : A. Boet et D. Lacombe*

- * Approche du cardiopédiatre
P. Parisot
- * Retard mental
D. Déron
- * Signes ORL
S. Marlin

TR24 – Éducation thérapeutique et conseils avant le voyage

Modérateurs : M. de Montalembert et D. Malvy

- 117 L'enfant voyageur : quelques conseils
C. Hengy
- 119 Éducation thérapeutique et conseils avant le voyage : vaccins et maladies chroniques
P. Imbert, N. Guérin, et le Groupe de pédiatrie tropicale de la Société Française de Pédiatrie
- 121 Préparation au voyage en Afrique d'un enfant drépanocytaire
M. de Montalembert, B. Quinet, S. Mensah, A. Niakate, S. Quelet, D. Gendrel
- 123 Traitement probabiliste dans le conseil et l'éducation thérapeutique des parents d'enfant voyageur
F. Sorge, D. Gendrel

TR25 – Les troubles des apprentissages

Modérateurs : B. Samson et J.-P. Blanc

- 125 Enfant adressé au pédiatre pour difficultés scolaires, première consultation
J.-P. Blanc
- * La prescription du bilan orthophonique par le médecin
C. Billard
- 127 Adoption internationale et troubles des apprentissages chez l'enfant
M.-O. Pérouse de Montclos
- * Les troubles des apprentissages chez les anciens prématurés
I. Berlie

TR26 – La décision partagée en cancérologie

Modérateurs : H. Rubie et Y. Pérel

- * Introduction
H. Rubie
- 129 Les réunions de concertation pluridisciplinaire en onco-hématologie pédiatrique
A. Petit, S. Fasola, M.-D. Tabone, A. Auvrignon, J. Landman-Parker, G. Leverger
- 131 Le vécu d'un médecin de réseau
A. Notz
- * Le témoignage des parents et des enfants dans le domaine de la recherche
H. Chappuy
- 133 Décision partagée en cancérologie pédiatrique : l'expérience d'un Centre Hospitalier Régional
C. Laffort

TR27 – Limitations et arrêts des traitements en amont et en aval de la réanimation

Modérateurs : O. Brissaud et M. Schell

- 135 Limitations et arrêts des traitements en amont de la réanimation
M. Schell, C. Rémy, C. Bouffay, A. Rollin, M. Castaing

- 137 Devenir des malades qui survivent après une décision de limitation ou d'arrêt de traitements en réanimation
P. Hubert
- 139 Le médecin consultant, une chance pour l'interdisciplinarité
R. Crémer

TR28 – Diagnostic des angines à streptocoque du groupe A : avancées bactériologiques et épidémiologiques récentes

Modérateurs : A. Martinot et R. Cohen

- 141 Angine à streptocoque du groupe A : enjeux nationaux et internationaux
R. Cohen, A. Martinot
- 143 Sensibilité du test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A chez les porteurs sains et les enfants ayant une angine
J.-F. Cohen, C. Levy, P. Bidet, M. Benani, F. Thollot, M. Koskas, M. Chalumeau, E. Bingen, R. Cohen
- 145 Faux positifs du test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A dans les angines de l'enfant
J.-F. Cohen, R. Cohen, P. Bidet, C. Levy, P. Deberdt, C. d'Humieres, S. Liguori, F. Corrad, F. Thollot, P. Mariani-Kurkdjian, M. Chalumeau, E. Bingen
- 147 Test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A dans les angines de l'enfant : effet et biais de spectre
J.-F. Cohen, C. Levy, P. Bidet, F. Thollot, A. Wollner, P. Mariani-Kurkdjian, M. Chalumeau, E. Bingen, R. Cohen

TR29 – Asthme aux urgences

Modérateurs : D. Ploin et O. Richer

- 149 Le traitement de la crise d'asthme de l'enfant aux urgences basé sur des données probantes : utopie ou réalité ?
F.-M. Ducharme
- 151 Enquête RMEF-GFRUP sur les modalités de prise en charge de la crise d'asthme dans les services d'urgences pédiatriques francophones : des pratiques à la pratique
D. Ploin, C. Mahraoui, A. Lamontagne, A. Ploin, F.M. Ducharme, pour le RMEF et le GFRUP
- 153 Le retour à domicile après une crise d'asthme gérée aux Urgences et la filière de suivi
P. Le Roux

TR30 – Maladies métaboliques en période néonatale

Modérateurs : Y. Aujard et I. Redonnet-Vernhet

- 154 Manifestations prénatales des maladies héréditaires du métabolisme
R. Bouvier, M.-P. Cordier, N. Guffon, L. Guibaud, C. Vianey-Saban
- 156 Maladies métaboliques en période néonatale : quand y penser ?
D. Lamireau, J.-F. Benoist, F. Labarthe

- 159 Maladies métaboliques en période néonatale.
Enquête biochimique
J.-F. Benoist, D. Lamireau, F. Labarthe
- 161 Maladies métaboliques en période néonatale :
Comment traiter durant les 48 premières heures ?
F. Labarthe, M. Tardieu, J.-F. Benoist, D. Lamireau

TR31 – Transfusions de culots globulaires au long cours

Modérateurs : J. Donadieu et I. Thuret

- 163 Transfusions de culots globulaires au long cours :
Indications et modalités dans les thalassémies
et anémies de Blackfan Diamond
N. Firah
- 164 Chélation du fer : les approches actuelles
I. Thuret
- 166 Transfusions au long cours: évaluation de la surcharge
en fer
S. Verlhac

TR32 – Purpura thrombopénique idiopathique

Modérateurs : T. Leblanc et G. Leverger

- * Rappel sur l'épidémiologie et la prise en charge initiale
C. Pondarré
- 168 Que peut-on attendre des agonistes du récepteur
de la thrombopoïétine dans les purpuras
thrombopéniques immunologiques de l'enfant ?
Y. Pérel, N. Aladjidi, G. Leverger, T. Leblanc
- 170 La splénectomie dans le purpura thrombopénique
immunologique de l'enfant : pour qui ? Quand ? Comment ?
N. Aladjidi, Y. Pérel, G. Leverger, T. Leblanc

TR33 – Traumatismes de la cheville

Modérateurs : Y. Lefèvre et F. Dubos

- 172 Traumatisme de la cheville :
épidémiologie et évaluation clinique
*N. de Suremain, C. Thevenin-Lemoine, C. Tournier, P. Mary,
J.-B. Armengaud, R. Vialle, R. Carbajal*
- 174 Nouveauté dans les investigations radiologiques
du traumatisme de cheville
A. Moraux, F. Dubos, E. Nectoux, N. Boutry
- 176 Prise en charge orthopédique des traumatismes
de cheville de l'enfant
*F. Launay, E. Viehweger, E. Choufani, R. Kabbaj, G. Bollini,
J.-L. Jouve*

TR34 – Métabolisme phosphocalcique et nouveau-né

Modérateurs : E. Mallet et P. Barat

- 178 Hypocalcémie et hypophosphatémie en période néonatale
A. Lienhardt-Roussie
- 180 Densité osseuse et marqueurs osseux du prématuré
A. Lapillonne
- * Vitamine D mère et enfant
H. Péjoan

- * Situation secondaire à une pathologie maternelle
A. Linglart

TR35 – Quels traitements pour les maladies génétiques ?

Modérateurs : D. Sanlaville et C. Goizet

- * Progeria de Hutchinson-Gilford, de la découverte
du gène aux premières approches thérapeutiques
A. de Sandre-Giovannoli
- * X fragile : quelles leçons tirer des premiers essais
thérapeutiques ?
V. Des Portes
- * La mucoviscidose
I. Sermet

TR36 – Réactions secondaires aux vaccins : distinguer le vrai du faux

Modérateurs : R. Cohen et M.-H. Cavert

- 182 Réactions secondaires aux vaccins :
distinguer le vrai du faux
R. Cohen, E. Grimprel

TR37 – Vomissements cycliques

Modérateurs : E. Mas et L. Lazaro

- 186 Les vomissements cycliques de l'enfant :
le point de vue du neuropédiatre
A. Roubertie, D. Doummar, B. Echenne
- * Les vomissements cycliques de l'enfant :
le point de vue du gastroentérologue
D. Guimber
- 188 Les vomissements cycliques de l'enfant,
le point de vue du métabolicien
F. Feillet

TR38 – Syndrome néphrotique idiopathique : les nouveaux traitements

Modérateurs : G. Deschênes et V. Guignonis

- 190 Place actuelle du cyclophosphamide dans le syndrome
néphrotique idiopathique de l'enfant
J. Harambat, A. Godron, B. Llanas
- 192 Syndrome néphrotique idiopathique,
quelle place pour le mycophénolate mofétil ?
B. Ranchin
- 194 Utilisation du rituximab dans le syndrome néphrotique
idiopathique de l'enfant.
A.-L. Sellier-Leclerc

TR39 – Prise en charge médico-chirurgicale des cardiomyopathies du nourrisson

Modérateurs : J.-B. Thambo et P. Acar

- 196 Myocardiopathies du nourrisson :
dans quels cas envisager une transplantation
cardiaque ?
V. Gournay

- * Assistance circulatoire chez le tout petit
P. Mauriat
 - * Les résultats de la transplantation cardiaque avant un an
V. Fouilloux
- TR40 – Sexualité chez l'adolescent atteint de maladie chronique ou de handicap**
Modérateurs : P. Jacquin et A. El Ghoneimi
- 198 Sexualité chez les adolescents opérés de malformations uro-génitales complexes
A. Paye-Jaouen, A. El Ghoneimi
 - 199 Sexualité et mucoviscidose
L. Agrario
 - 200 L'assistance sexuelle : une suppléance possible pour encore « grandir » ? Situations de handicaps, réflexion éthique et esquisses de réponses concrètes
C. Agthe Diserens
- TR41 – Les MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) en 2012**
Modérateurs : J. Cheymol et O. Kremp
- * MDPH, des origines à nos jours
B. Moreau
 - 202 Épidémiologie des handicaps de l'enfant en France
C. Cans, M. van Bakel
 - * Le point de vue des parents
M.-F. Epagneul
- TR42 – Convulsions néonatales**
Modérateurs : E. Saliba et Y. Wardi
- 205 Mouvements anormaux paroxystiques du nouveau-né à terme
S. Marret, A. Chadie, S. Rondeau, A. Lebas
 - * Convulsions du nouveau-né prématuré
O. Baud
 - * Apport de l'EEG et de l'aEEG dans le diagnostic des convulsions néonatales
N. Bednarek
 - 207 Approches thérapeutiques des convulsions néonatales
E. Saliba, G. Favrais
- TR43 – Maladie rénale chronique et néprotection**
Modérateurs : S. Decramer et J. Harambat
- 209 Quand penser à l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant ?
B. Llanas, A. Godron
 - 221 Atteinte osseuse chez l'enfant insuffisant rénal chronique
J. Bacchetta
 - * Protéger les reins et préserver le cœur
G. Deschênes

* Non parvenu

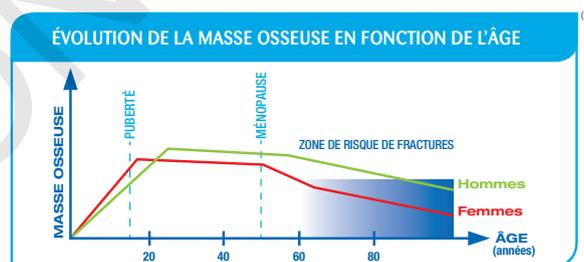
LA SOLIDITÉ OSSEUSE DES ENFANTS : ENJEU DES APPORTS EN CALCIUM



Le point de vue du **Dr ALAIN BOCQUET**
Pédiatre à Besançon et Responsable du groupe Nutrition de l'AFPA
(Association Française des Pédiatres de ville)

En quoi le calcium est-il important chez les enfants et les adolescents ?

Le calcium est un nutriment essentiel pour la construction et la solidité des os. Il est important que les besoins calciques de l'organisme soient couverts dès le plus jeune âge puisque c'est lors des vingt premières années de la vie que nous construisons notre masse minérale osseuse, celle-ci diminuant ensuite progressivement tout au long de l'âge adulte. Environ 1 kg de calcium au total sera déposé et fixé sur notre squelette à l'issue de l'enfance et de l'adolescence⁽¹⁾. Et 90% du poids du squelette est dû au calcium ! Une bonne masse osseuse permettra de réduire fortement le risque de fractures ultérieures⁽²⁾. Veiller à la construction du capital osseux de nos enfants est donc indispensable pour leur santé de demain.



Quels sont les besoins en calcium des enfants et des adolescents ?

Les apports nutritionnels conseillés tiennent compte des besoins de l'organisme et de la constitution du capital calcique durant l'enfance. Ainsi, les ANC des enfants sont-ils rapidement aussi élevés voire même supérieurs à ceux des adultes, en évoluant de 800mg/j chez les enfants de 4 à 9 ans, jusqu'à 1200mg/j chez les adolescents⁽⁴⁾. Il est alors recommandé aux enfants et adolescents de consommer 3 à 4 produits laitiers par jour, sous forme de lait, yaourts ou fromages par exemple.

En quoi les fromages enfants sont-ils adaptés à leurs besoins ?

Les fromages enfants sont avant tout de vrais fromages : à quantité équivalente, ils apportent en moyenne autant de calcium, sans contenir plus de lipides et de calories.

Au global les fromages constituent un vecteur indispensable de calcium en contribuant aux apports calciques des enfants à hauteur de 11%, derrière le lait et les produits laitiers ultra-frais⁽⁵⁾. Les fromages enfants ont donc un vrai rôle à jouer dans l'alimentation des petits qui apprécient notamment leurs goûts doux et leurs textures fondantes. Ils présentent de plus l'intérêt d'être conditionnés en portions individuelles. Les parents ont ainsi l'assurance de faire plaisir à leurs enfants et surtout de donner la bonne quantité puisqu'une portion de fromage enfants représente une portion de produit laitier.

(1) Bonjour JP and coll. Lait et santé osseuse - rôle essentiel du calcium et des protéines. Cah Nutr Diet. 40, Mars-avril 1, 2005.
(2) Bonjour JP and coll. Ostéoporose. Hl. 1994, 4 (Sept 1), 7-13.
(3) Diapente Chaptalier PD et Delmas PD. L'ostéoporose. John Libbey Eurotext, Paris, 2003.
(4) Apports Nutritionnels Conseillés pour la population française. Afssa, Chems, Cirs, Ed Tec et Doc Lavoisier, 2001.
(5) OPAE, 2010, Ovivo.



TR44 – Controverses thérapeutiques en chirurgie cardiaque pédiatrique

Modérateurs : A. Fraisse et F. Roubertie

- * Quand faut-il opérer une membrane sous-aortique asymptomatique ?
B. Bonello
- * Quand et comment faut-il valver une tétralogie de Fallot opérée ?
J.-B. Thambo
- * Comment décider de l'opérabilité d'un shunt gauche-droite vieilli ?
M. Jimenez
- * Faut-il proposer l'intervention de Norwood classique ou hybride dans l'hypoplasie du cœur gauche ?
Y. Boudjemline

TR45 – Maltraitance psychologique à l'adolescence

Modérateurs : B. Tourniaire et C. Stheneur

- 213 Repérage des situations de maltraitance psychologiques à l'adolescence
C. Stheneur, C. Mignot
- 215 Violences psychologiques et adolescence : des histoires « de et en » famille
G. Picherot, L. Dreno, N. Vabres, J. Fleury, M. Caquard, E. Caldagues
- 217 Violences psychologiques et institutions
B. Berthélémy
- * Harcèlement à l'école
G. Gonnet

TR46 – Alimentation de l'ancien prématuré

Modérateurs : U. Siméoni et C. Billeaud.

- * Nutrition du prématuré : les enjeux avant la sortie de l'hôpital
J. Rigo
- * L'alimentation et le développement de l'ancien prématuré
J.-C. Picaud
- * Préserver la santé à l'âge adulte
U. Siméoni

TR47 – Diagnostic des tumeurs abdominales

Modérateurs : G. Audry et D. Valteau-Couanet

- * L'approche de l'oncopédiatre
F. Bourdeaut
- 219 Apport de l'imagerie au diagnostic des tumeurs abdomino-pelviennes de l'enfant
M. Brun, M. Yvert, S. Missonnier, C. Vérité, F. Lavrand
- 221 Diagnostic des tumeurs abdominales : Rôle du chirurgien
F. Lavrand
- 222 Diagnostic des tumeurs abdominales de l'enfant : les données du pathologiste
A. Coulomb

TR48 – Loi Léonetti, applications en pédiatrie non réanimatoire

Modérateurs : A. Auvrignon et C. Vérité

- 224 Loi Léonetti en oncologie pédiatrique
N. Gaspar, B. Fresneau, C. Dufour, L. Brugières, D. Valteau-Couanet
- 226 La loi du 2 avril 2005 en pédiatrie
A. de Broca
- 227 Loi Léonetti, application en pédiatrie non réanimatoire : Point de vue du pédiatre aux urgences et en pédiatrie générale
B. Pellegrino, I. Badier, H. Crosnier, N. Gaspar, A. Auvrignon

TR49 – Le squelette de l'enfant handicapé

Modérateurs : Y. Lefèvre et A. Linglart

- 229 Le squelette de l'enfant handicapé : Quelle imagerie à quel moment ?
V. Forin
- 231 Scoliose de l'enfant handicapé : indication du traitement orthopédique versus chirurgical
P. Peyrou, D. Mouliès
- 233 Traitement chirurgical des fractures de l'enfant handicapé
Y. Lefèvre, A. Durbec Vinay, R. Mariey, J. Rigal
- 235 Traitement médical des fractures de l'enfant handicapé
A. Linglart

TR50 – Orthopédie néonatale

Modérateurs : K. Mazda et M. Lambert

- 237 Infections ostéo-articulaires en période néonatale
P. Souchet
- * Anomalies des pieds à la naissance. Prise en charge en période néonatale
Y. Glard
- 239 Luxation congénitale de hanche. Conduite à tenir en période néonatale
F. Pfliger
- 241 Anomalies rachidiennes diagnostiquées en période néonatale. Conduite à tenir
Y. Lefèvre, J. Rigal, R. Mariey, A. Durbec-Vinay

TR51 – L'enfant orphelin

Modérateurs : F. Sorge et J. Lavaud

- 243 La parole aux orphelins : résultats d'une grande enquête FAVEC-UNAF. Présentation des résultats.
G. Séraphin
- 245 La prise en charge de l'enfant orphelin par le Droit
J. Rovinski, S. Pons
- * L'enfant orphelin : entre fierté et culpabilité
A. Kremp-Guibal

TR52 – Incontinences fécales chez l'enfant*Modérateurs : J.-M. Guys et L. Rebouissoux*

- 247 Incontinences fécales chez l'enfant : cadres nosologiques – Orientation diagnostique
P. Roy
- 249 Incontinence fécale et constipation chez l'enfant : une prise en charge adaptée ?
J.-P. Chouraqui
- 251 Incontinences fécales chez l'enfant : les solutions chirurgicales
C. Louis-Borrione, G. Hery, J.-M. Guys
- * Le point de vue du pédopsychiatre
C. Getin

TR53 – Tumeur de l'ovaire chez l'enfant*Modérateurs : C. Pienkowski et E. Dobremez*

- 253 Kystes ovariens fœtaux : prise en charge
P. Galinier, O. Bouali, Q. Ballouhey, S. Mouttalib, A. Le Mandat, F. Lemasson, L. Carfagna, C. Pienkowski
- 254 Prise en charge en urgence d'une torsion d'annexe
C. Grapin-Dagorno
- * Les tumeurs sécrétantes : comment diagnostiquer une tumeur de la granulosa ?
N. Kalfa

TR54 – Les équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques : à quoi bon ?*Modérateurs : A. Suc et A. de Broca*

- 256 Pourquoi avoir créé les équipes régionales ressources de soins palliatifs pédiatriques ?
R. Aubry
- 258 Les Equipes Ressources Régionales de Soins Palliatifs Pédiatriques. Multiplicité des acteurs dans un projet unique : quelle complémentarité ?
L'expérience en Rhône- Alpes
C. Bouffay, A. Rollin, C. Rémy, M. Castaing, S. Fillion, A. Chapelot, M. Schell
- 260 L'intérêt d'une collaboration avec une équipe ressource régionale de soins palliatifs pédiatriques : expérience d'une HAD
O. Mory, P. Chapuis, J. Seon

TR55 – Indications et efficacité des médicaments de l'asthme selon l'âge*Modérateurs : C. Marguet et S. Debelleix*

- 262 Les anti-leucotriènes dans la prise en charge de l'asthme selon l'âge
S. Debelleix
- 264 Les corticoïdes inhalés ou les formes combinées dans l'asthme : Indications et efficacité selon l'âge
C. Ménétrey
- 266 Les traitements de l'allergie dans la prise en charge de l'asthme selon l'âge
J. Just

TR56 – Le parcours de soins en pédiatrie : identifier et faire connaître*Modérateurs : B. Chevallier et C. Salinier*

- * Un exemple de parcours de soin : le réseau de suivi des prématurés
B. Simon-Ghediri
- * Parcours de soins en cancérologie : l'exemple du réseau francilien d'oncologie pédiatrique (RIFHOP)
J. Michon
- 268 Frein au parcours de soins : l'absence de médecin référent
P. Babe
- 270 Frein au parcours de soin : l'absence de médecin référent
V. Ronzière
- * Information du public et des professionnels de santé : vers un annuaire régional de ressources ?
A.-M. de Belleville

TR57 – Plaintes douloureuses à l'adolescence*Modérateurs : C. Stheneur et G. Picherot*

- 272 La consultation douleur en binôme : corps et psyché indissociables
B. Tourniaire, F. Reiter
- 274 La plainte somatique à l'adolescence : de la douleur à la souffrance, plaidoyer pour une double lecture
C. Mille, B. Boudailliez
- 276 Que sont devenus les adolescents douloureux chroniques ? Suivi d'une cohorte
A. Gallo, B. Tourniaire, A.-C. Chary-Tardy

TR58 – La santé des enfants migrants*Modérateurs : J. Lavaud et A.-M. Dandres*

- 278 Les enfants Roms : problématique de santé
L. Seban, P. Lanusse-Cazalé, F. Vu-Dinh, D. Bridier
- 280 Un programme de médiation sanitaire en direction de femmes et de jeunes enfants Roms en France
J.-Y. Grall, D. de Penanster, N. Goyaux, L. El Ghozi, J. Rustico
- 282 Un aperçu sur la santé des enfants des gens du voyage et Roms : conditions de vie, suivi périnatal et jusqu'à 6 ans : situation dans la métropole lilloise
M. Moukagni Pelzer, M.-L. Charkaluk, N. Kalach, O. Kremp

TR59 – Identités sexuelles dans les anomalies du développement génito-sexuel*Modérateurs : P. Mouriquand et C. Bouvattier*

- 284 Sur l'identité sexuelle, sa découverte dans les *disorders of sex development* (DSD).
J.-Y. Tamet
- 286 Identité sexuelle dans les anomalies du développement sexuel : le point de vue de l'endocrinologue pédiatre
C. Bouvattier
- 287 Identités sexuelles dans les anomalies du développement génito-sexuel : être visible...
P. Mouriquand

- * Le point de vue des urologues pédiatres :
chez le nouveau-né
P. Hoebeker

**TR60 – Les aliments industriels non lactés destinés
aux nourrissons et enfants en bas âge :
un intérêt pour leur santé ou un fait de société ?**

Modérateurs : J. Ghisolfi et D. Turck

- 289 Aliments industriels non lactés et qui ne sont pas à base
de céréales spécifiquement destinés aux nourrissons
et enfants en bas âge : état de la consommation ;
intérêt nutritionnel
J.-P. Chouraqui, J. Ghisolfi
- 291 Sécurité alimentaire
G. Pascal
- 292 L'alimentation diversifiée des nourrissons :
le « fait maison »
A. Bocquet

TR61 – L'ovaire de l'adolescente

Modérateurs : C. Sultan et S. Christin-Maitre

- 294 Dépistage du syndrome des ovaires
polymicrokystiques : enjeu de la prise en charge
S. Catteau-Jonard
- 296 Insuffisance ovarienne prématurée
S. Christin-Maitre, J. Hugon-Rodin
- 298 Pronostic ovarien après cancer
C. Pienkowski, A. Cartault

TR62 – Neuropathologie fœtale

Modérateurs : J.-M. Pédespan et D. Lacombe

- * Agénésies calleuses
M.-L. Moutard
- * Anomalies de la fosse postérieure
M. Tardieu
- 300 La sclérose tubéreuse de Bourneville : modalités
de l'imagerie et complexité du pronostic anténatal
M. Yvert, L. Vallée, B. Maugey-Laulom

**TR63 – La médecine de l'adolescent a-t-elle vocation
à être « rentable » ?**

Modérateur : C. Salinier

- 302 Médecine de l'adolescent. Retour aux sources
et résilience
P. Alvin
- 304 Quand l'hôpital doit faire recette : « la T2A »
S. Rouget
- 306 La médecine de l'adolescent à l'épreuve du codage
des séjours
S. Rouget, M. Frank-Soltysiak
- 308 La consultation d'adolescent par le pédiatre ambulatoire
« pour quoi faire ? »
C. Salinier
- 310 Le réseau de soins,
une panacée pour les adolescents ?
J. Cheymol

TR64 – L'infanticide

Modérateur : A. Bourrillon

- 312 Les infanticides : données épidémiologiques
A. Tursz
- 314 Les infanticides : données médico-légales
C. Rey-Salmon

TR65 – Adaptation à la vie extra-utérine

Modérateur : C. Boithias

- * Physiologie de l'adaptation cardio-respiratoire normale
et physiologique
L. Storme
- * Prise en charge du prématuré en salle de naissance
ou en réanimation : les « *first golden minutes* »
S. Le Foulgoc
- * Décision d'extraction ou de non extraction
E. Azria
- * Soins palliatifs en salle de naissance :
pour qui ? Comment ?
S. Parat

* Non parvenu

La douleur neuropathique : quand y penser, que proposer ?

P. Marec-Berard

Institut d'Hémo-Oncologie Pédiatrique, 1, place Joseph Renaut, 69008 Lyon, France

Longtemps méconnue, en particulier chez l'enfant, la douleur neuropathique (anciennement appelée neurogène ou douleur par déafférentation) est liée à une atteinte ou un dysfonctionnement du système nerveux périphérique ou central. Elle doit être distinguée des douleurs d'origine nociceptive, elle a une sémiologie différente et des traitements spécifiques. Elle est difficile à reconnaître chez le jeune enfant, et peu de médecins connaissent son existence, aussi cette douleur est souvent méconnue, non diagnostiquée et non traitée [1]. Aucune étude épidémiologique n'est actuellement disponible chez l'enfant pour évaluer sa véritable incidence et il est probable qu'elle soit sous estimée. Dans de nombreuses situations pédiatriques, nous pouvons être confrontés à des douleurs neuropathiques ou à la composante neuropathique d'une douleur mixte.

Le diagnostic de ce type de douleur n'est possible qu'en ayant connaissance du contexte dans lequel elle survient : lésion ou maladie connue ou suspectée du système nerveux, traumatisme ou intervention chirurgicale pouvant s'accompagner d'une lésion nerveuse. Les causes de douleur neuropathique les plus fréquentes chez l'enfant sont avant tout les traumatismes (fracture) et la chirurgie en particulier la chirurgie orthopédique invasive, les atteintes neurologiques du cancer (envahissement et compression, chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie, amputation), ou encore les atteintes nerveuses des affections neurologiques aiguës et chroniques (maladies dégénératives, lysosomales, maladies de surcharge, polyhandicap). Le syndrome régional douloureux complexe (anciennement algodystrophie) a les caractéristiques d'une douleur neuropathique, mais est une entité à part avec ses spécificités sémiologiques et thérapeutiques, que nous ne traiterons pas lors de cette présentation. Compte tenu de ces éléments, il paraît essentiel que les soignants travaillant en pédiatrie soient sensibilisés, informés et formés à la reconnaissance et à la prise en charge de ce type de symptomatologie. Des éléments sémiologiques et cliniques doivent alerter sur la nature éventuellement neuropathique d'une douleur et ce d'autant que l'enfant est jeune. Des outils d'aide au diagnostic existent ou sont en cours de validation et il est indispensable qu'ils soient connus et utilisés afin d'affiner l'approche clinique [2]. Enfin, sur un plan thérapeutique, certaines spécificités de prise en charge doivent être connues afin de ne pas risquer un échec thérapeutique ou la survenue d'effets indésirables préjudiciables

à l'enfant ou à sa famille. La prise en charge médicamenteuse des douleurs neuropathiques de l'enfant est limitée par l'absence de données d'efficacité scientifiquement pertinentes et la pauvreté de la pharmacopée dans ce domaine et dans cette classe d'âge. Les grands principes du traitement sont tirés de la pratique adulte avec les limites que l'on connaît à cette extrapolation [3-6]. L'effet antalgique des médicaments n'est pas immédiat, s'installe progressivement, et est rarement complet ce qui représente un obstacle supplémentaire à la prise en charge. L'effet raisonnablement attendu est une réduction progressive de la douleur et il est nécessaire de faire comprendre cela à l'enfant et à sa famille avant de débuter une prise en charge. Des moyens non pharmacologiques sont aussi utilisables et efficaces, mais des recherches doivent être mises en place pour valider ces indications. En effet la relaxation, l'hypnose, les techniques de TENS (stimulations électriques transcutanées), ou les massages semblent apporter un bénéfice dans cette prise en charge, mais la démonstration de cette efficacité doit passer par des études cliniques dont la méthodologie doit être adaptée à la pratique pédiatrique. L'objectif global de cette prise en charge est avant tout l'amélioration de la qualité de vie, du sommeil et de l'humeur, ainsi que le maintien des capacités cognitives, avec réinsertion familiale, scolaire, sociale [1]. La douleur neuropathique de l'enfant est un modèle particulier en termes d'approche diagnostique et thérapeutique qui nécessite une prise en charge et des connaissances spécifiques.

Références

- [1] Fournier-Charrière E, Marec-Berard P, Schmitt C, et al. Prise en charge des douleurs neuropathiques chez l'enfant : recommandations de bonne pratique clinique. Arch Pediatr 2011;18:905-13.
- [2] Société Française d'étude et de traitement de la douleur (SFETD). Les douleurs neuropathiques, diagnostic, évaluation, traitement. Recommandations et argumentaire, décembre 2007. www.sfetd-douleur.org.
- [3] Attal N, Cruccu G, Haanpaa M, et al. EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. Eur J Neurology 2006;13:1153-69.
- [4] Moulin DE, Clark AJ, Gilron I, et al. Canadian Pain Society. Pharmacological management of chronic neuropathic pain – consensus statement and guidelines from the Canadian Pain Society. Pain Res Manag 2007;12:13-21.
- [5] Pichard-Léandri E. Douleur neuropathique chez l'enfant. 2. Propositions thérapeutiques. Douleur et Analgésie 2000;1:11-3.
- [6] AFSSAPS. Recommandations de bonne pratique : traitement médicamenteux de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Juin 2009. www.afssaps.fr.

Douleur inexpiquée chez l'enfant : somatisation ?

D. Annequin

Unité Fonctionnelle de lutte contre la douleur, AP-HP, Hôpital d'enfants
Armand Trousseau, 75012 Paris, France

Des enfants et le plus souvent des adolescents [1] peuvent présenter des épisodes douloureux prolongés, un certain nombre d'entre eux vont développer des tableaux beaucoup plus sévères : les comportements, les pensées, la vie est centrée sur la douleur. Les activités diminuent, l'invalidité, le repli social augmentent. Un absentéisme scolaire massif s'installe. Une spirale infernale d'aggravation, de renforcement de la douleur se met en place. Les principales localisations [2] sont les céphalées chroniques, les douleurs abdominales, les douleurs des membres (souvent inférieurs), le rachis, les douleurs diffuses. Les bilans somatiques sont négatifs.

1. Des médecins mal préparés pour répondre aux douleurs inexpiquées

C'est psycho somatique, c'est fonctionnel, tout est normal, ce n'est rien et plus rarement *je ne sais pas...* sont les phrases souvent utilisées par les praticiens démunis face à ces « énigmes » ; Ce peut être aussi : *il n'y a rien, c'est dans la tête, c'est psy, c'est de l'hystérie, de la comédie, de la simulation, je ne peux rien y faire.* Ces tableaux cliniques peuvent se comprendre de plusieurs façons :

- la notion de « plainte douloureuse » implique une modalité relationnelle, un symptôme qui doit être intégré dans les interactions familiales et scolaires ;
- le terme « somatisation » signifie l'expression somatique d'un trouble ou d'une difficulté psychologique ; la part psychogène y apparaît majeure et déterminante ;
- l'appellation « douleur chronique » est plus descriptive, elle se définit par une durée de plus de 3 mois, l'absence de lésion identifiée ou une lésion trop modeste ou disparue ou disproportionnée par rapport aux symptômes ; elle résiste aux traitements habituels, elle envahit massivement la vie de l'enfant et des parents [3].

2. Les pièges

Les « faux négatifs » doivent inciter le clinicien à rester vigilant, mais pour déterminer une stratégie thérapeutique cohérente,

il faut savoir à un moment trancher et opter clairement pour le « non organique ». Ces tableaux vont donner lieu à des explorations sans fin d'autant plus que les médecins consultés mettent l'hypothèse « somatisation » en toute fin de liste des diagnostics différentiels et que les parents ou les adolescents réfutent toute part « psy » dans la genèse des troubles.

« C'est la douleur qui me déprime et pas l'inverse » nous déclarent régulièrement ces adolescents. Derrière ce refus se retrouvent plusieurs types d'explication notamment : « je suis responsable de ce qui m'arrive » « on va penser que je fais du cinéma », « je suis fou ». Le terrain peut être « miné » : il est impossible de parler, de verbaliser (secrets de famille, alcool parental, suicide, abus sexuel, homosexualité...).

3. La dépression

Parmi les douleurs « inexpiquées », se retrouvent très souvent des tableaux où les éléments dépressifs sont déterminants [4-6]. Plusieurs études chez l'adulte, ont bien montré les liens entre la fréquence, l'intensité des points douloureux musculaires et la comorbidité anxio-dépressive [7].

L'adolescent exprime plus facilement son « mal être » avec son corps, la sémiologie du douloureux chronique est souvent superposable à celle de la dépression : fatigue matinale, absentéisme scolaire, pensées « catastrophistes », repli social (jeux en ligne...), troubles du sommeil.

4. Les pièges des « faux positifs »

Les phénomènes de somatisation peuvent également survenir dans le cadre d'une authentique pathologie somatique présente ou ancienne ce qui va largement compliquer la démarche diagnostique. Les pathologies lourdes chroniques avec multi hospitalisations (maladie rare, maladie maligne, séquelles de pathologie néonatale lourde...) exposent les enfants et leurs familles à des phénomènes de stress continu qui sont un terrain idéal pour développer une somatisation.

L'imagerie faussement positive : sinus maxillaire épaissi, bouché, découverte d'un kyste arachnoïdien vont masquer le diagnostic de maladie migraineuse [8].

Dans des cas beaucoup plus rares, il faut évoquer le syndrome de Münchhausen par procuration qui est une forme de maltraitance à forme médicale. L'allégation par un parent de symptômes douloureux va induire une suite continue de bilans, de consultations, de soins. Les traitements sont inefficaces, mal tolérés. Les tableaux cliniques sont émaillés de complications inhabituelles, de bizarreries, de discordances.

5. Quel bilan ?

Les données psychosociales doivent être recherchées systématiquement, elles nécessitent du temps, de la confiance et de l'empathie.

Schématiquement il faudra essayer de répondre à 2 questions :

- quel est le style du patient ? « zen », « stressé », « faux cool » ;
- quels sont les principaux facteurs de stress ? : la check list des « soucis » permet de les rechercher : problèmes de santé, maladies graves, décès dans la famille, état des finances, emploi des parents, disputes (fratrie, parents...), problèmes scolaires, pression parentale, relations avec les pairs... Il ne faut pas hésiter, une fois la confiance acquise, à questionner les adolescents sur leurs « coup de blues » et leurs « idées noires ».

6. Que dire, que faire ?

Une fois, les facteurs de stress identifiés il est beaucoup plus facile de faire le lien entre psyché et soma. Le traitement va permettre de faire remonter le seuil de perception de la douleur qui est abaissé par le stress, les soucis.

L'efficacité des méthodes psychocorporelles (relaxation, auto-hypnose) est maintenant bien documentée, ce sont les thérapeutiques de référence [9].

Les médicaments inutiles doivent être arrêtés, car le risque iatrogène est non négligeable avec l'utilisation de morphiniques faibles [10]. Parfois, la prescription de Laroxyl 0,3-0,5 mg/kg durant quelques semaines permet, par son effet sédatif, de récupérer un cycle de sommeil particulièrement précieux.

En cas d'échec de ces traitements ambulatoires, le recours à un séjour de plusieurs mois en centre médicalisé permet bien souvent de « débloquer » la situation en modifiant les interactions familiales et scolaires.

7. En conclusion

Les tableaux de somatisation chez l'enfant et l'adolescent nécessitent un recueil initial des données bio-psychosociales particulièrement détaillé pour bien évaluer les interactions psyché/soma et pour mettre en place une stratégie thérapeutique homogène. Les explications données aux patients et à sa famille doivent être adaptées à leurs capacités de discernement. Les médicaments doivent le plus souvent être arrêtés. L'utilisation des méthodes psychocorporelles est un élément majeur de la prise en charge.

Références

- [1] Ghandour RM, Overpeck MD, Huang ZJ, et al. Headache, stomachache, backache, and morning fatigue among adolescent girls in the United States: associations with behavioral, sociodemographic and environmental factors. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2004;158:797-803.
- [2] Konijnenberg AY, De Graeff-Meeder ER, Kimpfen JL, et al. Children with unexplained chronic pain: do pediatricians agree regarding the diagnostic approach and presumed primary cause? *Pediatrics* 2004;114:1220-6.
- [3] Konijnenberg AY, Uiterwaal CS, Kimpfen JL, et al. Children with unexplained chronic pain: substantial impairment in everyday life. *Arch Dis Child* 2005;90:680-6.
- [4] Campo JV, Bridge J, Ehmann M, et al. Recurrent abdominal pain, anxiety, and depression in primary care. *Pediatrics* 2004;113:817-24.
- [5] Smith MS, Martin-Herz SP, Womack WM, et al. Comparative study of anxiety, depression, somatization, functional disability, and illness attribution in adolescents with chronic fatigue or migraine. *Pediatrics* 2003;111:E376-81.
- [6] Zwaigenbaum L, Szatmari P, Boyle MH, et al. Highly somatizing young adolescents and the risk of depression. *Pediatrics* 1999;103:1203-9.
- [7] Altindag O, Gur A, Altindag A. The relationship between clinical parameters and depression level in patients with myofascial pain syndrome. *Pain Med* 2008;9:161-5.
- [8] Schreiber CP, Hutchinson S, Webster CJ, et al. Prevalence of migraine in patients with a history of self-reported or physician-diagnosed "sinus" headache. *Arch Intern Med* 2004;164:1769-72.
- [9] Eccleston C, Palermo TM, Williams AC, et al. Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. *Cochrane Database Syst Rev* 2009:CD003968.
- [10] Annequin D. Morphiniques en tête d'affiche. *Revue du Praticien. Médecine Générale* 2009;826:506.

L'expérience de MSF Suisse dans les formations en néonatalogie

M.-C. Bottineau*, N. Staderini

*Médecins sans Frontières, Centre opérationnel Genève, Département médical,
rue de Lausanne 78, 1202 Genève, Suisse*

Ces dernières années ont été marquées par une prise de conscience profonde de la gravité de la situation néonatale internationale et de l'urgence de l'améliorer, ainsi que de l'intérêt croissant des pédiatres pour l'exercice humanitaire, en réponse à une demande de plus en plus spécialisée, tant dans les urgences internationales qu'en appui aux ministères de la santé auprès de populations défavorisées ou isolées.

1. Une situation néonatale alarmante

Sur les 130 millions de naissances annuelles mondiales, 20 millions ont un petit poids de naissance (< 2,5 kg), 4 millions vivent moins de 4 semaines et 3,3 millions sont mort-nés, le plus souvent à cause de complications de la grossesse et d'un manque d'accès aux soins obstétricaux d'urgence. Chaque année, 2 millions de décès néonataux ont lieu au cours de la naissance et seulement 1 enfant sur 5 a accès à une réanimation per-natale adaptée. Cette mortalité survient pour 98 % dans des pays à faibles revenus. Elle représente une part croissante de la mortalité des enfants de moins de 5 ans (41 %). Cet alarmant constat, probablement encore sous-estimé, met en péril le quatrième objectif du millénaire de l'OMS statué en 2010 qui est de réduire des 2/3 la mortalité néonatale entre 2010 et 2015 [1].

Les principales causes de mortalité sont connues et se retrouvent dans les programmes de MSF : asphyxies per-natales (25 %), infections néonatales incluant septicémies, méningites, pneumopathies, diarrhées et tétanos (33 %), complications de la prématurité (30 %) et malformations congénitales (8 %) [2,3]. Dans les pays à forte mortalité néonatale, les systèmes sanitaires sont généralement déficients et l'accès aux soins difficile. Soixante-cinq pour cent des femmes accouchent chez elles et plus de 55 % des décès néonataux ont lieu à la maison. Les 3 facteurs majeurs de mortalité sont le retard dans l'identification de l'urgence et dans la prise de décision par la famille ; le délai dans l'accès aux structures de soins et au sein de ces structures ; le délai avant une prise en charge adaptée [4].

Chaque nouveau-né nécessite des soins qui sont normalement prodigués par la mère à la maison : réchauffement, allaitement exclusif immédiat, hygiène élémentaire, identification des signes de danger et, si nécessaire, recherche d'aide auprès de personnels

de santé. Au niveau des centres de santé, certaines interventions simples sont connues comme ayant un très bon rapport coût/efficacité : vaccination antitétanique des femmes enceintes, accouchement par du personnel médical qualifié en milieu médicalisé, soins du cordon, vaccins à la naissance (BCG, hépatite B et polio oral), et reconnaissance précoce des signes de danger. Malgré cela la mortalité néonatale ne diminue pas et les études récentes identifient une insuffisance dans la mise en œuvre de ces pratiques et interventions par manque de connaissances [5]. Dès lors, il est urgent d'informer et de former.

2. Volonté politique et approche multidisciplinaire

Depuis 2011 la pédiatrie incluant la néonatalogie est l'une des priorités opérationnelles de MSF Suisse. Les axes majeurs sont la formation du personnel médical et paramédical, et l'association systématique des soins néonataux de base aux interventions obstétricales d'urgence ou de post-urgence. Chaque fois que possible des soins néonataux plus complets sont aussi mis en œuvre.

Les soins à donner à la mère et à son enfant doivent commencer à la maison, dans les communautés, les centres de santé, et seulement ensuite dans les hôpitaux de districts et les structures de troisième niveau. Seule une amélioration globale permettra un impact conséquent [5]. De la même façon, les formations en vue de réduire la mortalité néonatale doivent être faites aux mères (éducation maternelle à la santé qui a prouvé qu'elle réduit la mortalité de leurs enfants), aux agents communautaires (matrones et agents de santé communautaires, en commençant par les messages-clés néonataux à promouvoir dans les communautés, *Tableau 1*), aux sages-femmes et infirmiers des centres de santé, et enfin aux médecins des hôpitaux.

3. La formation dans l'expérience MSF

L'objectif principal que s'est fixé MSF a été d'améliorer le suivi néonatal dans ses programmes et les structures sanitaires partenaires et de se doter d'outils de formation adaptés : « Guide clinique et thérapeutique néonatal » répondant aux besoins des différents contextes, algorithmes simples, mannequins de démonstration et matériels peu coûteux pour la pratique

*Auteur correspondant.
e-mail : marie-claude.bottineau@geneva.msf.org

Tableau I
Messages néonataux à promouvoir dans la communauté

- 1 – Promouvoir les soins anténatals.
- 2 – Promouvoir l'accouchement fait par un personnel qualifié, dans une structure sanitaire.
- 3 – Promouvoir les soins postnatals, y compris pour le nouveau-né (allaitement maternel exclusif, soins à donner au nouveau-né pendant la première semaine).
- 4 – Rapide reconnaissance et référence vers un centre de santé de tout nouveau-né présentant des signes de danger :
 - Incapacité à téter
 - Convulsions, hypotonie
 - Somnolence, inconscience
 - Difficultés à respirer (respiration trop rapide, pauses respiratoires, dépression thoracique)
 - Grognements, gémissements
 - Grande pâleur ou cyanose de l'enfant.
- 5 – Promotion de l'hygiène élémentaire.

clinique. L'organisation a aussi réfléchi aux éléments à introduire dans son nouveau catalogue, médicaments et matériel indispensables à la mise en œuvre des protocoles. Le suivi des activités et la capitalisation des expériences se fait grâce à la mise en place de bases de données et de leur exploitation.

Afin de faciliter l'introduction et la bonne utilisation des guides cliniques, un programme de formation néonatale de base a été développé. Ce programme intensifie donc la collaboration entre maternités et soins pédiatriques et cible avant tout les sages-femmes et la prise en charge des nouveau-nés en salle de naissance (soins de base et réanimation néonatale). Pour cela, MSF a choisi de s'appuyer sur des outils internationaux reconnus et adaptés à nos contextes d'intervention comme « *Helping Babies Breathe (HBB) – The Golden Minute* » Initiative et « *NeoNatalie* ». Le deuxième niveau de ce cours consiste en la formation de formateurs et permet la réplication de ce savoir.

En complément de la formation de base, un niveau plus avancé a été élaboré et peut être dispensé sur les terrains où le personnel médical est plus spécifiquement en charge de la néonatalogie. Il vise à supporter les soins kangourou en maternité et la création de petites unités de soins kangourou (petits poids de naissance non malades) dans les postes et centres de santé. Le dernier objectif est d'améliorer la mise en œuvre de la prévention de la transmission du VIH de la mère à son enfant (PTME) et la prise en charge

des nouveau-nés malades dans les hôpitaux de districts et/ou les hôpitaux de référence en se concentrant sur les 3 principales causes de mortalité : asphyxies per natales, infections néonatales et petits poids de naissance avec complications médicales.

Ce programme ambitieux ne pourrait être réalisé sans le développement d'une équipe pluridisciplinaire chargée de la formation et du lien avec l'OMS, les ministères de la santé et les milieux hospitalo-universitaires dans le but de concevoir, réaliser, évaluer et suivre les programmes de formation.

4. En conclusion

L'expérience nous a montré que tout programme obstétrical doit être couplé à une composante néonatale et vice versa. Elle nous a aussi montré qu'il est urgent de modifier les comportements sanitaires maternels et communautaires et tout spécialement la demande de soins materno-infantiles. Toutefois le problème est complexe et si l'expansion des soins néonataux de base à la maison semble porteuse de promesses, elle a aussi ses limitations. Comme dans notre expérience, les études récentes prouvent que dans les pays à haute mortalité néonatale, seule une amélioration parallèle de tous les services responsables, à tous les niveaux de soins et de façon homogène dans l'ensemble du pays, permettront une réduction conséquente de la mortalité néonatale, tant il est certain que le nouveau-né demandant des soins de deuxième voire de troisième niveau doit aussi pouvoir en bénéficier [5]. Aucune solution à long terme ne pourra être atteinte sans une éducation et une autonomisation des mères.

Références

- [1] WHO. The World Health Report 2005 : make every mother and child count. Geneva: World Health Organization, 2005.
- [2] Bryce J, Boschi-Pinto C, Shibiya K, et al. WHO estimates of causes of death in children. *Lancet* 2005;365:1147-52.
- [3] Bezzaoucha A, El Kebboub A., Aliche A. Evolution de la mortalité néonatale au CHU de Blida (Algérie) de 1999 à 2006. *Bull Soc Pathol Exot* 2010;103:29-36.
- [4] Mbola Mbassi S, Mbu R, Bouvier-Colle MH. Délai de prise en charge des complications obstétricales : étude dans 7 maternités au Cameroun. *Méd Trop* 2009;69:480-4.
- [5] Dutta AK. Home-based newborn care: how effective and feasible. *Indian Paediatr* 2009;46:835-40.

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

Formation en néonatalogie dans les zones à moyens limités : Les séminaires de formation en néonatalogie de l'APLF

M. Mokhtari^{a,*}, Z. Merchaoui^a, J. Laugier^b

^aService de réanimation néonatale et pédiatrique, AP-HP, Hôpitaux universitaires Paris-Sud, 78 Rue du général Leclerc, 94275 Kremlin-Bicêtre, France

^bService de réanimation néonatale et pédiatrique, hôpital Clocheville, 37000 Tours, France

La naissance d'un nouveau-né se fait souvent sans problème. Cependant, quelques difficultés d'adaptation peuvent survenir chez environ 10 % des nouveau-nés. Moins de 1 % auront besoin de réanimation [1]. Pourtant, 4 millions de nouveau-nés décèdent chaque année, 75 % avant la fin de la première semaine et 98 % de ces décès surviennent dans les pays à moyens modestes [2,3].

La plupart de ces décès néonataux (40 à 72 %) sont évitables par des soins de base de la grossesse et de l'accouchement. Au cours des 15 dernières années, l'Association des Pédiatres de langue Française a organisé des ateliers de formation destinés aux pédiatres du sud (Afrique du nord et Sub-saharienne). Cette formation effectuée à Paris (hôpital Saint Vincent de Paul) a été délocalisée et élargie aux sages-femmes dans plusieurs pays du sud.

1. Formation en néonatalogie

Afin de cibler facilement les patients, l'OMS recommande le seul critère de « respiration spontanée » pour la mise en place du secourisme néonatal. Ainsi, tout nouveau-né qui ne crie pas, ne respire pas à la naissance ou présente des gasps à 30 sec de vie, doit être secouru [4,5].

1.1. Quel personnel ?

La formation des pédiatres est indispensable pour leur rôle de formateurs auprès des hôpitaux et des centres de santé. Leur faible nombre rend indispensable l'appel à d'autres compétences. Les sages-femmes restent le personnel le plus compétent à moindre coût. En Zambie en 2006, la formation par l'organisation mondiale de la santé (OMS) des sages-femmes aux techniques de ventilation par le masque et le ballon insufflateur a permis de diminuer la mortalité néonatale de 43 % dans 18 centres de santé [6].

1.2. Particularités des zones à moyens limités

Les accoucheuses traditionnelles (AT) non qualifiées réalisent 30 à 80 % d'accouchements à domicile. Leur formation est rendue difficile par l'illettrisme qui touche environ 80 % des femmes. Ceci constitue un réel obstacle à la sensibilisation par des brochures. Certains pays comme Cuba où la mortalité néonatale est < 5/1000 (40^e rang mondial), ont obtenu de bons résultats grâce à une formation des sages-femmes et une scolarisation de 100 % de la population [2,7].

2. Quels moyens ?

Tous les moyens locaux doivent être optimisés.

2.1. Les accoucheuses traditionnelles (AT)

En 1980, en Inde, la formation des AT à la ventilation par du « bouche à bouche » et « bouche à nez » a permis de diminuer la mortalité néonatale de 75 à 29/1000 en 10 ans. En 1999, l'utilisation par ces AT de l'aspirateur de mucosités et de l'insufflateur manuel a diminué encore la mortalité de 20 % [2].

2.2. Les agents de santé

Missionnés pour des programmes de prévention et de dépistage, ces agents de santé n'ont pas de compétence en néonatalogie. Leur présence institutionnalisée en zones rurales et leur proximité de la population (visites à domicile), leur permet d'informer les familles des risques maternels et néonataux.

Au Pakistan, en milieu rural, l'organisation en binôme des AT et des « agents féminins de santé » formés à la prise en charge de la grossesse, de l'accouchement et du nouveau-né a permis de diminuer la mortalité néonatale de 30 % pour les accouchements à domicile [8].

En 2006, 173 experts (ONG, responsables de politique de santé, chercheurs, professionnels de santé...) représentant 32 pays de l'Asie du Sud, Afrique sub-saharienne et pays industrialisés ont répondu à un questionnaire concernant la lutte contre la mortalité néonatale. Ils ont tous insisté sur le rôle majeur des accoucheuses traditionnelles et des agents de santé, leur formation et l'évaluation de leurs connaissances [5].

*Auteur correspondant.
e-mail : mostafa.mokhtari@bct.aphp.fr

2.3. Mobilisation de la communauté

Dans les régions rurales du Népal, 70 % des femmes sont illettrées et 80 % des accouchements se font à domicile par les AT. La création de « groupes de femmes » animés par une femme du village (même langue) a permis de diminuer la mortalité néonatale de 30 %, d'améliorer l'utilisation des kits d'accouchements, des mesures d'hygiène et de l'allaitement maternel [9,10].

3. Les moyens techniques

La réanimation du nouveau-né nécessite un matériel de ventilation manuelle (insufflateur), un dispositif d'aspiration de mucosités et une source de chaleur pour lutter contre le refroidissement.

3.1. Aspects techniques

La formation par un entraînement sur mannequin doit être répétée et appropriée. Elle doit simuler l'urgence vraie, favoriser la prise de décision et la résolution immédiate du problème. Elle doit insister sur la coordination entre les différents membres de la chaîne de santé. L'évaluation est indispensable pour définir un rythme de formation adapté.

3.2. L'aspirateur de mucosités

La désobstruction oro- et naso-pharyngée n'est plus recommandée de façon systématique. Elle n'est utile que chez les nouveau-nés qui présentent des difficultés respiratoires. Il est préférable d'utiliser un dispositif à fonctionnement électrique. En l'absence de source d'électricité, préférer un aspirateur manuel à pédale. Ces dispositifs permettent l'utilisation de sondes à usage unique.

3.3. Place de la « poire »

Il n'est pas recommandé d'utiliser la poire pour la désobstruction nasale ou pharyngée, car son nettoyage reste difficile et le risque des infections transversales est élevé.

Le dispositif de DeLee permet d'obtenir un vide créé par l'opérateur en aspirant directement à travers un tube relié à un réservoir (mucus extracteur). Ce dispositif n'est indiqué qu'en l'absence de tout autre système d'aspiration, car il existe un risque de contamination de l'opérateur [4].

3.4. Ventilation manuelle

L'insufflateur manuel (ballon auto-gonflable) reste le moyen le plus efficace pour la réanimation du nouveau-né. En raison du coût élevé, l'OMS avait expérimenté un dispositif de « tube-masque » interposé entre la bouche de l'opérateur et le nez du patient afin de diminuer le risque infectieux lié à la technique de bouche-à-bouche. Des études expérimentales ont prouvé l'efficacité et la fiabilité de ce dispositif. Cependant, les opérateurs

préfèrent l'insufflateur manuel pour des raisons d'ergonomie [4]. Actuellement, l'OMS recommande la ventilation par l'insufflateur manuel. En l'absence de dispositif ou en cas de dispositif défectueux, la ventilation par bouche-à-bouche-nez est recommandée. Cependant, cette recommandation doit être tempérée au regard du risque infectieux pour le nouveau-né et l'opérateur.

3.5. Pour prévenir l'hypothermie

En plus du séchage rapide, il faut envelopper le nouveau-né dans un linge chaud pour limiter les déperditions caloriques. Le local doit être chauffé à l'avance par l'utilisation d'un radiateur à foyer rayonnant.

4. Conclusion

La formation en néonatalogie dans les zones à moyens limités doit tenir compte des moyens humains et techniques locaux. Elle doit privilégier la sensibilisation et l'optimisation des différents éléments de la chaîne des soins. Des moyens simples peuvent améliorer considérablement la survie des nouveau-nés.

Références

- [1] Perlman JM, Wyllie J, Kattwinkel J, et al. Neonatal resuscitation: 2010 International Consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations. *Circulation* 2010;122:516-38.
- [2] Tripathy P, Nair N, Barnett S, et al. Effect of participatory intervention with women's groups on birth outcomes and maternal depression in Jharkhand and Orissa, India: a cluster-randomised controlled trial. *Lancet* 2010;375:1182-92.
- [3] Lawn JE, Cousens S, Zupan J; Lancet Neonatal Survival Steering Team. 4 millions neonatal deaths: When? Where? Why? *Lancet* 2005;365:891-900.
- [4] World Health Organization. Basic newborn resuscitation: a practical guide. WHO; Geneva 1997.
- [5] Lawn JE, Manandhar A, Haws RA, et al. Reducing one million child deaths from birth asphyxia – a survey of health systems gaps and priorities. *Health Res Policy Syst* 2007;5:4.
- [6] Wall SN, Lee AC, Niermeyer S, et al. Neonatal resuscitation in low-resource settings: what, who, and how to overcome challenges to scale up? *Int J Gynecol Obstet* 2009;107(Suppl 1):S47-S4.
- [7] UNICEF. <http://www.unicef.org/fench/infobycountry/cuba>.
- [8] Bhutta ZA, Memon ZA, Soofi S, et al. Implementing community-based perinatal care: results from a pilot study in rural Pakistan. *Bull World Health Organ* 2008;86:452-59.
- [9] Manandhar DM, Osrin D, Shrestha BP, et al. Effect of participatory intervention with women's groups on birth outcomes in Nepal: Cluster-randomised controlled trial. *Lancet* 2004;364:970-9.
- [10] Rajaratnam JK, Marcus JR, Flaxnam AD, et al. Neonatal, postneonatal, childhood, and under-5 mortality for 187 countries, 1970-2010: a systematic analysis of progress towards Millennium Development Goal 4. *Lancet* 2010;375:1988-2008.

Éléments indispensables pour un laboratoire de microbiologie dans les zones à moyens limités

J. Raymond^{a,*}, P. Imbert^b

^aService de bactériologie, AP-HP, Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris

^bService de maternité-pédiatrie, Hôpital militaire Bégin, 69 avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France

Les maladies infectieuses sont responsables de millions de décès chaque année, majoritairement dans les pays en développement (PED). Chez le nouveau-né, l'infection est également la principale cause de décès dans ces pays. Mais l'identification des pathogènes responsables est souvent impossible par manque de laboratoires de microbiologie et de systèmes de surveillance efficace. La plupart des patients des PED n'ont pas accès aux examens de laboratoire, pour des raisons géographiques (zones rurales) ou économiques. Dans la majorité des cas, ils reçoivent des antibiotiques à large spectre prescrits de manière empirique, au risque d'exercer une importante pression de sélection. Quand un laboratoire existe, les difficultés de stockage sont souvent à l'origine de dégradation des produits réactifs, d'où des résultats erronés et de mauvaises indications d'antibiothérapie. Face à toutes ces difficultés, il existe pourtant des solutions pour un laboratoire minimum, qui s'appuient sur des méthodes classiques ou sur des outils modernes.

1. Une méthode éprouvée : l'examen direct

Il constitue la base de la microbiologie.

1.1. Diarrhée

- *Bactéries* : *Campylobacter jejuni* peut être reconnu à l'examen direct de selles fraîches.
- *Parasites* : l'examen microscopique des selles à l'état frais et après coloration au lugol et au merthiolate-iode-formol (Mif) donne les meilleurs résultats sur le terrain.

1.2. Paludisme

Le frottis sanguin et la goutte épaisse restent les méthodes de référence selon l'Organisation mondiale de la santé.

1.3. Méningite purulente

L'examen microscopique direct du LCR peut apporter une réponse rapide et fiable. Sa sensibilité par rapport à la culture est de 60-90 %, meilleure pour *S. pneumoniae* et *H. influenzae* que pour *N. meningitidis*, *L. monocytogenes* ou *M. tuberculosis*.

1.4. Autres infections

Urines, pus d'abcès ou d'autres séreuses : l'examen direct peut suffire à guider l'antibiothérapie.

Dans tous les cas, le recours à l'examen direct se heurte à la nécessité d'avoir un personnel formé, un microscope en bon état et des réactifs non altérés. Ces limites renforcent l'intérêt des outils modernes, notamment les tests de diagnostic rapide (TDR) et la *Polymerase Chain Reaction* (PCR).

2. Les outils modernes

Un TDR obtient un diagnostic biologique de certitude ou de quasi-certitude dans un délai plus court que la technique de référence. La plupart des TDR sont conçus pour être employés sur le terrain, dans l'urgence, avec des moyens réduits. La simplicité de mise en œuvre, la conservation à température ambiante, la réduction du nombre de réactifs au strict nécessaire, l'absence d'équipements lourds pour la lecture et l'interprétation et le faible encombrement, sont les principaux critères exigés d'un TDR. Les supports les plus utilisés sont les cartes pour réactions d'agglutination et les membranes de nitrocellulose au format de bandelettes cartonnées ou plastifiées pour immunochromatographie (*dipsticks* des auteurs anglophones). Cependant, ces notions évoluent avec l'apparition d'automates de biologie moléculaire transportables et utilisables sur le terrain.

2.1. Principales techniques

2.1.1. Détection d'antigènes

Il existe plusieurs méthodes : agglutination directe (ex. : sérogroupage des méningocoques), agglutination de particules de

*Auteur correspondant.
e-mail : josette.raymond@cch.aphp.fr

latex sensibilisées par des anticorps (Ac) spécifiques dans les liquides biologiques (sérum, LCR, urines) (ex. : méningocoques, pneumocoques, streptocoque B), immunocapture (ou immunochromatographie) sur membrane (ex. : *Clostridium difficile* et sa toxine).

2.1.2. Détection d'anticorps

La séroconversion ou l'ascension significative des titres d'Ac nécessite un délai moyen de 15 j, incompatible avec un diagnostic rapide. Mais la détection d'IgM spécifiques est possible grâce à différents procédés d'immunocapture : agglutination passive, inhibition de l'agglutination de particules sensibilisées par des Ac (Ac anti-*Salmonella* Typhi) conjugués à des billes colorées, immunodot sur membrane (technique Elisa), immunochromatographie sur membrane.

2.1.3. Tests moléculaires

L'utilisation d'automates de PCR en temps réel peut être largement mise à profit pour le diagnostic rapide. Parfaitement adaptés au terrain, ces tests peuvent être utilisés par du personnel non spécialisé.

2.2. Applications cliniques

2.2.1. Fièvre

Depuis 2009, l'OMS recommande, en zone d'endémie palustre, d'effectuer un TDR pour détecter une antigénémie palustre. Ces tests sont très performants pour *Plasmodium falciparum*, beaucoup moins pour les autres espèces plasmodiales. Plusieurs tests validés sont disponibles sur le terrain. Leur utilisation a permis de démontrer que la majorité des enfants fébriles souffraient non pas de paludisme, mais d'infections autres.

2.2.2. Infection respiratoire aiguë

Les infections respiratoires aiguës basses sont responsables d'environ 1 million de décès par an chez les enfants de moins de 5 ans. Outre le virus grippal, d'autres agents viraux (*Paramyxovirus influenzae*, VRS, adénovirus) et bactériens (*Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella pneumophila*), souvent isolés au cours de syndromes pseudo-grippaux, peuvent être recherchés simultanément. Un TDR permettrait d'hospitaliser seulement les pneumonies graves et de ne traiter avec des antibiotiques que des pneumonies bactériennes. Le test rapide PCR pourrait être utile dans cette situation. Pour les virus, les tests disponibles sont la grippe, l'adénovirus, le VRS (sensibilité et spécificité respectivement de 80 et 95 % par rapport à l'isolement viral sur culture cellulaire). Une PCR multiplex a été développée, permettant de détecter *C. pneumoniae*, *M. pneumoniae* et *L. pneumophila* en 4 à 6 h, mais son application n'est pas réalisable sur le terrain. Certains contextes font rechercher des pathogènes spécifiques : *Yersinia pestis*, *Bacillus anthracis*, *Mycobacterium tuberculosis* multirésistant. En ce qui concerne la peste, un TDR a été développé récemment à l'institut Pasteur de Madagascar. Il s'agit d'un test unitaire de type *dipstick* qui détecte l'antigène F1 spécifique de *Y. pestis* à partir de sérums ou de crachats.

Le diagnostic rapide de la tuberculose pose plus de problèmes. La PCR en temps réel sur du produit pathologique (LightCycler®) donne un résultat en 1 h. Cette technique détecte simultanément la résistance à la rifampicine et à l'isoniazide dans le même tube de réaction.

2.2.3. Diarrhée

• Bactéries : *V. cholerae* peut être détecté dans les selles en 5 minutes. Selon les tests, la sensibilité est au moins équivalente à celle de la culture. D'autres bactéries (*Campylobacter*, *salmonelle*) peuvent être détectées par un antigène spécifique d'espèce. Certains tests peuvent identifier un facteur de virulence comme l'entérotoxine thermolabile d'*E. coli*. D'autres tests plus récents identifient l'espèce par hybridation moléculaire. Mais les progrès les plus importants ont été réalisés avec le développement de techniques moléculaires directes. Celles-ci ont été d'un apport significatif au diagnostic des pathovirus d'*E. coli*.

• Parasites : des méthodes immunochromatographiques sur carte, très faciles à utiliser, ont été récemment commercialisées. Par rapport à l'examen microscopique, ces tests permettent la détection simultanée de *Giardia intestinalis* et de *Cryptosporidium* spp, 2 agents de diarrhées épidémiques, avec une sensibilité de 93,5–100 %, et une spécificité de 100 %. Ils peuvent être réalisés sur des selles préalablement formolées.

• Virus : un test immuno-enzymatique détecte les rotavirus (groupe A), les adénovirus (sérotypes 40 et 41) et les astrovirus en moins de 2 h. La seule contrainte est la conservation.

2.2.4. Méningite purulente

La détection directe d'antigènes capsulaires solubles de *S. pneumoniae* dans le LCR est possible (Test Binax) avec d'excellentes performances. La PCR permet un diagnostic rapide et fiable, même lorsque la culture de la souche est impossible. L'identification et le groupage (A, B, C, Y, W135) de *N. meningitidis* peuvent être effectués en quelques heures avec le test LightCycler®.

2.2.5. Méningite à liquide clair

Des TDR pour les entérovirus ont été développés. Un diagnostic rapide de différents arbovirus (virus West Nile, virus des encéphalites équine de l'est et de l'ouest, de l'encéphalite de Saint-Louis et de la dengue) est disponible.

2.2.6. VIH

Les tests de diagnostic rapide VIH 1 et VIH 2 permettent un accès au screening dans les PED.

2.2.7. Angine

Il existe des TDR pour le streptocoque du groupe A, la mononucléose infectieuse et la diphtérie.

3. Conclusion

Le recours aux tests de diagnostic rapide dans les PED devrait progresser dans les années à venir, parce qu'ils s'adaptent de mieux en mieux aux situations d'urgence et de précarité alors que leurs performances intrinsèques s'améliorent. Leur utilisation se heurte pour l'instant surtout à leur coût relativement élevé. De nouvelles technologies apparaissent, qui révolutionneront probablement les pratiques futures.

Références

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

Organisation des études cliniques en pédiatrie de ville

C. Levy^{a,b*}, A. Elbez^{a,c}, F. Tholot^d, M. Boucherat^{a,c}, O. Romain^{a,b}, F. Corrad^a,
R. Cohen^{a,b,c} et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA

^aACTIV (Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne),
27 rue Inkermann, 94100 Saint Maur des Fossés, France

^bGPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique)
de la SFP (Société Française de Pédiatrie), France

^cCentre Hospitalier intercommunal de Créteil, France

^dAFPA (Association Française de Pédiatrie Ambulatoire), France

La réalisation d'études cliniques en pédiatrie de ville nécessite une organisation rigoureuse. En effet si l'étude doit conduire à des publications nationales ou internationales [1-6], elle doit respecter un seuil de qualité. Les pédiatres exerçant en ville sont souvent désireux de faire de la recherche clinique sur les pathologies qu'ils rencontrent le plus fréquemment dans leur pratique quotidienne. Leur motivation principale est l'amélioration de la qualité de leur exercice. La recherche clinique étant basée sur la qualité de sélection des patients inclus et le recueil des données dans le respect d'impératifs dictés par les Bonnes Pratiques Cliniques et les exigences des protocoles internationaux, elle se doit d'être professionnalisée et encadrée. L'harmonisation des critères d'inclusion des malades est un point clé. L'amélioration du recueil de données passe par une simplification « raisonnable » des tâches administratives pour les investigateurs. C'est dans cet esprit qu'en 1988, l'Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne (ACTIV) a été créée et qu'elle a constitué sa propre structure de coordination. ACTIV est également un groupe de spécialité de la Société Française de Pédiatrie (SFP) et ses activités de recherche clinique, thérapeutique et épidémiologique, sur toute la France, sont la plupart du temps réalisées en partenariat avec l'Association Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA).

1. Les investigateurs : recrutement et formation

La connaissance des pédiatres à qui une étude va être confiée est un atout majeur dans la réussite d'un projet de recherche. Initialement ACTIV contactait les médecins, futurs investigateurs, par cooptation. C'est toujours le cas aujourd'hui, mais les antécédents du pédiatre, son expérience des essais cliniques, sa formation médicale, ses publications et ses affiliations

sont des éléments qui vont jouer un rôle essentiel dans la « profession d'investigateur ». Dans un second temps, c'est l'intérêt du praticien pour la conduite d'une étude, sa motivation, sa capacité de recrutement des patients qui va l'amener à devenir un « investigateur potentiel ». Le lieu d'exercice (ville, campagne, région) peut aussi être un facteur pris en compte lors d'un recrutement de centres. Actuellement, ACTIV travaille avec un réseau d'investigateurs pédiatres en ville qui varie de 100 à 1000 pédiatres en fonction des études thérapeutiques ou épidémiologiques.

2. Quelques contraintes et quelques solutions

Si ACTIV n'échappe pas aux contraintes légales et réglementaires (dépôt des dossiers d'études au Comité de Protection des Personnes, à la Direction Générale de la Santé, à la Commission Nationale Informatique et Libertés), elle n'échappe pas non plus aux audits (Ministère de la santé, industrie pharmaceutique, FDA, etc.). Pour honorer ces objectifs de qualité et être en accord avec les règles actuellement prônées par les organismes de contrôle de la validité et de la qualité des études, ACTIV a dû rédiger et surtout appliquer des Procédures Opératoires Standardisées. Celles-ci sont adaptées à la spécificité inhérente à la réalisation d'études épidémiologiques ou thérapeutiques en pratique médicale de ville. Avec le souci de faciliter la tâche de l'investigateur tout en maintenant un certain seuil de qualité, ACTIV a créé des cahiers d'observation originaux sur le principe « 1 visite = 1 fiche ». En supprimant le travail fastidieux de copies multiples de renseignements démographiques (nom du médecin, numéro d'inclusion, initiales du patient, etc.) sur de nombreuses pages, les sources d'erreur sont limitées et les données recueillies de meilleure qualité.

L'approvisionnement des centres en traitements et matériels (tests de diagnostic rapide, écouvillons) peut parfois générer des contraintes. Dans le cadre d'une étude thérapeutique, la connaissance en temps réel des inclusions, le plus souvent par

*Auteur correspondant.
e-mail : corinne.levy@activfrance.fr

randomisation internet centralisée, permet de gérer au mieux les stocks de médicaments, de tests de diagnostic ou d'écouvillons pour prélever les patients, selon une méthode de "flux tendus" qui réapprovisionne régulièrement les investigateurs au fur et à mesure de leurs inclusions. Cette méthode, en diminuant considérablement la quantité de produits à commander et en limitant les stocks de médicaments ou de matériel chez les investigateurs, limite de nombreuses sources d'erreurs.

3. Quelques questions posées et quelques réponses apportées par les résultats des études

Dans l'impossibilité d'être exhaustif, nous avons choisi de résumer 3 études qui reflètent particulièrement la diversité et la qualité de nos travaux :

3.1. Intérêt de la CRP en microméthode

La fièvre isolée étant un motif fréquent de consultation en pédiatrie, plusieurs études avaient montré l'intérêt d'un test rapide de la CRP (TDR-CRP) aux urgences hospitalières. Notre étude avait pour objectif d'évaluer l'apport de ce test en ambulatoire. Un premier groupe de pédiatres disposait de TDR-CRP (Nycocard® CRP Single test, Progen Biotechnique) et le second adressait les enfants au laboratoire pour un dosage de CRP en macrométhode. Une baisse du nombre des examens (sanguins et ECBU) demandés en routine et l'obtention beaucoup plus rapide des résultats ont été observées dans le groupe qui utilisait les TDR-CRP. De plus, le coût des examens biologiques demandés « en routine » était réduit de 80 % en cas d'utilisation de TDR-CRP [2].

3.2. Intérêt et impact des tests de diagnostic de la grippe

Le diagnostic clinique de la grippe est impossible chez l'enfant. Notre étude devait montrer l'impact des Tests de Diagnostic Rapide de la Grippe (TDRG, test QuickVue® pour Influenza A et B, Quidel) dans la prise en charge en ville des enfants fébriles en période d'épidémie grippale.

Parmi les 695 enfants inclus, 41,6 % avaient un TDRG + et les examens complémentaires avaient été moins prescrits dans ce groupe, qu'ils soient biologiques (0,7 % versus 11,6 %) ou radiologiques (0,7 % versus 8,6 %). De plus, le groupe TDRG+ avait reçu un antibiotique dans 7,6 % des cas contre 18,5 % pour TDRG-, et un antiviral dans 64,7 % contre 0 % pour TDRG- ($p < 0,0001$). Cette étude avait donc montré l'intérêt des TDRG en pédiatrie ambulatoire pour améliorer la prise en charge des enfants [5].

3.3. Intérêt d'évaluer l'acceptabilité et la compliance des antibiotiques chez l'enfant

La compliance aux antibiotiques est essentielle pour s'assurer de l'efficacité du traitement et limiter l'émergence de bactéries résistantes. Une étude observationnelle et descriptive avait été menée pour évaluer l'acceptabilité et la compliance des antibiotiques oraux chez des enfants de moins de 6 ans traités pour OMA ou sinusite. Pour chaque patient inclus, le médecin et les parents devaient remplir un questionnaire. Les résultats ont confirmé les disparités en termes d'acceptabilité entre les différents antibiotiques prescrits chez l'enfant même pour un même médicament, justifiant des évaluations pour la mise sur le marché des futurs génériques de médicaments en suspension buvable pédiatrique [7].

4. Conclusion

Depuis plus de 20 ans, de nombreuses études ont ainsi pu être réalisées dans le souci constant d'amélioration des pratiques médicales. Si les sujets ont varié au cours du temps, les pathologies infectieuses (otites, angines, sinusites, coqueluche, etc.) ont souvent été au centre de nos recherches. Les résultats ont systématiquement été présentés aux investigateurs qui réalisaient les études, dans des congrès, et ont fait l'objet de nombreuses publications.

Références

- [1] Cohen R, de La Rocque F, Lecuyer A, et al. Study of the acceptability of antibiotic syrups, suspensions, and oral solutions prescribed to pediatric outpatients. *Eur J Pediatr* 2009;168:851-7.
- [2] Cohen R, Lecuyer A, Wollner C, et al. Evaluation de l'impact du test rapide de la CRP en microméthode par des pédiatres de ville prenant en charge des enfants de plus de trois mois avec fièvre isolée. *Arch Pediatr* 2008;15:1126-32.
- [3] Cohen R, Levy C, Bonnet E, et al. Dynamic of pneumococcal nasopharyngeal carriage in children with acute otitis media following PCV7 introduction in France. *Vaccine* 2010;28:6114-21.
- [4] Cohen R, Levy C, Boucherat M, et al. Five vs. ten days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. *Pediatr Infect Dis J* 2000;19:458-63.
- [5] de La Rocque F, Lecuyer A, Wollner C, et al. Impact des tests de diagnostic rapide de la grippe dans la prise en charge des enfants en période d'épidémie en pédiatrie de ville. *Arch Pediatr* 2009;16:288-93.
- [6] Levy C, Thollot F, Corrad F, et al. Otite moyenne aiguë en pédiatrie ambulatoire : caractéristiques épidémiologiques et cliniques après l'introduction du vaccin antipneumococcique conjugué 7 valent (PCV7). *Arch Pediatr* 2011;18:712-8.
- [7] Wollner A, Lecuyer A, De La Rocque F, et al. Acceptabilité, compliance et rythme d'administration des antibiotiques oraux chez l'enfant, en ambulatoire. *Arch Pediatr* 2011;18:611-6.

Études épidémiologiques en pédiatrie de ville : impact sur le choix des antibiotiques

R. Cohen^{a, b, c*}, C. Levy^{a, b}, E. Bingen^d, A. Wollner^a, F. Thollot^e, C. Schlemmer^a,
A.-S. Michot^a, C. Romain^a, E. Varon^f, et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA

^aACTIV (Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne),
27 rue Inkermann, 94100 Saint Maur des Fossés, France

^bGPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique)
de la SFP (Société Française de Pédiatrie), France

^cCentre Hospitalier intercommunal de Créteil, France

^dService de Microbiologie, AP-HP, Hôpital Robert Debré, France

^eAFPA (Association Française de Pédiatrie Ambulatoire), France

^fCNRP, AP-HP, Hôpital Européen Georges Pompidou.

Les deux principaux déterminants du choix d'un antibiotique (quand il est justifié) sont l'épidémiologie bactérienne de la pathologie considérée et la résistance bactérienne [1]. Si les bactéries impliquées dans une situation pathologique donnée sont bien connues et varient relativement peu en fonction du lieu et du temps, la résistance aux antibiotiques est l'objet de variations majeures [2]. Les bactéries responsables d'infections communautaires sont bien connues (Pneumocoque, *H. influenzae*, Streptocoque du groupe A, *S. aureus*, *E. coli*) et il existe de nombreuses données sur leurs niveaux de résistance pour les malades hospitalisés (Tableau I). Cependant, ces patients hospitalisés ne sont que le reflet indirect de ce qui se passe pour les patients communautaires : patients plus sévères (souches avec des sérotypes et/ou des génotypes particuliers), échecs de traitements ayant conduit à l'hospitalisation, enfin possibilité pour un certain nombre de patient de contamination nosocomiale. Il existe très peu de données sur la résistance en soins primaires, et ce pour plusieurs raisons. La première est qu'il n'est pas recommandé de réaliser des prélèvements bactériologiques en soins primaires pour la quasi-totalité des patients. La seconde est que, lorsque des prélèvements bactériologiques sont réalisés chez des patients en ambulatoire, ces derniers sont le plus souvent recrutés pour des échecs de traitements [3, 4], ou ces patients présentent des formes cliniques particulières. La troisième, enfin, est que chez ces patients prélevés, les données cliniques permettant d'interpréter les résultats (âge des patients, antécédents, antibiothérapies antérieures...) sont rares. Depuis 24 ans, ACTIV réalise des études cliniques et épidémiologiques sur les pathologies infectieuses communautaires : otites moyennes aiguës (OMA) et angines notamment. Dans la quasi-totalité de ces études, des prélèvements bactériologiques sont effectués chez des patients recrutés en ambulatoire par des pédiatres. Les critères d'inclusion, les modalités de prélèvements et de mise en culture sont similaires dans toutes ces études [5-15].

Tableau I
Pourcentages de résistance des pneumocoques,
H. influenzae, SGA, *S. aureus*

	Années d'études [Références]			p** (Chi-2)
	< 2000 [7, 8, 11, 13] %	2000-2005 [6, 9, 15] %	2005-2010 [2] %	
S. pneumoniae				
PNSP	53,1	54,0	45,0	< 0,001
PIP	30,3	41,5	41,3	< 0,001
PRP	22,8	12,6	3,7	< 0,001
Erythro R		38,3	35,8	0,1
H. influenzae				
β-lactamase +	38,6	41,7*	17,1	< 0,001
BLNAR	/	/	7,7	
S. pyogenes				
Erythro R	6,6	12,5*	3,9*	< 0,001
S. aureus				
Meti-R	/	9,7	3,0	< 0,001***
Erythro-R	/	18,5	13,6	0,099***

* données internes ACTIV non publiées, **p compare les 3 périodes, ***p compare les 2 dernières périodes.

PNSP : Pneumocoque non sensible à la pénicilline ; PIP : Pneumocoque intermédiaire à la pénicilline ; PRP : Pneumocoque résistant à la pénicilline ; BLNAR : Souche résistante par un autre mécanisme que la production de bêta-lactamases

Pour les OMA, des prélèvements rhinopharyngés sont effectués, d'une part, parce qu'ils sont faciles à réaliser et indolores et d'autre part, il avait été préalablement démontré que les mêmes souches étaient retrouvées dans les pus de paracentèse et dans la flore rhinopharyngée [16]. Concernant les angines, les streptocoques du groupe A (SGA) sont isolés après mise en culture des prélèvements de gorge.

Le tableau 1 donne les pourcentages de résistance pour les principales bactéries communautaires. On notera qu'à la fois pour les pneumocoques, *H. influenzae* et les SGA, la résistance aux antibiotiques a sensiblement diminué ces dernières années en France, permettant de nouveau l'utilisation de l'amoxicilline dans les recommandations sur le traitement antibiotique des infections ORL [1]. L'inquiétude essentielle aujourd'hui pour les infections communautaires est l'émergence des souches d'E. Coli producteur de BLSE [17].

Références

- [1] Antibiothérapie par voie générale en pratique courante dans les infections respiratoires hautes de l'adulte et de l'enfant. 2011. <http://www.sfpediatricom/autrespages/actualites/actualite/article/recommandations-anthtml>
- [2] Cohen R, Bingen E, Levy C, et al. Résistance aux antibiotiques des pneumocoques et *H influenzae* isolés de la flore rhinopharyngée des enfants présentant une otite moyenne aiguë entre 2006 et 2010. Arch Pédiatr 2011;18:926-31.
- [3] Couloigner V, Levy C, Francois M, et al. Pathogens implicated in acute otitis media failures after 7-valent pneumococcal conjugate vaccine implementation in France : distribution, serotypes, and resistance levels. Pediatr Infect Dis J 2012;31:154-8.
- [4] Cohen R, de la Rocque F, Boucherat M, et al. Treatment failure in otitis media: an analysis. J Chemother 1994 ;6(Suppl 4):17-22; discussion 23-4.
- [5] Cohen R, De La Rocque F, Boucherat M, et al. Etude randomisée cefpodoxime – proxétel 5 jours versus amoxicilline – acide clavulanique 8 jours dans le traitement de l'otite moyenne aiguë de l'enfant. Med Mal Infect 1997;27:596-602.
- [6] Cohen R, Levy C, Bonnet E, et al. Dynamic of pneumococcal nasopharyngeal carriage in children with acute otitis media following PCV7 introduction in France. Vaccine 2010;28:6114-21.
- [7] Cohen R, Levy C, Boucherat M, et al. Five vs. ten days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. Pediatr Infect Dis J 2000;19:458-63.
- [8] Cohen R, Levy C, Boucherat M, et al. A multicenter, randomized, double-blind trial of 5 versus 10 days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. J Pediatr 1998;133:634-9.
- [9] Cohen R, Levy C, de La Rocque F, et al. Impact of pneumococcal conjugate vaccine and of reduction of antibiotic use on nasopharyngeal carriage of nonsusceptible pneumococci in children with acute otitis media. Pediatr Infect Dis J 2006;25:1001-7.
- [10] Cohen R, Levy C, Doit C, et al. Six-day amoxicillin vs. ten-day penicillin V therapy for group A streptococcal tonsillopharyngitis. Pediatr Infect Dis J 1996;15:678-82.
- [11] Cohen R, Levy C, Hentgen V, et al. Relationship between clinical signs and symptoms and nasopharyngeal flora in acute otitis media. Clin Microbiol Infect 2006;12:679-82.
- [12] Cohen R, Navel M, Grunberg J, et al. One dose ceftriaxone vs. ten days of amoxicillin/clavulanate therapy for acute otitis media : clinical efficacy and change in nasopharyngeal flora. Pediatr Infect Dis J 1999;18:403-9.
- [13] Cohen R, Reinert P, De La Rocque F, et al. Comparison of two dosages of azithromycin for three days versus penicillin V for ten days in acute group A streptococcal tonsillopharyngitis. Pediatr Infect Dis J 2002;21:297-303.
- [14] Ovetchkine P, Levy C, de la Rocque F, et al. Variables influencing bacteriological outcome in patients with streptococcal tonsillopharyngitis treated with penicillin V. Eur J Pediatr 2002;161:365-7.
- [15] Cohen R, Levy C, Thollot F, et al. Pneumococcal conjugate vaccine does not influence Staphylococcus aureus carriage in young children with acute otitis media. Clin Infect Dis 2007;45:1583-7.
- [16] Gehanno P, Barry B, Berche P. Acute childhood otitis media: the diagnostic value of bacterial samples from the nasopharynx. Clin Microbiol Infect 1997;3(Suppl 3):S34-6.
- [17] Cohen R, Levy C, Birgy A, et al. Community Faecal Carriage of Enterobacteriaceae Producing Extended-Spectrum Beta-lactamases in French Children. ICAAC, Poster C2-1239, 2011.

Intérêt des études cliniques en pathologie infectieuse pédiatrique en pratique de ville et aux urgences

O. Romain^{a,b,c*}, C. Levy^{a,b}, E. Bingen^d, A. Wollner^a, F. Thollot^e, C. Schlemmer^a, A.-S. Michot^a, C. Romain^a, E. Varon^f, R. Cohen^{a,b,g} et le Groupe des Pédiatres ACTIV et AFPA

^aACTIV (Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne), 27 rue Inkermann, 94100 Saint Maur des Fossés, France

^bGPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique) de la SFP (Société Française de Pédiatrie), France

^cService de pédiatrie et réanimation néonatales, AP-HP, Hôpital Antoine Bécclère, Clamart, France

^dService de Microbiologie, AP-HP, Hôpital Robert Debré, France

^eAFPA (Association Française de Pédiatrie Ambulatoire), France

^fCNRP AP-HP Hôpital Européen Georges Pompidou, France

^gCentre Hospitalier intercommunal de Créteil, France

Pour améliorer l'efficacité, la tolérance et l'acceptabilité des traitements antibiotiques et diminuer la pression de sélection qu'ils induisent, il est nécessaire de raccourcir la durée des traitements et de prescrire la dose efficace et bien tolérée. Depuis plus de 20 ans, ACTIV a réalisé de nombreuses études cliniques, thérapeutiques, épidémiologiques et bactériologiques qui ont profondément modifié la prise en charge des enfants présentant des infections communautaires.

1. Otites moyennes aiguës (OMA) de l'enfant : 5 jours ou 10 jours d'antibiothérapie ? [1,2]

Il est souhaitable de réduire la durée des traitements antibiotiques (quand ils sont justifiés) à chaque fois que cela est possible. Dans la littérature et d'un pays à l'autre, les durées de traitements proposées dans l'OMA varient. Si tout le monde s'accordait à considérer que des traitements courts (5 j) étaient possibles chez les enfants de plus de 2 ans, ce n'était pas le cas pour les plus jeunes. C'est dans ce contexte, dans la fin des années 1990, que nous avons réalisé les 2 premières études prospectives, randomisées, multicentriques, en double aveugle, comparant le même antibiotique avec des durées de traitement différentes dans l'OMA. Les critères d'inclusion des patients étaient les mêmes, en particulier le diagnostic clinique de l'OMA reposait sur des critères rigoureux [3]. La première étude comparait l'amoxicilline/acide clavulanique 10 j *versus* 5 j suivis de 5 j de placebo. Les 385 enfants inclus âgés de 4 à 30 mois étaient guéris à J12-J14 et à J28-J42 chez respectivement 77 % et

41 % des enfants traités 5 j et chez 88 % et 46 % des enfants traités 10 j ($p = 0,006$ et $p = 0,34$) [2]. Pour confirmer que cet effet « durée » n'était pas lié à la molécule utilisée, une étude similaire réalisée peu de temps après la première a comparé le cefpodoxime-proxétil, 8 mg/kg/j pendant 10 j *versus* 5 j suivis par une période de 5 j de placebo [1]. Parmi les 450 enfants inclus, la guérison clinique était obtenue à J12-J14 et avait persisté à J28-J42 chez respectivement 84 % et 83,7 % des enfants traités 5 j et chez 85 % et 83 % des enfants traités 10 j ($p = 0,009$ et $p = 0,68$). En pratique, la durée de traitement de 5 j n'est pas équivalente à la durée de 10 j de traitement pour une guérison de nourrissons et de jeunes enfants présentant une OMA. Ces études ont été à la base de la durée de traitement des recommandations officielles en France.

2. Angines aiguës à streptocoques A (SGA) : 10 mg/kg/j ou 20 mg/kg/j d'azithromycine (AZM) pendant 3 jours vs 10 jours de pénicilline V ? [4]

La compliance de la pénicilline V (traitement de référence de l'angine à SGA) prescrite pendant 10 j n'étant pas bonne, la nécessité de trouver des thérapeutiques alternatives d'une durée inférieure nous a conduits à mener une étude comparative, randomisée, multicentrique comportant 321 enfants, en 1996. Nous avons montré que 6 j d'amoxicilline donnaient des résultats non inférieurs à 10 j de pénicilline V [5]. L'amoxicilline est maintenant le traitement recommandé en France dans les angines à SGA. Dans une autre étude, nous avons comparé l'efficacité et la tolérance de la pénicilline V pendant 10 j et de 2 posologies d'AZM prescrites pendant 3 j, avec contrôles clinique et bactériologique à J14 et J30 [4]. Cinq cent un patients âgés de 2 à 12 ans avaient été inclus. Avant le traitement, 8 % des SGA isolés chez les patients ayant reçu l'AZM étaient résistants à

*Auteur correspondant.
e-mail : olivier.romain@abc.aphp.fr

cette molécule. À J14, les SGA avaient été éradiqués chez respectivement 58 % et 84 % des enfants recevant 10 mg d'AZM ou 20 mg d'AZM. Un mois après le traitement, les rechutes bactériologiques étaient observées chez 40,5 % des enfants dans le groupe AZM 10 mg, 14,8 % dans le groupe AZM 20 mg et 13,2 % dans le groupe pénicilline V. De plus, dans le groupe de patients recevant la faible dose d'AZM, une émergence de souches résistantes aux macrolides avait été mise en évidence. La posologie d'AZM 20 mg/kg/j est statistiquement supérieure à celle de l'AZM 10 mg/kg/j sur le plan microbiologique à J14 ($p = 0,0001$) et à J30 ($p = 0,0001$) et sur le plan clinique à J14 ($p = 0,0035$). Cette étude a permis de modifier la posologie recommandée d'AZM par l'AMM dans de très nombreux pays en Europe et dans différentes régions du monde.

3. Rhino-sinusites aiguës maxillaires de l'enfant en 2000 : cefpodoxime-proxétel (CPD) ou amoxicilline-acide clavulanique (AAC) ? [6]

Les sinusites maxillaires aiguës représentent un problème complexe et controversé en pédiatrie. Nous avons comparé l'efficacité et la tolérance du CPD (8 mg/kg/j en 2 prises pendant 10 j) à celles de l'AAC (80 mg/kg/j en 3 prises pendant 10 j) dans les rhino-sinusites aiguës de l'enfant. L'âge moyen des 268 enfants inclus était de 5 ans. Le diagnostic doit être porté sur un faisceau d'arguments à la fois anamnestiques et cliniques. Le meilleur indicateur clinique d'une rhino-sinusite maxillaire est la persistance, sans tendance à l'amélioration, des signes respiratoires au-delà de 10 à 14 j (*the Ten-day mark* des auteurs anglo-saxons). En pratique courante, sur le plan radiologique, l'intérêt de la radiographie des sinus reste toujours discutable du fait de son coût, de la dose de rayons délivrée et de son absence de spécificité. Elle n'est pas à demander systématiquement mais principalement en cas de doute diagnostique devant un tableau atypique. Le diagnostic de sinusite reposait sur : rhinorrhée, toux, obstruction nasale, céphalées persistant plus de 10 j et moins de 30 j sans tendance à l'amélioration pour au moins 2 de ces symptômes. Le cliché radiologique (incidence de Blondeau debout), effectué dans les 48 h suivant l'inclusion, était jugé évocateur de rhino-sinusite aiguë s'il montrait l'un des 3 signes suivants : niveau liquide, opacité complète (ou incomplète), épaississement muqueux d'au moins 4 mm. Tous les clichés étaient relus et interprétés par un radiopédiatre qui n'avait connaissance ni du dossier clinique, ni du traitement reçu par le patient. Les taux de succès étaient de 89 % (CPD) et de 87 % (AAC) à V2 (entre J11 et J13). L'absence de rechute avait été confirmée à V3 (entre J25 et J35), pour 76 % (CPD) et 74 % (AAC) des patients, ce qui démontrait une équivalence des 2 traitements en fin de traitement et à distance.

4. Prévention des otites moyennes aiguës : intérêt des pré- et probiotiques ? [7]

L'OMA étant la plus fréquente des infections bactériennes de l'enfant et la première cause de prescription d'antibiotiques en pédiatrie, l'objectif de notre étude était de déterminer si une préparation de lait de suite (débutée entre 7 et 13 mois) supplémentaire en symbiotiques (prébiotiques + probiotiques) entraînerait une diminution du nombre d'épisodes d'OMA. Il s'agissait

d'une étude clinique prospective, multicentrique, randomisée en 2 groupes parallèles, « traitement » versus « placebo », en double insu. Trente-sept pédiatres avaient inclus 224 enfants (112 dans chaque groupe). L'ajout de probiotiques (*Streptococcus thermophilus*, *Streptococcus salivarius*, *Lactobacillus rhamnosus*) et de prébiotiques (raftilose/raftiline) dans l'alimentation lactée des enfants entre 12 et 24 mois pendant 1 an n'a pas permis de faire diminuer le nombre d'OMA, ni le nombre d'otites récurrentes, ni le nombre d'infections des voies respiratoires basses, ni même le nombre de périodes avec des antibiotiques.

5. Acceptabilité, compliance et rythme d'administration des antibiotiques oraux chez l'enfant, en ambulatoire [8]

La compliance aux antibiotiques est essentielle pour s'assurer de l'efficacité du traitement et limiter l'émergence de bactéries résistantes. Cette étude observationnelle et descriptive avait été menée chez des enfants de moins de 6 ans traités pour OMA ou sinusite. Parmi les 1482 dossiers analysables, l'acceptabilité était meilleure pour l'amoxicilline-acide clavulanique (AAC) que pour le cefpodoxime-proxétel (CPD) et le céfuroxime-axétel. Le CPD obtenait un meilleur score de compliance que l'AAC du fait de son mode d'administration en 2 prises par jour. Une grande variabilité existait au sein des génériques de l'AAC.

Les différences d'acceptabilité des différents antibiotiques prescrits pour un même médicament, justifient des évaluations pour la mise sur le marché des futurs génériques de médicaments en suspension buvable pédiatrique. La disparité des intervalles pour les médicaments en 3 prises quotidiennes pose la question des conséquences pharmacocinétiques et de l'adaptation de la posologie pour un passage à 2 prises par jour pour l'AAC.

Références

- [1] Cohen R, Levy C, Boucherat M, et al. 5 vs.10 days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. *Pediatr Infect Dis J* 2000;19:458-63.
- [2] Cohen R, Levy C, Boucherat M, et al. A multicenter, randomized, double-blind trial of 5 vs 10 days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. *J Pediatr* 1998;133:634-9.
- [3] Paradise JL. On classifying otitis media as suppurative or nonsuppurative, with a suggested clinical schema. *J Pediatr* 1987;111:948-51.
- [4] Cohen R, Reinert P, de La Rocque F, et al. Comparison of 2 dosages of azithromycin for 3 days vs penicillin V for 10 days in acute group A streptococcal tonsillopharyngitis. *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:297-303.
- [5] Cohen R, Levy C, Doit C, et al. 6 day amoxicillin vs. 10-day penicillin V therapy for group A streptococcal tonsillopharyngitis. *Pediatr Infect Dis J* 1996;15:678-82.
- [6] Cohen R, Levy C, de La Rocque F, et al. Efficacité et tolérance du cefpodoxime-proxétel vs amoxicilline-acide clavulanique dans les rhino-sinusites aiguës maxillaires de l'enfant. *Med Mal Infect* 2003;33:20-6.
- [7] Martin E, de La Rocque F, Thollot F, et al. Probiotics and prebiotics in the prevention of acute otitis media in children: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. ICAAC Oral poster 2011.
- [8] Wollner A, Lecuyer A, de La Rocque F, et al. Acceptabilité, compliance et rythme d'administration des antibiotiques oraux chez l'enfant, en ambulatoire. *Arch Pédiatr* 2011;18:611-6.

Les Observatoires Nationaux en pédiatrie : organisation et résultats

C. Levy^{a,b*}, E. Bingen^a, E. Varon^{a,c}, Y. Aujard^a, E. Grimprel^a, R. Cohen^{a,b}
et le Groupe des pédiatres et microbiologistes des Observatoires Nationaux

^aGPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique) de la SFP
(Société Française de Pédiatrie), France

^bACTIV (Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne),
27 rue Inkermann, 94100 Saint Maur des Fossés, France

^cCNRP, AP-HP Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris, France

Le groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie (SFP) et l'Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne (ACTIV) ont mis en place, depuis plus de 10 ans, différents observatoires hospitaliers. Ces réseaux reposent essentiellement sur la disponibilité et la bonne volonté des médecins des différents services de pédiatrie et de microbiologie qui y participent. Avant la mise en place de ces observatoires, il n'existait pas de système de surveillance incluant à la fois des données cliniques, thérapeutiques et microbiologiques. Une coopération efficace est indispensable entre les médecins qui incluent les patients, les microbiologistes qui adressent les souches aux divers Centres Nationaux de Référence et les coordonnateurs des observatoires. Actuellement, 4 Observatoires (Tableau 1) permettent d'actualiser les données des méningites, des varicelles, des pneumonies et des infections invasives à pneumocoque.

1. L'Observatoire des méningites bactériennes de l'enfant

C'est le premier Observatoire qui a été créé en 2001. Son objectif principal est de colliger non seulement l'épidémiologie bactérienne (déjà surveillée par le réseau EPIBAC et les Centres Nationaux de Référence), mais aussi les données anamnestiques (statut vaccinal notamment), cliniques, biologiques et évolutives. De fait, il permet de mesurer l'impact des vaccins actuellement disponibles contre les méningites [1-5]. Tous les patients âgés de 0 à 18 ans, ayant une méningite bactérienne documentée, doivent être inclus. Sur les 4110 cas rapportés en 10 ans, le méningocoque est retrouvé dans un peu moins de la moitié des cas (43,1 %), suivi par *S. pneumoniae* (29,4 %) et le streptocoque du groupe B (14,5 %). Concernant l'impact des vaccins, parmi les patients ayant une méningite à méningocoque C, aucun n'était vacciné avec le vaccin anti-méningococcique C conjugué et l'impact du vaccin pneumococcique 13 valents n'a pas encore été mesuré. Chaque année, les résultats sont disponibles sous forme

d'un diaporama adressé aux pédiatres et aux microbiologistes qui le souhaitent, afin de les présenter dans leurs propres services. Ils sont également publiés régulièrement.

2. L'Observatoire des varicelles hospitalisées et le registre des varicelles en Ile-de-France

Créé en 2003 dans la continuité du premier, son objectif principal était de décrire les complications de la varicelle ayant entraîné l'hospitalisation. En 5 ans, 3590 cas avaient été rapportés, 87 % des enfants étaient âgés de moins de 5 ans et 76 % présentaient une complication (surinfection dans la moitié des cas) [6-8]. En 2008, le GPIP a proposé la poursuite de cet Observatoire sous forme d'un Registre des varicelles hospitalisées de l'enfant en Ile-de-France. Ce registre prospectif a pour but de déterminer le poids de la maladie en Ile-de-France et d'évaluer l'incidence des varicelles hospitalisées. Cette région a été choisie car l'Observatoire y couvrait la quasi-totalité des services de pédiatrie.

3. L'Observatoire des pneumonies aux urgences

En 2005, le GPIP et ACTIV avaient mis en place une étude rétrospective sur les pleuropneumopathies infectieuses de l'enfant en France pour faire un état des lieux de cette pathologie. Cette cohorte d'enfants atteints de pleuropneumopathies n'avait pas reçu le vaccin anti-pneumococcique conjugué heptavalent (PCV7), non encore généralisé. Aux États-Unis, l'impact du PCV7 sur les hospitalisations pour pneumonie avait déjà été évalué par les études de Grijalva et Zhou. En France, aucun système de surveillance n'avait été mis en place, l'impact du PCV7 ne pouvait donc pas être évalué. C'est dans le contexte des recommandations généralisées pour ce vaccin qu'a été mis en place cet observatoire des pneumonies et des pleuropneumopathies dans les services d'urgences pédiatriques. Son objectif est de décrire l'épidémiologie des pneumonies et des pleuropneumopathies aux urgences pédiatriques en France : fréquence, caractéristiques cliniques et biologiques, bactéries responsables et place du

*Auteur correspondant.
e-mail : activ@wanadoo.fr

Tableau I
Caractéristiques des Observatoires

Observatoires	Années	Nombre de services participants	Nombre de cas	Nombre de publications
Méningites bactériennes	2001 – en cours	252 de pédiatrie 168 de microbiologie	4110	28
Varicelles hospitalisées	2003-2008	175 de pédiatrie	3590	5
Registre des varicelles en Ile-de-France	2009-en cours	59 de pédiatrie	489	Non encore publié
Pneumonies aux urgences	2009	9 d'urgences pédiatriques	4649	2 en cours
Infections invasives à pneumocoque	2010	174 de pédiatrie 150 de microbiologie	101	Non encore publié

pneumocoque, résistance aux antibiotiques, traitement, statut vaccinal. Cet Observatoire devrait permettre de suivre l'évolution épidémiologique de ces pneumonies et pleuropneumopathies à l'ère de la généralisation des vaccins PCV7 et aujourd'hui PCV13. Les premiers résultats présentés récemment à l'*Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy* (ICAAC) montraient, sur les 1544 patients inclus entre mai 2009 et mars 2010, un épanchement pleural dans 126 cas (8 %). L'identification bactérienne était rare (2 % des pneumonies et 35 % des épanchements pleuraux) et les sérotypes du pneumocoque retrouvés le plus souvent étaient le 1, 19A et 7F. Ces premiers résultats vont servir de base pour évaluer les modifications depuis l'introduction du PCV13.

4. L'Observatoire des infections invasives à pneumocoque

L'introduction du PCV7 dans notre pays avait été suivie par une diminution des infections invasives à pneumocoque, en raison de la diminution des sérotypes vaccinaux chez les jeunes enfants. Cependant, un remplacement partiel par des sérotypes non vaccinaux avait été observé. Par ailleurs, en décembre 2009, les autorités françaises ont recommandé le PCV13 pour tous les enfants de moins de 2 ans (avec une dose de rattrapage pour les enfants entre 12 et 24 mois déjà entièrement vaccinés par le PCV7) et pour les enfants de moins de 5 ans à risque. Dans ce contexte, en 2010, le GPII et ACTIV ont mis en place cet obser-

vatoire dont l'objectif principal est de rechercher une éventuelle association entre les sérotypes du pneumocoque et la sévérité de la pathologie (évolution à court terme et mortalité) chez les enfants ayant une infection invasive à pneumocoque.

Références

- [1] Bingen E, Levy C, de la Rocque F, et al. Bacterial meningitis in children: a French prospective study. *Clin Infect Dis* 2005;41:1059-63.
- [2] Chavanet P, Schaller C, Levy C, et al. Performance of a predictive rule to distinguish bacterial and viral meningitis. *J Infect* 2007;54:328-36.
- [3] Dubos F, De la Rocque F, Levy C, et al. Sensitivity of the bacterial meningitis score in 889 children with bacterial meningitis. *J Pediatr* 2008;152:378-82.
- [4] Guilbert J, Levy C, Cohen R, et al. Méningites à streptocoque du groupe B chez le nourrisson de plus de 3 mois. *Arch Pediatr* 2008;15(Suppl 3):S133-7.
- [5] Levy C, Taha MK, Weil Olivier C, et al. Association of meningococcal phenotypes and genotypes with clinical characteristics and mortality of meningitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 2010;29:618-23.
- [6] Grimprel E, Levy C, de La Rocque F, et al. Paediatric varicella hospitalisations in France: a nationwide survey. *Clin Microbiol Infect* 2007;13:546-9.
- [7] Lecuyer A, Levy C, Gaudelus J, et al. Hospitalization of newborns and young infants for chickenpox in France. *Eur J Pediatr* 2010;169:1293-7.
- [8] Pinquier D, Lecuyer A, Levy C, et al. Inverse correlation between varicella severity and level of anti-Varicella Zoster Virus maternal antibodies in infants below one year of age. *Hum Vaccin* 2011;7:534-8.

Diagnostic et prise en charge de la maladie de Hirschsprung à la naissance

L. Fourcade^{a,*}, I. Pommepuy^b, F. Mons^c, A. Pham Dang^a, R. Compagnon^a, B. Longis^a, A. Grimaudo^a, J. Cros^d, D. Berenguer^d, J. Languepin^e

^aService de Chirurgie Pédiatrique, CHU de Limoges, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges, France

^bDépartement d'anatomopathologie, CHU de Limoges, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges, France

^cDépartement de néonatalogie, CHU de Limoges, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges, France

^dDépartement d'anesthésie-réanimation chirurgicale pédiatrique, CHU de Limoges, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges, France

^eDépartement de gastro-entérologie pédiatrique, CHU de Limoges, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, avenue Dominique Larrey, 87000 Limoges, France

Comme l'atteste le grand nombre de collaborateurs ayant participé à ce travail, il s'agit d'une prise en charge multidisciplinaire impliquant le chirurgien bien sûr, mais aussi le gastro-entérologue pédiatre, l'anatomopathologiste, le néonatalogiste, l'anesthésiste, le généticien et toute l'équipe de soin. Le diagnostic de maladie de Hirschsprung (MH) est le plus souvent réalisé en période néonatale. Il existe également des formes de découverte plus tardives, après la première année de vie voire à l'âge adulte. Elles seront arbitrairement exclues de cette présentation.

1. Présentations cliniques

Deux tableaux cliniques distincts prédominent dans cette présentation néonatale : les formes non compliquées et les formes compliquées.

1.1. Formes non compliquées

Les formes non compliquées sont évoquées devant une occlusion fonctionnelle basse, chez un bébé à terme, avec une grossesse non compliquée. L'enfant se ballonne progressivement en quelques heures. Les vomissements sont tardifs et témoignent de la sévérité de l'occlusion. L'interrogatoire pourra retrouver un retard d'élimination du méconium (> 24 h).

Devant cette suspicion clinique, après avoir mis l'enfant au repos digestif et l'avoir perfusé, plusieurs examens complémentaires peuvent être utilisés, en fonction du tableau clinique et de leur disponibilité dans les différents centres. Citons, les explorations radiologiques, les méthodes d'exploration fonctionnelle et l'examen anatomopathologique.

C'est l'ASP debout qui doit être réalisé en première intention et ce avant toute manœuvre instrumentale. Le toucher rectal avec la montée de la sonde rectale, permettra de se faire une idée de la hauteur de la zone aganglionnaire. Le lavement opaque, prudent, sans inondation de tout le cadre colique, permettra de visualiser la disparité de calibre.

La manométrie anorectale à la recherche de la disparition du réflexe recto-anal inhibiteur est un examen non invasif. Il nécessite un opérateur maîtrisant parfaitement la technique, mais aussi l'interprétation des résultats ambigus.

L'analyse anatomo-pathologique reste l'examen de confirmation de la MH. Les prélèvements peuvent être réalisés à la pince de Noblett, qui permet d'obtenir au lit du patient un fragment colique intéressant la muqueuse et la sous-muqueuse. L'absence de cellules neuro-ganglionnaires associée à l'hypertrophie des fibres nerveuses confirme le diagnostic. Des techniques histo-chimiques (acétylcholinestérase) ou immunohisto-chimiques (synaptophysine, calrétinine) affinent l'analyse histologique conventionnelle. De nombreuses causes d'erreur d'interprétation sont toujours possibles (migration hélicoïdale du système nerveux entérique, prélèvements de taille insuffisante...). En cas de doute, il faudra alors réaliser des biopsies chirurgicales intéressant toute la paroi colique avec les 2 couches musculaires entourant le plexus d'Auerbach. Le dialogue doit être permanent entre le chirurgien et l'anatomopathologiste, avant de proposer une chirurgie radicale.

D'autres formes non compliquées peuvent être suspectées chez des enfants syndromiques ou dans les rares familles présentant des formes familiales de MH.

1.2. Formes compliquées

La MH peut également être révélée par une complication pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient : l'entérocolite et la perforation intestinale. L'entérocolite est consécutive à la translocation bactérienne favorisée par l'occlusion. Les perfora-

*Auteur correspondant.
e-mail : Laurent.fourcade@chu-limoges.fr

tions intestinales diastatiques en zone saine sont plus controversées. Le pneumopéritoine peut masquer la distension colique. Ainsi, devant toute entérocolite, ou perforation intestinale, une biopsie rectale permettra d'affirmer ou d'éliminer le diagnostic. Parfois, le tableau clinique n'est pas typique. On s'appuiera alors sur les examens complémentaires déjà décrits pour préciser le diagnostic.

2. Prise en charge

Une fois le diagnostic fortement suspecté ou avéré, il faudra expliquer à la famille ce qu'est cette maladie et tenter de lui esquisser un échéancier concernant les différentes étapes du traitement. L'aide d'infirmières spécialisées ou des associations de famille n'est pas à négliger à cette étape de la prise en charge (Association Francophone de la Maladie de Hirschsprung).

Plusieurs questions sont alors soulevées et doivent être partagées avec la famille : peut-on opérer d'emblée, ou vaut-il mieux attendre quelques jours ou quelques semaines ? L'intervention différée peut être obligatoire ne serait-ce que pour obtenir tous les résultats des examens complémentaires. La famille est-elle suffisamment fiable pour proposer un nursing à domicile, ou faudra-t-il faire une stomie de gestion parfois difficile et pour les parents et pour l'équilibre électrolytique de l'enfant ? L'intervention d'emblée paraît une alternative raisonnable si toutes les conditions sont réunies.

L'intervention consiste à effectuer l'exérèse de la zone malade pour effectuer une anastomose entre l'anus et la zone colique normalement innervée.

Une fois la date opératoire proposée, quelle technique choisir parmi celles qui ont été décrites, sachant qu'aucune ne se dégage réellement du lot en termes de résultats fonctionnels aux longs cours ? Faut-il opter pour la séduisante voie trans-anale aux premiers résultats fonctionnels à moyen terme incertains ou opter pour une technique plus historique mais aux détails techniques affinés et aux résultats à long terme connus ? Faut-il privilégier les techniques mini-invasives (laparoscopie, laparoscopie robot-assistée) aux dépens des abaissements par chirurgie ouverte ? Quels sont les critères aboutissant à la réalisation de l'une ou l'autre des techniques, si ce n'est la réalisation de celle que l'on maîtrise le mieux ?

3. Conclusion

Ainsi, tout comme pour la gestion des examens complémentaires, il n'y a pas réellement de consensus thérapeutique, même si des schémas décisionnels ont pu être proposés. Il semble prématuré de pouvoir apporter des réponses tranchées à chacune de ces questions sans connaître les pratiques de chacun. De manière à pouvoir y répondre un jour, il nous a paru important de proposer la réalisation d'un état des lieux du diagnostic et de la prise en charge à la naissance de la MH en France. Pour ce faire un questionnaire a été envoyé (étude en cours) à tous les centres français amenés à prendre en charge ces enfants. Les résultats seront présentés lors de la table ronde après avoir été comparés aux résultats de la littérature. Cette étude, pourrait servir de base de travail à l'élaboration de règles de bonnes pratiques concernant la prise en charge initiale de la MH.

Maladie de Hirschsprung : quel suivi pour quelles complications à court et moyen terme ?

A. Bonnard*, E. Carricaburu, B. Boimond-Aulagne, C. Capito,
D. Berrebi, A. El Ghoneimi

Département de chirurgie pédiatrique viscérale et urologique,
AP-HP, Hôpital Robert Debré et Université Paris VII, Paris, France

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est chirurgical. Plusieurs voies d'abord et techniques sont possibles qu'il faut ne pas méconnaître pour adapter la surveillance à court et moyen terme.

1. Les voies d'abord

1.1. La laparotomie

Elle reste la voie d'abord privilégiée par certaines équipes (médiane sus- et sous-ombilicale ou voie de Pfannenstiel).

1.1.1. L'intervention de Duhamel

Le rectum est conservé et le colon ou l'iléon sain est abaissé en rétro-rectal et anastomosé à la face postérieure du rectum, quelques millimètres au-dessus de la ligne ano-pectinée. Les 2 sont ensuite adossés et anastomosés ensemble verticalement, le plus souvent au moyen de pince automatique type GIA.

1.1.2. L'intervention de Swenson et Soave

La dissection du méso est menée au plus près du colon, atteint jusqu'à la ligne des releveurs (Swenson) ou entre muqueuse et musculature pour conserver un manchon musculaire (Soave). Par le bas ensuite on va venir éverser le colon pour en pratiquer l'exérèse et réaliser l'anastomose colo-ana.

1.2. La voie d'abord trans-ana

Décrite en 1998 par de la Torre-Mondragón et al. [1], popularisée par J Langer et al. [2], elle réalise la technique de Swenson ou Soave sans cicatrice abdominale et sans abord de la cavité péritonéale.

1.3. La voie coelioscopique

Elle reste la voie d'abord de choix dans les formes longues nécessitant une colectomie totale ou subtotale [3]. L'intervention de Duhamel est le plus souvent préférée.

2. Les complications à court terme

Elles sont le plus souvent d'origine chirurgicale.

2.1. Occlusion mécanique postopératoire

Elle peut être liée à 4 causes : la bride postopératoire, l'éventration avec incarceration d'anse, le twist de l'intestin abaissé et la sténose de l'anastomose. En cas d'occlusion, il faudra palper le ventre et faire un toucher rectal afin d'éliminer une sténose. Si l'examen n'est pas concluant, il faut réaliser une opacification. Le twist est très difficile à diagnostiquer, c'est bien souvent l'exploration chirurgicale qui permettra de confirmer ou d'infirmer le diagnostic.

2.2. Occlusion fonctionnelle postopératoire

Quand la cause mécanique est éliminée, il faut penser à une origine fonctionnelle. Il faudra dans ces cas là revoir les lames d'anatomopathologie pour être sûr que l'abaissement s'est fait en zone saine. Si oui, il faut alors évoquer 2 diagnostics : une aganglionnose secondaire par phénomènes ischémiques (une biopsie est nécessaire), une hypertonie sphinctérienne symptomatique. L'injection de toxine botulique (Botox®, Lab. Allergan) peut être proposée [4].

2.3. Entérocolite post maladie de Hirschsprung

Elle est le résultat d'occlusion persistante postopératoire, mécanique ou fonctionnelle. Le tableau est sévère avec une distension abdominale et un ventre pseudo chirurgical. Quand le transit est conservé, les selles sont liquides et une gastro-entérite est souvent évoquée. La radio d'ASP montre une distension majeure avec des niveaux hydro-aériques (fig. 1).

*Auteur correspondant.
e-mail : arnaud.bonnard@rdb.aphp.fr



Figure 1. ASP : distension majeure avec des niveaux hydro-aériques.

Le traitement est médical. En l'absence d'amélioration, il faudra penser soit à une dérivation digestive, soit à la pose d'un cathéter central pour une nutrition parentérale exclusive jusqu'à l'amélioration clinique. Des décès par choc septique sont possibles.

2.4. Lésions du siège

Elles sont quasi constantes après abaissement, quelles que soient la technique et la voie d'abord. Elles peuvent être sévères, alourdissant la prise en charge familiale.

2.5. Lésions des organes adjacents [5]

Elles se produisent au cours de la chirurgie et peuvent passer inaperçues et ne se révèlent que dans les suites opératoires. Pour le garçon, il s'agit essentiellement de lésions de l'urètre au cours d'un abaissement par voie trans-anale avec un risque de sténose urétrale séquentielle ; pour la fille, de lésions du vagin.

3. Les complications à moyen terme

En cas de maladie de Hirschsprung, on peut situer le moyen terme jusqu'à l'acquisition théorique de la propreté. En pratique, l'échéance de la première rentrée scolaire en petite

section, vers l'âge de 3 ans fait que les problèmes peuvent apparaître souvent vers cet âge-là. En cas de MH pancolique avec un abaissement iléo-anal, le moyen terme peut être entaché de difficultés.

3.1. La diarrhée et les lésions du siège

Elle est une source de souffrance quotidienne, à la fois pour l'enfant et les parents. Une fois les causes anatomiques, comme la sténose, éliminées, il faut traiter ces enfants et les revoir régulièrement en consultation. Le traitement doit agir à la fois sur la cause (les selles) et la conséquence (le siège). Cette évolution est surtout le fait des abaissements par voie trans-anale quand la résection a emporté le colon au-delà de l'angle gauche, ou des interventions de Duhamel pour forme pancolique.

Le traitement des selles liquides peut passer par des ralentisseurs du transit comme le Smecta®, ou le Tiorfan®. Le plus souvent, dans les formes longues, les enfants ont perdu la valvule iléo-caecale et la dernière anse iléale siège de la réabsorption des acides biliaires (cycle entéro-hépatique). Ces sels biliaires contribuent à l'acidité des selles et des chélateurs comme le Questran® (cholestyramine) peuvent aider. La pullulation microbienne peut aggraver l'acidité des selles et la prescription de gélules décontaminantes de colymicine-gentamicine peut également participer à l'amélioration. Le traitement du siège doit faire appel au stomathérapeute qui a une grande habitude des lésions de dermite érosive péri-stomiale, auxquelles les lésions s'apparentent.

3.2. La constipation

Elle est finalement assez rare dans les premières années qui suivent le traitement chirurgical. Il faudra éliminer une sténose avant d'envisager un traitement de cette constipation.

Une complication spécifique de l'intervention de Duhamel est un « éperon » un peu long. Il s'agit d'un accollement entre la face postérieure du rectum et la face antérieure de l'intestin abaissé. Le diagnostic est fait au toucher rectal avec un doigt qui passe de part et d'autre de l'éperon, en avant dans le rectum et en arrière dans l'intestin abaissé. Le traitement est chirurgical avec une recoupe à la GIA.

Une fois ces causes éliminées, on peut envisager un traitement. Le Forlax® (macrogol 4000) a notre préférence, sachet à 4 g à cet âge.

3.3. Retard et ralentissement de la croissance staturo-pondérale

Cela se voit surtout en cas de MH pancolique, remontant sur le grêle de façon plus ou moins importante. Il existe souvent dans ces formes des douleurs abdominales chroniques par ballonnement, distension, liées à une pullulation microbienne et l'hypertonie sphinctérienne. Il existe alors souvent une perte d'appétit. Les selles abondantes sont responsables d'une perte de sel. C'est dans ces cas que l'injection de toxine botulique et la prescription de gélules décontaminantes peut aider, mais il est possible d'avoir recours à une dérivation digestive itérative, en association parfois même à une nutrition parentérale.

3.4. Les souillures

C'est une complication fréquente à la « fin » du moyen terme, soit 3 à 5 ans. Elle est probablement liée à plusieurs facteurs à cet âge. La technique chirurgicale d'abord. La voie trans-anale est dans ce sens assez critiquée car elle semble donner de mauvais résultats à moyen terme. Les pressions « sociales » et les impératifs scolaires imposés dès la petite section ensuite. Elles font que l'enfant doit être propre à l'âge de 3 ans. Il existe donc parfois une ambiance familiale tournée autour de l'apprentissage du pot et de la propreté qui n'est sans doute pas anodine sur les comportements encoprétiqes que développent certains enfants. De ce fait, il s'agit souvent de fausse incontinence par constitution de fécalome au-dessus duquel s'accumulent des selles liquides rendant obligatoire la mise en route d'un projet d'accueil individualisé (PAI) pour permettre la scolarisation de ces enfants. La prise en charge est difficile. Le recours à un programme de lavement rétrograde quotidien, dès cet âge, est parfois nécessaire.

4. Conclusion

Le suivi à court et moyen terme des enfants opérés de MH est donc nécessaire et plus facile si le médecin qui les suit connaît les compli-

cations possibles. Ce suivi doit être multidisciplinaire, faisant intervenir à la fois le chirurgien, le gastro-entérologue, la diététicienne, la stomathérapeute et le médecin ou pédiatre de ville. Cette prise en charge précoce, parfois un peu « agressive » à la fin du moyen terme est la seule garantie de l'absence de retard sur l'acquisition de bons résultats à long terme et sur l'insertion sociale de ces enfants.

Références

- [1] de la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
- [2] Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003;238:569-83, discussion 598-5.
- [3] Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, et al. Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form. *Surg Endosc* 2001;15:1301-4.
- [4] Patrus B, Nasr A, Langer JC, et al. Intrasphincteric botulinum toxin decreases the rate of hospitalization for postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 2011;46:184-7.
- [5] Podevin G, Lardy H, Azzis O, et al. Technical problems and complications of a transanal pull-through for Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:104-8.

Myopathies constitutionnelles ou acquises chez l'enfant : les éléments d'orientation du diagnostic

J.-M. Cuisset^{a,*}, A. Carpentier^b

^aService de neuropédiatrie, hôpital Roger-Salengro, CHRU, 59037 Lille cedex, France

^bCentre de rééducation fonctionnelle Marc-Sautelet, 59650 Villeneuve d'Ascq, France

Les myopathies chez l'enfant sont le plus souvent constitutionnelles, regroupant principalement les dystrophies musculaires progressives, les dystrophies musculaires congénitales, les myopathies congénitales, et les myopathies métaboliques. Plus rarement, elles sont acquises, ce groupe étant très largement dominé par les dermatomyosites. Les myopathies de l'enfant, qu'elles soient génétiquement déterminées ou inflammatoires, ont des caractéristiques communes : déficit et amyotrophie prédominant aux ceintures, réflexes ostéo-tendineux normaux ou abolis, absence de fasciculations et de troubles sensitifs [1].

1. Myopathies constitutionnelles

Les dystrophies musculaires progressives se caractérisent par un déficit proximal, progressif, débutant après un intervalle libre de une à plusieurs années, inconstamment associé à une augmentation des CPK plasmatiques, et authentifiées par l'existence sur la biopsie musculaire d'un processus dystrophique (nécrose-régénération et fibrose endomysiale) [2]. Au sein des dystrophies musculaires progressives, la dystrophie myotonique de Steinert mérite d'être individualisée en raison de plusieurs particularités : existence d'une myotonie (difficulté et lenteur à la décontraction musculaire), atteinte de la musculature distale, atteinte multisystémique (atteinte cardiaque, cataracte, diabète, troubles cognitifs, calvitie précoce...) [3].

Les dystrophies musculaires congénitales constituent un groupe cliniquement et génétiquement hétérogène d'affections musculaires à début néonatal ou infantile précoce, à CPK plasmatiques inconstamment élevées, pour lesquelles la biopsie musculaire montre des anomalies compatibles avec un processus dystrophique. L'existence éventuelle de rétractions articulaires précoces, d'une hyperlaxité articulaire distale, d'anomalies du système nerveux central, d'une anomalie d'expression de l'alpha-dystroglycane musculaire, sont des éléments déterminants pour la définition de sous-types précis, voire pour le diagnostic génétique [4]. Les myopathies congénitales, génétiquement hétérogènes, ont des caractéristiques communes : début très sou-

vent précoce avec hypotonie globale et retard moteur, troubles de la succion-déglutition et faciès myopathique fréquents, évolution favorable dans la majorité des cas. Ces affections, à CPK toujours normales, sont caractérisées en histopathologie par des altérations de la structure des fibres musculaires touchant l'organisation sarcomérique ou comportant des inclusions cytoplasmiques [5].

Les myopathies métaboliques se définissent comme un ensemble hétérogène de maladies du métabolisme intermédiaire s'exprimant par des symptômes en rapport avec un défaut de production ou d'utilisation de l'énergie au niveau du muscle principalement : intolérance à l'effort, myalgies, déficit musculaire progressif ou réversible, myoglobulinurie. Accessoirement, d'autres organes tels le cœur, le foie ou le cerveau peuvent être concernés par ce déficit énergétique. Les principales myopathies métaboliques sont : les glycoséoses musculaires (II, III, V et VII), les troubles de la bêta-oxydation des acides gras et les anomalies de la chaîne respiratoire (myopathies mitochondriales). Les myopathies mitochondriales doivent être évoquées plus spécifiquement en cas d'atteinte des nerfs oculomoteurs (ptosis et/ou ophtalmoplégie), d'atteinte multisystémique (cardiomyopathie, hépatopathie, épilepsie, déficience corticale...), ou d'arguments pour une hérédité de type maternel [6].

2. Myopathies inflammatoires

La dermatomyosite juvénile est une maladie auto-immune, de mécanisme vascularitique, affectant principalement le muscle et la peau, et représente plus de 80 % des myopathies inflammatoires de l'enfant [7]. Elle débute par un déficit rapidement acquis des muscles proximaux survenant quelques semaines après une infection virale, dans un contexte d'altération de l'état général parfois fébrile. Ce déficit musculaire est accompagné, parfois précédé, de signes cutanés évocateurs : érythème liliacé péri-orbitaire possiblement étendu à tout le visage ; papules de Gottron, correspondant à des plaques érythémateuses ou violacées à la face dorsale des articulations phalangiennes, voire au niveau des coudes ou des genoux ; plus rarement érythème péri-unguéal douloureux, calcinose. Les CPK plasmatiques sont élevés dans deux tiers des cas, l'électromyogramme peut

*Auteur correspondant.
e-mail : jean-marie.cuisset@chru-lille.fr

objectiver une triade caractéristique (potentiels d'unité motrice de faible amplitude, brefs et polyphasiques ; activités anormales de repos : fibrillations, ondes positives pointues, irritabilité d'insertion ; décharges pseudo-myotoniques), la biopsie musculaire met en évidence des anomalies évocatrices traduisant l'atteinte vasculitique du muscle, en premier lieu l'atrophie périfasciculaire [8].

Les myosites aiguës bénignes de l'enfant affectent le plus souvent des garçons entre 5 et 8 ans, se révélant par des myalgies diffuses dans les jours suivant le début d'une virose banale, en contexte fébrile. L'examen clinique révèle, outre le déficit musculaire proximal, des mollets tendus et douloureux à la pression. Les CPK sont élevées, l'évolution est favorable en quelques jours. Les virus le plus souvent en cause sont : *myxovirus influenza* et *parainfluenza*, *coxsackies A* et *B*, *echovirus*, *adenovirus* [9].

3. Conclusion

Les myopathies constitutionnelles et inflammatoires de l'enfant se distinguent par leurs caractéristiques sémiologiques propres, en premier lieu le profil évolutif : l'installation du déficit est progressive dans les myopathies génétiques, beaucoup plus aiguë dans les myopathies inflammatoires.

Références

- [1] Pouget J. Quand penser à une maladie musculaire ? Rev Prat (Paris) 2001;5:251-5.
- [2] Desguerre I. Dystrophies musculaires progressives de l'enfant. In: Chabrol B, Dulac O, Mancini J, Ponsot G, Arthuis M. Neurologie pédiatrique, 3^e éd, Médecine Sciences Flammarion, Paris, 2010, p 693-700.
- [3] Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. Presse Med 2007;36:965-71.
- [4] Bertini E, D'Amico A, Gualandi F, et al. Congenital muscular dystrophies: a brief review. Semin Pediatr Neurol 2011;18:277-88.
- [5] Sharma MC, Jain D, Sarkar C, et al. Congenital myopathies – a comprehensive update of recent advancements. Acta Neurol Scand 2009;119:281-92.
- [6] Das AM, Steuerwald U, Illsinger S. Inborn errors of energy metabolism associated with myopathies. J Biomed Biotech 2010; 2010:340849.
- [7] Mc Cann LJ, Juggins AD, Maillard SM, et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) – clinical characteristics of children recruited within the first 5 years. Rheumatology (Oxford) 2006;45:1255-60.
- [8] Zouagui A, Abourazzak S, Idrissi ML, et al. Actuality of juvenile dermatomyositis. Joint Bone Spine 2011;78:235-40.
- [9] Mall S, Buchholz U, Tibussek D, et al. A large outbreak of influenza B-associated benign acute childhood myositis in Germany, 2007/2008. Pediatr Infect Dis J 2011;30:e142-6.

Myopathies constitutionnelles : place des examens complémentaires

F. Rivier^{a, b, c, *}, Ul. Walther-Louvier^{a, b}, S. Chabrier^d, C. Cances^{b, e}, C. Espil^{b, f},
M. Carneiro^{a, b}, B. Echenne^{a, b}, P. Meyer^{a, b, c}

^aCHRU Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac, Neuropédiatrie, Mo

^bCentre de Référence Maladies Neuromusculaires Grand Sud-ouest, France

^cU1046, INSERM, Université Montpellier 1 et 2, Montpellier, France

^dCHU Saint Etienne, MPR pédiatrique, Saint Etienne, France

^eHôpital des Enfants, Neuropédiatrie, Toulouse, France

^fHôpital Pellegrin, Neuropédiatrie, Bordeaux

1. Situation du sujet

Chez l'enfant, les myopathies constitutionnelles peuvent se définir comme des affections primitivement musculaires par mutation d'un gène affectant la structure et/ou le fonctionnement normal du muscle squelettique. On peut distinguer : les dystrophies musculaires congénitales (DMC) et progressives (DMP) dont la plus fréquente est la myopathie de Duchenne (DMD), les myopathies congénitales, les canalopathies musculaires, les myopathies métaboliques, la maladie de Steinert. Pour la grande majorité le mode de révélation est un syndrome myopathique soit congénital soit progressif. Les présentations sous forme d'une myolyse aiguë et les signes d'atteinte centrale (retard psychomoteur et déficience intellectuelle dans certaines DMC, la maladie de Steinert ou la DMD) sont plus équivoques.

2. Différents examens complémentaires disponibles

Le **dosage des créatines kinases (CK)** plasmatiques est le premier examen à réaliser. Praticué dans des conditions adéquates, on admet chez l'enfant qu'une valeur des CK au dessus de 300 UI/l doit être considérée comme pathologique. Entre 300 et 1000 UI/l l'augmentation des CK n'est pas toujours synonyme d'atteinte musculaire primitive, en particulier ces chiffres peuvent se voir dans les amyotrophies spinales infantiles (ASI). Au delà de 1000 UI/l, l'élévation des CK traduit un processus myopathique, aigu ou chronique, mais leur normalité ne l'exclut absolument pas [1].

L'**électroneuromyogramme (ENMG)** n'a pratiquement aucune place dans les pathologies strictement musculaires chez l'enfant. Néanmoins c'est un examen souvent incontournable, bien que pas toujours informatif, si l'on suspecte une canalopathie musculaire (myotonies congénitales et paralysies périodiques) mais avec des tests très particuliers [2]. Il peut être très intéressant

à titre de diagnostic différentiel, en particulier pour les ASI surtout de type 3, les syndromes myasthéniques congénitaux et la myasthénie.

L'**imagerie musculaire** en particulier par IRM doit être envisagée avant la réalisation d'une biopsie musculaire surtout si les CK sont normales. Elle permet une analyse de l'ensemble des muscles à l'inverse de la biopsie musculaire qui permet certes des analyses très détaillées, mais sur un échantillon d'un muscle donné. Actuellement on peut différencier différents patterns d'atteinte à l'IRM, en fonction du ou des muscles touchés et du type d'atteinte (diffuse, périphérique...), correspondant chacun à une maladie musculaire précise. Les données cliniques couplées à un pattern IRM spécifique peuvent ainsi conduire à l'étude du gène responsable, en particulier dans certaines myopathies congénitales et dystrophies musculaires [3].

Une **épreuve d'effort** lorsque l'âge de l'enfant le permet, en général après 10 ans, est utile surtout lorsqu'il existe une fatigabilité anormale, des douleurs et/ou des crampes musculaires en particulier au cours ou après effort. Elle permet d'évaluer l'adaptation à l'effort du sujet sur le plan respiratoire, cardiaque et au niveau métabolique. Surtout utile pour dépister certaines pathologies métaboliques, elle n'évite pas dans la majorité des cas le recours à la biopsie musculaire en cas de suspicion de myopathie structurale ou métabolique.

Parmi les **explorations métaboliques** on citera la lactacidémie, la carnitinémie, le dosage des acyl-carnitines plasmatiques et la chromatographie des acides organiques urinaires surtout utiles dans les situations de myolyse aiguë [1].

La **biopsie musculaire** reste toujours un geste à visée diagnostique très souvent nécessaire, mais qui doit être envisagé après une analyse précise de la situation clinique et une démarche diagnostique rigoureuse. Dans bon nombre de cas, elle sera pratiquée précocement si la clinique et l'élévation des CK à plus de 1000 UI/l sont en faveur d'une dystrophie musculaire. À l'exception de l'IRM musculaire, les autres explorations n'ont en général pas d'intérêt dans ce type de situation. Lorsque les CK sont normales ou inférieures à 1000 UI/l, la décision de la biopsie musculaire devra être discutée après une démarche diagnostique souvent plus longue, où la

*Auteur correspondant.
e-mail : f-rivier@chu-montpellier.fr

place de l'IRM musculaire devient prépondérante. Dans tous les cas où une biopsie musculaire est réalisée, celle-ci devra être faite dans un centre de référence maladies neuromusculaires pédiatrique. Le prélèvement devra comprendre plusieurs échantillons préparés immédiatement pour être en mesure de réaliser les techniques suivantes : histologie classique en microscopie optique, histoenzymologie, immunocytochimie, microscopie électronique, études enzymatiques, étude en Western blot des protéines impliquées dans les dystrophies musculaires [4].

Les études en **biologie moléculaire ciblées** représentent actuellement l'étape ultime de la démarche diagnostique. Dans de rares cas la présentation clinique conduira immédiatement à la réalisation de l'étude génétique ciblée (gène DMPK dans la maladie de Steinert, locus D4Z4 dans la dystrophie facio-scapulo-humérale). En général, la ou les études d'un ou plusieurs gènes interviendront successivement après et au cours d'une démarche diagnostique qui peut s'inscrire dans le temps. En effet les données cliniques et para-cliniques peuvent évoluer avec la croissance et la maturation de l'enfant, apportant des éléments d'orientation nouveaux, ainsi qu'avec l'avancée des connaissances scientifiques.

3. Indication des explorations en fonction de l'âge et des situations cliniques

Devant **toutes situations**, aiguës ou chroniques, qui peuvent évoquer une pathologie musculaire primitive, quel que soit l'âge, le premier examen à demander est le dosage des CK. Leur augmentation persistante, mais qui peut être fluctuante, au-dessus de 1000 UI/l, doit évoquer en premier lieu une dystrophie musculaire et conduire dans la majorité des cas à la réalisation d'une biopsie musculaire, précédée dans certains cas d'une IRM musculaire.

Devant un tableau de **myolyse aiguë** il faut toujours évoquer la possibilité d'une myopathie métabolique (mitochondriopathies, troubles de la bêta-oxydation, glycolyoses) et réaliser au moindre doute un bilan métabolique. Surtout il est capital de s'assurer du retour à la normale des CK dans le mois qui suit, afin de ne pas méconnaître une dystrophie musculaire.

Chez le nourrisson la principale maladie neuromusculaire, qui n'est pas une myopathie, est l'amyotrophie spinale infantile dont le diagnostic est assuré directement par l'étude du gène SMN1. Parmi les principales myopathies à cet âge on citera la maladie de Steinert dont le diagnostic repose également directement sur l'étude du gène responsable. Les myopathies et dystrophies

musculaires congénitales nécessiteront souvent une démarche diagnostique beaucoup plus complexe où l'IRM musculaire et la biopsie musculaire ont toute leur place. Il ne faut pas oublier la possibilité d'une maladie de Pompe dont le diagnostic repose sur l'étude de la maltase acide sur prélèvement sanguin (papier buvard), ensuite confirmé sur leucocytes et/ou fibroblastes et sur le plan moléculaire.

Chez l'enfant les myopathies les plus fréquentes sont les dystrophies musculaires progressives en particulier la DMD chez le garçon. On connaît actuellement plus de 20 DMP différentes, le plus souvent autosomiques récessives à l'âge pédiatrique. La démarche diagnostique devant un syndrome myopathique de l'enfant doit être particulièrement rigoureuse et comporter quasiment toujours une biopsie musculaire avant d'envisager une étude moléculaire ciblée qui sera guidée par l'étude de la protéine correspondante à partir de la biopsie [4]. En dehors de la DMD, l'IRM musculaire prend une place prépondérante dans la démarche diagnostique de ce groupe de myopathies, surtout si les CK sont peu élevées [3].

4. Conclusion

La démarche diagnostique dans les myopathies constitutionnelles chez l'enfant repose avant tout sur une analyse clinique rigoureuse qui doit s'inscrire dans la dynamique du développement. Les explorations complémentaires sont incontournables, mais doivent être bien maîtrisées. Elles ne sont pas toutes nécessaires dans tous les cas. Il faut savoir les répéter dans certains cas. Le dosage des CK est indispensable mais ne donne qu'une orientation. Couplée aux données cliniques, l'IRM musculaire prend une place de plus en plus importante. La biopsie musculaire reste le plus souvent incontournable, en particulier dans le diagnostic des dystrophies musculaires.

Références

- [1] Sabouraud P, Cuisset JM, Cances C, et al. Stratégie diagnostique devant une hyperCKémie chez l'enfant. Arch Pediatr 2009;16:678-80.
- [2] Fournier E. Sémiologie électrophysiologique des canalopathies musculaires suivant les mutations causales. Rev Neurol (Paris) 2005;161:1251-9.
- [3] Wattjes MP, Kley RA, Fischer D. Neuromuscular imaging in inherited muscle diseases. Eur Radiol 2010;20:2447-60.
- [4] Sewry CA. Muscular dystrophies: an update on pathology and diagnosis. Acta Neuropathol 2010;120:343-58.

Myosites inflammatoires de l'enfant : diagnostic et prise en charge

B. Bader-Meunier^{a,*}, C. Bodermer^b

^aService d'Immunologie et Rhumatologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Necker, Paris, France

^bService de Dermatologie et Dermatologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Necker, Paris ;
Université Paris Descartes, Paris.

Les myosites inflammatoires de l'enfant sont rares et comportent essentiellement la dermatomyosite juvénile (DMJ) (85 % des cas), et plus rarement une myosite de chevauchement (3-10 %) ou une polymyosite (2-5 %) [1]. L'atteinte cutanée présente dans la grande majorité des cas est l'élément clé pour orienter le diagnostic. La prise en charge de ces pathologies est multidisciplinaire et souvent difficile.

1. Quand évoquer le diagnostic de myosite inflammatoire chez l'enfant ?

La DMJ est la myosite inflammatoire la plus fréquente chez l'enfant. Elle se caractérise par une atteinte inflammatoire non infectieuse des muscles et de la peau liée à une vascularite qui représente l'élément physiopathologique prédominant. Elle peut être très sévère et ses complications sont nombreuses. L'âge médian de début des dermatomyosites de l'enfant est de 7 ans environ, mais la maladie commence avant l'âge de 4 ans dans un quart des cas. Il s'agit d'une maladie rare dont l'incidence a été estimée entre 3 et 4 cas par million d'habitants aux États-Unis et en Grande Bretagne.

Le diagnostic est porté suivant les critères de Bohan, bien que leur sensibilité et spécificité n'aient pas été validées chez l'enfant (Tableau 1).

Tableau 1
Critères diagnostiques pour la dermatomyosite juvénile
d'après Peter et Bohan.

- Éruption du visage « héliotrope », vascularite des faces d'extension des petites articulations (nodules de Gottron) et des grosses articulations (coudes, genoux).
 - Atteinte musculaire proximale et symétrique.
 - Élévation du taux d'au moins un enzyme musculaire.
 - Signes d'atteinte myogène à l'électromyogramme.
 - Biopsie musculaire caractéristique.
- Le diagnostic est certain en présence des signes cutanés et 3 des 4 autres critères.

Le début de la maladie est le plus souvent progressif, insidieux. Plus rarement des complications aiguës peuvent être révélatrices et nécessiter un traitement urgent.

1.1. L'examen clinique est essentiel

L'examen clinique est essentiel pour orienter le diagnostic en raison de l'association de signes cutanés à l'atteinte musculaire :

- l'atteinte musculaire est proximale prédominant au niveau du tronc, de la ceinture scapulaire et de la ceinture pelvienne, et de façon symétrique avec difficultés à monter une marche, à se lever d'une chaise à l'aide de ses bras pour se mettre debout (signe du tabouret, signe de Gower), à se relever d'une position accroupie, à se relever du plan du lit en position allongée. Le bilan de l'atteinte musculaire doit se faire selon une échelle standardisée (CMAS (*childhood myositis assessment scale*), MMT (*Manual Muscle Testing*)). Une douleur à la pression des masses musculaires est possible, mais elle n'a généralement pas l'intensité de celle observée au cours des myosites aiguës. Une sensation de fermeté musculaire témoigne de la participation œdémateuse. Dans les formes graves, la faiblesse musculaire est diffuse, atteignant également les muscles distaux. Dans ces formes, une atteinte des muscles lisses est possible entraînant des troubles de la déglutition, une voix nasonnée. Les risques de fausse-route sont alors importants ;

- les signes cutanés sont caractéristiques de la DMJ. Ils sont d'intensité variable, parfois très discrets à rechercher attentivement devant un déficit musculaire. Les signes caractéristiques sont : une coloration érythémateuse voire violacée des paupières supérieures, un érythème fréquent des pommettes parfois du front et des tempes, d'aspect rouge violacé « héliotrope », des lésions maculo-papuleuses, érythémateuses et/ou squameuses en regard des faces d'extension des articulations, en particulier des articulations interphalangiennes proximales (nodules de Gottron) des coudes, des genoux. L'existence de tégangiectasies péri-unguéales parfois visibles à l'œil nu, et de tégangiectasies gingivales est également évocatrice du diagnostic. D'autres lésions moins spécifiques peuvent être présentes : érythème squameux, ulcérations, phénomène de Raynaud, poikilodermie, formes œdémateuses.

Les autres atteintes comportent : une atteinte articulaire fréquente (23-58 % des cas), une atteinte cardio-pulmonaire (dyspnée, pneumopathie interstitielle, atteintes cardiaques infra-

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

cliniques, troubles de conduction), une atteinte digestive parfois très sévère (dysphagie, ulcérations, perforations, hémorragies digestives, malabsorption). La fièvre est absente ou modérée. Rarement des formes aiguës peuvent être révélatrices : formes œdémateuses, fuite capillaire, hémorragie, perforation digestive, atteinte myocardique, dyspnée aiguë, micro-angiopathie thrombotique.

Contrairement à ce qui est observé dans les DM de l'adulte, l'association à un cancer est exceptionnelle chez l'enfant.

1.2. Les examens complémentaires sont d'un apport variable

- Examens biologiques : le syndrome inflammatoire est absent ou modéré ; les auto-anticorps sont présents dans 40 % des cas environ (FAN surtout) ; l'élévation d'au moins un enzyme musculaire (CPK, aldolase, LDH, ASAT) est fréquente mais non constante (absente dans 10 % des cas environ).
- Electromyogramme : il est peu réalisé et montrerait une atteinte myogène.
- Imagerie par résonance magnétique : elle est utilisée de façon récente avec une bonne sensibilité pour mettre en évidence une atteinte inflammatoire musculaire et des fascia.
- Capillaroscopie : elle peut montrer un épaissement des capillaires du pourtour unguéal, avec une raréfaction des anses, des hémorragies et des mégacapillaires ; cet aspect n'est cependant pas spécifique de la DMJ.
- Biopsie musculaire : elle doit être systématique en cas de signes cutanés absents ou peu typiques. Dans les autres cas, son indication, systématique ou non, diffère selon les équipes. Elle montre 4 types de lésions, communes à la DM, aux myosites de chevauchement et à la myosite lupique : i) atteinte inflammatoire : inflammation perimysiale, endomysiale, périvasculaire : lymphocyte et macrophages ; ii) atteinte vasculaire : perte capillaire, épaissement endothélium artère/artériole ; iii) atteinte musculaire : régénération/dégénérescence/atrophie des fibres musculaires, réexpression des molécules HLA classe I ; iv) fibrose endo- et périmysiale.

1.3. Les autres causes de myosite inflammatoire sont plus rares chez l'enfant

- Les myosites de chevauchement sont caractérisées par l'association de signes cliniques et biologiques présents dans le lupus systémique, la sclérodermie et la DM. Les signes cutanéomuqueux sont donc très fréquents et leur recherche rigoureuse oriente également souvent le diagnostic.

- La polymyosite est rare chez l'enfant. Elle se manifeste par un déficit musculaire proximal et distal, souvent associé à une atteinte articulaire.
- La biopsie musculaire est indispensable dans ces 2 types de myosite.

2. Prise en charge des myosites inflammatoires

La DMJ est une pathologie sévère entraînant des séquelles dans 60 % des cas [2] : atteinte musculaire, cutanée, articulaire, digestive, retard de croissance ; les atteintes plus spécifiques comportent une calcinose et une lipodystrophie.

Elle nécessite une prise en charge pluridisciplinaire spécialisée. Elle repose sur une corticothérapie à fortes doses initialement, associée d'emblée pour certains à un traitement par méthotrexate qui permettrait une épargne cortisonique. D'autres traitements se discutent en fonction de l'évolution : ciclosporine, mycophénolate mofétyl, rituximab, cyclophosphamide, perfusions d'immunoglobulines polyvalentes. Un essai randomisé initié par le PRINTO (*Pediatric Rheumatology International trials organization*) en 2008, compare un traitement par corticoïdes seuls, une association corticoïdes et méthotrexate, et une association corticoïdes et ciclosporine. Des échanges plasmatiques sont indiqués dans certaines formes aiguës. L'association à une rééducation pour prévenir les attitudes vicieuses et permettre un renforcement musculaire est indispensable.

3. Conclusion

Le diagnostic de myosite inflammatoire est donc très souvent orienté par la recherche attentive d'une atteinte cutanée, concernant notamment les mains, paupières, coudes, genoux et bouche. Le traitement est parfois urgent et doit être posé en lien avec une équipe spécialisée.

Références

- [1] Feldman BM, Rider LG, Reed AM, et al. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-12.
- [2] Ravelli A, Trail L, Ferrari C, et al. Long-term outcome and prognostic factors of juvenile dermatomyositis: a multinational, multicenter study of 490 patients. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2010;62:63-72.

Le point sur le dépistage de la surdité

G. Beley

Cabinet de pédiatrie, 4, rue Parmentier, 54170 Essey-lès-Nancy, France

Les organisateurs de cette table ronde sont des partisans d'un dépistage néonatal systématique de la surdité comme cela se fait dans d'autres pays (Canada, Danemark, Belgique, Luxembourg, Allemagne, en partie en Australie et dans certains états des États-Unis). Or ce n'est pas encore le cas en France où le dépistage et la prise en charge sont très hétérogènes.

En janvier 2007 la Haute Autorité de Santé publie « Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale ». Ce rapport est favorable à ce dépistage, mais sans triomphalisme, et reconnaît la difficulté pour établir des preuves scientifiques de son efficacité. Il souhaite un protocole national précisant en particulier la prise en charge, une mise en place progressive, région par région, avec évaluation régulière et correction si besoin au fur et à mesure de l'extension.

Pendant la même période sont connus les résultats de l'important travail fait par la CNAMTS (Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés) et l'AFDPHE (Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant), portant sur 155 000 enfants dans 6 sites et 33 maternités. Ce travail montre la faisabilité du dépistage et précise : la fréquence des surdités bilatérales (1,26 pour mille) ; les coûts d'un test (20 €) et d'une surdité bilatérale dépistée (17 000 €) ; le vécu des familles

Malgré la prudence et la mesure des conclusions de l'HAS et de la CNAMTS, certaines associations craignent la généralisation rapide de ce dépistage et la Fédération Nationale des Sourds de France et le Réseau d'Actions Médicopsychologiques et Sociales pour Enfants Sourds (RAMSES) saisissent le Comité Consultatif National d'Éthique qui rend son avis (N°103) en décembre 2007 : Éthique et surdité de l'enfant : Éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage néonatal et la prise en charge des enfants sourds.

Dans cet avis, le Comité souhaite pour le bénéfice de l'enfant un diagnostic précoce, mais craint des perturbations de la relation parents-enfants, une déshumanisation de ce dépistage généralisé et systématique et l'insuffisance des moyens d'accompagnement. Et il conclut que les conditions éthiques d'une généralisation du dépistage ne sont pas réunies.

Cet avis a certainement une influence importante sur l'aspect politique. En effet le parcours politique du dépistage systéma-

tique de la surdité en maternité est déjà long et complexe : En juillet 2010, les députés Jean-Pierre Dupont, Jean-François Chossy et Mme Edwige Antier déposent une proposition de loi (2752) pour généraliser le dépistage précoce. Elle est adoptée le 30/11/2010 en première lecture à l'Assemblée Nationale. Les députés socialistes se sont abstenus en souhaitant une meilleure concertation avec les associations, une meilleure organisation du suivi et un projet plus abouti en deuxième lecture (Mme Delaunay). Mais cette loi n'arrive jamais au Sénat en raison de l'encombrement parlementaire et elle est proposée comme amendement à la loi HPST (Hôpital, Patients, Santé, Territoire) ; cet amendement est voté au Sénat, puis adopté à l'Assemblée Nationale le 7/7/2011. Mais cet article est censuré par le conseil Constitutionnel le 4/8/2011. Qu'importe, ce texte constitue un nouvel amendement à la loi de financement de la Sécurité Sociale 2012, adoptée le 20/10/2011... Et à nouveau censuré par le Conseil Constitutionnel le 15/12/2011.

Rejet politique ou moral ? La politique n'est pas absente puisque dans les votes des parlementaires, on constate un clivage majorité-opposition. Mais l'aspect moral n'est pas absent et l'avis du Comité Consultatif National d'Éthique influence très certainement l'avis du Conseil Constitutionnel. Cette loi en confiant la responsabilité du dépistage aux Agences Régionales de Santé, en généralisant le schéma de dépistage, en valorisant la prise en charge eût été pour le professeur Fraysse un acte fondateur.

Mais le dépistage, même s'il n'est pas généralisé par la loi sur le plan national, n'est pas interdit. Et certaines régions ont généralisé ou sont en cours de généralisation et on peut citer Champagne-Ardenne (2004, 16 500 naissances), Haute Normandie (de 1999 à 2006, 23 000 naissances), Alsace, Languedoc-Roussillon, Aquitaine, Pays de Loire, Centre. Dans beaucoup d'autres régions le dépistage se fait partiellement par département, ville ou maternité. En Lorraine plusieurs maternités sont équipées pour le dépistage, sans organisation du diagnostic et de la prise en charge.

Toutes ces initiatives sont louables. Mais elles justifient partiellement les réserves du Comité Consultatif National d'Éthique ou des députés socialistes quand ils jugent insuffisants les moyens d'accompagnement.

Nous avons donc pour mettre en place ce dépistage 2 devoirs :

- une collaboration étroite entre tous les professionnels de santé, les autorités de santé (ARS) et les politiques ;
- la mise en place derrière le dépistage d'une organisation sans faille pour le diagnostic, l'annonce du diagnostic, la prise en charge, le choix du traitement et le respect de l'enfant et de sa famille.

Dépistage néonatal des surdités congénitales : Pourquoi ce dépistage ? Comment le réaliser ?

M. François

Service ORL, AP-HP, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris cedex 19, France

Le but du dépistage néonatal des surdités est de détecter, avant même qu'il n'y ait le moindre signe d'alerte, les enfants susceptibles d'avoir une surdité bilatérale moyenne, sévère ou profonde, pour pouvoir leur proposer, si le diagnostic est confirmé, une prise en charge précoce. La prévalence de ces surdités est de l'ordre de 1/1000 à 1/2000, dans les pays occidentaux [1,2].

1. Généralités

Les déficiences auditives sont classées en fonction de la perte auditive moyenne, exprimée en dB, sur les fréquences 0,5, 1, 2 et 4 kHz [3]. Ce qui compte c'est le niveau d'audition sur la meilleure oreille. Seules les surdités bilatérales doivent être dépistées et prises en charge. Une déficience auditive moyenne, c'est-à-dire avec une perte auditive entre 40 et 70 dB, entraîne un retard de langage [4]. Les enfants qui ont une surdité sévère (perte auditive moyenne entre 70 et 90 dB) ou profonde (perte auditive supérieure à 90 dB) ne perçoivent pas la parole et, en l'absence de prise en charge adaptée, ne peuvent pas développer une communication orale [2].

2. Pourquoi un dépistage néonatal des surdités ?

Des études épidémiologiques ont permis de repérer des facteurs de risque de surdité congénitale dont les plus importants sont les antécédents familiaux de surdité, la consanguinité, l'hypoxie néonatale, l'infection prénatale à CMV. Mais un dépistage limité aux enfants qui ont un ou plusieurs facteurs de risque n'est pas satisfaisant car il méconnaît la moitié des enfants ayant une surdité congénitale [2,5].

Les signes cliniques d'une déficience auditive bilatérale congénitale permanente sont peu spécifiques (désintérêt du monde sonore) ou tardifs (disparition du babillage entre 4 et 9 mois, retard d'apparition du langage). En l'absence d'un dépistage systématique de la surdité, même avec les moyens actuellement

mis en place comme l'information du public et la refonte du carnet de santé [6], le diagnostic, et donc la prise en charge, sont mis en œuvre avec un délai de l'ordre d'un an à un an et demi pour les surdités profondes, et supérieur à 3 ans pour les surdités moyennes [7]. Or la précocité de la prise en charge, par prothèses auditives bilatérales et une guidance parentale par une orthophoniste spécialisée, est un élément important du pronostic sur la qualité du langage, mais aussi de la prononciation et des possibilités de scolarisation [4,8,9].

3. Modalités du dépistage

Chez le nouveau-né les tests auditifs subjectifs sont entachés d'erreurs en plus et en moins. Deux types de tests objectifs sont actuellement validés pour le dépistage néonatal de la surdité : les otoémissions provoquées (OEP) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) [2,10-12].

3.1. OEP

Les OEP sont des sons de très faible intensité enregistrables dans le conduit auditif externe au moyen d'un microphone très sensible, en réponse à des stimuli sonores de faible intensité. La présence d'OEP permet de conclure à la normalité de la chaîne auditive allant de l'oreille externe aux cellules ciliées externes de l'oreille interne. L'absence d'OEP peut être due :

- à une déficience auditive de plus de 30 dB, qui peut être transitoire, lorsqu'elle est liée à la persistance de liquide dans l'oreille moyenne, ou définitive, lorsqu'elle est liée à une malformation des osselets ou à une oreille interne déficiente ;
- à une erreur technique (sonde bouchée par du cérumen) ou un bruit de fond trop important (respiration bruyante de l'enfant, bruits parasites de l'entourage) : ce sont des tests de dépistage faussement positifs.

3.2. PEAA

Les PEAA sont l'enregistrement par électrodes de surface collées ou appliquées sur la peau de l'activité électrique sur les premiers relais des voies auditives, en réponse à des clics (sons de fréquence aiguë) à une intensité de 35 ou 40 dB. Les PEAA ne testent donc que les fréquences aiguës et ne permettent pas d'apprécier

Correspondance.

e-mail : martine.francois@rdb.aphp.fr

l'audition sur les fréquences graves qui sont pourtant utiles pour la reconnaissance de la parole. Par ailleurs cet examen n'est pas réalisable si l'enfant bouge, car alors le signal électrique provenant de l'activité musculaire couvre l'activité électrique sur les voies auditives, ou si l'impédance des électrodes est élevée.

Si le résultat des OEP ou des PEAA est anormal des 2 côtés, l'examen est refait quelques heures plus tard, avant la sortie de la maternité. Si lors du deuxième test le résultat est encore anormal des 2 côtés, le dépistage est dit positif et l'enfant doit être adressé dans un centre d'audiophonologie pour poursuite des investigations permettant de conclure soit à une audition normale (faux positif) ; soit à une réelle hypoacousie (vrai positif). Avec un peu d'expérience le taux de faux positifs (absence d'OEP ou de PEAA alors qu'il n'y a pas de surdité permanente) est inférieur à 1 % [10-12].

4. Conclusion

L'enregistrement des OEP ou de PEAA permet en une dizaine de minutes de vérifier si un nouveau-né entend bien. Les résultats sont notés dans le carnet de santé à la rubrique appropriée. Si l'examen est anormal sur les 2 oreilles (car seules les surdités bilatérales doivent être prises en charge), l'enfant doit être référé à un centre d'audiophonologie pédiatrique pour vérification du diagnostic par otoscopie, impédancemétrie et enregistrement des potentiels évoqués de diagnostic (beaucoup plus longs à réaliser que les PEAA, mais permettant de préciser le niveau d'audition), et début de la prise en charge. La précocité de celle-ci est en effet un élément important du pronostic.

Références

[1] Fortnum H, Summerfield AQ, Marshall DH, et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing

screening: questionnaire based ascertainment study. *BMJ* 2001;323:536-40.

- [2] Ptok M. Early detection of hearing impairment in newborns and infants. *Dtsch Arztebl Int* 2011;108:426-31.
- [3] Classification des surdités : voir le site du Bureau International d'Audiophonologie : <http://www.biap.org>.
- [4] Thai-Van H, Truy E, Lina-Granader G, et al. Troubles auditifs de l'enfant : dépister le nouveau-né pour une prise en charge précoce. *Rev Prat* 2011;61:411-4.
- [5] American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and identification. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
- [6] François M. Dépistage des troubles auditifs. In : Guide d'utilisation du nouveau carnet de santé, Médecine et Enfance, Paris 1995, p19-28.
- [7] François M, Hautefort C, Nasra Y, et al. Evolution of age at diagnosis of congenital hearing impairment. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2011;128:59-63.
- [8] Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, et al. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-71.
- [9] Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *New Engl J Med* 2006;354:2131-41.
- [10] Moulin A, Ferber-Viart C, Berland M, et al. Dépistage systématique de la surdité en maternité par otoémissions acoustiques provoquées : aspects pratiques et attitudes parentales. *Arch Pediatr* 2001;8:929-36.
- [11] De Barros Boishardy A, Moreau Lenoir F, Brami P, et al. Expérience du dépistage néonatal systématique dans le département de l'Eure : à propos de 10 835 nouveau-nés. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2005;122:223-30.
- [12] Schmidt P, Levêque M, Danvin JB, et al. Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne-Ardenne : à propos de 30 500 naissances en deux années d'expérience. *Ann Otolaryngol Chir Cerv Fac* 2007;124:157-65.

Dépistage néonatal de la surdité : l'avis du psychologue

B. Le drian^{a,*}, C. Kolski^a, V. Sauvage-Verrier^a, V. Strunski^b, L. Vandromme^a

^aCentre de recherche en psychologie (équipe d'accueil), Université de Picardie Jules Verne, chemin du thil, 80025 Amiens cedex, France

^bService ORL, CHU Amiens Nord, France

Depuis plus d'un an en France, la loi concernant la systématisation du dépistage néonatal de la surdité est en débat à l'Assemblée Nationale. Divisant le monde politique, cette loi suscite de vives polémiques entre les professionnels de santé et la communauté sourde représentée par la FNSF (Fédération Nationale des Sourds de France).

S'appuyant sur les résultats de nombreuses recherches, la communauté scientifique insiste, depuis plusieurs années, sur la nécessité de dépister la surdité en maternité afin d'établir un diagnostic et une prise en charge précoce (avant 6 mois) des troubles de l'audition. L'existence d'une plasticité cérébrale accrue et d'une période critique, à la fois pour le développement de l'audition mais aussi pour celui du langage, constitue autant d'arguments en faveur d'un dépistage néonatal de la surdité [1]. En effet, une intervention précoce permet de soutenir le développement cognitif et langagier chez un enfant atteint de surdité congénitale [2] et entretient une relation étroite avec le pronostic développemental de l'enfant [3].

Toutefois, un certain nombre de professionnels émettent un avis réservé quant aux bénéfices réels d'un tel dépistage lorsqu'il est pratiqué pendant la période néonatale qui s'avère sensible à bien des égards [4]. Depuis une quinzaine d'années, de nombreuses études ont tenté d'évaluer les effets d'un dépistage néonatal de la surdité et montrent que ce n'est pas tant le test en lui-même qui est source d'anxiété parentale, mais plutôt son résultat lorsqu'il s'avère positif et qu'il laisse planer un doute sur l'intégrité auditive du nourrisson [5,6]. De plus, des facteurs tels qu'un niveau d'étude parental faible peuvent être à l'origine d'une anxiété accrue [7] ; dans ce cas la qualité de l'information donnée aux parents sur les buts et les bénéfices du dépistage ne semble pas jouer son rôle de protection contre l'anxiété [8]. Ainsi, l'objectif de notre travail, depuis plusieurs années maintenant, est d'évaluer le retentissement de la réalisation d'un dépistage néonatal de la surdité.

Une première étude menée auprès de 143 dyades mère-bébé, nous a permis de confirmer que la période néonatale s'avère être la plus pertinente en termes d'efficacité (meilleur taux de couverture et taux de faux positif plus faible) [9], mais aussi la plus anxiogène lorsque le résultat du dépistage se révèle posi-

tif [10]. Ceci se traduit par une altération persistante de l'état psychologique des mères et une détérioration des interactions précoces mère-bébé. En effet, bien que ne constituant pas un diagnostic de surdité, le résultat positif obtenu par l'enfant au test de dépistage laisse planer un doute sur l'intégrité de son système auditif. Cela contribue à la mise en place de représentations parentales qui ne correspondent pas toujours à la réalité de l'enfant. Or, les représentations parentales modèlent les premiers échanges entre les parents et le bébé en se matérialisant dans les interactions précoces. Si ces représentations sont déformées, elles peuvent influencer la qualité des interactions comme tend à le montrer notre recherche. L'étude approfondie des entretiens psychologiques réalisés avec les mères, met en évidence une diminution de la sensibilité maternelle aux signaux du bébé lorsque celui-ci a été dépisté positif à la surdité néonatale permanente. Sensibilité qui s'avère pourtant essentielle pour attribuer un sens aux comportements de l'enfant et y répondre de manière appropriée. Par voie de conséquence, on constate une remise en cause du sentiment de compétence maternelle chez ces mères. Ceci n'est pas surprenant, dans la mesure où celui-ci est intimement lié à la connaissance et aux représentations dont la mère dispose à propos des capacités de son propre enfant. Enfin, il faut garder à l'esprit que la survenue de schémas interactifs disharmonieux pendant la période néonatale peut constituer une situation à risque pour le développement de la relation future entre les parents et leur enfant. Les parents ne jouant alors plus correctement leur rôle d'encadrement du développement. Ainsi, au regard de ces premiers résultats, nous avons souhaité approfondir l'étude de l'effet anxiogène d'un résultat positif au test de dépistage, sur les capacités de collaboration maternelles lors des échanges précoces. Plus précisément, nous explorons le lien entre l'anxiété maternelle, ses représentations et la qualité des interactions qu'elle entretient avec son enfant. A cet effet, une seconde étude longitudinale, incluant 30 dyades mère-enfant est actuellement en cours. Les premiers résultats montrent que l'anxiété maternelle, en général, apparaît comme un élément désorganisateur de la relation mère-enfant par le biais des représentations que les mères se font d'elles-mêmes. Celles-ci présentent moins de confiance en elles-mêmes et une moins bonne perception de leur rôle de mère. Le résultat positif au test de dépistage, quant à lui, agit plutôt sur les représentations que les mères élaborent à propos de leur enfant. Ainsi, les mères perçoivent leur enfant différemment de celles dont l'enfant a

*Auteur correspondant.
e-mail : barbara.le-drian@u-picardie.fr

obtenu un résultat négatif sur des dimensions telles que l'agitation, la dépendance, le fait d'être « soucieux », etc. Nous notons également une grande variabilité dans la qualité des interactions mère-bébé dépisté positif avec un effet sur la dimension psychique de l'interaction qui concerne notamment la sensibilité maternelle aux signaux émis par le bébé. Nos résultats défendent l'idée que les processus dynamiques d'échanges entre la mère et l'enfant sont intimement liés entre eux et qu'ils s'élaborent dans un équilibre complexe. Ils doivent faire l'objet d'une attention et d'un soutien spécifiques adaptés au vécu de chaque famille confrontée à une situation susceptible de les fragiliser.

Tous ces éléments confirment la nécessité de réaliser un accompagnement psychologique immédiat des parents lorsque leur enfant présente un résultat positif au test de dépistage de la surdité néonatale permanente afin d'éviter la mise en place de processus psychologiques risquant d'affecter de manière plus ou moins irréversible le développement de l'enfant et des relations qu'il entretiendra avec ses parents. Pour se faire, il semble nécessaire de réaliser, dès la période néonatale, une prise en charge psychologique des dyades parents-enfant afin de rétablir des patterns interactifs harmonieux et de restaurer une représentation positive de l'enfant en consolidant le sentiment de compétences parentales lorsque celui-ci apparaît défaillant.

Références

- [1] Deggouj N. Dépistage auditif précoce et plasticité cérébrale. *Rééducation Orthophonique* 2009;237:37-46.
- [2] Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, et al. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:599-608.
- [3] Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord* 2004;37:451-65.
- [4] Virole B. Mise en critique du diagnostic précoce des surdités à deux jours de vie. 2006 <http://www.benoitvirole.com>
- [5] Weichbold V, Welzl-Mueller K. Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2001;108:1111-6.
- [6] Mohd Khairi MD, Rafidah KN, Affizal A, et al. Anxiety of the mothers with referred baby during universal newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:513-7.
- [7] Young A, Andrews E. Parents' experience of universal neonatal hearing screening: a critical review of the literature and its implications for the implementation of new UNHS programs. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2001;6:149-60.
- [8] Weichbold V, Welzl-Mueller K, Mussbacher E. The impact of information on maternal attitudes towards universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 2001;35:59-66.
- [9] Kolski C, Le Driant B, Lorenzo P, et al. Early hearing screening: what is the best strategy? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1055-60.
- [10] Le Driant B, Vandromme L, Kolski C, et al. Dépistage de la surdité néonatale permanente : quelles conséquences sur la mise en place des interactions précoces mère-enfant ? *Neuropsychiatr Enfance Adolesc* 2006;54:315-20.

Ce que l'on fait après le dépistage de la surdité

N. Noël-Pétroff

Service ORL, AP-HP, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

Le dépistage amène au diagnostic de surdité : cette nouvelle donne va devoir être prise en compte par la famille, qu'il va falloir mobiliser car elle reste essentielle au bon développement du langage de l'enfant concerné.

La surdité est moins un problème de « mal entendre » que de « malentendus » : elle compromet la mise en place naturelle, spontanée, de la langue maternelle (généralement, une langue orale) ; elle entrave la communication et l'échange d'informations, naturels entre le bébé en croissance et sa famille.

Une grande partie du langage (lexique mais aussi base syntaxique) se met spontanément en place avant que l'enfant ne commence à parler : il commence par comprendre les ordres simples, il connaît le sens des mots du quotidien avant d'être en mesure de les articuler ; sa connaissance de la langue orale est aussi un préalable à l'apprentissage de la lecture et de l'écriture de ces mêmes mots.

Ce diagnostic précoce va permettre de remettre l'enfant dans le monde sonore, celui des perceptions efficaces et utiles, le plus tôt possible, avant même que les parents n'aient pris conscience des effets délétères de la surdité sur le langage et la communication. La prise en charge va s'articuler autour de 3 axes :

- remettre du son par des appareillages auditifs adaptés à l'âge et au type de surdité ;
- favoriser le décodage, l'identification, la prise de sens des sons ainsi perçus et s'orienter vers une expression orale, grâce à la prise en charge régulière par l'orthophoniste spécialisé(e), avec l'aide de la communication signée (LSF ou français signé) chaque fois que cela sera nécessaire ;
- favoriser les apprentissages scolaires par des aides adaptées à l'écoute en salle de classe : un soutien via une assistante de vie scolaire (AVS) pour réexpliquer des consignes, un lien avec les enseignants, une intervention d'un codeur de langage parlé complété (LPC) pour soutenir la lecture labiale...

L'appareillage va relever des laboratoires d'audioprothèse (privilégier ceux spécialisés dans l'appareillage des très jeunes enfants) ou des centres d'implantation cochléaire pour les enfants les plus sourds. La gamme d'appareillage auditif est large, ce qui permet de s'adapter au mieux au profil de l'enfant : boîtier pour nourrissons, contour classique, vibreur sur serre-tête, systèmes implantables : implants cochléaires, implants hybrides...

Auteur correspondant.
e-mail : nathalie.petroff@rdb.aphp.fr

La prise en charge orthophonique peut se faire en cabinet libéral ou auprès de services types Service d'Accompagnement familial et d'Education Précoce (SAFEP) ou CAMSP, dépendants des Maisons Départementales du Handicap (MDPH). Les ORL audiologistes qui font le diagnostic, remplissent les certificats médicaux et protocoles de soins et orientent les parents vers les structures les plus adaptées, en fonction de l'âge de l'enfant, du type de surdité, de pathologies associées éventuelles, des besoins sociaux de la famille...

Le soutien pédagogique et les autres prises en charge sont modulés en fonction de l'importance du handicap de l'enfant : psychomotricité (beaucoup d'enfants sourds présentent une atteinte vestibulaire conjointe), soutien psychologique, aides sociales...

Ce dépistage et cette prise en charge n'ont d'intérêt que parce qu'ils donnent effectivement des résultats : plus l'enfant est dépisté et pris en charge tôt (appareillage, orthophonie, accompagnement familial), plus il a de chance d'acquies un niveau de langage correct et suffisant pour poursuivre une scolarité en intégration totale, avec une rééducation orthophonique simple [1].

Au contraire, plus l'enfant sera dépisté tard et sa réhabilitation auditive tardive, plus il gardera de décalage et de retard de lexique (vocabulaire faible), d'articulation insuffisante (tout se joue avant l'âge de 4 ans pour les enfants les plus sourds), et plus il risquera de rester scolarisé en structure spécialisée, avec des acquisitions scolaires moindres, donc une autonomie et des perspectives de carrière professionnelle plus limitées.

L'effet de l'âge de prise en charge des enfants sourds est visible sur un indicateur tel que le profil APCEI (Acceptation de l'appareillage – Perceptions – Compréhension – Expression orale – Intelligibilité) utilisée à l'hôpital Robert Debré, à Paris [2].

Ce profil (cotation de 0 = « très mauvais » à 5 = « excellent ») sert à visualiser le développement du langage des enfants sourds profonds de naissance, ayant reçu un implant cochléaire. Plus l'enfant est performant, plus les valeurs du profil tendent vers 5, dans chacun des 5 domaines explorés.

La figure 1 donne l'évolution moyenne de cet indice chez 3 groupes d'enfants, implantés à l'âge de 1 an, 4 ans et 8 ans : elle montre le niveau de langage acquis à un âge donné (par exemple celui correspondant aux enfants âgés de 8 ans : valeurs APCEI surlignées en noir dans le graphique) : un très bon niveau est obtenu pour le groupe implanté très tôt (moyenne à 4,7), un plus faible pour les enfants implantés à 4 ans (moyenne à 3,7) et un niveau d'oral très insuffisant

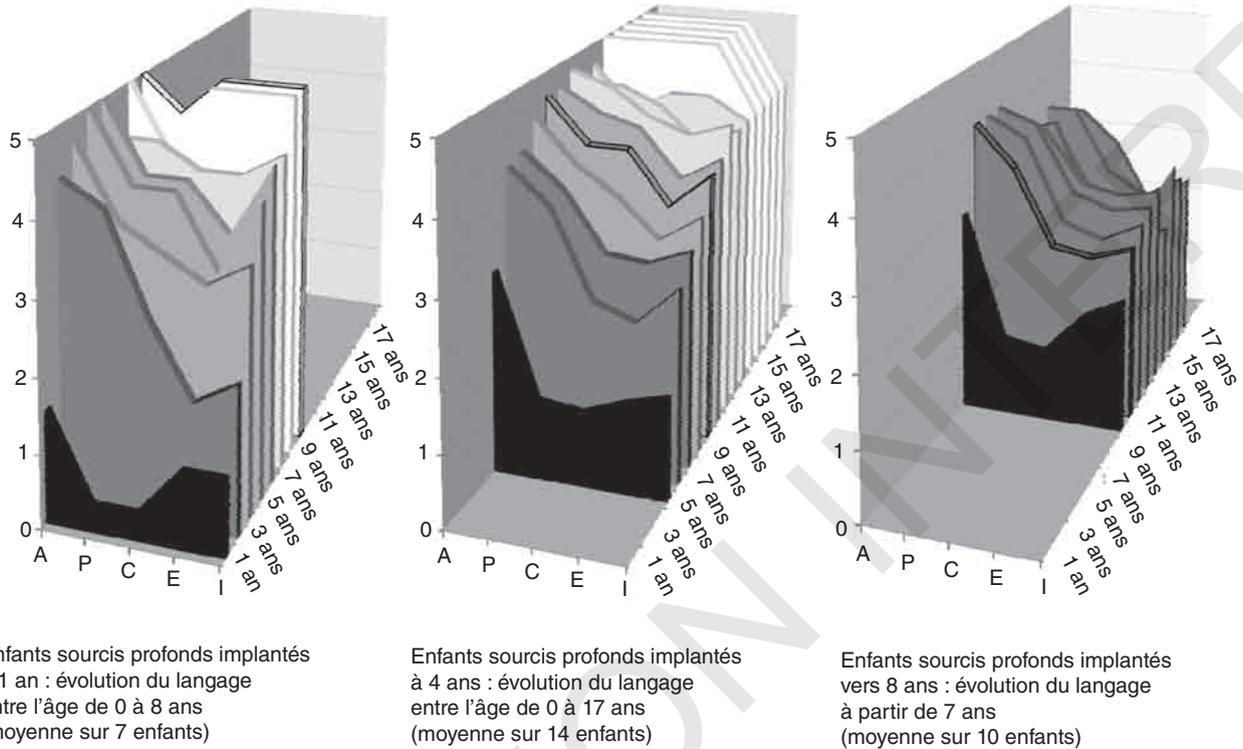


Figure 1. Évolution du langage oral, entre 0 et 18 ans, visualisé par la grille APCEI chez 3 séries d'enfants sourds profonds congénitaux implantés à 1, 4 et 8 ans au niveau de l'hôpital Robert Debré à Paris.

(moyenne à 2,6) pour les enfants sourds profonds implantés tardivement.

L'implication de tous les professionnels médicaux dans le dépistage et la surveillance de l'audition des jeunes enfants doit permettre de limiter les effets délétères des pertes auditives congénitales ou d'apparition secondaire. La grande majorité de ces surdités pourra bénéficier d'une prise en charge d'autant plus efficace qu'elle sera précoce.

Références

- [1] Gerard JM, Deggouj N, Hupin C, et al. Evolution of communication abilities after cochlear implantation in prelingually deaf children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74:642-8.
- [2] Noel-Petroff N, Dumont A, Busquet D. Le profil APCEI : une méthode d'affichage des performances audiophonologiques des enfants sourds appareillés ou implantés, *Connaissances Surdités* 2006;17:19-27.

Composition des poissons : protéines, lipides, vitamine D, iode...

D. Rieu

Université Montpellier 1, 5 boulevard Henri IV, CS 19044, 34967 Montpellier cedex 2, France

La chair des poissons, qu'ils soient sauvages ou d'élevage, est une source alimentaire importante de protéines, de lipides en particulier d'acides gras polyinsaturés à longue chaîne n-3 (AGPI-LCn-3), de minéraux, d'oligo-éléments et de vitamines. Le contenu en glucides essentiellement du glyco-gène est très faible (< 1 g/100 g). Compte tenu de la grande diversité des espèces, il existe d'importantes différences dans la composition des poissons consommés. La consommation de poissons issus de l'élevage se développe considérablement : elle représente 25 % des poissons consommés en France et 50 % dans le monde.

1. Protéines, minéraux, oligo-éléments

Selon les espèces, la teneur en protéines de la chair de poisson varie de 15 à 25 g/100 g (moyenne 19 g) avec une grande stabilité au sein d'une même espèce. Le profil en acides aminés de la chair de poisson est équilibré et comparable à celui des viandes [1]. Contenant moins de collagène, protéine fibreuse insoluble, la chair de poisson est plus tendre que la viande. La chair de poisson est riche en potassium, en phosphore, mais pauvre en calcium qui se trouve essentiellement dans le squelette. La teneur en fer varie selon les espèces de 0,2 à 3 mg/100 g, les plus riches étant le maquereau et le thon [2]. Le poisson est une source importante de sélénium et de fluor. Les poissons constituent avec le lait, les laitages et les œufs les principales sources alimentaires d'iode. La teneur en iode des poissons marins est plus élevée que celle des poissons d'eau douce à l'exception des poissons d'élevage dont l'alimentation peut être enrichie. La concentration en iode des poissons marins varie selon les espèces de 17 à 330 µg/100 g de chair (moyenne 111 µg) [1]. Les apports conseillés en iode sont estimés à 90 µg/j entre 4 et 6 ans, 150 µg/j chez l'adolescent et l'adulte (ANC 2001) [3]. Dans l'étude des consommations alimentaires INCA 2 (2006-2007), l'apport quotidien moyen d'iode était de 105 µg (± 37) chez les enfants entre 3 et 17 ans, les filles âgées de 13 à 17 ans constituant un groupe à risque d'insuffisance d'apport d'iode [4].

2. Lipides

Les lipides et acides gras sont les nutriments pour lesquels les teneurs varient le plus fortement selon les saisons, le cycle de reproduction et l'alimentation des animaux.

Selon les espèces, la quantité de lipides de la chair de poisson est très variable allant de 0,1 à 18 g/100 g. Les poissons gras sont définis par des teneurs supérieures à 2 % et les poissons maigres par des valeurs inférieures à ce seuil [1]. Chez certains poissons maigres, comme la morue, le foie est riche en lipides. Les lipides de la chair de poisson contiennent moins d'acides gras saturés (AGS) et mono insaturés (AGMI) que la viande [2]. Ils sont caractérisés par leur grande richesse en acides gras polyinsaturés (AGPI) appartenant principalement à la série n-3 dont le pré-curseur est l'acide α -linoléique et les dérivés à longue chaîne les acides eicosapentaénoïque (EPA) et docosahexaénoïque (DHA) [5]. La conversion de l'acide α -linoléique en DHA étant très faible chez l'homme, l'apport alimentaire en AGPI-LC n-3 est considéré aujourd'hui comme essentiel [1]. Les apports nutritionnels conseillés en EPA + DHA ont été actualisés en France en 2010. Ils sont de 250 mg/j entre 3 et 9 ans, et 500 mg/j chez les adolescents et les adultes [6]. Les poissons gras sont la principale source d'EPA et de DHA. Le saumon, la sardine, le maquereau, le hareng sont les plus riches (AGPI = 3 g/100 g) ; le rouget, le bar, la truite, la daurade, le turbot ont des teneurs moyennes (AGPI = 1,4 g/100 g). Les poissons maigres, colin, cabillaud, merlan, sole, julienne, raie, merlu, lotte... en contiennent peu (AGPI < 0,3 g/100 g).

3. Vitamines

La chair de poisson est riche en vitamines B6 et B12 et pauvre en vitamine C sauf celle des poissons d'élevage dont l'alimentation a été enrichie [2]. Les poissons gras sont une source appréciable de vitamine A et D. Dans l'enquête de consommation alimentaire INCA2 l'apport quotidien moyen de vitamine D est de 1,9 µg/j chez l'enfant (3-17 ans) et de 2,6 µg/j chez l'adulte [4]. La consommation de 2 portions de poisson par semaine dont un poisson gras permettrait d'augmenter l'apport à 2,30 µg/j chez l'enfant et 3,30 µg/j chez l'adulte [1]. Les apports nutritionnels conseillés en France en 2001 sont de 5 µg/j [3] ; ceux de l'Institut Américain de Médecine en 2010 sont de 15 µg/j [7].

4. Conclusion

Les poissons gras sont une source alimentaire essentielle d'AGPI-LC n-3 (EPA-DHA), de vitamine D et d'iode. Il est recommandé de consommer des poissons gras et des poissons maigres et de diversifier les espèces.

Références

- [1] Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail (Anses). Consommation des poissons, mollusques et crustacés : aspects nutritionnels et sanitaires pour l'Homme. Décembre 2010. <http://www.anses.fr/Documents/NUT2006sa0035Ra.pdf>.
- [2] Médale F, Lefèvre F, Corraze G. Qualité nutritionnelle et diététique des poissons constituants de la chair et facteurs de variations. Cah Nutr Diet 2003;38:37-44.
- [3] Apports nutritionnels conseillés pour la population française 3^e édition. Coordonnateur A. Martin, Editions Tec & Doc Lavoisier, 2001.
- [4] Agence française de sécurité sanitaire des aliments (Afssa). Etude Individuelle Nationale des Consommations Alimentaires 2 (INCA2) (2006-2007). Septembre 2009. <http://www.afssa.fr/Documents/PASER-Ra-INCA2.pdf>.
- [5] Médale F. Teneur en lipides et composition en acides gras de la chair de poissons issus de la pêche et de l'élevage. Cah Nutr Diet 2009;44:173-81.
- [6] Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail (Anses). Actualisation des apports nutritionnels conseillés pour les acides gras. Rapport d'expertise collective. Mai 2011 <http://www.anses.fr/Documents/NUT2006sa0359Ra.pdf>.
- [7] Ross AC, Taylor CL, Yaktine AL et al; Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary reference intakes for calcium and vitamine D. Washington, DC: The National Academies Press 2011.

Bénéfices nutritionnels de la consommation de poisson pour la nutrition du fœtus, du nourrisson et de l'enfant

D. Turck

Unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition, Département de pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre, 59037 Lille cedex et Faculté de médecine, Université Lille 2 ; INSERM U995, France

Les poissons constituent une source privilégiée d'acides gras polyinsaturés à longue chaîne (AGPI-LC) n-3, de vitamines liposolubles (A, D, E) et hydrosolubles (B₆, B₁₂), de minéraux et d'oligo-éléments, mais ils contiennent également des contaminants chimiques. Un équilibre doit donc être maintenu entre les bénéfices et les risques en lien avec la consommation de poissons, en particulier pendant la période critique de la grossesse et de la petite enfance. La grande majorité des travaux consacrés aux conséquences de la consommation de poissons sur la santé a porté sur les AGPI-LC n-3 : acide eicosapentaénoïque (EPA) et acide docosahexaénoïque (DHA), qui en sont les principaux nutriments d'intérêt [1]. Les femmes enceintes ou allaitantes apportent à leurs enfants des AGPI-LC n-3 à un niveau variable selon leur propre consommation de graisses. L'importance des besoins en AGPI-LC n-3 après la naissance a été démontrée par leur dosage dans le tissu cérébral d'enfants décédés subitement, qui étaient nourris soit au sein, soit avec un lait non supplémenté en AGPI-LC n-3. La teneur du cortex en DHA des enfants recevant un lait non supplémenté était significativement inférieure à celle des enfants allaités. Pour les 0 à 6 mois, les apports nutritionnels conseillés (ANC) pour le DHA sont de 0,32 % des acides gras totaux, avec EPA < DHA. Les ANC pour le DHA sont de 70 mg de 6 mois à 3 ans, 125 mg de 3 à 9 ans, et 250 mg de 9 à 18 ans. Pour EPA + DHA, ils sont de 250 mg de 3 à 9 ans et 500 mg de 9 à 18 ans [1].

1. Niveaux de consommation de poissons et d'AGPI-LC n-3

En France, selon l'étude Individuelle Nationale des Consommations Alimentaires 2 (enquête INCA₂), les femmes sont plus nombreuses que les hommes (82 % contre 77 %) à consommer du poisson. Les niveaux de consommation moyens (\pm écart-type) sont de 26,6 \pm 27,8 g/j chez les hommes et de 26,5 \pm 22,4 g/j chez les femmes, soit un peu moins de 2 portions par semaine (la portion moyenne est de l'ordre de 100 g chez les adultes). Chez les enfants, les niveaux de consommation moyens sont de 19,3 \pm 19,0 g/j chez les garçons et de 17,2 \pm 16,2 g/j chez les

filles, soit un peu moins de 2 portions par semaine (la portion moyenne est d'environ 75 g chez les enfants). La consommation de poissons est stable depuis 1998. L'étude nationale nutrition santé (enquête ENNS) montre qu'environ 30 % des enfants consomment au moins 2 fois par semaine des produits de la pêche, sans différence liée au sexe [2].

La faible consommation d'huiles végétales et de poissons chez les enfants de 3 à 18 ans mise en évidence dans l'enquête INCA₂ suggère qu'un pourcentage significatif d'entre eux n'a pas des apports adéquats en oméga 3. Les consommations d'EPA et DHA sont de l'ordre de 80 mg/j chez des adolescents australiens âgés de 12 à 15 ans et des enfants belges âgés de 2,5 à 6,5 ans, et de l'ordre de 150 mg/j chez des enfants canadiens âgés de 1,5 à 5 ans [3].

2. Bénéfices nutritionnels de la consommation de poissons

2.1. Chez l'adulte

Des méta-analyses des études épidémiologiques d'observation ont montré une association inverse entre la consommation de poissons ou le contenu tissulaire en AGPI-LC n-3, et la survenue d'événements cardiovasculaires (accidents vasculaires cérébraux, cardiopathies ischémiques, mort subite) [2]. Les essais d'intervention ont confirmé ces résultats en mettant en évidence une diminution des pathologies coronariennes létales chez les patients coronariens consommant du poisson ou recevant des suppléments d'EPA et DHA. La consommation d'huile de poisson a des effets favorables sur plusieurs facteurs de risque cardiovasculaire (diminution des triglycérides, augmentation du HDL-cholestérol, diminution de la pression artérielle systolique et diastolique). La consommation de poissons est associée à une réduction probable du risque de cancer colo-rectal et de cancer de la prostate. Les résultats sont controversés pour les autres cancers. Il existe de nombreux arguments en faveur du rôle des AGPI-LC n-3 dans la survenue des troubles mentaux, et de l'importance d'apports suffisants pour leur prévention et le maintien de la santé mentale. Quant à la dégénérescence maculaire liée à l'âge, les données disponibles suggèrent un effet favorable d'un apport élevé en AGPI-LC n-3 et de poissons [2].

Correspondance.
e-mail : dominique.turck@chru-lille.fr

2.2. Chez l'enfant

2.2.1. Consommation de poissons et développement cérébral et visuel

L'incorporation des AGPI-LC n-3, et spécifiquement du DHA, dans les membranes cérébrales (cerveau, rétine) est essentielle pour le développement anatomo-fonctionnel du système nerveux central du fœtus et du nouveau-né [2]. En effet, le DHA est impliqué dans de multiples fonctions cellulaires. Le cerveau, la moelle épinière, les nerfs périphériques et les organes des sens étant particulièrement riches en AGPI-LC, leur croissance accélérée *in utero* (le poids du cerveau passe de 100 g à 400 g de la 24^e à la 40^e semaine) correspond à une accumulation d'AGPI-LC de la série n-3 à partir de la 26^e-31^e semaine, en particulier du DHA, dont la concentration double de la 26^e semaine au terme. Un apport insuffisant en DHA pendant cette période affecte la composition et les fonctions des membranes synaptiques et la synthèse des neurotransmetteurs. Chez le nourrisson né à terme et encore plus chez le prématuré, l'utilisation des réserves en oméga 3 du tissu adipeux et leur redistribution vers le cerveau et les organes sensoriels sont insuffisamment actives par rapport aux besoins physiologiques.

Les études cliniques chez la femme enceinte ont montré que la supplémentation du régime maternel avec du DHA augmente la concentration plasmatique chez la mère et chez le nouveau-né. Les données issues d'études de corrélation indiquent de manière constante une relation directe entre le statut sanguin en DHA de la mère ou du nourrisson à la naissance et le développement visuel (électrorétinogramme, acuité visuelle) et cognitif (habilitation) chez l'enfant au cours des 2 premières années [2]. Cependant, ces études ne permettent pas de conclure quant aux bénéfices neurofonctionnels à long terme d'une supplémentation systématique en AGPI-LC chez le fœtus et le nouveau-né. L'apport alimentaire de DHA pendant la grossesse permet la constitution des réserves de la mère, nécessaires pour le transfert de cet AG dans les lipides du lait maternel et vers le fœtus lors d'une grossesse éventuelle ultérieure, et la constitution des réserves corporelles du nouveau-né, qui permettent de couvrir, en partie, les besoins au cours des premiers mois de la vie. Ainsi, les apports de DHA *via* l'alimentation maternelle pendant la grossesse et la phase d'allaitement, et au cours des premières années de vie constituent un paramètre clé pour le développement et la maturation au niveau cérébral du nouveau-né et du jeune enfant [2].

2.2.2. Consommation de poissons et maladies cardiovasculaires

Il est licite de postuler que la consommation de poissons pendant l'enfance ait le même bénéfice cardiovasculaire que chez l'adulte [2]. Les lésions d'athérosclérose peuvent en effet débiter au cours de l'enfance et de l'adolescence, et leur progression et leur sévérité sont liées à l'existence et à la persistance de facteurs de risque cardiovasculaires. Il a été montré une diminution du risque cardiovasculaire chez des enfants issus de familles à risque et supplémentés en EPA et DHA.

2.2.3. Autres actions

Bien que des effets bénéfiques aient été observés dans les déficits de l'attention et l'hyperactivité, les données disponibles sont trop préliminaires pour conclure. Les études consacrées au développement cognitif, à l'asthme, à la mucoviscidose ne mettent pas en évidence d'effets bénéfiques patents ou sont trop peu nombreuses pour conclure [3]. Même si aucun effet délétère n'a été observé, il n'y a à ce jour aucune justification de recommander l'utilisation de compléments alimentaires enrichis en oméga 3 chez l'enfant.

3. Conclusion

Chez l'enfant, la consommation de 2 portions de poissons par semaine permet la couverture des besoins en AGPI-LC n-3, et contribue à l'apport en iode, vitamine D et en minéraux.

Références

- [1] Afssa. Avis de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments du 1^{er} mars 2010 relatif à l'actualisation des apports conseillés pour les acides gras. Disponible à l'adresse suivante : <http://www.anses.fr/Documents/NUT2006sa0359.pdf> (Consulté le 15 février 2012).
- [2] Afssa. Avis de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments du 14 juin 2010 relatif aux bénéfices/risques liés à la consommation de poissons. Disponible à l'adresse suivante : <http://www.anses.fr/Documents/NUT2008sa0123.pdf> (Consulté le 15 février 2012).
- [3] ESPGHAN Committee on Nutrition: Agostoni C, Braegger C, Decsi T, et al. Supplementation of N-3 LCPUFA to the diet of children older than 2 years: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:2-10.

Risques toxicologiques liés à la consommation de poisson

V. Sirot

Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail
(Anses), 27-31, avenue du Général Leclerc, 94701 Maisons-Alfort cedex, France

L'alimentation est à la fois le vecteur de nutriments nécessaires au fonctionnement physiologique de l'organisme, mais aussi de nombreux contaminants impliqués dans des processus physiopathologiques. Il est nécessaire de tenir compte à la fois des bénéfices et des risques afin de proposer des recommandations de consommation cohérentes, ne menant pas à l'éviction de certains aliments et à la non-couverture des besoins nutritionnels, ni à l'augmentation de consommation d'aliments pouvant entraîner des dépassements des doses toxicologiques de référence pour un ou plusieurs contaminants.

Le poisson est un cas d'étude dans la mesure où c'est un vecteur important voire majoritaire d'acides gras essentiels, de protéines, de vitamines, et de minéraux. Les bénéfices santé de ces nutriments sont bien documentés et le poisson est généralement considéré comme un aliment « bon pour la santé ». Néanmoins, il est également un contributeur parfois majoritaire de l'exposition à certains contaminants de l'environnement : méthylmercure, arsenic, polluants organiques persistants (dioxines, polychlorobiphényles (PCB), polybromodiphényléthers, etc.)... dont les rôles dans le déclenchement ou l'aggravation de certaines pathologies sont aussi connus.

Naturellement présent dans l'environnement, le mercure est principalement retrouvé sous forme de méthylmercure dans les produits de la mer [1]. Les poissons, en particulier les prédateurs car en bout de chaîne alimentaire, constituent le principal contributeur à l'exposition de l'enfant [2]. Le méthylmercure est principalement neurotoxique. Le cerveau en développement du fœtus est plus sensible à l'exposition car le méthylmercure passe également la barrière placentaire. Chez l'enfant exposé *in utero*, une exposition prolongée induit des dysfonctionnements moteurs et sensoriels, et un important retard mental [2].

Les produits de la mer constituent également le vecteur majoritaire d'arsenic chez les enfants [3]. Chez l'animal, une exposition chronique à l'arsenic inorganique provoque des troubles gastro-intestinaux, respiratoires, et des troubles des fonctions de reproduction, immunologique et du système nerveux [4]. En 2009, l'*International Agency for research on cancer* (IARC) a classé l'arsenic inorganique et ses composés comme cancérigènes pour l'homme (groupe 1). Ils causeraient notamment des cancers de la peau, du poumon et de la vessie [4].

Les polluants organiques persistants (POP) sont des contaminants rémanents de l'environnement qui regroupent entre autres les polychlorodibenzo-p-dioxines et polychlorodibenzofuranes (PCDD/F), les polychlorobiphényles dioxin-like (PCB-DL) et non dioxin-like (PCB-NDL). Lipophiles, ils s'accumulent dans la chaîne alimentaire. Plus de 90 % de l'exposition totale provient des aliments, en particulier les poissons gras qui sont les plus contaminés. Si les PCDD/F sont cancérigènes (classés en catégorie 1 par l'IARC en 1997), l'effet critique porte sur la fonction de reproduction, et plus particulièrement l'altération de la maturation sexuelle évaluée chez le jeune rat exposé à la 2,3,7,8-TCDD [5]. Les effets critiques retenus pour les PCB-NDL portent sur le développement moteur et mental de l'enfant exposé *in utero* (hyperactivité, moindres capacités sensorimotrices, etc.) et, chez l'adulte, les perturbations endocriniennes [6].

Plusieurs organismes, dont l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments (AFSSA), ont émis des recommandations de consommation de poissons, le plus souvent de l'ordre de deux fois par semaine, dont un poisson « gras » [7], principalement pour tenir compte des bénéfices liés aux oméga 3. Afin de protéger les jeunes enfants, l'AFSSA a émis des recommandations relatives au risque lié à l'apport de méthylmercure [8] : pour les femmes enceintes et allaitant, ainsi que les enfants en bas âge (1-30 mois), veiller à ne pas consommer respectivement plus de 150 et 60 grammes de poissons prédateurs sauvages par semaine, en évitant, à titre de précaution, la consommation d'espadons, marlins, sikis, requins et lamproies, en plus de leur consommation habituelle de poissons non prédateurs. Pour déterminer des consommations optimales, il est nécessaire d'intégrer les apports nutritionnels et l'exposition de la population pour un grand nombre de composants sans se limiter aux oméga 3 et au méthylmercure, non seulement via les poissons mais aussi le reste de l'alimentation. Il faut considérer les quantités consommées, mais aussi la diversité des espèces consommées, avec leur variabilité de composition et de contamination. Considérer des groupes de poissons « gras » et « maigres » est insuffisant, des espèces avec un même taux de matière grasse peuvent avoir des compositions en acides gras très différentes. Enfin, il faut considérer les populations cibles, leur sensibilité vis-à-vis des différents contaminants et des bénéfices nutritionnels attendus en fonction de leur état physiologique au cours de la vie. L'Agence Nationale de Sécurité Sanitaire alimentation, environnement, travail (ANSES) a mené un travail méthodologique d'analyse risque-bénéfice, consistant en l'utilisation d'un modèle d'optimisation sous contraintes pour déterminer chez l'adulte

Correspondance.
e-mail : veronique.sirot@anses.fr

des consommations optimales de produits de la mer [9]. L'objectif de l'analyse était d'optimiser les apports nutritionnels et l'exposition aux contaminants, sous contrainte d'atteinte des apports nutritionnels conseillés (ANC) et de non dépassement des valeurs toxicologiques de référence (VTR), en tenant compte des apports par le reste du régime. Il a été déterminé une consommation « optimale », permettant à la fois de minimiser l'exposition à l'arsenic inorganique et d'augmenter l'apport de vitamine D en population générale, tout en garantissant l'atteinte de l'ANC pour les oméga 3, le sélénium et l'iode, le non dépassement des VTR établies pour le méthylmercure, le cadmium, les dioxines et PCB, ainsi que le non dépassement des limites de sécurité établies pour le zinc, le calcium et le cuivre. Cette consommation est de 200 g/semaine environ de certaines espèces de poissons gras (parmi : espadon, hareng, flétan, saumon, maquereau en conserve, sardine en conserve) et de 50 g/semaine environ de poissons maigres, mollusques ou crustacés.

Les analyses risque-bénéfice sont conditionnées par la disponibilité des données (composition nutritionnelle des produits, contamination, apports et exposition des populations, référentiels nutritionnels et toxicologiques...) et les résultats sont susceptibles d'évoluer avec les nouvelles données. L'analyse devrait être prochainement reconduite à la fois chez les femmes enceintes, puis chez les jeunes enfants, dont les besoins nutritionnels sont variables en fonction de l'âge, et pour lesquels les effets toxiques des contaminants diffèrent. Pour beaucoup de nombreux nutriments et contaminants, l'identification des effets et la détermination des doses associées à ceux-ci nécessitent encore de nombreux travaux de recherche.

Références

- [1] JECFA. Safety evaluation of certain food additives and contaminants. 61st Report of the Joint FAO/WHO Expert Committee on Food Additives, 2004, WHO : Geneva, Switzerland.
- [2] WHO. Evaluation of certain food additives and contaminants. 61st report of the Joint FAO/WHO Expert Committee on Food Additives and Contaminants, 2004, WHO : Geneva, Switzerland.
- [3] ANSES, Etude de l'alimentation totale française 2 (EAT2) Tome 1 Contaminants inorganiques, minéraux, polluants organiques persistants, mycotoxines, phyto-estrogènes, 2011.
- [4] WHO. Arsenic. 72nd Joint FAO/WHO Expert Committee on Food Additives and Contaminants. First draft. 2010 : Rome, Italy.
- [5] WHO. Evaluation of certain food additives and contaminants. 57st report of the Joint FAO/WHO Expert Committee on Food Additives and Contaminants, 2002, WHO : Geneva, Switzerland.
- [6] AFSSA. Avis de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments relatif à l'interprétation sanitaire des niveaux d'imprégnation de la population française en PCB, 2010, AFSSA : Maisons-Alfort, France.
- [7] AFSSA. Avis de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments relatif aux bénéfices/risques liés à la consommation de poissons, 2010, AFSSA : Maisons-Alfort, France.
- [8] AFSSA. Avis de l'Agence française de sécurité sanitaire des aliments relatif à l'interprétation des résultats d'analyses du plan de surveillance des contaminants chimiques 2007, notamment la recherche de mercure dans les lamproies et les différentes espèces de Sélaciens, 2009, AFSSA : Maisons-Alfort, France.
- [9] Sirot V, Leblanc JC, Margaritis I. A risk-benefit analysis approach to seafood intake to determine optimal consumption. Br J Nutr 2011;29:1-11.

Faut-il vraiment évaluer la douleur aux urgences ? Comment le faire ?

E. Fournier-Charrière

Unité Douleur, AP-HP, CHU Bicêtre, et groupe Pédiadol, France

Aux urgences, reconnaître la douleur et la traiter rapidement sont un impératif pour des soins de qualité, et l'une des attentes clé des parents [1]. Malheureusement les publications récentes font encore état d'une insuffisance d'analgésie aux urgences pédiatriques [2,3].

1. Les pièges

La difficulté ne se situe pas tant au niveau des douleurs majeures, vite reconnues et traitées par les équipes des services d'urgence, mais des douleurs moyennes à intenses, souvent encore méconnues, surtout si l'enfant ne pleure pas, soit qu'il est trop fatigué, soit qu'il soit courageux.

Si elle n'est pas évaluée, la douleur risque d'être sous-estimée : « tu n'as pas si mal que ça », ou ignorée : « tais-toi, sois sage ». Les parents sont mécontents, souvent leur présence est découragée. Les symptômes sont classés en peur, agressivité ou tristesse, alors qu'il s'agit de douleur. Ces réactions évitent au soignant d'être confronté à quelque chose sans doute à l'antipode de sa vocation : le non-soin. La prise en charge d'un enfant douloureux entraîne appréhension et émotions. Les sentiments d'impuissance et de culpabilité vont envahir l'équipe, provoquant tensions, conflits, manque de satisfaction dans le travail.

Sans aller jusqu'à ces extrêmes du déni, l'habitude d'évaluer de façon subjective, globale, paraît à tort suffisante pour affirmer ou infirmer l'existence de douleur. Bien sûr, un expert de la douleur pourrait, sans employer d'outil d'évaluation, choisir et adapter le traitement pour obtenir l'analgésie ; mais dans le monde soignant, cette situation est utopique ; les soignants se basent souvent – à tort – sur le niveau sonore des plaintes [4], et sont d'expérience, d'expertise et d'empathie très variables !

De nombreux soignants ignorent la sémiologie de la douleur extrême, faite de retrait, de prostration, dite atonie psychomotrice ; la concordance entre les différents observateurs est mauvaise : « moi je pense que... » ne fait jamais l'unanimité ; noter « douleur ++ » dans le dossier ne facilite pas la prescription.

Un autre obstacle est l'argument du temps nécessaire. L'expérience montre que c'est l'absence d'analgésie qui fait perdre du temps : l'enfant, inabordable, ne peut être correctement

examiné, ni correctement soigné, c'est l'escalade de la contention voire de la violence, source ensuite de phobie des soins pour l'enfant et d'un goût amer d'insatisfaction pour le soignant. Au contraire, prendre le temps d'entrer en relation, d'évaluer la douleur, d'annoncer les antalgiques accompagnant les soins curatifs, permet à l'enfant de subir les examens avec le minimum de détresse, et aux soignants de gagner du temps tout en se sentant valorisés [5].

Une des difficultés est néanmoins la nécessaire rapidité de l'évaluation de la douleur aux urgences, chez un enfant anxieux voire paniqué, par une infirmière souvent très occupée, et alors que beaucoup d'autres paramètres nécessitent l'attention des soignants.

2. Pourquoi évaluer la douleur ?

Toutes ces difficultés nous amènent à promouvoir l'emploi systématique d'un outil d'évaluation validé, simple et rapide d'emploi. L'évaluation permet aussi de confirmer la douleur si l'on a un doute entre peur et douleur, ou entre dépression et douleur. L'évaluation facilite grandement le choix des antalgiques, et le suivi sous traitement. Elle fait partie des constantes physiologiques à relever systématiquement par l'infirmière. Les avantages de l'évaluation l'ont fait retenir dans les critères d'accréditation.

L'échelle sert de référence, le résultat fait autorité et sert d'outil de communication entre les équipes, une plus grande objectivité est atteinte. Les infirmières disposent d'une prescription de recours si le score dépasse un certain seuil, et sont ainsi délivrées de la charge de décider ce que l'enfant peut supporter.

L'évaluation permet-elle d'obtenir effectivement une meilleure analgésie ? Plusieurs études vont dans ce sens [6,7], si du moins le prescripteur tient compte du résultat.

3. Comment évaluer ?

La douleur est par essence une expérience personnelle, subjective. Évaluer la douleur, c'est essayer de comprendre au plus près ce que le patient éprouve. Cette communication, spontanée ou sollicitée, se fait, grâce à une relation de confiance, par des mots (l'enfant décrit ce qu'il éprouve), c'est l'auto-évaluation, et par des comportements (la sémiologie de la douleur), c'est l'hétéro-évaluation.

Correspondance.

e-mail : elisabeth.fournier-charriere@bct.aphp.fr

3.1. Se donner les moyens d'une relation de confiance

Aborder l'enfant avec précaution et douceur, en lui faisant comprendre que l'on sait qu'il a mal, en instaurant une relation la moins médicalisée possible (proposer un jeu).

3.2. Dialoguer avec les parents

Demander l'avis des parents, échanger avec eux sur le comportement habituel de leur enfant, et ce qui est modifié : alimentation, jeux, sommeil.

3.3. Observer

Noter les plaintes, la consolabilité, la sociabilité, le désir de communiquer, l'intérêt pour les jeux, l'expression du visage, les réactions à la mobilisation, les attitudes antalgiques, le tonus (hyper ou hypotonie), les raideurs, les crispations, la mobilité.

3.4. Dialoguer avec l'enfant et proposer l'auto-évaluation dès 4 ans

Choisir une méthode adaptée à l'âge : échelle de visages FPS-R (à partir de 4-5 ans¹), Échelle Visuelle Analogique pédiatrique (EVA, à partir de 6-7 ans), échelle numérique de 0 à 10 (EN, à partir de 8-10 ans), et faire comprendre à l'enfant qu'on a besoin de son avis pour le soulager efficacement : c'est un partenariat.

3.5. Employer une échelle d'hétéro-évaluation si l'enfant ne sait ou ne peut s'auto-évaluer

Choisir une échelle adaptée. Parmi les outils validés [8,9], seule l'échelle EVENDOL (fig. 1), a été élaborée et validée pour répondre aux besoins des urgences : un seul outil pour tout âge et pour toute situation, un outil simple, facile à comprendre et à partager, vite lu et facile à remplir². EVENDOL a l'intérêt d'être validée pour tout âge (de la naissance à 7 ans) et pour



Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent	Évaluation à l'arrivée		Évaluation suivantes Évaluation après antalgique ³						
					au repos ¹ au calme (R)	à l'examen ² ou la mobilisation (M)	Antalgique		Antalgique		Antalgique		
							R	M	R	M	R	M	
Expression vocale ou verbale pleure et/ou crie et/ou gémit et/ou dit qu'il a mal	0	1	2	3									
Mimique a le front plissé et/ou les sourcils froncés et/ou la boucle crispée	0	1	2	3									
Mouvements s'agite et/ou se raidit ou se crispe	0	1	2	3									
Positions a une attitude inhabituelle et/ou antalgique et/ou se protège et/ou reste immobile	0	1	2	3									
Relation avec l'environnement peut être consolé et/ou s'intéresse aux jeux et/ou communique avec l'entourage	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3									
Remarques	Score total 1/5												
	Date et heure												
	Initiales évaluateur												

¹ Au repos au calme (R) : observer l'enfant avant tout soin ou examen, dans les meilleures conditions possibles de confort et de confiance, par exemple à distance, avec ses parents, quand il joue...

² À l'examen ou la mobilisation (M) : il s'agit de l'examen cliniques ou de la mobilisation ou palpation de la zone douloureuse par l'infirmière ou le médecin.

³ Réévaluer régulièrement en particulier après antalgique, au moment du pic d'action : après 30 à 45 minutes si oral ou rectal, 5 à 10 minutes si IV. Préciser la situation, au repos (R) ou à la mobilisation (M).

Échelle validée aux urgences, Références bibliographiques : Archives de Pédiatrie 2006, 13, 922, P129 et 130. Contact : elisabethfournier-chariee@bct.aphp.fr © 2011 : Groupe EVENDOL Zid et Zen Communication

Figure 1. Échelle EVENDOL.

¹ Échelles téléchargeables sur www.pediadol.org

² Un DVD de formation est disponible auprès de l'association Sparadrapp, ainsi que des réglottes de poche. Voir www.sparadrapp.org

toute douleur : aiguë avec agitation, et installée, prolongée, avec atonie psychomotrice ; elle est validée aux urgences [10], et en pré-hospitalier au SAMU (à paraître). EVENDOL a l'intérêt d'enregistrer les enfants douloureux immobiles qui ne pleurent pas, ce que ne font pas les autres échelles, et a d'excellents critères de validité, en particulier un bon accord entre les juges [1]. L'évaluation comprend 2 temps, l'un à distance ou « au repos », au mieux dans la salle d'attente, avant tout soin ou geste anxiogène ou algogène, l'autre au mouvement ou la mobilisation brève et précautionneuse de la région douloureuse, pour mettre en évidence une douleur contenue auparavant par l'immobilité et nécessitant cependant des antalgiques urgents, en particulier avant la radiographie.

3.6. Échanger en équipe

Se référer au comportement de l'enfant quand il n'a pas mal.

3.7. Noter

Noter le score, l'échelle employée, les réactions de l'enfant et des parents, les actions réalisées et leur impact : la traçabilité est indispensable.

3.8. Prescrire et administrer

Prescrire ou faire prescrire les antalgiques, les administrer.

3.9. Réévaluer

Au moment du pic d'action de l'antalgique, la réévaluation permet de mesurer l'efficacité et si besoin de compléter l'antalgie.

4. La démarche

L'évaluation de la douleur est au cœur du soin. Aujourd'hui les impératifs de l'accréditation nous l'imposent. Mais c'est d'abord une éthique soignante marquée par l'empathie.

Références

- [1] Pagnamenta R, Bengner JR. Factors influencing parent satisfaction in a children's emergency department: prospective questionnaire-based study. *Emerg Med J* 2008;25:417-9.
- [2] Donald C, Duncan R, Blair L, et al. Paediatric analgesia in the emergency department, are we getting it right? *Eur J Emerg Med* 2007;14:157-9.
- [3] Khan AN, Sachdeva S. Current trends in the management of common painful conditions of preschool children in United States paediatric emergency departments. *Clin Pediatr (Phila)* 2007;46:626-31.
- [4] Hamers J, Abu-Saad HH, van den Hout MA, et al. The influence of children's vocal expressions, age, medical diagnosis and information obtained from parents on nurses' pain assessment and decisions regarding interventions. *Pain* 1996;65:53-61.
- [5] Loryman B, Davies F, Chavada G, et al. Consigning "brutacaine" to history: a survey of pharmacological techniques to facilitate painful procedures in children in emergency departments in the UK. *Emerg Med J* 2006;23:838-40.
- [6] Boyd RJ, Stuart P. The efficacy of structured assessment and analgesia provision in the paediatric emergency department. *Emerg Med J* 2005;22:30-2.
- [7] Nelson BP, Cohen D, Lander O, et al. Mandated pain scales improve frequency of ED analgesic administration. *Am J Emerg Med* 2004;22:582-5.
- [8] von Baeyer CL, Spagrud LJ. Systematic review of observational (behavioral) measures of pain for children and adolescents aged 3 to 18 years. *Pain* 2007;127:140-50.
- [9] Blount RL, Loiselle KA. Behavioural assessment of pediatric pain. *Pain Res Manag* 2009;14:47-52.
- [10] Fournier-Charrière E, et le groupe EVENDOL. L'échelle EVENDOL, une échelle comportementale de douleur pour l'enfant de moins de 7 ans aux urgences pédiatriques. *JPP* 2009 p265-276. Voir aussi sur pediadol.org

La douleur traumatologique aiguë : quels antalgiques ?

Y. Meymat*, F. Babre

Service d'anesthésie-réanimation 3, Hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux, France

Les lésions traumatiques chez l'enfant peuvent être très diverses : brûlures, lésions viscérales, morsures, surtout plaies plus ou moins profondes et fractures qui sont la source de douleurs généralement intenses, chiffrées en moyenne à 4,4 sur une échelle de 0 à 10 dans une étude portant sur 55 enfants de 3 à 15 ans [1].

1. Quand faut-il traiter la douleur aux urgences ?

La douleur n'est en aucun cas une aide au diagnostic comme cela a pu être évoqué dans le cadre des syndromes douloureux aigus abdominaux. Il est maintenant clairement admis qu'un traitement morphinique est bénéfique sur la douleur dans cette situation, sans entraîner d'erreur ou de retard au diagnostic [2]. Ceci était déjà acté dans des recommandations de l'Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale (ANDEM) de 1997, mais souvent mal appliqué.

La mise en route d'un traitement antalgique doit être la plus précoce possible de manière à traiter, mais aussi à prévenir l'inévitable exacerbation des douleurs lors de l'examen clinique, des transferts, des mobilisations et des explorations d'imagerie. Quand cela est possible, la prise en charge de la douleur devra être débutée sur les lieux même de l'accident avant toute mobilisation [3].

2. Peut-on évaluer la douleur aux urgences ?

Même si la douleur est prise en charge de manière précoce et rapide, l'évaluation reste indispensable pour quantifier le phénomène avant d'entreprendre toute thérapeutique antalgique. Cette évaluation devra être régulièrement répétée pour juger de l'efficacité des traitements administrés.

Elle peut se faire classiquement chez l'enfant de plus de 6 ans par des outils d'autoévaluation tels que l'échelle visuelle analogique (EVA), ou une échelle numérique qui sont généralement fiables à cet âge.

Il n'existait en revanche pas avant 2006, d'échelles d'hétéro-évaluation susceptibles d'être utilisées avant 6 ans dans le cadre de l'urgence. On avait alors recours à des scores validés en situation postopératoire (échelle CHEOPS, *Objective Pain Scale*). Nous disposons actuellement d'une échelle comportementale validée, EVENDOL, élaborée pour évaluer la douleur de l'enfant de moins de 7 ans dans le cadre de l'urgence. La cotation fait appel à 5 items cotés de 0 à 3 (expression vocale ou verbale, mimique, mouvements, positions, relation avec l'environnement) pour un total à 15 et un seuil d'intervention thérapeutique à 4/15 [4]. Cette échelle peut être aussi utilisée en pré-hospitalier [5]. L'échelle FLACC (*Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*), plus polyvalente, est également employée dans ce contexte [6].

3. Quelles sont les possibilités antalgiques ?

La prise en charge médicamenteuse a fait l'objet d'une revue exhaustive dans les recommandations de bonne pratique de l'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé (AFSSAPS) en 2009 [7]. Elle concerne le traitement de la douleur avant chirurgie qui, si elle est nécessaire, s'effectuera au mieux sous anesthésie générale au bloc opératoire.

En cas de fracture, l'intensité douloureuse est telle qu'elle justifie une association d'antalgiques de niveaux 1 et 3. Un antalgique de niveau 1 comme le paracétamol (15 mg/kg⁻¹) ou un AINS (ibuprofène oral à 20 mg/kg⁻¹ ou kétoprofène intraveineux à 1 mg/kg⁻¹) en monothérapie est logique en première intention mais rarement suffisant. Bien que la biodisponibilité de ces molécules soit satisfaisante par voie orale, les délais d'action doivent faire préférer l'administration parentérale.

Lorsqu'un agent de niveau 1 est insuffisant, l'association à un médicament de niveau 2 (nalbuphine, tramadol), ou mieux de niveau 3 doit être prescrite. De nombreuses études montrent l'intérêt de l'administration de morphine par voie orale (0,5 mg/kg⁻¹) et avec un moindre délai par voie intraveineuse (0,1 mg/kg⁻¹). D'autres ont montré l'efficacité du fentanyl oral transmuqueux ou intranasal mais on ne dispose pas encore en France de formes galéniques adaptées. Les délais peuvent encore être raccourcis par l'administration dès l'arrivée aux urgences d'un antalgique par une infirmière d'accueil et d'orientation, après évaluation et sans prescription médicale, sur simple protocole de service. Cette procédure a pu être utilisée pour tous niveaux d'antalgiques y compris la morphine [8].

*Auteur correspondant.
e-mail : yves.meymat@chu-bordeaux.fr

Certaines techniques d'anesthésie locorégionale (ALR) doivent tenir une large place dans la prise en charge aux urgences et même en pré-hospitalier. Il s'agit, pour les non anesthésistes, du bloc ilio-fascial (traumatismes du fémur et du genou) et des blocs tronculaires au poignet (traumatologie de la main), utilisant la lidocaïne. La conduite à tenir (posologies, matériel) est précisée par 3 conférences d'experts de la Société Française d'Anesthésie et de Réanimation (SFAR) pour l'anesthésie locorégionale (ALR) de l'enfant (1997 et 2010) [3] et pour l'ALR pratiquée par des non anesthésistes (2002) [9].

Si les enfants nécessitent des soins aux urgences (sutures, pansements...), des mesures de prévention des douleurs induites sont à mettre en œuvre. L'administration de solutions sucrées hypertoniques n'a que peu de place en traumatologie, car peu puissante et généralement inefficace si l'enfant a plus de 4 mois. L'application d'anesthésiques locaux topiques (mélange eutectique de lidocaïne et prilocaïne : EMLA®) est efficace pour toute effraction cutanée mais il faut respecter les délais d'installation (plus de 60 minutes) de l'analgésie. À condition que l'enfant adhère à la technique, l'inhalation d'un mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote (MEOPA) permet la réalisation de nombreux gestes invasifs aux urgences (mobilisations, sutures, pansements, ponctions...) avec un effet antalgique satisfaisant, rapidement installé, rapidement réversible et un excellent rapport « bénéfice/risque ». En cas d'inefficacité du MEOPA, la kétamine, agent hypno-analgésique, procure une analgésie excellente, mais relativement brève, à doses infra-anesthésiques (0,5 mg/kg⁻¹ intraveineux). L'utilisation de cet agent, classiquement réservé aux anesthésistes, nécessite cependant une formation (détection des complications et maîtrise des gestes d'urgence de base permettant d'assurer la ventilation).

Enfin, l'enfant peut bénéficier de techniques cognitivo-comportementales (hypnose, distraction, imagerie visuelle) pour lesquelles il est particulièrement réceptif [10].

4. Conclusion

La traumatologie en particulier les fractures, ouvertes ou fermées, sont la source de douleurs potentiellement intenses qu'il convient de prendre en charge le plus précocement possible. Nous disposons, pour ceci, d'un arsenal thérapeutique efficace

ainsi que de moyens d'évaluation adaptés au contexte de l'urgence et à l'âge des patients, cette évaluation étant toujours nécessaire pour quantifier la douleur et juger de l'efficacité des traitements entrepris.

Références

- [1] Mary P, Tourniaire B. Évaluation et prise en charge de la douleur dans les fractures non chirurgicales de l'enfant. 10^e journée « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? » 6 décembre 2002, Unesco, Paris. www.pediadol.org.
- [2] Manterola C, Astudillo P, Losada H, et al. Analgesia in patients with acute abdominal pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;3:CD005660.
- [3] Conférence d'Experts de la Société Française d'Anesthésie et de Réanimation. Anesthésie locorégionale chez l'enfant. 1997. www.sfar.org.
- [4] Fournier-Charrière E, Reiter F, Lassauge F, et al. Validation de l'échelle EVENDOL, une échelle comportementale de douleur pour l'enfant de moins de 6 ans aux urgences pédiatriques. *Arch Pediatr* 2006;13(Suppl):S130.
- [5] Beltràmini A, Ruiz-Almenar R, Tsapis M, et al. EVENDOL au Samu : Étude prospective de validité de l'échelle comportementale de douleur EVENDOL en situation pré-hospitalière. 18^e Journée « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? » 8 et 9 décembre 2011. Unesco, Paris. www.pediadol.org.
- [6] Nilsson S, Finnstrom B, Kokinsky E. The FLACC behavioural scale for procedural pain assessment in children aged 5-16 years. *Paediatr Anaesth* 2008;18:767-74.
- [7] Recommandations de bonne pratique : Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. *AFSSAPS* 14/9/2009. <http://www.afssaps.fr>
- [8] Meymat Y, Pedespan L, Pillet P, et al. Utilisation de la morphine aux urgences pédiatriques : apport d'un protocole de service. 11^e journée « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? » décembre 2004. Unesco, Paris. www.pediadol.org.
- [9] Conférence d'Experts. Société Française d'Anesthésie et de Réanimation, SAMU de France, Société Francophone de Médecine d'Urgence. Pratique des anesthésies locales et locorégionales par des médecins non spécialistes en anesthésie-réanimation, dans le cadre des urgences. 2002. www.sfar.org.
- [10] Ignace I, Moreaux T. Hypnose et urgences. 15^e Journée « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? » décembre 2008. Unesco, Paris. www.pediadol.org.

La crise drépanocytaire : une urgence douloureuse

C. Guitton^{a,*}, E. Fournier-Charrière^b

^aCentre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs, AP-HP, CHU Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

^bUnité Douleur de l'adulte et de l'enfant, AP-HP, CHU Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente parmi les maladies dépistées à la naissance, avec en 2010 un nouveau-né atteint pour 2364 naissances dont 1 pour 784 en Ile-de-France. Il s'agit d'une hémoglobinopathie autosomique récessive liée à la présence d'une hémoglobine anormale, l'HbS ($\alpha_2\beta_2^s$). L'une des manifestations cliniques de cette maladie est la survenue **brutale**, le plus souvent imprévisible, de crises vaso-occlusives (CVO) **hyperalgiques, sévères**. Elles résultent de la calcification des globules rouges et de l'occlusion de la micro-circulation responsable de lésions tissulaires à l'origine de la douleur, dont l'intensité peut être majeure. Les CVO durent de quelques heures à quelques jours et touchent principalement les os et l'abdomen, mais tous les organes peuvent être atteints. Elles peuvent survenir dès l'âge de 6 mois mais leur fréquence maximum se situe entre 5 et 15-20 ans et sont le principal motif de consultation aux urgences et la première cause d'hospitalisation. La prise en charge antalgique de ces patients a fait l'objet de plusieurs publications et de recommandations récentes de L'HAS [1] et de l'AFSSAPS [2]. Ainsi, pour le patient drépanocytaire douloureux consultant aux urgences : i) L'accueil est prioritaire ; ii) Il est installé confortablement et au chaud ; iii) La douleur est évaluée pour chaque site douloureux quand cela est possible, en privilégiant soit les échelles d'auto-évaluation telles que l'échelle des visages FPS-R (à partir de 4-5 ans), l'échelle visuelle analogique pédiatrique (EVA à partir de 6-7 ans), l'échelle numérique de 0 à 10 (EN à partir de 8-10 ans) ou l'échelle d'hétéro-évaluation EVENDOL validée de 0 à 7 ans, utile lorsque que l'enfant ne sait ou ne peut s'auto-évaluer ; iv) Recenser les traitements déjà reçus au domicile (doses, horaires, efficacité) ; v) Les constantes prises (FC, TA, FR, SaO₂, température) ; vi) L'examen clinique est rapide recherchant un foyer infectieux, une anémie aiguë, une séquestration splénique, une détresse respiratoire ou encore un déficit neurologique ; vii) Le traitement doit être débuté dans les 30 minutes au maximum après l'arrivée aux urgences et repose sur l'association d'antalgique de palier 1 (paracétamol, ibuprofène) avec des antalgiques de palier 2 (codéine, tramadol, nalbuphine \pm néfopam qui a l'AMM à partir de 15 ans) ou de **palier 3 (morphine PO ou IV) d'emblée, en cas de douleur sévère (EVA 7/10 – EVENDOL 10/15)**. Dans les CVO

abdominales, les AINS ne sont pas recommandés. L'inhalation de MEOPA est utile pour passer un cap douloureux et/ou lors de la mise en place d'une voie veineuse. Les posologies et modalités d'administration des différents antalgiques sont détaillées dans les recommandations de L'HAS [1] et de l'AFSSAPS [2]. L'algorithme résume la prise en charge des CVO sévères (fig. 1). L'utilisation d'une pompe d'analgésie auto contrôlée (PCA) dès l'âge de 5-6 ans, doit être privilégiée, associée à une surveillance rigoureuse du score de sédation et de la FR ; viii) Une hydratation doit être associée par voie orale (dans les douleurs modérées) ou IV (dans les douleurs sévères) avec un apport de 2 à 2,5 l/m²/24 h sans dépasser 4 l/24 h ; iv) L'oxygénothérapie nasale n'est pas systématique, mais prescrite en cas de SaO₂ < 95 % et/ou de signes respiratoires ; x) Si une voie veineuse est nécessaire, sa pose est réalisée en ayant recours à la crème EMLA et/ou au MEOPA et/ou à l'anesthésiste en cas de difficulté de voie d'abord connue. Dans le même temps un bilan biologique minimal est prélevé comportant NFS, réticulocytes, RAI, groupe sanguin phénotypé si patient inconnu du centre de transfusion sanguine, ionogramme sanguin, urée, créatinémie, CRP, ainsi qu'un bilan hépatique et une amylasémie en cas de CVO abdominale. L'élévation des LDH semble être un marqueur pertinent de la sévérité d'une CVO [3]. La radio de thorax sera demandée facilement (fièvre, douleur thoracique ou abdominale, baisse de la SaO₂ ou présence de signes respiratoires) ; xi) Une hospitalisation est envisagée en cas de CVO fébrile, un échec des antalgiques usuels, une crise même modérée ne s'améliorant pas après 48 h d'évolution, une CVO avec signes extra-osseux (pulmonaire, neurologique, priapisme), une anémie sévère, l'impossibilité d'assurer une hydratation orale, un contexte social difficile. La prise en charge plus spécifique du syndrome aigu thoracique (STA) ou encore du priapisme nécessite aussi une analgésie de qualité [1]. La morphine est parfois impliquée comme facteur facilitant la survenue d'un STA mais des études ne confirment pas cette donnée [4].

L'objectif thérapeutique est l'obtention d'une EVA < 4/10 ou EVENDOL < 5/15. Pour les CVO légères ou modérées, la prise en charge peut être poursuivie en ambulatoire. Néanmoins certaines équipes américaines, pour des tableaux plus sévères, réalisent une titration de morphine IV aux urgences puis un retour au domicile après quelques heures, une fois la douleur contrôlée [5]. Mais très souvent pour les CVO sévères, le soulagement nécessite souvent des posologies de morphine élevées, avec une dose

*Auteur correspondant
e-mail : Corinne.guitton@bct.aphp.fr

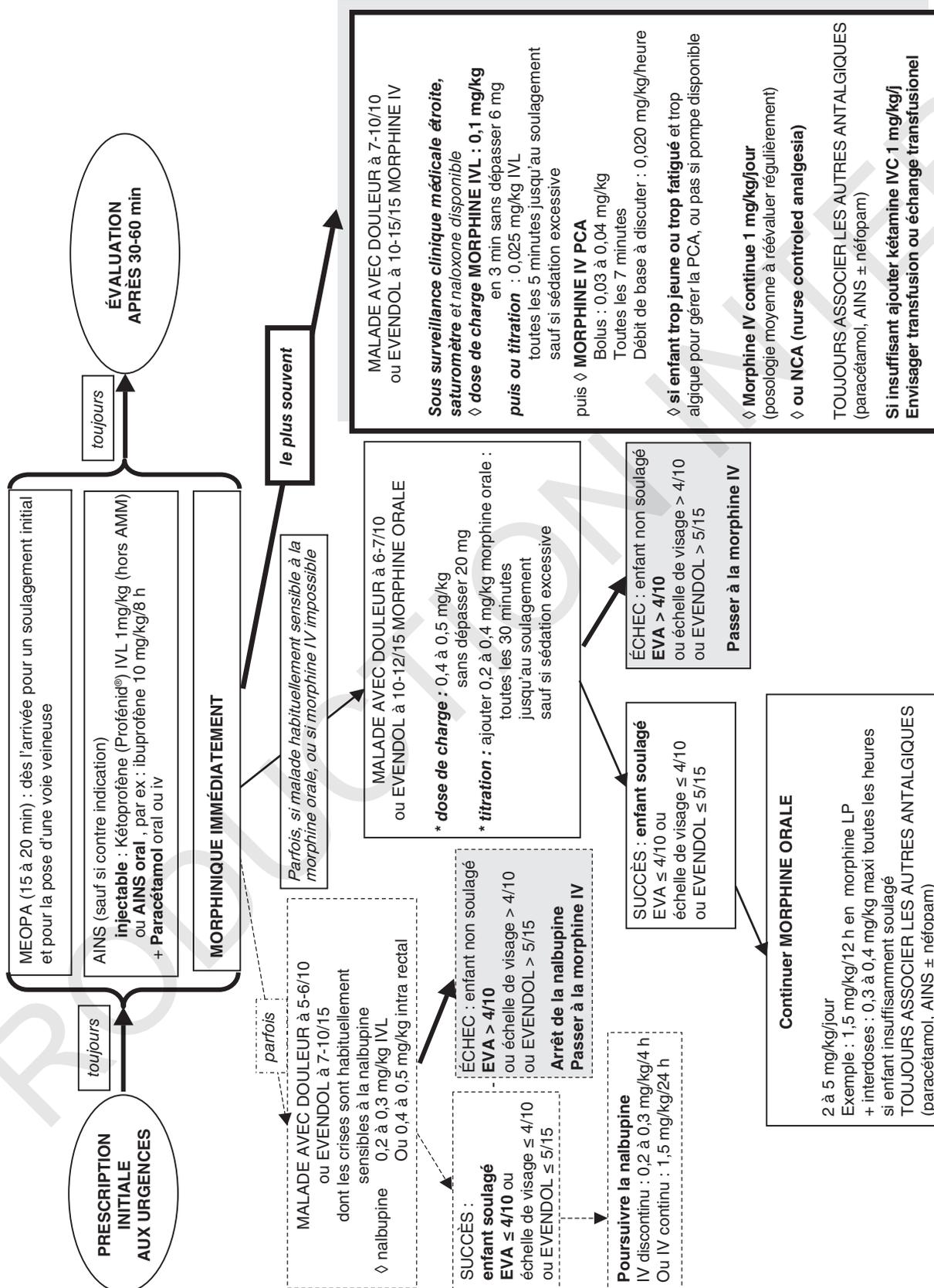


Figure 1. Algorithme de la prise en charge de la douleur de la crise drépanocytaire sévère en urgence.

journalière de l'ordre de 1 à 3 mg/kg/j IV et une surveillance hospitalière. Des données pharmacocinétiques (clearance très élevée de la morphine chez ces malades) et pharmacogénétiques expliquent en partie cette relative résistance à la morphine [6,7]. L'augmentation de la posologie est possible tant que les effets indésirables ne sont pas trop gênants.

La douleur sensibilise à la douleur : un abaissement du seuil de douleur a été mis en évidence chez des enfants drépanocytaires. **La répétition de la plainte douloureuse doit toujours faire réévaluer le traitement** (ajout d'un antalgique, passage aux morphiniques, discuter d'un antalgique d'exception comme la kétamine à petite dose en IV continu [8], envisager une transfusion ou échange transfusionnel) et **non pas, mettre en doute la réalité de la plainte**. Il en va pour le bien immédiat et futur de nos jeunes patients.

Références

- [1] HAS. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent : Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Juin 2010. www.has-sante.fr
- [2] AFSSAPS. Recommandations de bonne pratique : traitement médicamenteux de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Juin 2009. www.afssaps.fr
- [3] Najim OA, Hassan MK. Lactate dehydrogenase and severity of pain in children with sickle cell disease. *Acta Haematol* 2011;126:157-62.
- [4] Finkelstein Y, Schechter T, Garcia-Bournissen F, et al. Is morphine exposure associated with acute chest syndrome in children with vaso-occlusive crisis of sickle cell disease? A 6-year case-crossover study. *Clin Ther* 2007;29:2738-43.
- [5] Frei-Jones MJ, Baxter AL, Rogers ZR, et al. Vaso-occlusive episodes in older children with sickle cell disease: emergency department management and pain assessment. *J Pediatr* 2008;152:281-5.
- [6] Darbari DS, Neely M, van den Anker J, et al. Increased clearance of morphine in sickle cell disease: implications for pain management. *J Pain* 2011;12:531-8.
- [7] Darbari DS, Minniti CP, Rana S, et al. Pharmacogenetics of morphine: Potential implications in sickle cell disease. *Am J Hematol* 2008;83:233-6.
- [8] Zempsky WT, Loiselle KA, Corsi JM, et al. Use of low-dose ketamine infusion for pediatric patients with sickle cell disease-related pain: a case series. *Clin J Pain* 2010;26:163-7.

Fonction ovarienne après traitement d'un cancer dans l'enfance

C. Thomas-Teinturier^{a,b,*}, F. de Vathaire^b, L. Duranteau^a, O. Oberlin^{b,c}

^aService d'endocrinologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre, France

^bGroupe d'épidémiologie des radiations, Centre de recherche en Epidémiologie et Santé des Populations (CESP) – INSERM U1018, Université Paris-Sud 11, Institut Gustave Roussy, Villejuif, France

^cService d'oncologie pédiatrique, Institut Gustave Roussy, Villejuif, France, France

Les progrès thérapeutiques faits en oncologie pédiatrique ont permis d'augmenter significativement la survie à long terme des enfants et de reconnaître les complications des traitements de nombreuses années après la guérison. Aujourd'hui, environ 75 à 80 % des enfants traités pour un cancer vont survivre plus de 5 ans. On estime qu'environ 1/1000 jeune adulte âgé de 20 à 30 ans a survécu à un cancer de l'enfance et doit faire face aux complications induites par les traitements. Parmi celles-ci, l'hypofertilité est une complication qui a un impact majeur sur la qualité de vie.

L'atteinte ovarienne après chimiothérapie varie selon les individus, selon l'âge au moment du traitement, les associations thérapeutiques et l'éventuelle association avec une radiothérapie. La chimiothérapie agit sur l'ovaire par une réduction de la réserve de follicules primordiaux due à un phénomène d'apoptose. La destruction des follicules par la chimiothérapie survient quel que soit l'âge, mais ne se manifeste par une insuffisance ovarienne que lorsque la réserve de follicules devient insuffisante. Il ne s'agit donc pas d'un effet « tout ou rien », et les dommages peuvent ne se manifester que de nombreuses années plus tard. Les principaux agents connus pour leur toxicité ovarienne sont les alkylants et les nitrosourées.

1. L'insuffisance ovarienne précoce

La survenue d'une insuffisance ovarienne dans les mois qui suivent le traitement, marquée par un impubérisme ou une aménorrhée primaire ou secondaire est bien connue après les traitements ayant comporté une irradiation ovarienne ou un conditionnement à la transplantation médullaire. Après conditionnement à la greffe de moelle par une chimiothérapie à fortes doses par alkylants, le risque d'insuffisance ovarienne définitive est élevé (70-80 %) et équivalent à celui après irradiation corporelle totale [1,2]. Mais la majorité des fillettes ayant reçu une chimiothérapie contenant des alkylants à doses conventionnelles retrouvera une fonction ovarienne normale. Moins

de 10 % auront une atteinte ovarienne (souvent partielle et/ou transitoire), essentiellement après traitement d'une maladie de Hodgkin par alkylants et radiothérapie sous-diaphragmatique ou d'une tumeur cérébrale par irradiation cranio-spinale et chimiothérapie par nitrosourée. L'incidence globale d'insuffisance ovarienne chez les survivantes est faible, 6 % des patientes dans l'étude de la MLSS ainsi que dans notre cohorte [3]. Parmi ces patientes présentant une insuffisance ovarienne précoce, 75 % ont reçu une irradiation abdomino-pelvienne et ses facteurs de risque sont la dose d'irradiation reçue par les ovaires, l'exposition à la procarbazine ou au cyclophosphamide [4].

2. Âge de la ménopause et risque de ménopause précoce

Le risque de ménopause précoce est bien connu chez la femme adulte traitée par chimiothérapie. Son incidence est moins bien connue après traitement d'un cancer de l'enfant puisqu'il faut un suivi très prolongé pour la voir survenir ; néanmoins 3 études ont été publiées confirmant une augmentation de l'incidence de ménopause précoce chez ces survivantes (4,5-8 %) [3,5,6]. Ses principaux facteurs de risque sont une chimiothérapie après le début de la puberté et l'association d'alkylants à une radiothérapie sous-diaphragmatique [3,5,6].

Parmi 756 survivantes d'un cancer dans l'enfance traitées avant 1986, qui gardaient des cycles menstruels 5 ans après la fin des traitements, 102 ont été ménopausées à un âge médian de 44 ans, soit presque 10 ans plus tôt que la population générale. Mais l'incidence de ménopause non chirurgicale précoce, avant 40 ans, quoique plus élevée que dans la population générale, était faible : 4,5 %. L'analyse multivariée retrouvait comme facteurs de risque de ménopause non chirurgicale : un traitement par alkylants pendant ou après la puberté, la dose de radiation reçue par les ovaires, une dose de procarbazine > 4,2 g/m² (correspondant à 3 cures de MOPP), une dose de cyclophosphamide > 6 g/m², un traitement par melphalan, velbe et une ovariectomie unilatérale. Les femmes ayant reçu un traitement par alkylants après le début de la puberté avaient 17 fois plus de risque d'être ménopausées que celles traitées avant la puberté sans alkylants ($p = 0,01$) (données personnelles).

*Auteur correspondant.
e-mail : cecile.teinturier@bct.aphp.fr

3. Étude de la réserve ovarienne après traitement d'un cancer dans l'enfance

Jusqu'en 2003, les études de la fonction ovarienne reposaient sur la présence de cycles menstruels ou les taux de FSH. Cependant, ces 2 marqueurs ne reflètent pas correctement la réserve ovarienne ; l'élévation du taux de FSH au-dessus des normes ne survient que tardivement, lorsque la fonction ovarienne est déjà fortement altérée [7]. D'autres marqueurs, l'AMH, l'inhibine B, le volume ovarien et le compte de follicules antraux qui constituent de bons indices de succès du traitement de l'infertilité ont été étudiés et ont révélé une diminution de la réserve folliculaire chez des jeunes filles ayant été traitées pour un cancer dans l'enfance par rapport à des témoins du même âge. Chez 20 survivantes, Bath et al ont trouvé des taux de FSH significativement plus élevés, des taux d'AMH plus bas et un volume ovarien plus petit [8]. Chez 70 survivantes ayant des cycles réguliers, Larsen et al ont montré une diminution significative du volume ovarien, du nombre de follicules antraux par ovaire et du taux d'inhibine B. Les auteurs estiment l'âge biologique des ovaires de ces survivantes à 10 ans de plus que leur âge chronologique [9]. Chez 29 survivantes d'une maladie de Hodgkin d'âge médian 25 ans, le taux moyen d'AMH correspondait à celui de la période préménopausique [10].

Nous avons étudié 116 femmes âgées de 18 à 40 ans ayant reçu des alkylants dans l'enfance et confirmé les résultats précédents. La baisse de la réserve ovarienne était plus marquée chez les survivantes ayant reçu une chimiothérapie pour le conditionnement à la greffe de moelle ou pour une maladie de Hodgkin par rapport à celles traitées pour une leucémie ou un lymphome malin non Hodgkinien. Ces facteurs de risque étaient l'âge atteint, l'exposition à la procarbazine ou à une chimiothérapie à fortes doses pour le conditionnement à la greffe.

L'hypothèse selon laquelle les femmes ayant été traitées dans l'enfance pour un cancer ont un capital folliculaire diminué bien que leur fonction ovarienne apparente soit encore intacte (cycles réguliers, taux de FSH normal) semble se confirmer. En conséquence, la fin de la période de fertilité risque de survenir plus tôt chez ces survivantes et les études antérieures plutôt rassurantes sur la fertilité de ces jeunes femmes ont sans doute minoré le risque d'hypofertilité actuelle, d'autant que l'âge de la première grossesse recule dans la population. Mais il reste très difficile de prédire l'âge de la fin de fertilité puis de la ménopause de façon individuelle.

Remerciements

Ces travaux ont été réalisés grâce au soutien financier de la Ligue contre le cancer et EDF.

Références

- [1] Teinturier C, Hartmann O, Valteau-Couanet D, et al. Ovarian function after autologous bone marrow transplantation in childhood: high-dose busulfan is a major cause of ovarian failure. *Bone Marrow Transplant* 1998;22:989-95.
- [2] Couto-Silva AC, Trivin C, Thibaud E, et al. Factors affecting gonadal function after bone marrow transplantation during childhood. *Bone Marrow Transplant* 2001;28:67-75.
- [3] Sklar CA, Mertens AC, Mitby P, et al. Premature menopause in survivors of childhood cancer: a report from the childhood cancer survivor study. *J Natl Cancer Inst* 2006;98:890-6.
- [4] Chemaitilly W, Mertens AC, Mitby P, et al. Acute ovarian failure in the childhood cancer survivor study. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;9:1723-8.
- [5] Byrne J, Fears TR, Gail MH, et al. Early menopause in long-term survivors of cancer during adolescence. *Am J Obstet Gynecol* 1992;166:788-93.
- [6] Chiarelli AM, Marrett LD, Darlington G. Early menopause and infertility in females after treatment for childhood cancer diagnosed in 1964-1988 in Ontario, Canada. *Am J Epidemiol* 1999;150:245-54.
- [7] Sowers MR, Eyvazzadeh AD, McConnell D, et al. Anti-Mullerian hormone and inhibin B in the definition of ovarian aging and the menopause transition. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:3478-83.
- [8] Bath LE, Wallace WH, Shaw MP, et al. Depletion of ovarian reserve in young women after treatment for cancer in childhood: detection by anti-Mullerian hormone, inhibin B and ovarian ultrasound. *Hum Reprod* 2003;18:2368-74.
- [9] Larsen EC, Muller J, Schmiegelow K, et al. Reduced ovarian function in long-term survivors of radiation- and chemotherapy-treated childhood cancer. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88:5307-14.
- [10] Van Beek RD, van den Heuvel-Eibrink MM, Laven JS, et al. Anti-Müllerian hormone is a sensitive serum marker for gonadal function in women treated for Hodgkin's lymphoma during childhood. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;92:3869-74.

Conséquences osseuses des traitements anticancéreux

J. P. Salles

Unité d'endocrinologie, maladies osseuses, génétique, obésité et gynécologie de l'enfant, Hôpital des Enfants, CHU de Toulouse, INSERM UMR 1043 (CPTP), Mécanismes moléculaires de la croissance, l'ostéogenèse et l'ostéolyse, biothérapies, Toulouse, France

Un traitement pour cancer dans l'enfance expose à une ostéopénie dont le mécanisme est multifactoriel [1]. D'après l'étude de multiples cohortes pédiatriques, les enfants atteints de cancer ont en particulier une densité minérale osseuse (DMO) diminuée [2-5]. Ce déficit peut ne pas être totalement réversible. Ceci implique un risque accru de fractures à l'âge adulte, qui est désormais à prendre en compte au regard de l'amélioration de la survie de ces enfants [6]. Une étude récente rapporte aussi des fractures vertébrales compliquant une leucémie aiguë lymphoblastique (LAL), élément souvent sous évalué [5]. Comme dans d'autres pathologies pédiatriques, le risque d'ostéoporose au décours des traitements anticancéreux doit être dépisté et prévenu. Un traitement spécifique peut éventuellement être appliqué.

L'évaluation de la densité minérale osseuse, particulièrement au niveau du rachis, peut être aisément réalisée par l'absorptiométrie biphotonique (DEXA). Bien que son interprétation chez l'enfant pose des problèmes spécifiques liés à son développement, sa surveillance est un élément important [7].

1. Facteurs prédictifs de la perte de masse osseuse en cancérologie

Les facteurs impliqués dans la déminéralisation dans ce contexte sont multiples, en grande partie iatrogènes. La corticothérapie à forte dose en est un élément important. Celle-ci provoque une apoptose des ostéoblastes et perturbe la balance entre ostéogenèse et ostéoclasie. Elle diminue l'absorption du calcium et favorise l'hypercalciurie. L'ostéoclasie est activée par la corticothérapie et l'élévation secondaire de la PTH en cas de calcipénie. Ceci est amplifié en cas de déficit en vitamine D, situation fréquente dans les populations pédiatriques. Le méthotrexate (MTX) et les alkylants sont aussi associés à un déficit osseux au décours du traitement. Le déficit gonadique fréquemment associé à l'utilisation de ces derniers est aussi un facteur d'ostéopénie [8]. L'insuffisance hypothalamo-hypophysaire, l'hypogonadisme central, le déficit en hormone de croissance sont aussi potentiellement impliqués dans le déficit de masse osseuse post-radiothérapie.

Plusieurs facteurs, en particulier l'hypogonadisme et le déficit en vitamine D, doivent donc être systématiquement évalués et confrontés aux données de DMO et à l'imagerie, en particulier à la recherche de modifications rachidiennes infracliniques.

La maladie primitive, notamment la LAL, la chimiothérapie, les glucocorticoïdes et la radiothérapie, mais aussi l'hypogonadisme secondaire au traitement sont impliqués dans la réduction de la masse osseuse chez les enfants et adolescents. L'analyse des facteurs en cause est complexe. Ainsi, les études prospectives évaluant la perte osseuse chez les enfants traités pour des tumeurs malignes ont été le plus souvent menées durant la phase d'induction ou après la fin de la chimiothérapie et peu ont été faites précocement après la phase d'induction. En outre, bien que les déficits en calcium et en vitamine D soient des facteurs connus pour influencer la masse osseuse, un déficit en vitamine D, associé à un niveau élevé de PTH, a été noté dans quelques études seulement chez les enfants atteints de cancer, et leur contribution à un déficit de masse osseuse chez les enfants atteints de cancer reste mal connu.

Dans une étude prospective récente [9], l'impact de facteurs anthropométriques, cliniques et hormonaux sur la perte osseuse a été étudié systématiquement dans une cohorte d'enfants après la chimiothérapie d'induction. Cette étude montre un niveau significativement inférieur des marqueurs de la résorption et de la formation osseuse, et une augmentation de masse osseuse plus faible chez les enfants en phase de consolidation de traitement d'un cancer comparés aux sujets témoins. Ils avaient également une prévalence élevée d'hypovitaminose D et un taux élevé de PTH. Ce dernier était corrélé positivement avec les doses cumulatives de stéroïdes et de MTX reçues, et négativement avec l'accroissement de masse osseuse. Ces données sont concordantes avec 2 autres études prospectives évaluant le changement de masse osseuse dans la première année de thérapie du cancer. Un déficit de 16 % de masse osseuse a pu être noté après 1 an de thérapie en comparaison de sujets témoins appariés pour l'âge et le sexe.

2. Prévention et thérapeutique

Les enfants traités pour cancer sont particulièrement vulnérables aux carences nutritionnelles en calcium et vitamine D en raison de l'anorexie, de la faible exposition au soleil et de la chimiothérapie ; cependant ce facteur est insuffisamment pris

Correspondance.
e-mail : salles.jp@chu-toulouse.fr

en compte. L'apport en calcium est souvent faible et les taux de 25 OHD fréquemment bas. La PTH, lorsqu'elle est mesurée, est souvent élevée, témoignant de la calcipénie. Le contrôle de l'apport en calcium et vitamine D est donc l'élément fondamental à assurer lors des traitements pour cancer.

Une ostéoporose significative (valeurs de DMO < -2 DS) associées à des éléments cliniques tels que des fractures ou des tassements vertébraux, peut aussi conduire à une indication de traitement par biphosphonates. Cependant l'évaluation de la masse osseuse et de la densité minérale osseuse de l'enfant est influencée par le développement, particulièrement le stade pubertaire et le retard statural [7]. Ces données doivent donc être intégrées dans l'analyse du déficit possible de masse osseuse pour documenter sa réalité pouvant contribuer à une fragilité osseuse. L'analyse de la dynamique du développement osseux est souhaitable au cours des traitements pour cancer de manière systématique, en particulier l'évaluation itérative de la DMO au niveau lombaire qui montre des variations importantes lors des traitements, par exemple lors de corticothérapies systémiques. Une récupération de la masse osseuse est possible, comme le démontre l'augmentation significative de la masse osseuse totale chez 37 enfants de 8 ans d'âge médian, 2 ans après la fin du traitement, avec cependant un déficit persistant de DMO [4].

Des mesures de base sont donc à appliquer pour prévenir la perte de masse osseuse lors de la prise en charge d'un enfant pour cancer. Une évaluation initiale de la DMO par absorptiométrie biphotonique est souhaitable, de même qu'une évaluation du statut en calcium et vitamine D avec mesure de la calciurie et de la PTH. Cette évaluation pourra être répétée annuellement.

Afin de limiter la diminution de la DMO, il est nécessaire de maintenir un apport de calcium et de vitamine D lors du traitement et au-delà. Une évaluation endocrinienne est nécessaire afin de documenter les anomalies hormonales fréquentes, notamment l'hypogonadisme ou un déficit en hormone de croissance et de les traiter. Le traitement d'un hypogonadisme est important pour assurer un développement de la masse osseuse optimal. L'exercice physique visant au développement de la masse musculaire est un élément essentiel de la prise en charge d'une ostéoporose de l'enfant.

L'utilisation des biphosphonates peut être discutée en cas d'altération significative de la masse osseuse avec conséquences cliniques, fractures ou tassements vertébraux. Leur utilisation ne saurait être systématisée et dépend étroitement de l'analyse clinique, radiologique et biologique des patients de manière individuelle.

Références

- [1] Oberlin O, Brugières L. Ostéoporose et cancers de l'enfant et de l'adolescent. *Arch Pediatr* 2009;16:622-4.
- [2] Tillman V, Darlington AS, Eiser C, et al. Male sex and low physical activity are associated with reduced spine bone mineral density in survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia. *J Bone Miner Res* 2002;17:1073-80.
- [3] Mulder JE, Bilezikian JP. Bone density in survivors of childhood cancer. *J Clin Densitom* 2004;7:432-42.
- [4] Marinovic D, Dorgeret S, Lescoeur B, et al. Improvement in bone mineral density and body composition in survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia: a 1-year prospective study. *Pediatrics* 2005;116:e102-8.
- [5] Halton J, Gaboury I, Grant R, et al. Advanced vertebral fracture among newly diagnosed children with acute lymphoblastic leukemia: results of the Canadian Steroid-Associated Osteoporosis in the Pediatric Population (STOPP) research program. *J Bone Miner Res* 2009;24:1326-34.
- [6] Wasilewski-Masker K, Kaste S, Hudson M, et al. Bone mineral density deficits in survivors of childhood cancer: long term follow-up guidelines and review of the literature. *Pediatrics* 2008;121:e705-13.
- [7] Gordon CM, Bachrach LK, Carpenter TO, et al. Dual energy X-ray absorptiometry interpretation and reporting in children and adolescents: the 2007 ISCD Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom* 2008;11:43-58.
- [8] Chemaitilly W, Mertens AC, Mitby P, et al. Acute ovarian failure in the childhood cancer survivor study. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:1723-8.
- [9] El-Hajj Fuleihan G, Muwakkat S, Arabi A, et al. Predictors of bone loss in childhood hematologic malignancies: a prospective study. *Osteoporos Int* 2012;23:665-74.

Épidémiologie de l'atrésie de l'œsophage

R. Sfeir^{a,*}, L. Michaud^a, J. Salleron^b, B. Dagry^a, F. Gottrand^a

^a Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO),
Pôle enfant, Hôpital Jeanne de Flandre et Faculté de Médecine, Université de Lille 2, Lille, France

^b Département de statistiques médicales Université de Lille 2, Lille, France

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation congénitale responsable d'une interruption de la continuité œsophagienne avec, dans la majorité des formes, une fistule œsotrachéale du cul de sac inférieur. Elle survient chez 1/2500 à 1/4000 naissances vivantes. Plusieurs registres régionaux, nationaux ou européens ont permis depuis plusieurs années une surveillance épidémiologique de la majorité des malformations congénitales dont l'AO.

Les résultats des différents registres montrent l'absence de variation importante de l'incidence (ou de la prévalence) de cette malformation depuis 3 à 4 décennies : elle concerne 2,12 pour 10 000 naissances vivantes de 1980 à 1995 (27 registres) contre 2,08 de 1995 à 2009 (43 registres) selon Eurocat [1,2]. Ce registre existe depuis 1979 avec actuellement la surveillance de plus de 1,7 million de naissances annuelles. Eurocat regroupe des registres régionaux menant des études basées sur la population [3]. Les registres adhérents à Eurocat s'engagent à inclure toutes les anomalies congénitales du diagnostic pré ou postnatal, le nombre de naissances vivantes, les morts fœtales au-dessus de 20 SA, et les interruptions de grossesse pour anomalies congénitales. La prévalence de l'AO a été étudiée récemment par une étude spécifique au sein d'EUROCAT, montrant une variation régionale (1,27 à 4,55 pour 10 000) avec une prévalence globale de 2,43 pour 10 000 naissances et une stabilité depuis plus de 2 décennies. Le taux d'interruption médicale de grossesse pour AO était de 7,8 % dans cette étude, mais quand le diagnostic prénatal a été suspecté, ce taux augmentait à 27 % [4].

Le *National Birth Defects Prevention Network (NBDPN)* est un organisme américain créé en 1997 par les *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*. Les données proviennent de 45 programmes de surveillance dans 30 états. La *NBDP Study* est une étude observationnelle, basée sur la population et cas contrôle de femmes ayant procréé aux États-Unis. Dix grandes villes participent à ce réseau, et la prévalence de l'AO a été calculée avec les données de 32 registres en population de 2003 à 2007. Ce taux était variable selon les régions entre 0,96 et 4,53 pour 10 000 naissances [5].

Le registre national de l'AO en France a été créé en 2008 par le Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO). Il s'agit d'un registre à l'échelle nationale s'intéressant uniquement à l'AO. Son but

est d'évaluer la prévalence de cette malformation congénitale chez les enfants nés vivants en France et son évolution dans le temps. Il collecte également les informations anténatales, les prises en charge néonatales ainsi que le suivi pendant 1 an de tous les patients porteurs d'un AO en France, ce qui le distingue des autres registres européens ou nord américains. Il se base sur un réseau national de tous les centres français prenant en charge cette malformation, garantissant l'exhaustivité du recueil. Notre registre est basé sur la population nationale et la prévalence de cette malformation est calculable en rapportant le nombre de nouveaux cas déclarés au nombre de naissances vivantes en France. La prévalence en 2008 était de 1,97 pour 10 000 naissances vivantes. Les malformations associées étaient présentes dans 53 % des cas et la survie à 1 an était de 95 %. La mortalité était plus élevée chez les prématurés, les petits poids de naissance, mais pas chez les patients porteurs de malformations associées. Les formes avec fistule œsotrachéale étaient les plus fréquentes avec 87 % des cas. La survie dans ce groupe n'était pas significativement différente des formes sans fistule. Ces formes bénéficiaient de 100 % de diagnostic prénatal dans notre série.

Les facteurs environnementaux ne semblent pas influencer la prévalence globale de l'atrésie de l'œsophage comme cela semble exister pour d'autres malformations (10,59 vs 15,44 pour 10 000 naissances pour l'hypospadias) [6]. En revanche, le diabète maternel (surtout le diabète préexistant plutôt que gestationnel) est un facteur de risque reconnu d'augmenter la fréquence des malformations congénitales et aussi de l'AO [7]. Les prévisions de l'OMS montrent une augmentation de la prévalence du diabète de type II essentiellement dans les pays en voie de développement mais aussi dans nos régions.

Les techniques de fertilisation (ou procréation) *in vitro* augmentent le risque de survenue de l'AO ainsi que de plusieurs autres malformations [8]. En France, un accouchement sur 20 est issu de ces techniques et il existe une progression constante de la demande avec aussi l'élargissement des indications et des conditions légales qui entourent la médecine de procréation [9]. D'autres facteurs de risque ont été suspectés avec notamment des intoxications ou expositions maternelles à l'alcool, le tabac ou certaines molécules médicamenteuses ou toxiques, ou des maladies infectieuses maternelles. Aucune étude n'a permis d'identifier formellement la causalité de ces facteurs [10].

La surveillance continue de la population à l'échelle nationale permet de calculer la prévalence réelle chez les naissances vivantes de cette malformation et dépister toute variation dans

*Auteur correspondant.
e-mail : rony.sfeir@chru-lille.fr

le temps. Cette information est utile pour optimiser la prise en charge par les autorités sanitaires dans le cadre du plan maladies rares. Notre registre permet aussi d'étudier la morbidité et la mortalité de l'AO pendant la première année de vie et ainsi mieux préciser le suivi nécessaire. Les lois de l'interruption médicale de grossesse en France sont différentes de la majorité des pays européens. Les équipes des centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal rencontrent des difficultés croissantes devant la suspicion ou le diagnostic certain de l'AO en prénatal. L'atrésie de l'œsophage isolée possède le meilleur taux de survie avoisinant les 100 % [4]. Le diagnostic prénatal de ces formes reste faible. La majorité des diagnostics prénataux de l'AO se font par le biais des malformations associées actuellement, ou sur les données fœtopathologiques. L'amélioration de la spécificité des échographies et de l'IRM fœtale permettra probablement d'améliorer le diagnostic des formes isolées d'AO. La surveillance de la prévalence chez les enfants nés vivants permettra d'étudier l'effet de ce diagnostic prénatal en France.

Références

- [1] <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables>.
- [2] Oddsberg J, Lu Y, Lagergren J. Aspects of esophageal atresia in a population-based setting: incidence, mortality, and cancer risk. *Pediatr Surg Int* 2012;28:249-57.
- [3] Boyd PA, Haeusler M, Barisic, et al. The EUROCAT network – organization and processes. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2011;91(Suppl 1):S2-15.
- [4] Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child* 2012;97:227-32.
- [5] [No authors listed]. Selected birth defects data from population-based birth defects surveillance programs in the United States, 2003-2007. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010;88:1062-174.
- [6] Gaspari L, Paris F, Jandel C, et al. Prenatal environmental risk factors for genital malformations in a population of 1442 French male newborns: a nested case-control study. *Hum Reprod* 2011;26:3155-62.
- [7] Oddsberg J, Lu Y, Lagergren J. Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2010;45:2004-8.
- [8] Källén B, Finnström O, Lindam A, et al. Congenital malformations in infants born after in vitro fertilization in Sweden. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010;88:137-43.
- [9] de La Rochebrochard E, de Mouzon J, Thépot F, et al ; French National IVF Registry (FIVNAT) Association. Fathers over 40 and increased failure to conceive: the lessons of in vitro fertilization in France. *Fertil Steril* 2006;85:1420-4.
- [10] Felix JF, de Jong EM, Torfs CP, et al. Genetic and environmental factors in the etiology of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula: an overview of the current concepts. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85:747-54.

Atrésie de l'œsophage : faut-il opérer le reflux gastro-œsophagien persistant ?

F. Auber^{a,b,*}, Q. Lisan^{a,b}, B. Parmentier^{a,b}, N. Louvet^{a,c}, E. Blondiaux^{a,d},
P. Tounian^{a,e,g}, D. Mitanchez^{a,f,g}, G. Audry^{a,b,g}

^aHôpital Trousseau – Hôpitaux Universitaires de l'Est Parisien (AP-HP),
26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^bService de Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Néonatale, Hôpital Trousseau – Hôpitaux
Universitaires de l'Est Parisien (AP-HP), 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^cService d'Anesthésie Pédiatrique, Hôpital Trousseau – Hôpitaux Universitaires de l'Est Parisien
(AP-HP), 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^dService de Radiologie Pédiatrique, Hôpital Trousseau – Hôpitaux Universitaires de l'Est Parisien
(AP-HP), 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^eService de Gastroentérologie Pédiatrique, Hôpital Trousseau – Hôpitaux Universitaires de l'Est
Parisien (AP-HP), 26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^fService de Néonatalogie, Hôpital Trousseau – Hôpitaux Universitaires de l'Est Parisien (AP-HP),
26 Avenue du Dr Arnold Netter, 75012, Paris, France

^gUniversité Pierre et Marie Curie, 75005 Paris, France

Le pronostic vital des enfants porteurs d'une atrésie de l'œsophage (AO) s'est considérablement amélioré. Le taux de survie actuel, tous types confondus, est d'environ 95 %. Malgré ces progrès, de nombreuses études ont montré la persistance d'une morbidité variée et parfois sévère pendant de très nombreuses années. En particulier, le reflux gastro-œsophagien (RGO) est très fréquent chez ces enfants.

1. Reflux gastro-œsophagien après cure d'atrésie de l'œsophage

L'analyse de la littérature retrouve des taux très variables concernant la prévalence du RGO chez les patients ayant pour antécédent une AO, avec un taux moyen estimé à 46 % (26 à 70 %). Le RGO prolongé chez ces enfants peut entraîner une œsophagite susceptible d'avoir des conséquences à court et long terme. En particulier, le RGO contribue au développement de sténoses anastomotiques, avec d'autres facteurs (une longue distance entre les 2 segments œsophagiens, anastomose sous tension, dévascularisation des segments œsophagiens lors de la dissection). Outre l'œsophagite, le RGO est susceptible d'entraîner l'apparition d'une métaplasie intestinale ou gastrique de la partie distale de l'œsophage, l'œsophage de Barrett, qui est un facteur de risque connu d'adénocarcinome de l'œsophage avec un risque annuel absolu estimé à 0,12 % toutefois seulement 6 cas de cancer de l'œsophage après atrésie ont été rapportés dans la littérature. Une étude de cohorte portant sur 272 patients opérés d'une AO (âge médian de 35 ans) n'a pas identifié de

cancer de l'œsophage. Outre le risque d'infections pulmonaires récidivantes, le RGO contribue aux anomalies de la fonction respiratoire identifiées à long terme.

2. Place de la chirurgie dans le traitement du reflux gastro-œsophagien après cure d'atrésie de l'œsophage

2.1. Indications

Le traitement du RGO par inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) est recommandé de façon systématique après cure chirurgicale de l'AO. La durée de ce traitement par IPP est débattue. La réalisation d'une pH-métrie sans traitement est recommandée à l'âge de 2 ou 3 ans, ce qui permet de guider la poursuite du traitement par IPP. En dehors du contexte d'AO et compte tenu de la bonne tolérance au long cours des IPP, le traitement chirurgical du RGO de l'enfant intervient en seconde intention dans des situations rares et particulières (volumineuse hernie hiatale, sténose peptique résistant au traitement médical et aux dilatations, inhalations pulmonaires à répétition par RGO). Dans le cas particulier des enfants opérés d'une AO une évaluation soigneuse doit être réalisée mettant en balance les bénéfices attendus d'une chirurgie anti-reflux et sa morbidité générale et spécifique. En particulier le risque de dysphagie post-opératoire est majoré car le montage anti-reflux aura pour effet une augmentation de la pression en regard du sphincter inférieur de l'œsophage, alors que le corps de l'œsophage est le siège de troubles de la motricité en rapport avec l'atrésie. Les études comparant les résultats du traitement chirurgical du RGO chez les patients avec et sans antécédent d'AO sont peu nombreuses. Sur une population de 160 patients

* Auteur correspondant.
e-mail : frederic.auber@trs.aphp.fr

opérés d'une fundoplicature, dont 87 avec antécédent d'AO, le taux de dysphagie était supérieur dans le groupe AO : 17,2 % vs 6,5 % pour les enfants sans antécédent d'AO. D'autre part, les taux d'évolution défavorable étaient également supérieurs pour les enfants avec antécédent d'AO, pour plusieurs critères : taux de récurrence du reflux (16,1 % vs 6,5 %), dumping syndrome (18,3 % vs 1,6 %). Dans certaines études, la récurrence du reflux a conduit à une nouvelle fundoplicature dans 15 à 33 % des cas.

L'analyse de la littérature montre une grande hétérogénéité dans les indications, reflétant la complexité de cette évaluation et les variations de pratique entre les centres. Ces constatations soulignent l'importance d'une évaluation approfondie au cas par cas de l'indication chirurgicale. Nous proposons 5 circonstances dans lesquelles l'indication chirurgicale doit être envisagée :

- les sténoses anastomotiques et les sténoses peptiques résistant au traitement médical et aux dilatations ;
- les fistules œso-trachéales récidivantes ;
- les RGO avec volumineuse hernie hiatale ;
- les fausses routes avec pneumopathies à répétition ou malaises liés au RGO ;
- les vomissements quotidiens avec retentissement sur la croissance staturo-pondérale.

Dans ces deux derniers cas les indications sont rares et seront discutées après épuisement des ressources médicales ou en cas d'encéphalopathie associée.

L'évolution à long terme des enfants ayant un RGO avec œsophage de Barrett n'a pas fait l'objet d'étude permettant d'établir des recommandations concernant le rôle préventif éventuel de la chirurgie anti-reflux. Chez l'adulte, la chirurgie anti-reflux n'a pas démontré de supériorité par rapport au traitement médical pour prévenir la progression de la métaplasie ni la survenue d'adénocarcinome de l'œsophage.

2.2. Chirurgie anti-reflux œsophagien

Deux aspects de la technique chirurgicale ont été débattus dans la littérature : la technique de fundoplicature (valve complète ou partielle) et la voie d'abord (chirurgie « à ciel ouvert » ou laparoscopie).

Il existe des arguments théoriques en faveur de chaque technique de fundoplicature : pour faire disparaître le reflux, les valves complètes (valve de 360° autour de l'œsophage de type Nissen) seraient plus efficaces que les valves partielles (valve antérieure de type Thal ou postérieure de type Toupet). En revanche, le risque de dysphagie post-opératoire serait moindre avec une valve partielle, en particulier dans le contexte des troubles de la motricité de l'œsophage en cas d'antécédent d'atrésie. Bien que peu nombreux, des essais randomisés effectués chez l'adulte et l'enfant, en dehors du contexte de l'AO, supportent ces arguments. La plupart des études concernant le traitement chirurgical du reflux œsophagien après AO sont rétrospectives, unicentriques et non comparatives. La technique de Nissen a été majoritairement rapportée dans la littérature, suivie de la technique de Thal, puis de la technique de Toupet. Les rares études comparatives sur le sujet étaient rétrospectives. Dans une étude

rétrospective multicentrique comparant les 3 techniques, il n'a pas été retrouvé de différence concernant l'efficacité du montage ou la survenue d'une dysphagie. D'autres études multicentriques sont nécessaires avant d'établir des recommandations en faveur de l'une ou l'autre technique de fundoplicature.

Concernant la voie d'abord, les données de la littérature chez l'enfant suggèrent que la technique laparoscopique serait comparable à la technique à ciel ouvert en termes de contrôle du reflux, et serait supérieure en termes de confort postopératoire. Toutefois un effet important de l'expertise en vidéo-chirurgie a été mis en évidence avec une courbe d'apprentissage relativement longue. À la condition d'une expertise appropriée en vidéo-chirurgie, nous recommandons la technique laparoscopique pour la cure du RGO chez l'enfant, y compris dans le contexte d'antécédent d'AO.

2.3. Techniques alternatives

En cas de récurrence d'un RGO malgré une intervention anti-reflux, la reprise d'un traitement par IPP est envisagée en première intention. Toutefois, dans des cas exceptionnels une nouvelle intervention peut être envisagée. Il est possible d'avoir recours de nouveau à une technique conventionnelle mais des alternatives sont possibles. En particulier la technique de Collis-Nissen permet d'envisager une valve anti-reflux même quand l'œsophage intra-abdominal est très court. La technique de Collis-Nissen consiste en la confection d'une valve anti-reflux complète après avoir réalisé une plastie d'allongement de l'œsophage intra-abdominal.

En cas de RGO récidivant extrêmement sévère, mettant en jeu le pronostic vital en raison du retentissement pulmonaire, une technique d'exception, la déconnexion œso-gastrique (intervention de Bianchi), peut être envisagée. Dans cette procédure, l'œsophage et l'estomac sont déconnectés par transection à hauteur de la jonction œso-cardiale, et la continuité intestinale est rétablie par anastomose entre le bas œsophage et une anse intestinale « en Y ». Une gastrostomie est réalisée, si elle n'était pas déjà présente.

3. Conclusion

Le RGO est un facteur déterminant de morbidité à long terme après cure d'AO. L'efficacité de la chirurgie anti-reflux est contrebalancée par une morbidité spécifique et un taux élevé de récurrence du reflux. Toutefois, dans plusieurs situations, cette chirurgie doit être envisagée pour passer un cap, en particulier en cas de sténose anastomotique ou de fistule œso-trachéale réfractaire. Une évaluation individualisée de chaque patient doit être conduite pour poser l'indication opératoire au cas par cas.

Références

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

Devenir à long terme des enfants atteints d'une atrésie de l'œsophage

L. Michaud*, R. Sfeir, P. Fayoux, C. Thumerelle, L. Gottrand, L. Storme, M.-D. Lamblin, D. Seguy, F. Gottrand

Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, Pôle enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, 2, avenue Oscar Lambret, 59037 Lille cedex et Faculté de Médecine, Université de Lille 2, Lille, France

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation rare touchant 150 à 160 nouveau-nés par an en France. Si le pronostic à court terme est lié à la présence éventuelle d'une prématurité, de malformations associées (surtout cardiaques), à la forme anatomique et la difficulté à l'anastomose chirurgicale, la majorité des enfants présentant une AO vont grandir, la survie actuelle étant de plus de 90 %. Des complications surviennent cependant de façon fréquente à moyen et long cours [1].

1. Devenir digestif

La fréquence du reflux gastro-œsophagien (RGO) chez les enfants opérés d'une AO est supérieure à celle observée dans la population générale. La prévalence du RGO dans cette population varie selon les études et le mode d'exploration entre 26 et 70 % [2]. Le RGO peut se compliquer d'œsophagite peptique (dans 9 à 53 %), d'endobrachy-œsophage (jusqu'à 15 % des patients). La métaplasie intestinale est un facteur de risque d'adénocarcinome de l'œsophage. À ce jour, 6 observations d'adénocarcinomes et de carcinomes épidermoïdes (au niveau de la cicatrice de l'anastomose) ont été rapportées chez des jeunes adultes opérés d'une AO, sans qu'il soit possible actuellement de confirmer un risque augmenté de cancer dans cette population [3]. Le RGO favorise également la survenue d'une sténose anastomotique, parfois récidivante et/ou très à distance de l'intervention initiale. Sa fréquence varie de 8 % à 49 % [4]. L'AO représente 25 % des causes d'impaction alimentaire chez l'enfant. Des dilatations œsophagiennes sont alors nécessaires ; leur nombre et leur fréquence dépendent du caractère serré ou non de la sténose, du délai et de l'efficacité de la dilatation précédente. Plusieurs techniques ont été proposées afin d'éviter la récurrence de la sténose après dilatation, mais ne sont pas réalisées de façon courante : mise en place de prothèse œsophagienne, infiltration de corticoïdes ou tamponnement de mitomycine C [5]. Les anomalies anatomiques et motrices de l'œsophage expliquent que la dysphagie est un symptôme fréquent, présent chez 45 % des enfants à l'âge de 5 ans [6].

*Auteur correspondant.
e-mail : laurent.michaud@chru-lille.fr

2. Devenir nutritionnel

Même si les progrès récents ont permis une réduction importante de la dénutrition et des séquelles sur la croissance, un retard de croissance reste présent chez près d'un tiers des enfants à l'âge de 5 ans [6]. Les facteurs de dénutrition identifiés sont les formes chirurgicales à grand défaut, les troubles de motricité et la dysphagie, les formes d'AO associées à des cardiopathies ou à des anomalies chromosomiques, le RGO, les sténoses œsophagiennes, ainsi que les remplacements œsophagiens.

3. Devenir ORL et respiratoire

Les manifestations respiratoires sont particulièrement fréquentes, notamment dans les premières années. La morbidité respiratoire diminue habituellement avec l'âge. En dehors des malformations associées, cardiaques notamment, leur pathogénie met en cause divers facteurs, congénitaux ou acquis, qui s'intriquent. Le RGO, les troubles de la motricité œsophagienne, la sténose anastomotique sont d'importants facteurs de risque, en favorisant l'inhalation, et en aggravant la trachéomalacie.

Une trachéomalacie est présente chez 75 % des patients avec AO et fistule œsotrachéale, dont l'expression clinique est variable, d'asymptomatique à des blockpnées parfois sévères [7]. Elle a comme conséquence la stase des sécrétions et favorise les épisodes infectieux broncho-pulmonaires. Elle est aggravée par le RGO, les fausses routes, la distension sus-anastomotique de l'œsophage. Elle a tendance à s'améliorer avec la croissance et le traitement des facteurs associés. Dans les formes sévères, qui se traduisent par des manifestations respiratoires graves, notamment des malaises graves, la pose d'une prothèse endotrachéale ou plus souvent un traitement chirurgical par aortopexie peuvent être nécessaires [7].

La fistule œsotrachéale récidive rarement, habituellement au cours des 2 à 18 mois après la chirurgie réparatrice initiale. Cette récurrence s'observe plus fréquemment en cas de lâchage de la suture initiale, d'anastomose sous tension, ou de sténose congénitale associée. Un nouveau traitement chirurgical est dans ce cas nécessaire ; l'injection de glue par voie bronchoscopique a aussi été proposée.

Les manifestations respiratoires sont décrites à tout âge de la vie. Dans une étude Finlandaise, 41 % des adolescents âgés en moyenne de 14 ans présentaient des symptômes respiratoires (22 % considérés comme asthmatiques) [8]. Les mêmes auteurs ont récemment évalué une cohorte de 101 adultes âgés en moyenne de 36 ans qui présentaient plus de symptômes respiratoires, d'infection, d'asthme et d'allergie que des adultes contrôles, associés à une moins bonne qualité de vie liée aux symptômes respiratoires.

Les infections respiratoires sont fréquentes dans les premières années de vie, rapportées chez 29 % des enfants suivis jusque l'âge de 5 ans [6]. Elles touchent plus particulièrement les lobes inférieurs et le lobe moyen. La toux chronique ou récidivante, favorisée par les épisodes infectieux, est également fréquente et persistante. De tonalité rauque, elle est un symptôme de la trachéomalacie. À terme les séquelles respiratoires de l'AO pourraient constituer un terrain à risque de bronchopathie chronique obstructive.

La fonction respiratoire est le plus souvent dans les limites de la normale. Toutefois, un syndrome restrictif est retrouvé chez 20 à 49 % des patients, favorisé par les synostoses costales séquellaires de thoracotomie, la scoliose, et le RGO. Le syndrome obstructif est également décrit avec des fréquences variables de 12 à 54 %.

4. Devenir orthopédique

Une déformation de la cage thoracique est rapportée chez 20 % des patients, et une scoliose chez 10 % à 50 % des patients. La scoliose est d'autant plus fréquente qu'il existe des anomalies vertébrales, que le patient a subi une thoracotomie, une résection de côtes ou des muscles dorsaux [1]. Le risque de scoliose est 13 fois supérieur dans la population d'AO par rapport à la population générale et est associé dans près de 50 % à des anomalies vertébrales [9]. La scoliose peut être associée à des anomalies de la fonction ventilatoire ; elle nécessite rarement une correction chirurgicale. Le choix de l'abord chirurgical lors de la réparation initiale de l'atrésie de l'œsophage (thoracoscopie, voie axillaire) est important pour la prévention de cette complication.

5. Transition à l'âge adulte

La nécessité d'organiser la transition à l'âge adulte des affections chroniques de début dans l'enfance est de reconnaissance récente. Ceci est particulièrement vrai dans l'AO où les progrès

des dernières décennies font que la majorité des enfants opérés à la naissance d'une AO deviendront des adultes. L'âge idéal et les modalités de cette transition nécessitent une collaboration étroite entre équipes pédiatriques et de médecins d'adulte acceptant de prendre en charge ces jeunes adultes présentant une affection qu'ils connaissent peu au départ.

6. Conclusion

Même si le pronostic actuel de l'AO est bon dans l'ensemble, la fréquence des complications à distance de l'intervention initiale et la nécessité d'une surveillance des lésions œsophagiennes secondaires au RGO et à l'AO, justifient qu'un suivi systématique, multidisciplinaire et prolongé soit proposé à tout patient opéré d'une AO.

Références

- [1] Sistonen SJ, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term results of esophageal atresia : Helsinki experience and review of literature. *Pediatr Surg Int* 2011;27:1141-9.
- [2] Morabito A, Plummer NT, Bianchi A. Clinically significant gastro-oesophageal reflux following oesophageal flap repair for oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Pediatr Surg Int* 2006;22:240-2.
- [3] Pultrum BB, Bijleveld CM, de Langen ZJ, et al. Development of an adenocarcinoma of the esophagus 22 years after primary repair of a congenital atresia. *J Pediatr Surg* 2005;40:e1-4.
- [4] Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, et al. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. *J Pediatr Surg* 2010;45:1459-62.
- [5] Uhlen S, Fayoux P, Vachin F, et al. Mitomycin C : an alternative conservative treatment for refractory esophageal stricture in children? *Endoscopy* 2006;38:404-7.
- [6] Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, et al. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2003;38:852-6.
- [7] Fayoux P, Sfeir R. Management of severe tracheomalacia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;52(Suppl 1):S33-4.
- [8] Malmström K, Lohi J, Lindahl H, et al. Longitudinal follow-up of bronchial inflammation, respiratory symptoms, and pulmonary function in adolescents after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *J Pediatr* 2008;153:396-401.
- [9] Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, et al. Natural history of spinal anomalies and scoliosis associated with esophageal atresia. *Pediatrics* 2009;124:e1198-204.

Le questionnement du chirurgien vis-à-vis d'une demande esthétique de l'enfant

J. Hohlfeld

Service de chirurgie pédiatrique, Département médico-chirurgical de pédiatrie (DMCP), Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, CHUV, Lausanne, Suisse

Le chirurgien plastique pédiatrique reçoit à sa consultation des enfants dont la demande doit être qualifiée d'esthétique, c'est-à-dire sans qu'il y ait de dysfonctionnement corporel médicalement parlant. Une vilaine cicatrice séquelle d'un accident sans bride rétractile inhibant la fonction, un nez disgracieux sans difficulté respiratoire, des oreilles décollées qui entendent aussi bien (ou même mieux !) que la moyenne, la liste est longue. Elle s'allonge sous l'influence de la société et la valeur croissante accordée à la beauté et ses critères de « normalité ». La demande est motivée par un dysfonctionnement émotionnel lié à la différence et, pour répondre à cette demande de façon adéquate, le chirurgien est confronté à une panoplie d'interrogations. Il est rare qu'il doive répondre que l'opération demandée est techniquement impossible. La question est plutôt de s'assurer que la souffrance qui amène l'enfant en consultation sera soulagée par un éventuel geste chirurgical.

1. La demande des parents

Les parents sont souvent ambigus dans leur demande, ayant à gérer des conflits personnels par rapport à une demande de chirurgie esthétique pour leur enfant. Par exemple, ils peuvent se sentir coupables de demander une chirurgie esthétique et doivent affirmer qu'ils « l'aiment comme il est, mais ce sont les autres qui le trouveront laid à l'école et le feront souffrir », comme s'ils craignaient que le chirurgien pense que c'est pour leur propre satisfaction qu'ils demandent de faire opérer leur enfant. Il arrive que des parents ne supportent pas un « défaut » chez leur enfant et ressentent de la honte face à son apparence ; c'est un comportement narcissique heureusement assez rare, mais très destructeur pour la construction de l'estime de soi de l'enfant. La plupart des parents demandent conseil pour ce qu'ils perçoivent comme leur responsabilité parentale de faciliter la vie de leur enfant, mais espèrent trouver confirmation qu'une chirurgie esthétique est « justifiée » en demandant l'avis personnel du chirurgien ou en cherchant une confirmation « objective » et médicale de leur demande. « Le décollement de pavillon des oreilles de mon fils peut-il être quantifié par rapport

à la norme ? ». Ces parents ont besoin d'être réconfortés dans l'idée que leur demande est fondée, raisonnable et doivent être soutenus dans leur démarche.

Il arrive que des parents soient adressés par leur pédiatre en consultation de référence chez le chirurgien, mais expriment d'emblée leur peur de l'anesthésie ou leur peur de prendre une décision à la place de leur enfant qui pourrait plus tard leur reprocher la souffrance subie ou les séquelles (cicatrices) ultérieures. C'est le cas par exemple pour les naevi de grande taille dont l'ablation est plus aisée lorsqu'on opère un nourrisson dont la peau est très élastique. Les parents préféreraient souvent attendre que la décision vienne de l'enfant lorsqu'il sera en âge de décider lui-même, mais les médecins savent que le résultat final sera moins bon. Ils ne seraient pas venus en consultation d'eux-mêmes, mais sentent la pression du pédiatre et des membres de la famille qui les incitent à ne pas « laisser leur enfant dans cet état ». Leur rôle de parent protecteur et responsable est mis en cause et peut être source d'angoisse importante. Une discussion explorant ces aspects du problème et le lien de confiance qui peut s'établir entre les parents et le chirurgien peuvent les aider à prendre la meilleure décision pour leur enfant. Ignorer le conflit mènera à des difficultés de collaboration en phase postopératoire et entraînera souvent une insatisfaction durable.

Il arrive que les parents sollicitent un avis chirurgical bien avant l'âge où l'enfant aura conscience du problème ; ils aimeraient faire opérer leur enfant « préventivement », pour éviter toute remarque désobligeante future, « avant qu'il ne se rende compte de l'opération et souffre de sa différence ». Parfois, il y a un vécu parental douloureux derrière la demande et l'espoir d'épargner à l'enfant les souffrances qu'ils ont eux-mêmes subies dans l'enfance. En général, l'enfant ne participe pas à la conversation ou a un comportement vaguement inquiet, ayant peur de ce qu'il ressent. Il perçoit qu'il est au centre d'un problème qui inquiète ses parents, mais ne comprend que partiellement. Il est important d'explorer cet aspect du problème avec les parents en les rendant attentifs au fait que l'enfant doit idéalement comprendre pourquoi on l'opère, pourquoi il doit venir à l'hôpital, se faire endormir et ressentir l'inconfort ou la douleur en postopératoire. Sans explications et motivations personnelles, on lui impose une chirurgie électorale qui peut être ressentie comme agressive, désagréable et intrusive. Les parents et le chirurgien doivent se poser la question d'une chirurgie sans consentement éclairé

Correspondance.
e-mail : Judith.hohlfeld@chuv.ch

du patient. Les parents comprennent en général ce principe et reviennent consulter quand l'enfant a grandi et peut participer à la décision.

2. La demande de l'enfant

La demande de l'enfant peut aussi être ambiguë pour plusieurs raisons. Il peut craindre la douleur imaginée ou réelle après l'intervention. Parfois l'enfant se comporte en consultation de façon fuyante dès qu'on s'adresse directement à lui ou semble carrément apeuré, figé avec les larmes aux yeux. La simple précision que la consultation a uniquement pour but de le renseigner, qu'il pourra toujours refuser une opération et qu'en aucun cas celle-ci n'aura lieu le jour-même suffit à détendre l'atmosphère et permet à l'enfant d'entendre l'information. Les parents sont souvent surpris de voir leur enfant replié sur lui-même et muet, alors qu'ils sont venus en consultation à sa demande. Mieux vaut clarifier la situation dès le début de la consultation, en rassurant l'enfant sur son pouvoir de décision.

Parfois les enfants ressentent une peur vis-à-vis du changement, même si celui-ci est ardemment désiré pour des raisons d'intégration sociale. Il y a la peur de perdre un signe identificateur (par exemple dans le cas d'un naevus congénital ou d'une malformation vasculaire) ou chargé d'une signification familiale (les oreilles décollées d'un grand-père adoré). Les remarques de l'entourage sont lassantes et l'enfant désire d'une part se débarrasser du trait qui le distingue et de l'autre peut redouter l'anonymat de la « normalité » ; « Comment est-ce que ma maman va me retrouver si je me perds et que je n'ai plus ma tache ? ». Ce dilemme doit être identifié et il ne faut pas hésiter à reporter la chirurgie esthétique si on ressent un malaise, laissant l'enfant reprendre contact pour une consultation ultérieure. Une consultation avec le psychologue de l'équipe peut aider la famille à explorer les différents aspects de la question.

Les adolescents porteurs de séquelles esthétiques d'une malformation faciale ou autre peuvent avoir beaucoup d'hésitations à effectuer les interventions secondaires esthétiques pourtant théoriquement planifiées depuis des années. La décision d'effectuer une intervention « finale » signifie-t-elle le passage à l'âge

adulte parfois difficile ? Les adolescents peuvent ressentir un changement physique comme une atteinte à l'identité qu'ils sont en train de se forger. Il arrive aussi qu'un adolescent qui a réussi l'intégration et l'acceptation de sa différence soit déstabilisé par une offre de chirurgie esthétique : « Depuis toutes ces années vous m'avez dit que je suis belle, et maintenant vous voulez me refaire le nez ? ». Les parents ont parfois de la peine à comprendre le refus d'une chirurgie qui représente pour eux une étape importante dans le processus de soins qui vise la « normalisation » de leur enfant. Il arrive dans certains cas de conflit familial, qu'un adolescent refuse une intervention pour affirmer son indépendance vis-à-vis du contrôle parental ; le psychologue de l'équipe pluridisciplinaire reconnaît ces situations et peut aider l'adolescent à comprendre ses motivations, dans son propre intérêt.

La consultation doit donner des informations complètes et concrètes à l'enfant pour obtenir un véritable consentement éclairé : le prix à payer contre le bénéfice à obtenir. Il faut veiller à ne pas céder à l'envie de rassurer en minimisant l'inconfort à supporter, au risque que l'enfant se sente trahi si la douleur ou les contraintes postopératoires dépassent ses attentes. L'investissement en temps de consultation dépasse souvent le temps opératoire, mais si cela n'est pas fait, cela risque de mettre en péril le résultat souhaité : le soulagement de la souffrance de l'enfant. Un excellent résultat objectif peut être mal vécu, laissant l'enfant déçu et frustré face à des parents et un chirurgien satisfaits, tout comme un résultat mitigé aux yeux des adultes peut être très bien vécu par l'enfant lui-même. Une consultation préopératoire unique peut être insuffisante pour cerner la demande et le pédiatre qui adresse l'enfant peut jouer un rôle important en fournissant sa connaissance de longue durée de la famille ; ce rôle ne doit pas être sous-estimé. La question que doit se poser le chirurgien avec le pédiatre n'est pas « est-ce que l'on peut réparer le défaut ? », mais : « le devrait-on et quand sera le moment adéquat pour l'enfant en question ? ».

Lecture conseillée

Bradbury ET. *Counselling People with Disfigurement*. BPS books : Leicester, 1996.

La chirurgie « esthétique » chez l'enfant porteur d'une fente faciale : aspects psychologiques

J. Despars^{a,*}, C. Muller-Nix^a, J. Hohlfeld^b

^aService universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, SUPEA, 1011 Lausanne, Suisse

^bDépartement médical de chirurgie pédiatrique, DMCP, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, CHUV, Lausanne, Suisse

Une demande de chirurgie « esthétique » pour l'enfant s'inscrit le plus souvent dans le contexte d'une maladie, d'un accident ou d'une anomalie. Le souhait peut être de corriger des séquelles de fentes, des oreilles décollées, un nez hypertrophique, des cicatrices consécutives à un traumatisme divers (chutes, morsures, brûlures...), une anomalie congénitale de la peau, une syndactylie, des lésions post-traumatiques, etc. Chaque cas est unique et suscite des réactions variées. Les propos élaborés ici sont issus d'une pratique en consultation pluridisciplinaire pour des enfants qui naissent avec une fente labio-maxillo-palatine au Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV) à Lausanne. Parmi les questions auxquelles nous sommes confrontés se posent souvent celles-ci ? « Qui » émet le souhait d'une chirurgie, est-ce l'enfant ou son parent ? Quelle est l'attente précise concernant le geste chirurgical ? La manière dont l'enfant et ses parents accueillent la proposition d'une éventuelle correction de la part du chirurgien, la réaction de chacun, représentent également un aspect essentiel à discuter. Considérer certains éléments concernant le développement de l'enfant, notamment la notion de l'image du corps, représente un appui pour notre pratique, autour de la question de l'esthétisme chez l'enfant.

1. Le corps dans le développement de l'enfant

Quelle que soit la demande de chirurgie correctrice, celle-ci a la particularité de s'inscrire dans une période charnière du développement de l'enfant, soit celle de la construction de son identité. Bien que de multiples facteurs participent à l'élaboration de l'identité et à l'estime de soi, l'image du corps soumise au regard de l'autre, en représente un aspect important. D'un point de vue global, chacun d'entre nous vit sous le regard de l'autre. Dès sa naissance, l'enfant est plongé dans le bain universel des relations humaines. La vérité de tout homme est qu'il n'existe pas en dehors de la relation avec autrui et qu'il aspire de manière inépuisable à une reconnaissance, qui s'exprime, en partie, à travers le regard de l'autre.

L'image du corps peut être définie comme la représentation, en partie inconsciente, de l'image, que l'enfant se construit de son propre corps à partir de différentes données internes et externes, celles-ci constamment remaniées par les expériences vécues. Il s'agit de la manière dont l'enfant s'approprie ses expériences sensorielles, motrices et affectives, basée sur l'expérience émotionnelle dans le lien avec l'autre. Considérant que l'image du corps porte une part importante du narcissisme du sujet, celle-ci est par conséquent liée au niveau d'estime de soi que l'enfant va développer. L'histoire de l'estime de soi débute avant même la naissance de l'enfant puisque ce dernier s'incarne dans un premier temps dans l'imaginaire des parents. Certaines qualités rêvées, imaginées et fantasmées au sujet de l'enfant peuvent ensuite être projetées sur lui et affecter la qualité des interactions, selon que l'enfant répond ou non aux attentes parentales. La qualité des interactions joue un rôle essentiel dans le bien-être futur de l'enfant. La manière dont celui-ci est touché, manipulé, porté, et regardé laissent des traces mnésiques, en termes de sensations agréables ou désagréables, dans la manière de sentir et percevoir son corps. Tout au long de ce processus, le stade du miroir (vers l'âge de 8 mois) représente une des étapes importantes dans la structuration de l'enfant. Il existe à ce moment une première captation d'une image unifiée de soi. Le regard des parents dans lequel l'enfant se voit, lorsque par exemple celui-ci jubile devant le miroir, représente le début d'une série d'images que l'enfant va intérioriser, s'approprier et auxquelles il va s'identifier. En élargissant le réseau social de l'enfant, celui-ci est soumis à de nouveaux regards qui vont progressivement enrichir ou marquer l'expérience de son estime de soi et affecter sa manière de se représenter. Bien-sûr, une bonne estime de soi comporte aussi la capacité à reconnaître ses limites et ses fragilités. En résumé, la manière dont l'enfant se perçoit, qu'il parle de lui, qu'il raconte son histoire et qu'il décrit ses relations avec son entourage, représente autant d'éléments essentiels à entendre, lorsque l'idée d'une chirurgie « esthétique » est formulée.

2. La chirurgie

Heureusement, le plus souvent, la proposition ou la demande d'un nouveau traitement chirurgical s'inscrit dans un processus

*Auteur correspondant.
e-mail : Josee.Despars@chuv.ch

harmonieux et contribue à l'évolution de la prise en charge de manière positive. Certaines situations s'avèrent toutefois plus sensibles et justifient la nécessité d'être régulièrement attentifs à ce qu'expriment l'enfant et sa famille [1]. De manière synthétique, 2 cas de figure peuvent être évoqués : lorsque les professionnels proposent une chirurgie et lorsque la demande vient du patient ou de sa famille. Dans la première situation, il arrive parfois que l'enfant et/ou le parent se retrouvent désabilisés, et manifestent une difficulté à recevoir, à ce moment précis de leur histoire, une proposition de chirurgie correctrice. Le second tableau correspond à la demande de l'enfant ou du parent pour une correction particulière. Bien sûr, cette demande de correction peut être justifiée du point de vue esthétique et trouver écho chez les professionnels. Elle peut aussi avoir pour but de « colmater » une blessure, un manque (narcissique) chez l'enfant ou son parent. Elle peut, de manière détournée, chercher à répondre au désir d'effacer la cicatrice, la « trace », d'une histoire encore difficile à assimiler.

3. Conclusion

En résumé, une malformation faciale reste une situation complexe dans laquelle émerge de nombreuses questions, notamment en ce qui concerne la chirurgie secondaire. Quelle proposition de la part des professionnels, quelle écoute pour l'enfant et sa famille ? Comment différencier la demande de l'enfant ou de l'adolescent de celle des parents ? À quel moment et comment interpréter la demande de l'enfant du point de vue des parents ? La consultation pluridisciplinaire des fentes au CHUV à Lausanne est organisée de manière à ce que chaque enfant et ses parents rencontrent en individuel un psychologue

tout les 2 ans environ. Du point de vue de l'enfant, différentes thématiques sont abordées : reçoit-il des commentaires qui le dérangent, souhaite-t-il que l'on intervienne à un niveau particulier, comment répond-il face aux éventuelles remarques au sujet de son visage, se sent-il intégré parmi ses pairs, quelle narration de sa malformation, quelle définition du sujet dans son histoire, quel regard du parent porté sur l'enfant ? Ces moments d'échanges permettent une forme de ritualisation d'évaluation des besoins de l'enfant et de ses parents. À travers ces discussions, de nouvelles représentations peuvent parfois émerger. La discussion est ensuite reprise lors de la réunion pluridisciplinaire. À titre d'exemple, il peut arriver que l'image du corps subisse une distorsion par rapport au défaut physique et que ceci ait un retentissement au niveau psychologique. Une consultation psychologique peut alors être nécessaire avant de considérer une intervention. Toutefois, lorsque le fonctionnement psychologique de l'enfant a été évalué et que les problèmes liés à des moqueries ou à la souffrance d'une irrégularité au niveau du visage sont récurrents, il importe de reconnaître cette souffrance et de discuter des possibilités d'intervention.

Enfin, ces rencontres, espacées dans une même journée et au fil des années offrent une temporalité qui permet à l'enfant et à ses parents de penser, d'élaborer et de sédimer les informations, concernant une éventuelle chirurgie « esthétique » et ainsi les aider à anticiper ce changement.

Référence

- [1] Despars J, Peter C, Borghini A, et al. Impact of a cleft lip and/or palate on maternal stress and attachment representations. *Cleft Palate Craniofac J* 2011;48:419-24.

Gynécomastie de l'adolescent : prise en charge médico-chirurgicale

C. Herlin^{a,*}, M. Bigorre^a, C. Sultan^b, C. Jeandel^b, F. Paris^b, G. Captier^{a,c}

^aChirurgie plastique pédiatrique, CHRU Montpellier, Hôpital Lapeyronie, avenue du doyen Gaston Giraud 34295 Montpellier cedex 5, France

^bEndocrinologie pédiatrique, CHRU Montpellier, France

^cLaboratoire d'anatomie de Montpellier, France

1. Épidémiologie

La gynécomastie est une hyperplasie uni- ou bilatérale, non tumorale et réversible de la glande mammaire chez l'homme. Il s'agit d'une pathologie fréquente, elle touche environ 65 % des adolescents de 14 ans [1].

Il faut la distinguer de l'apudomastie, composée quasi exclusivement de graisse. Le taux d'obésité grandissant, son incidence est en progression constante et devient un motif de consultation à part entière [2]. Contrairement à cette dernière, la gynécomastie est ferme, centrée sur l'aréole qui peut être élargie. Elle est le plus souvent bilatérale et asymétrique [3]. Quand elle est unilatérale (25 %) [4], elle est plus souvent douloureuse à la palpation que dans les cas bilatéraux [5]. Elle régresse dans 75 % des cas en 2 ans et dans près de 90 % à 3 ans [6]. Malgré cela, les formes les plus sévères ont tendance à persister et à encourager le pédiatre ou le chirurgien à traiter sans attendre ce délai qui est souvent réduit à un an.

2. Étiologie – physiopathologie

Une étiologie est retrouvée dans 5 à 20 % des cas suivant les séries [2,7]. Les causes sont nombreuses et bien connues [1-3,5-7]. La gynécomastie dite « idiopathique », la plus représentée chez l'adolescent, reste un diagnostic d'exclusion. Elle semble être liée à une conversion trop importante des androgènes surrénaliens en œstrogènes pendant la journée lorsque la sécrétion de testostérone est basse. Le taux de la *testostérone estradiol binding globulin* jouant un rôle dans le rapport de testostérone libre, elle pourra jouer un rôle important [6,7].

3. Vécu – retentissement psychosocial

Les adolescents en demande de chirurgie esthétique ont une vision correcte de leur aspect physique [8]. D'autre part, ces ado-

lescents souffrent pour la plupart de troubles anxio-dépressifs au début de la prise en charge [9]. La gynécomastie est source d'exclusion sociale et parfois de trouble de l'identité sexuelle. Il paraît donc indispensable d'aborder la problématique du vécu dès le début de la prise en charge et de proposer une aide psychologique au cas par cas.

4. Bilan de première intention

L'examen clinique comprend : recherche de prise de médicaments, d'un morphotype évoquant un syndrome de Klinefelter, évaluation du stade pubertaire, palpation des testicules et de l'abdomen et enfin la prise en pression artérielle.

Le bilan para-clinique comprend les dosages sanguins de testostérone, LH, FSH, HCG, Alpha-FP, enzymes hépatiques, kaliémie, créatinine et prolactine s'il existe une galactorrhée.

Une échographie testiculaire est demandée systématiquement et une imagerie mammaire (mammographie, échographie ou IRM) dans les cas unilatéraux et/ou douteux à la palpation.

5. Formes cliniques – classification

Il existe de nombreuses classifications. La plus utilisée en France est la classification de Simon (3 stades) qui note surtout l'existence d'un excès cutané voire d'une ptose qui conditionnera assez souvent le choix de la technique chirurgicale. On peut déplorer l'absence de prise en compte du type d'excès (glandulaire, adipeux ou mixte) et de la taille de l'aréole qui sont aussi des indicateurs importants de la prise en charge chirurgicale.

6. Méthodes chirurgicales de traitement

Il existe des techniques médicales comme l'androstanoalone qui est parfois mal tolérée et dont l'efficacité peut être relative.

Les techniques chirurgicales les plus utilisées sont :

- les voies péri-aréolaires et héli-aréolaire inférieure, idéales pour les gynécomasties glandulaires ou mixtes. La voie

*Auteur correspondant.
e-mail : c-herlin@chu-montpellier.fr

péri-aréolaire permet de corriger également une aréole large et/ou un excédant cutané sans ptose importante ;

- la mastectomie vraie emportant l'ensemble cutanéoglandulaire en bloc avec repositionnement de l'aréole sous forme d'une greffe. Cette technique à rançon cicatricielle élevée est réservée aux ptoses importantes ;

- la lipoaspiration, comme en chirurgie esthétique, évitant les cicatrices mais efficace que dans les formes adipeuses sans excès cutané important, il faudra y associer un geste sur l'aréole si cela est nécessaire ;

- les techniques de section à l'aveugle du type « *Pull-Through* » très utilisées par les anglo-saxons, utiles pour les noyaux glandulaires rétro-mammelonnaires ;

- le « *shaver* » normalement utilisé en endoscopie, a été proposé il y a environ 1 an par une équipe canadienne. Les résultats rapportés par cette équipe et notre expérience montpellieraine sont probants.

Il existe néanmoins un risque non nul à segmenter une masse glandulaire potentiellement porteuse d'un cancer. Certaines équipes envoient le résidu aux anatomopathologistes qui réalisent l'étude histologie sur les fragments. Il paraît raisonnable néanmoins de privilégier les voies ouvertes en cas de doute radiologique et en cas de syndrome de Klinefelter, dont l'incidence des cancers mammaires est 60 fois supérieure à la normale. En effet, l'analyse d'une pièce opératoire non fragmentée est plus précise et plus aisée. Se pose également la question aux États-Unis de ne pas analyser systématiquement les pièces opératoires au vu des risques faibles (1 %) et surtout dans un but d'économie de santé [10].

7. Soins postopératoires – suivi

Les patients restent hospitalisés en moyenne 2 jours. Un drain aspiratif peut être mis en place en cas de voie ouverte. Dans tous les cas, un pansement est mis en place 10 jours, suivi du port d'un vêtement compressif pendant 1 mois. Les douleurs postopératoires sont peu importantes. Un arrêt de sport de 4 à 6 semaines est prescrit.

Les adolescents en surpoids sont le plus souvent transformés socialement par l'intervention qui leur permet de réintégrer les activités sportives de groupe et la piscine. Le contrat de poids, qui est une nécessité en chirurgie post-bariatrique, est illusoire et inutile chez les adolescents. Le suivi est effectif à 1 an sauf en cas de modifications morphologiques particulières.

8. Conclusion

La chirurgie de la gynécomastie est usuelle et représente une très bonne indication de chirurgie esthétique de l'adolescent dont la métamorphose physique accompagne l'indentification sexuelle. Dans les formes invalidantes, le délai d'atteinte de régression n'a pas lieu d'être. Il faut pouvoir proposer une solution chirurgicale dès que la régression complète ne semble pas pouvoir être obtenue. De nombreuses techniques existent et doivent toutes être maîtrisées par les équipes prenant en charge cette pathologie. Les techniques indirectes, surtout combinées, semblent pouvoir répondre à de nombreuses formes cliniques, sauf quand il n'existe pas une macro aréole. Si la demande de correction est importante, elle est corrélée à un très bon niveau de satisfaction de ces patients. Le suivi post-opératoire est capital et participe à la motivation des adolescents à reprendre une activité sportive et/ou à la perte de poids.

Références

- [1] Mahoney CP. Adolescent gynecomastia. Differential diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am* 1990;37:1389-404.
- [2] Rosen H, Webb ML, DiVasta AD, et al. Adolescent gynecomastia: not only an obesity issue. *Ann Plast Surg* 2010;64:688-90.
- [3] Nydick M, Bustos J, Dale JH Jr, et al. Gynecomastia in adolescent boys. *JAMA* 1961;178:449-54.
- [4] Neuman JF. Evaluation and treatment of gynecomastia. *Am Fam Physician* 1997;55:1835-44, 1849-50.
- [5] Leclere FM, Spies M, Gohritz A, et al. La gynécomastie, ses étiologies et sa prise en charge chirurgicale : y-a-t-il une différence entre les cas bilatéraux et unilatéraux ? *Ann Chir Plast Esthet* 2008;53:255-61.
- [6] Singer-Granick CJ, Granick MS. Gynecomastia: what the surgeon needs to know. *Eplasty* 2009;9:e6.
- [7] Fabié-Boulard A, Favre G, Gangloff D, et al. Gynécomastie. In: Elsevier, ed. *EMC Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique*. Paris, 2006, 45-668-D.
- [8] Larson K, Gosain AK. Cosmetic surgery in the adolescent patient. *Plast Reconstr Surg* 2012;129:135e-41e.
- [9] Kinsella C Jr, Landfair A, Rottgers SA, et al. The psychological burden of idiopathic adolescent gynecomastia. *Plast Reconstr Surg* 2012;129:1-7.
- [10] Kwan D, Song DH. Discussion. Breast cancer incidence in adolescent males undergoing subcutaneous mastectomy for gynecomastia: is pathologic examination justified? A retrospective and literature review. *Plast Reconstr Surg* 2011;127:8-9.

La chirurgie des oreilles décollées chez l'enfant

G. Captier^{a, b, *}, M. Bigorre^a, C. Herlin^a

^aChirurgie plastique pédiatrique, CHRU Montpellier, Hôpital Lapeyronie, 191, avenue du doyen Gaston Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France

^bLaboratoire d'anatomie de Montpellier, Université Montpellier-1, 2, rue école de médecine, 34000 Montpellier, France

Les oreilles décollées ou « *prominent ears* » des anglo-saxons sont un motif fréquent de consultation en chirurgie plastique pédiatrique. La demande est motivée par les parents ou le plus souvent par les enfants eux-mêmes. Dans tous les cas, même si l'acte est référencé comme acte thérapeutique sans entente préalable par la MLAM (plastie d'oreille décollée unilatérale ou bilatérale), il s'agit d'une chirurgie esthétique, c'est-à-dire qui n'est pas secondaire à une pathologie ou une séquelle.

1. Qu'est que des oreilles décollées et pourquoi les opérer ?

La notion d'oreilles décollées est subjective et peut être considérée comme une rupture d'harmonie dans le visage. Cette notion est différente chez la fille et le garçon [1], mais doit toujours être considérée du moment que le problème est évoqué. En effet, certains peuvent vivre sans aucun problème toute leur vie avec des oreilles décollées, d'autres au contraire vont stigmatiser ce problème. Qu'on les considère comme une malformation mineure de l'oreille ou bien comme une variation de la normale, dans tous les cas le chirurgien plasticien devra informer l'enfant et ses parents et faire une analyse précise de la déformation. Elle repose sur 3 composantes (fig. 1) :

- la conque qui peut être trop projetée vers l'avant (véritablement décollées du crâne) ou hypertrophique (oreilles saillant du crâne exagérément) ;
- l'anthélix qui est plus ou moins déplissé avec une perte du relief et un étirement du paravent auriculaire ;
- la peau et notamment le lobule de l'oreille.

2. Quand opérer les oreilles décollées ?

Lorsque la demande est motivée et justifiée, l'intervention est décidée en accord avec l'enfant en priorité. En règle générale, la demande de correction est exprimée vers l'âge de 6-7 ans (CP) ou 10-12 ans (collège). La demande est justifiée si l'enfant exprime clairement le souhait de se faire opérer parce qu'il le souhaite (pas beau dans le miroir, problème de coiffure ou de port de casquette...)

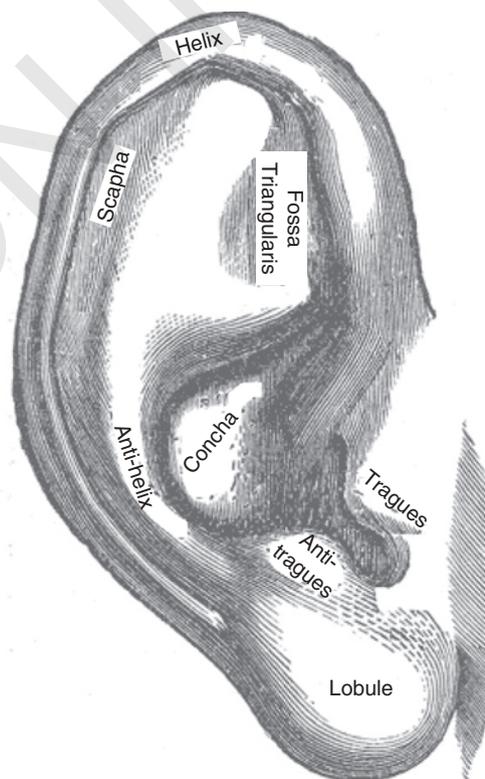


Figure 1. Anatomie normale de l'oreille : l'hélix correspond au bord libre de l'oreille. Les 2 reliefs cartilagineux à corriger sont l'anti-hélix et la conque.

ou parce qu'il est « victime » de moqueries itératives et vexatrices. Parfois la décision peut être décalée dans le temps même si la prise de conscience de ce problème se situe souvent autour de 6 ans. La demande est justifiée par le chirurgien qui évalue le degré des oreilles décollées (minime, moyenne, sévère) et le type anatomique de la déformation. Par ailleurs, il faut savoir que les oreilles atteignent entre 85-90 % de leur taille adulte à l'âge de 7 ans [2]. En cas de forme minime, d'enfant très timide, ou de demande émanant essentiellement des parents, il faut savoir refuser l'indication et demander une autre consultation pour réévaluer la demande.

*Auteur correspondant.
Courriel : g-captier@chu-montpellier.fr

3. Comment les opérer ?

Après information et délai de réflexion, la chirurgie est programmée en chirurgie ambulatoire avec une anesthésie générale avec un temps moyen d'intervention de 64 minutes (série du service, médiane 52, $n = 161$). Même si elle est possible, l'anesthésie locale [3] reste délicate chez l'enfant en dessous de 10 ans. Les nausées et les vomissements sont fréquents dans cette chirurgie et leur prévention doit être réalisée [4]. La technique est fonction du chirurgien, mais doit toujours être adaptée à la déformation :

- défaut de conque : repositionnement conchale ou éventuellement résection de cartilage ;
- défaut de plicature : affaiblissement de la tension superficielle par râpage, chondrostome ou suture du cartilage ;
- les plasties cutanées du lobule sont en pratique rares. En revanche, la section entre l'anthélix et l'antitragus est souvent nécessaire.

Pour notre part nous restons fidèles aux principes de Jost et Legent [5] : il faut que ce soit une chirurgie simple, adaptable à toutes les déformations, restaurant une anatomie normale et stable dans le temps, donc sans tension.

Habituellement l'incision est postérieure en évitant si possible de la faire directement dans le sillon rétro-auriculaire (port de lunettes, partie la plus grasse et risque infectieux).

Le fait capital est le pansement peropératoire qui doit maintenir le résultat obtenu, être légèrement compressif tout en étant confortable et avec un bandage type « œuf de Pâques ». Un pansement douloureux est suspect d'une complication et doit être refait par le chirurgien. Le premier pansement est réalisé le lendemain en présence du chirurgien pour contrôler l'absence d'hématome, puis le pansement est fait régulièrement par une infirmière à domicile jusqu'à ablation des fils entre J10-J15. Les fils non résorbables sont préférables pour limiter au maximum les risques de cicatrices hypertrophiques. L'utilisation de pansement modelant ou de bourdonné peut être utile pour éviter les hématomes en cas de décollement important.

4. Quelles sont les inconvénients et les complications ?

L'enfant et les parents doivent être informés des inconvénients postopératoires, essentiellement liés au pansement, et des risques de complications. Une fiche-type d'information a été éditée en 2008 par la SOF-CPRE [6]. La durée des pansements est de 10 à 15 jours et cela peut être adapté en fonction des vacances scolaires. Une période de 3 semaines supplémentaires avec le port d'un bandeau élastique souple est nécessaire pour le sommeil afin d'éviter les frottements. Une dispense de 45 jours de sport est nécessaire pour ne pas prendre de risques de traumatismes ou d'hyperhémie. Des troubles de la sensibilité (hyperesthésie, paresthésie) sont possibles pendant 2 à 3 mois. Si

l'enfant accepte ces conditions, l'intervention peut être réalisée quelle que soit la période de l'année.

Les complications envisageables, outre celles liées à l'anesthésie, sont essentiellement de 3 ordres :

- l'hématome peropératoire pose rarement de problème, en revanche le décollement cutané parfois nécessaire pour corriger le cartilage, peut être à l'origine d'un othématome. Celui-ci peut être évacué à l'aide d'une aiguille ou peut nécessiter une reprise chirurgicale ;
- l'infection est une autre éventualité qui nécessite une mise sous antibiothérapie et une mise à plat en cas de collection purulente. L'antibioprophylaxie n'est pas recommandée dans les actes de type I (chirurgie propre, classification d'Altemeier) ;
- les cicatrices chéloïdes : La chirurgie des oreilles décollées est une cause classique de cicatrices chéloïdes et il faut éviter la période pubertaire durant laquelle le risque est plus fréquent. Un contrôle post-chirurgical est indiqué à J45 postopératoire pour évaluer le résultat initial et contrôler la cicatrice. En cas de signe d'hypertrophie, une surveillance doit être instituée. En cas de persistance à 3 mois postopératoires, un traitement préventif doit être mis en place.

Les risques de complications restent faibles de 0 à 8 % [7] (2 % dans notre série de 161 paires d'oreilles opérées), mais doivent être connus et dépistés à temps. Elles grèvent rarement le résultat définitif sur le plan esthétique. Comme tout acte chirurgical, il existe toujours une part d'aléa possible. Cet aléa doit être réduit au minimum d'autant plus qu'il s'agit d'une chirurgie esthétique. Dès J45, l'appréciation du résultat initial peut être jugée par l'enfant, les parents et le chirurgien. En cas d'insatisfaction ou d'imperfection, un contrôle à 3 mois est souhaitable. Éventuellement une retouche peut être envisagée en cas de résultat jugé insuffisant.

Références

- [1] Driessen JP, Borgstein JA, Vuyk HD. Defining the protruding ear. *J Craniofac Surg* 2011;22:2102-8.
- [2] Farkas LG, Posnick JC. Growth and development of regional units in the head and face based on anthropometric measurements. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:301-2.
- [3] Lancaster JL, Jones TM, Kay AR, et al. Paediatric day-case otoplasty: local versus general anaesthetic. *Surgeon* 2003;1:96-8.
- [4] Kovac AL. Management of postoperative nausea and vomiting in children. *Paediatr Drugs* 2007;9:47-69.
- [5] Jost G, Legent F. Chirurgie de la face. In: Jost G ed. Atlas de chirurgie esthétique plastique. Paris : Masson, 1988.
- [6] Société Française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique (SOF-CPRE) 2008. Chirurgie des oreilles décollées Available from: <http://www.plasticiens.org/Interventions.php?numIntervention=49>.
- [7] Limandjaja GC, Breugem ML, Mink van der Molen AB, et al. Complications of otoplasty: a literature review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:19-27.

Chirurgie esthétique du sein chez l'enfant et l'adolescente

V. Duquennoy-Martinot*, P. Guerreschi, L. Pasquesoone

Service de Chirurgie Plastique et Réparatrice, Hôpital Roger Salengro, 59037 Lille cedex, France

En 2005, aux États-Unis, 333 000 interventions de chirurgie esthétique ont été réalisées chez des patients de 18 ans ou moins contre 14 000 en 1996 [1] dont 90 % chez des femmes, en particulier sur le sein.

Il est le symbole de la féminité et de la sexualité émergente. Toute anomalie réelle ou ressentie sera donc l'objet de souffrance psychique qu'il ne faut pas méconnaître. Dans certains cas un avis éclairé auprès d'un spécialiste peut être conseillé.

Chez la petite fille, l'aréole est petite et haut placée, la peau est souple, le sein est plat. Dès le début de la puberté, le volume se développe et l'aréole commence à s'élargir et surtout à devenir plus proéminente. C'est à partir de cet âge que la question d'une disgrâce peut se poser. La demande sera maximale en pleine période pubertaire, phase angoissante pour les jeunes femmes qui se trouvent confrontées avec plus ou moins de bonheur à leur nouveau corps. Dans ce contexte les questions sur la normalité et le pouvoir de séduction sont très fréquentes.

1. Rôle des références sociales

La jeune fille confrontera l'image de son nouveau corps à celle de son entourage et cette image bonne ou mauvaise influencera l'estime de soi de la jeune fille [2]. La poitrine des autres femmes de la famille sera souvent prise pour comparaison, ainsi que celle des filles de son groupe d'amis.

Il faut aussi noter l'impact considérable des médias qui véhiculent des standards volontiers idéalisés, voire pire irréalistes [3]. Ce gold standard inatteignable rend difficile la confrontation entre le principe du rêve et de la réalité.

2. Distinguer chirurgie esthétique et chirurgie réparatrice

Selon les habitudes de chaque famille et la personnalité de la patiente, la jeune fille aura plus ou moins d'aisance pour évoquer la question de ses seins avec ses parents. La pudeur peut également être renforcée dans cette période et il peut arriver que d'authentiques malformations mammaires soient méconnues. Il

n'est donc pas inutile de proposer un rendez-vous avec un chirurgien plasticien pour les éliminer et les traiter si elles existent [4]. Ces anomalies congénitales ou acquises pourront faire l'objet d'une correction chirurgicale dont le bénéfice, en particulier sur le plan psychologique, est bien démontré [5].

3. Techniquement et médicalement parlant

La chirurgie chez la jeune femme ne pose pas de problèmes particuliers. La seule particularité de cet âge est le caractère volontiers plus inflammatoire des cicatrices qui évolueront longtemps avant de devenir planes, blanches et matures. Cette particularité de cicatrization est très importante à faire admettre par la patiente car les cicatrices en phase inflammatoire sont visibles et douloureuses. Enfin dans certains cas on peut observer des cicatrices chéloïdes, et leur développement est plus important en période pubertaire.

4. Les interventions demandées

L'intervention de chirurgie esthétique mammaire la plus demandée est la pose d'implant mammaire, devant la rhinoplastie et la chirurgie des oreilles [1]. Pour beaucoup de chirurgiens, il est conseillé d'attendre la fin de la croissance pour envisager la mise en place d'implants, davantage pour des raisons d'immaturité psychique que pour des raisons purement physiques. Par ailleurs en période pubertaire, le corps n'est pas achevé, le poids n'est pas stable et le volume du sein n'est pas définitif. Il a été démontré une fréquente prise de poids entre 18 et 22 ans [1].

Cependant, il ne s'agit pas d'une règle absolue et il est possible parfois de la transgresser lorsque manifestement la patiente est en grande souffrance psychologique. La technique chirurgicale n'a pas de particularité en sachant que l'on peut parfois préférer les implants remplis de sérum physiologique plutôt qu'en silicone (recommandations de la *Food and Drug Administration*).

5. Les contraintes

Ces contraintes sont nombreuses et pas toujours bien acceptées dans cette période de relative fragilité émotionnelle. D'ailleurs il a été démontré chez les patientes ayant une demande de chirurgie prothétique mammaire, une grande vulnérabilité psychique [6]. À l'adolescence il est coutume de rencontrer des patientes qui veulent

*Auteur correspondant
e-mail : veronique.martinot@chru-lille.fr

« tout et tout de suite ». L'information éclairée est souvent délicate. La mémoire est souvent sélective occultant consciemment ou non les aspects qui dérangent tels que le risque de complications, les cicatrices définitives ou encore les contraintes organisationnelles liées au geste chirurgical lui-même (consultation préalable chirurgicale et anesthésique, arrêt du tabac, interruption du sport en postopératoire, absence d'exposition au soleil des cicatrices, cicatrices de qualité variable et en tous cas définitives).

Nous conseillons de voir les patientes au moins 2 fois et d'associer à l'entretien des documents d'information personnalisés, ainsi que la copie de la lettre de consultation. Ces supports permettront à la jeune femme de réfléchir et de reformuler ses éventuelles questions. Il est, néanmoins, démontré que l'information reste difficile à réaliser chez les adolescentes et les femmes de moins de 25 ans qui admettent bien les risques à court terme mais comprennent mal les risques à long terme [7]. Nous insisterons plus particulièrement sur les aspects négatifs. Par exemple en cas de pose de prothèses, il faut évoquer le problème des coques fibreuses qui altèrent le résultat, ainsi que le risque de rupture ou tout simplement d'usure avec le temps qui imposera le changement du matériel assez régulièrement (tous les 10 ou 15 ans). Enfin, la chirurgie esthétique n'est pas prise en charge par l'assurance maladie.

6. Bénéfices attendus

Peu d'études permettent de vérifier les bénéfices pour les patientes, sur le plan psychologique, obtenus grâce à la chirurgie esthétique. Cependant, chez l'adulte, il a été démontré une diminution de l'insatisfaction de l'aspect de son corps 6 mois après la chirurgie. *A contrario*, il n'y a pas d'amélioration significative de l'image corporelle chez les femmes ayant eu une augmentation mammaire [6]. Parallèlement, il est démontré que les patientes désireuses d'une augmentation mammaire, considèrent comme idéal un volume mammaire plus important que celui de la population générale [8].

Enfin, n'oublions pas que 7 à 15 % des patientes désireuses de chirurgie esthétique présentent des troubles psychiques de type dysmorphophobie. Enfin, spontanément, avec la maturité, on note une augmentation de la satisfaction de son corps avec l'âge, notamment à partir de 18 ans [9] sans aucun geste chirurgical.

Ces remarques incitent à la plus grande prudence avant d'envisager de la chirurgie purement esthétique chez l'adolescente.

Références

- [1] Zuckerman D, Abraham A. Teenagers and cosmetic surgery focus on breast augmentation and liposuction. *J Adolesc Health* 2008;43:318-24.
- [2] McGrath MH, Mukerji S. Plastic surgery and the teenage patient. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2000;13:105-18.
- [3] Harrison K. Television viewers' ideal body proportions: the case of the curvaceously thin woman. *Sex Roles* 2003;48:255-64.
- [4] Martinot V. La chirurgie plastique et réparatrice des seins chez l'enfant. Table ronde : Pathologie mammaire de l'adolescente. Congrès de la Société Française de Pédiatrie, Marseille ; mai 2011. *Arch Pediatr* 2011;18(HS1):73-4.
- [5] Simis KJ, Hovius SE, de Beaufort ID, et al. After plastic surgery: adolescent-reported appearance ratings and appearance-related burdens in patient and general population groups *Plastic Reconstr Surg* 2002;109:9-17.
- [6] Brinton LA, Lubin JH, Murray MC, et al. Mortality among augmentation mammoplasty patients: an update. *Epidemiology* 2006;17:162-9.
- [7] Thompson JK, Smolak L. Body image, eating disorders, and obesity in youth: assessment, prevention and treatment. Washington, DC: APA, 2000:341-66.
- [8] Didie ER, Sarwer DB. Factors that influence the decision to undergo cosmetic breast augmentation surgery. *J Women's Health* 2003;12:241-53.
- [9] Rauste-von Wright M. Body image satisfaction in adolescent girls and boys: a longitudinal study. *J Youth Adolesc* 1989;18:71-83.

Détection des complications chroniques du diabète à l'âge pédiatrique

P. Barat

Endocrinologie et diabétologie pédiatrique, Hôpital des Enfants – CHU Bordeaux, 33076 Bordeaux cedex. Laboratoire Nutrition et neurobiologie intégrée, UMR 1286 Université Bordeaux Segalen, France

Les complications vasculaires chez l'adulte diabétique comprennent classiquement la rétinopathie diabétique, responsable de baisse de l'acuité visuelle et de cécité, la néphropathie diabétique, responsable d'une insuffisance rénale et d'une hypertension artérielle, les neuropathies diabétiques, responsables de douleurs, paresthésies, faiblesses musculaires et dysfonction autonome et les atteintes macro-vasculaires pouvant conduire aux cardiopathies, pathologies vasculaires périphériques et accidents vasculaires cérébraux.

Dans les années 1990, il a été démontré que l'intensification du traitement à l'adolescence permet de retarder l'apparition de complications et de ralentir leur progression [1]. Ainsi, la fréquence des rétinopathies et néphropathies a pu diminuer au fil des années, lorsqu'il était proposé aux enfants et adolescents un plus grand nombre d'injections et de plus grandes doses d'insuline [2]. De façon encourageante, l'effet bénéfique d'un traitement intensif sur l'incidence des complications macro-vasculaires semble perdurer plusieurs années après sa mise en place et son arrêt [3].

En 2009, l'*International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes* (ISPAD) a publié un consensus sur le dépistage des complications vasculaires du diabète chez l'enfant [4] (Tableau 1). L'examen de référence à la recherche d'une rétinopathie est la photographie du fond d'œil ou rétinographie. Lors d'une étude faite par l'AJD (Aide aux Jeunes Diabétiques), cette technique a permis d'identifier 4,6 % de rétinopathies chez des enfants diabétiques depuis 4,8 ans en moyenne et ayant une HbA_{1c} moyenne de 8,5 % [5]. Pour la néphropathie diabétique, la méthode de détection la plus pratique est la recherche d'une micro-albuminurie par la mesure du rapport albuminurie/créatininurie. Sur les urines du matin, ce rapport doit être inférieur à 2,5 mg/mmol chez les garçons et 3,5 mg/mmol chez les filles (du fait d'une moindre excrétion de créatinine). Si cette mesure est faite sur un échantillon d'urines autre que celui des urines du matin, le seuil de normalité est un peu plus élevé avec une équivalence proposée de 4,5 mg/mmol pour une mesure de 3 mg/mmol sur les urines du matin. La micro-albuminurie sera confirmée si au moins 2 des 3 échantillons réalisés sur 3 à 6 mois sont positifs [4].

Tableau 1
Dépistage des complications vasculaires du diabète de l'enfant d'après le consensus de l'ISPAD 2009 [4].

	Début du dépistage	Méthodes de dépistage
Rétinopathie	Tous les ans - à partir de 11 ans (si 2 ans de diabète) - à partir de 9 ans (si 5 ans de diabète)	Photographie du fond d'œil Ophtalmoscopie
Néphropathie	Tous les ans - à partir de 11 ans (si 2 ans de diabète) - à partir de 9 ans (si 5 ans de diabète)	Ratio albumine/créatinine dans les urines Albuminurie sur les premières urines du matin
Neuropathie	Non défini	Histoire et examen clinique
Atteintes macro-vasculaires	Après l'âge de 12 ans	Profil lipidique (tous les 5 ans) Pression artérielle (annuellement)

Outre les méthodes de dépistage proposées, les facteurs de risques associés aux micro-angiopathies diabétiques doivent être systématiquement recherchés : tabagisme, hypertension artérielle, dyslipidémie, antécédents familiaux de complications diabétiques, indice de masse corporelle élevé, sédentarité. Une attention particulière doit être portée aux enfants les plus âgés, pubères, présentant un diabète depuis longtemps.

Les complications non-vasculaires associées au diabète de type 1 sont essentiellement représentées par les autres atteintes auto-immunes. Il est recommandé de dépister une hypothyroïdie auto-immune au moment du diagnostic du diabète et tous les 2 ans par les dosages de TSH et d'anticorps antithyroïdiens chez des enfants asymptomatiques. La maladie cœliaque doit être dépistée au moment du diagnostic du diabète et le consensus de l'ISPAD propose de poursuivre le dépistage tous les ans les 5 premières années, puis tous les 2 ans [6]. Enfin, le suivi de la croissance est un élément essentiel dans la surveillance à long terme des enfants diabétiques.

Correspondance.

e-mail : pascal.barat@chu-bordeaux.fr

Références

- [1] Diabetes Control and Complications Trial Research Group. Effect of intensive diabetes treatment on the development and progression of long-term complications in adolescents with insulin-dependent diabetes mellitus: Diabetes Control and Complications Trial. *J Pediatr* 1994;125:177-88.
- [2] Mohsin F, Craig ME, Cusumano J, et al. Discordant trends in microvascular complications in adolescents with type 1 diabetes from 1990 to 2002. *Diabetes Care* 2005;28:1974-80.
- [3] Nathan DM, Cleary PA, Backlund JY, et al. Intensive diabetes treatment and cardiovascular disease in patients with type 1 diabetes. *N Engl J Med* 2005;353:2643-53.
- [4] Donaghue KC, Chiarelli F, Trotta D, et al. Microvascular and macrovascular complications associated with diabetes in children and adolescents. *Pediatr Diabetes* 2009;10(Suppl 12):195-203.
- [5] Massin P, Erginay A, Mercat-Caudal I, et al. Prevalence of diabetic retinopathy in children and adolescents with type-1 diabetes attending summer camps in France. *Diabetes Metab* 2007;33:284-9.
- [6] Kordonouri O, Maguire AM, Knip M, et al. Other complications and associated conditions with diabetes in children and adolescents. *Pediatr Diabetes* 2009;10(Suppl 12):204-10.

Ostéomyélite infectieuse ou inflammatoire : démarche diagnostique en imagerie

C. Adamsbaum^{a,b,*}, C. Falip^b, S. Tammam^b, V. Merzoug^b, F. Sariego^b,
S. Franchi-Abella^b

^aUniversité Paris Descartes, Faculté de Médecine, Paris, France

^bService d'Imagerie Pédiatrique, CHU Bicêtre, AP-HP, Paris, France

L'approche en imagerie des infections ostéo-articulaires a évolué depuis une vingtaine d'années et l'IRM est devenue l'imagerie « avancée » de choix dans ce contexte d'ostéomyélite. En effet, le développement des séquences « corps entier », la fréquence des ostéomyélites à MRSA (*methicilline resistant Staphylococcus aureus*) très pourvoyeuses d'abcès des tissus mous et de thromboses veineuses [1] et enfin, la directive EURATOM 97/43 incitant à privilégier les méthodes non exposantes aux rayons X comme l'IRM et l'échographie, sont autant de raisons convergeant à utiliser l'IRM.

Néanmoins, la stratégie diagnostique en imagerie, dans ce contexte, repose toujours, en premier lieu, sur des radiographies [2]. Dans les 2 cas, infectieux ou inflammatoire, le siège préférentiel de l'ostéomyélite est métaphysaire.

1. L'infection ostéo-articulaire

L'imagerie a un intérêt majeur car les résultats des prélèvements sanguins ou osseux sont négatifs chez plus de la moitié des enfants.

Le siège de l'ostéomyélite, qui, par définition est d'origine hémotogène, est préférentiellement métaphysaire et concerne surtout les membres inférieurs (70 %) et le genou (environ 1/3 des cas). Les équivalents métaphysaires du squelette axial, comme le cartilage en Y de l'aile iliaque, peuvent être atteints. Ce tropisme métaphysaire est expliqué par la vascularisation riche, liée à l'activité métabolique importante, et par les particularités histologiques locales (veinules dépourvues de valve anti-reflux, endothélium discontinu) qui facilitent l'invasion bactérienne.

À partir de l'os, l'infection s'étend à travers le cortex dans l'espace sous périoste et la rupture du périoste peut être responsable d'un abcès des parties molles.

Après l'âge de 18 mois, la physe constitue une barrière relative à la diffusion de l'infection.

Les formes typiques d'ostéomyélite aiguë, avec début brutal, fièvre élevée, impotence fonctionnelle et douleur métaphysaire provoquée, sont actuellement rares. Les radiographies (face et profil) sont systématiques et urgentes. Elles ne montrent

en général aucune anomalie mais sont nécessaires à exclure d'autres pathologies comme une tumeur. En pratique, il faut considérer qu'une radiographie normale dans un contexte de douleurs fébriles est un argument diagnostique en faveur de l'ostéomyélite aiguë [3].

L'IRM permet ensuite de répondre à 2 questions :

- y a-t-il une infection osseuse versus cellulite ?
- et si oui, existe-t-il un abcès pour lequel un drainage pourrait être discuté ?

En IRM, le premier signe de l'infection est un œdème de la moelle osseuse et des tissus mous environnants (hypersignal en T2 et STIR), d'apparition très précoce. Une collection purulente se présente comme une image en cocarde, après injection de produit de contraste, avec rehaussement périphérique et centre en hyposignal [4]. La décision de drainage se prend à la fois sur le volume de la collection et la réponse clinique après quelques jours d'antibiothérapie.

Le principal diagnostic différentiel concerne les variantes de la normale, car la moelle hématopoïétique est encore abondante chez les jeunes enfants [5]. La normalité des radiographies permet d'éliminer une tumeur. En cas de doute, la présence de « globules graisseux » correspondant à une nécrose du tissu adipeux intramédullaire est bien repérable sur les séquences pondérées en T1 et constitue un argument en faveur d'une ostéomyélite.

L'échographie, simple et rapide en urgence, permet de montrer un œdème ou un abcès des parties molles juxta-corticales et/ou des appositions périostées. Il existe souvent une hyperhémie visible au doppler. La détection d'un épanchement intra-articulaire permet de localiser une articulation pathologique, surtout chez les jeunes enfants où l'examen clinique peut être difficile, mais la nature septique ou simplement réactionnelle ne peut pas être déterminée.

Lorsque le siège de la douleur est imprécis ou douteux, une imagerie « corps entier » est indiquée. La scintigraphie au Technetium 99 est clairement en recul avec une sensibilité d'environ 80 %, une spécificité de 50 %. Le FDG PET est beaucoup plus sensible (95 %) et spécifique (87 %) mais n'est pas utilisé en routine en pédiatrie. Ces 2 techniques exposent aux rayons X et sont substituées, dès que possible par l'IRM corps entier.

L'ostéomyélite subaiguë et chronique est actuellement la forme la plus fréquemment rencontrée, avec un tableau clinique atypique et un syndrome inflammatoire variable. Les radiographies, systématiques, montrent une ostéolyse plus ou moins étendue,

*Auteur correspondant.
e-mail : c.adamsbaum@bct.aphp.fr

entourée d'une condensation périphérique, avec parfois l'aspect classique d'abcès de Brodie. Il peut exister des appositions périostées et des anomalies épiphysaires.

L'IRM permet là encore de préciser l'extension de la lésion intra-osseuse et dans les parties molles.

Dans l'ostéomyélite chronique, l'aspect peut être pseudo-tumoral. La présence d'un séquestre, caractéristique de l'infection chronique, peut bénéficier de quelques coupes sans injection au scanner du fait de son caractère calcifié.

Le diagnostic de certitude se fait sur l'étude histologique et bactériologique de prélèvements locaux et un des principaux diagnostics différentiels est l'ostéomyélite chronique multifocale récurrente.

2. L'ostéomyélite chronique multifocale récurrente (OCMR)

Il s'agit d'une maladie auto-inflammatoire, impliquant plusieurs segments osseux. L'OCMR peut débuter chez de jeunes enfants, à partir de l'âge de 3 ans et son diagnostic peut être difficile au début. Lorsque l'atteinte est monostotique, le diagnostic différentiel d'avec une infection bactérienne n'est pas possible en imagerie car aucun élément n'est spécifique. Sur les radiographies, il s'agit souvent d'une lésion mixte, lytique et condensante, juxtaphysaire, avec hyperostose et/ou appositions périostées. En phase initiale, l'élargissement de la physe peut être isolé, irrégulier et subtil. L'atteinte articulaire est possible. En IRM, l'œdème osseux périlésionnel est fréquent avec, parfois, présence d'une masse des parties molles et épaissement périosté.

L'élément fondamental du diagnostic d'OCMR est le siège des lésions : métaphyses des os longs (environ 50 %), rachis (environ 20 %), bassin (environ 10 %) clavicule (moins de 10 %). L'atteinte bilatérale des métaphyses est très évocatrice [6]. Certaines atteintes particulières doivent faire évoquer le diagnostic

d'OCMR : clavicule, mandibule, vertèbres avec aspect irrégulier du plateau vertébral et diminution de hauteur du corps vertébral, à ne pas confondre avec la *vertebra plana* observée dans l'histiocytose langerhansienne.

Ainsi, la découverte de lésions infra-cliniques en imagerie est fondamentale et permet de surseoir à la biopsie. Il est recommandé de pratiquer une IRM corps entier dès que le diagnostic d'OCMR peut être cliniquement ou radiologiquement évoqué.

En conclusion, l'approche en imagerie a considérablement évolué ces dernières années. L'IRM corps entier permet de détecter une atteinte multifocale parfois infraclinique, d'importance diagnostique capitale en faveur de l'OCMR.

Lorsque le diagnostic d'ostéomyélite infectieuse ou inflammatoire est bien établi, la répétition des IRM n'est pas nécessaire si la réponse au traitement est satisfaisante.

Références

- [1] Bocchini CE, Hulten KG, Mason EO Jr, et al. Panton-Valentine leukocidin genes are associated with enhanced inflammatory response and local disease in acute hematogenous *Staphylococcus aureus* osteomyelitis in children. *Pediatrics* 2006;117:433-40.
- [2] Jaramillo D. Infection: musculoskeletal. *Pediatr Radiol* 2011;41(Suppl 1):S127-34.
- [3] Azoulay R, Chalard F, Sebag G. Infections ostéo-articulaires. In: C Adamsbaum. *Imagerie pédiatrique et fœtale*. Paris, Flammarion, Médecine-Sciences, 2007:357-72
- [4] Browne LP, Guillerman RP, Orth RC, et al. Community-acquired staphylococcal musculoskeletal infection in infants and young children: necessity of contrast-enhanced MRI for the diagnosis of growth cartilage involvement. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:194-9.
- [5] Laor T, Jaramillo D. MR imaging insights into skeletal maturation: what is normal? *Radiology* 2009;250:28-38.
- [6] Wipff J, Adamsbaum C, Kahan A, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Joint Bone Spine* 2011;78:555-60.

Prise en charge des ostéomyélites aiguës hématogènes chez l'enfant

M. Lorrot^{a,e,f,*}, S. Dugue^{a,e}, C. Mallet^{b,e}, R. Azoulay^{c,e}, C. Doit^{d,e}, C. Vitoux^{b,e},
E. Litzelmann^{b,e}, G. Sebag^{c,e}, E. Bingen^{d,e,f}, B. Ilharreborde^{b,e}

^aService de Pédiatrie Générale, Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48, boulevard Sérurier 75019 Paris, France

^bService de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48, boulevard Sérurier 75019 Paris, France

^cService de Radiologie, Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48, boulevard Sérurier 75019 Paris, France

^dService de Microbiologie, Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48, boulevard Sérurier 75019 Paris, France

^eGroupe de concertation multidisciplinaire « Infections osseuses », Hôpital Robert Debré (AP-HP) 48, boulevard Sérurier 75019 Paris et Université Paris Diderot, France

^fGroupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP) de la Société Française de Pédiatrie (SFP), France

L'ostéomyélite atteint des enfants sains de tout âge. Elle est aiguë si elle évolue depuis moins de 15 jours. Les bactéries véhiculées par voie sanguine infectent directement l'os. *Staphylococcus aureus* est retrouvé dans 50 % des cas et constitue le germe majoritaire quel que soit l'âge. Les autres germes sont, le streptocoque B et *Escherichia coli* chez le nourrisson de moins de 3 mois, et le streptocoque A et le pneumocoque. Les ostéomyélites à *Kingella kingae* sont probablement sous diagnostiquées, car ce germe est rarement isolé dans les hémocultures [1,2].

Le site de l'infection est, le plus souvent, les zones de croissance métaphysaires des os longs, et ce d'autant plus que ces dernières sont actives (loin du coude, près du genou). Le stade initial de l'ostéomyélite est caractérisé par un œdème intra-osseux du tissu spongieux, puis l'infection diffuse vers la partie distale de la diaphyse (diaphysite, abcès intra-médullaire), la corticale externe et le périoste (abcès sous périoste ± extension aux parties molles). À la phase tardive, l'abcès sous périoste peut diminuer la vascularisation de la corticale osseuse par les artères périostées et entraîner une nécrose osseuse.

Ces infections sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques. À la phase initiale de l'infection, le traitement repose sur l'antibiothérapie, qui doit être débutée en urgence afin d'éviter un sepsis grave lié à la virulence des pathogènes impliqués dans ces infections (*S. aureus* et streptocoque A produisant des toxines, pneumocoque) et l'apparition de collections suppuratives (abcès sous périoste, arthrite septique) qui nécessiteront un drainage chirurgical. À long terme, le développement de l'infection peut endommager le cartilage de croissance des os longs, localisé à la jonction métaphyso-épiphyso, et entraîner des troubles définitifs de la croissance de l'os, responsables d'inégalité de longueur ou de déviation axiale du membre atteint.

1. Diagnostic

Le diagnostic repose sur des arguments de suspicion clinique : chez un enfant, une douleur osseuse associée à une fièvre est une ostéomyélite aiguë bactérienne jusqu'à preuve du contraire. Le diagnostic sera ensuite confirmé par la présence de 2 critères parmi les suivants (critères de Peltola) : i) pus à la ponction osseuse ; ii) culture bactérienne positive osseuse ou d'hémoculture ; iii) signes et symptômes d'ostéomyélite ; iv) modifications radiologiques typiques d'ostéomyélite.

1.1. Clinique

La douleur localisée, d'intensité variable, entraîne souvent une impotence fonctionnelle. Les signes d'infection systémique associent, à des degrés variables, fièvre, irritabilité et léthargie. La palpation métaphysaire est douloureuse. L'examen recherche une arthrite associée. Des douleurs importantes associées à un gonflement et une rougeur localisés du membre atteint peuvent témoigner de la présence d'un abcès sous-périoste.

1.2. Imagerie

Des radiographies osseuses de la zone douloureuse éliminent en urgence une fracture ou une tumeur osseuse. L'échographie recherche des complications (abcès sous-périoste, thrombophlébite, arthrite). Le diagnostic sera confirmé secondairement par : i) la scintigraphie osseuse au Technétium 99 m : foyer d'hyperfixation osseuse ; ou par ii) l'IRM : œdème de la médullaire osseuse ; ou par iii) l'apparition retardée, après 10 jours, d'anomalies des radiographies osseuses (Tableau I).

*Auteur correspondant.
e-mail : mathie.lorrot@rdb.aphp.fr

Tableau I
Différenciation ostéomyélite infectieuse et ostéomyélite chronique multifocale récurrente (OCMR).

	Ostéomyélite infectieuse	OCMR
Étiologie	Bactérie retrouvée dans 50 % des cas	Inconnue
Âge	Tout âge	10 ans
Sex ratio	Garçons > Filles	Filles > Garçons
Terrain sous-jacent	Non	Psoriasis Pustulose palmo-plantaire
Présentation clinique	Aiguë	Évolution chronique
Localisation	Unique Métaphyse des os longs	Multiple Métaphyse des os longs, bassin, rachis, clavicule
Syndrome inflammatoire	CRP > 10 mg/l dans 80-90 % des cas	Syndrome inflammatoire modéré dans 2/3 des cas
Signes radiologiques	Phase initiale : - Radio normales - Complications : abcès sous périoste Après 10 jours : - Géodes, appositions périostées Après plusieurs mois : ostéomyélite chronique: - Abcès intra-osseux - Fistule, - Séquestre osseux	Construction osseuse au 1^{er} plan : - Ostéocondensation, - Hyperostose corticale, - Appositions périostées. Ostéolyse au second plan
Traitement	Antibiothérapie Drainage chirurgical des collections (abcès, arthrites)	AINS
Évolution	Guérison Forme chronique	Évolution chronique avec récurrences inflammatoires

1.3. Diagnostic bactériologique

Les prélèvements bactériologiques sont faits avant le début de l'antibiothérapie : 2 hémocultures, liquide articulaire, pus d'un abcès sous-périoste. La ponction osseuse métaphysaire est rarement réalisée car elle nécessite une anesthésie générale.

2. Prise en charge thérapeutique : antibiothérapie urgente et drainage des collections

Dès le diagnostic évoqué, une antibiothérapie probabiliste intraveineuse est débutée ciblant, chez l'enfant de plus de 3 mois, *S. aureus* sensible à la méticilline, *K. kingae*, le streptocoque A et le pneumocoque : céfamandole ou céfuroxime ou amoxicilline-acide clavulanique (35 mg/kg/6 h) [3]. La gentamicine est ajoutée pendant 48 h en cas de sepsis.

En cas d'évolution favorable (diminution franche des douleurs, de la fièvre et du syndrome inflammatoire biologique), la durée du traitement antibiotique intraveineux est de 4 à 7 jours, suivie par une antibiothérapie orale pendant 2 à 4 semaines. Si le germe est identifié, l'antibiothérapie est adaptée à sa sensibilité. Si le germe n'est pas identifié (50 % des cas), l'antibiothérapie sera poursuivie avec un relais oral par de l'amoxicilline-acide clavulanique.

Si l'évolution n'est pas favorable, des complications (abcès sous périoste, thrombose veineuse, arthrite) doivent être recherchées par l'imagerie, guidée par la clinique.

3. Évolution et suivi ultérieur

La guérison est attestée par l'absence de récurrence de la fièvre et des douleurs, la normalisation du bilan inflammatoire et, progressivement des radiographies. Le suivi orthopédique est nécessaire pendant 2 ans pour surveiller la bonne croissance du membre atteint.

Exceptionnellement et si l'infection initiale n'est pas ou est mal traitée, l'ostéomyélite peut évoluer, après plusieurs semaines ou mois, vers une ostéomyélite chronique caractérisée par des collections intra-osseuses parfois associées à de l'os nécrotique (séquestre) et à des fistules, dont le traitement repose sur le nettoyage chirurgical de l'os nécrotique, associé à une antibiothérapie adaptée. Ces infections osseuses chroniques posent parfois le problème du diagnostic différentiel avec une ostéomyélite chronique multifocale récurrente (OCMR) (Tableau I).

Références

- [1] Infections ostéo-articulaires de l'enfant. 22^e journée du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP). Arch Pediatr 2007;14(Suppl 2):S79-130.
- [2] Grimpel E, Lorrot M, Haas H, et al. Infections ostéo-articulaires : propositions thérapeutiques du Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GGPIP) de la Société Française de Pédiatrie. Arch Pediatr 2008;15(Suppl 2):S74-80.
- [3] Lorrot M, Doit C, Ilharberde B, et al. Antibiothérapie des infections ostéo-articulaires de l'enfant : ce qui a changé. Arch Pediatr 2011;18:1016-8.

Ostéite chronique multifocale récurrente : prise en charge, suivi et évolution

C. Job-Deslandre

Service de Rhumatologie A, AP-HP, Hôpital Cochin, 75014 Paris et Université Paris 5, France

L'ostéite chronique multifocale récurrente (OCMR), ou « ostéite chronique non bactérienne » (OCN) est une atteinte osseuse inflammatoire non infectieuse [1]. Sa prévalence est estimée à 1 à 2 cas sur 1 000 000. Sa physiopathologie reste l'objet d'hypothèses mais un mécanisme auto-inflammatoire paraît vraisemblable.

1. Diagnostic

En l'absence de critères diagnostiques validés, le diagnostic d'OCMR repose sur un faisceau d'arguments positifs et négatifs permettant d'exclure les principaux diagnostics différentiels (ostéomyélites infectieuses et pathologies tumorales).

1.1. Clinique

L'âge de début est en moyenne de 10 ans, avec une prédominance féminine (sex ratio 1 : 2,1). En raison du caractère non spécifique des symptômes le retard diagnostique est de 18 mois en moyenne [2].

Les douleurs osseuses d'horaire inflammatoire sont le maître symptôme ; elles peuvent être associées à une tuméfaction inflammatoire de même topographie, et à une arthrite de l'articulation adjacente (33 %). La topographie est métaphyso-épiphysaire au niveau des os longs avec par ordre de fréquence décroissante : le tibia (métaphyse distale et proximale), le pelvis, le fémur (métaphyse proximale puis distale), la clavicule et le calcaneum. Le rachis est atteint dans 25 % des cas [3]. L'atteinte du sternum et de la mandibule est évocatrice. Des symptômes extra-osseux peuvent être présents : signes généraux (fièvre, asthénie), manifestations cutanées (pustulose palmo-plantaire, psoriasis, acné), ou digestives (Crohn).

1.2. Biologie

Un syndrome inflammatoire modéré est présent dans 2/3 des cas. Des facteurs antinucléaires sont parfois présents.

1.3. Imagerie

L'imagerie est l'élément clé du diagnostic, permettant d'affirmer le caractère multifocal de l'atteinte [4].

Les radiographies standard restent l'imagerie de première intention : elles peuvent être normales au début, la présence de lésions signant une évolution asymptomatique antérieure. Les lésions initiales sont lytiques (hyperactivité des ostéoclastes) ; secondairement lésions de reconstruction avec appositions périostées, associées à des zones de fibrose et sclérose. Le siège est métaphysaire ou métaphyso-épiphysaire, rarement diaphysaire ; une atteinte symétrique est fréquente. Certaines localisations sont plus volontiers lytiques (rachis) ou au contraire sclérosantes avec hypertrophie osseuse (mandibule, clavicule). Ces images non spécifiques font discuter une atteinte infectieuse (habituellement monofocale) ou tumorale (tumeur osseuse primitive, lymphome, histiocytose langhensienne). L'atteinte du rachis est thoracique le plus souvent, puis lombaire et cervicale. A la différence des spondylodiscites infectieuses, l'atteinte est corporelle et respecte le disque ; elle peut se compliquer de tassement avec aspect de *vertebra plana*. La preuve du caractère multifocal de l'atteinte osseuse est un élément clé du diagnostic. Deux examens permettent la détection de localisations non symptomatiques : la scintigraphie osseuse et l'IRM corps entier. La scintigraphie objective l'hyperactivité ostéoblastique (conséquence du processus inflammatoire osseux), donne une cartographie des atteintes et précise le nombre des lésions (considéré comme possible facteur pronostique). Cet examen a des limites : hyperfixation physiologique des cartilages de croissance, mauvaise sensibilité de certaines localisations (pelvis) et irradiation.

L'IRM corps entier permet une analyse plus précise des lésions osseuses et des parties molles, une détection plus précoce des lésions purement inflammatoires. Les lésions apparaissent en hypersignal T2 et STIR, hyposignal T1. L'IRM montre une fréquente atteinte épiphysaire associée aux lésions métaphysaires (67 %), qui pourrait avoir un intérêt pronostique. L'IRM précise également l'atteinte synoviale de proximité. Sa sensibilité est supérieure à la radiographie standard et à la scintigraphie osseuse. Elle est reproductible et est sans risque d'irradiation.

1.4. Histologie

Dans les formes initialement monofocales, la biopsie est indispensable pour éliminer une pathologie infectieuse ou tumorale.

Correspondance.
e-mail : chantal.deslandre@cch.aphp.fr

L'histologie montre un aspect d'ostéite non spécifique ; en phase précoce nombreux polynucléaires neutrophiles, des éléments gigancocellulaires et des plages d'ostéolyse ; en phase plus tardive, les polynucléaires sont associés à des infiltrats lymphocytaires et à des zones de sclérose.

2. Prise en charge thérapeutique

Le traitement des OCMR n'est pas codifié en l'absence d'étude randomisée contrôlée [5].

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) utilisés en première intention sont souvent très efficaces ; l'utilisation au long cours en prévention des rechutes reste discutée. Aucun AINS n'a fait la preuve de sa supériorité. L'Indométacine® (2 à 3 mg/kg/j) est utilisée après échec des AINS avec AMM pédiatrique. Avant de conclure à l'échec, 2 ou 3 molécules différentes doivent être testées sur des durées de 2 à 3 semaines chacune.

L'efficacité des corticoïdes semble possible, mais ils seront évités en raison des risques d'effets secondaires sur la croissance.

Si l'évolutivité clinique et/ou biologique persiste, un traitement de fond doit être discuté. L'efficacité des biphosphonates (molécules inhibant la résorption ostéoclastique) est signalée dans quelques publications [6]. L'efficacité pourrait être rapide, clinique (disparition des douleurs) et radiographique (régression du signal inflammatoire en IRM). Les modalités thérapeutiques et les effets secondaires à long terme de ces molécules restent incertains. Elles pourraient avoir un intérêt dans les formes vertébrales, et dans les formes hypertrophiques (clavicule et mandibule) à fort niveau de remodelage osseux.

Les agents biologiques anti-TNF α sont discutés dans les formes sévères : l'Etanercept® et l'Adalimumab® (utilisables par voie sous-cutanée) ont une AMM pédiatrique alors que l'infliximab (voie IV) n'en dispose pas. Les premiers résultats sont encourageants [7]. En raison du mécanisme auto-inflammatoire, l'utilisation de l'Anakinra® (antagoniste du récepteur de l'IL1) pourrait être envisagée dans les formes réfractaires.

3. Évolution

En l'absence de grandes séries, l'évolution à long terme reste mal connue. La maladie reste évolutive dans 25 % à 59 % après plus de 10 ans [8]. Des séquelles physiques invalidantes peuvent être présentes chez près de 50 % des patients : douleurs chroniques et déformations. Les anomalies de longueur des membres sont

favorisées par l'atteinte de la physe responsable d'une fusion précoce ; des troubles statiques du rachis (cyphose) peuvent survenir dans les cas d'atteinte vertébrale avec tassement. Des hypertrophies osseuses persistantes (clavicule, mandibule) peuvent avoir des conséquences psychologiques.

Aucun facteur prédictif n'est actuellement disponible, mais un nombre élevé de lésions et la présence d'un syndrome inflammatoire biologique semblent être des arguments de sévérité.

4. Modalité du suivi

Il repose sur la clinique, les paramètres biologiques (VS et CRP) et l'imagerie.

En phase évolutive un suivi tous les 3 mois est nécessaire (clinique et biologique) pour adapter au mieux la thérapeutique.

Une IRM corps entier tous les 12 à 18 mois est souhaitable compte tenu de la fréquence des lésions asymptomatiques. Les radios standards sont limitées à la surveillance des lésions symptomatiques, en utilisant éventuellement le système EOS (à basse énergie).

Références

- [1] Jansson A, Renner ED, Ramser J, et al. Classification of non-bacterial osteitis: retrospective study of clinical, immunological and genetic aspects in 89 patients. *Rheumatology* 2007;46:154-60.
- [2] Catalano-Pons C, Comte A, Wipff J, et al. Clinical outcome in children with chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Rheumatology* 2008;47:1397-9.
- [3] Hospach T, Langendoerfer M, von Kalle T, et al. Spinal involvement in chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) in childhood and effect of pamidronate. *Eur J Pediatr* 2010;169:1105-11.
- [4] Khanna G, Sato TS, Ferguson P. Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Radiographics* 2009;29:1159-77.
- [5] Twilt M, Laxer RM. Clinical care of children with sterile bone inflammation. *Curr Opin Rheumatol* 2011;23:424-31.
- [6] Gleeson H, Wiltshire E, Briody J, et al. Childhood chronic recurrent multifocal osteomyelitis: pamidronate therapy decreases pain and improves vertebral shape. *J Rheumatol* 2008;35:707-12.
- [7] Elefetheriou D, Gerschman T, Sebire N, et al. Biologic therapy in refractory chronic non-bacterial osteomyelitis of childhood. *Rheumatology (Oxford)* 2010;49:1505-12.
- [8] Huber AM, Lam PY, Duffy CM, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: clinical outcomes after more than five years of follow-up. *J Pediatr* 2002;141:198-203.

Les nouvelles pistes de thérapeutiques fœtales

R. Favre

CMCO, Schiltigheim, Strasbourg, France

L'évolution technologique en particulier échographique a ouvert de nombreux champs potentiels de thérapeutiques fœtales. Jusqu'à peu, la partie diagnostique prénatale était clairement hypertrophiée. Les premières tentatives de thérapeutique ont été réalisées dans le contexte de l'allo-immunisation Rhésus avec la transfusion *in utero* (TIU) [1]. La prise en charge de ces patientes a été complètement bouleversée depuis l'utilisation clinique du Doppler cérébral (PSV) permettant une plus grande précision sur le moment opportun de réaliser les TIU [2]. Les progrès ont permis l'accès à la cavité amniotique avec une visée thérapeutique.

1. Le syndrome transfuseur-transfusé (STT)

La grossesse gémellaire monochoriale biamniotique va se compliquer dans 10-15 % des cas d'une pathologie sévère avec une mortalité proche des 100 % liées à la présence d'anastomoses vasculaires à la surface placentaire. Ces communications unidirectionnelles se compliquent d'un anémios chez le donneur et d'un polyhydramnios chez le fœtus receveur. Un essai randomisé [3] a pu montrer que dans de telles situations une approche thérapeutique par photocoagulation au Laser sous contrôle fœtoscopique était le traitement de choix, par comparaison avec l'amnioréduction, permettant le taux de survie le plus important, soit 60 % de survie globale et au moins 85 % de survie d'un enfant. Un trocart de 10 French est introduit dans la poche hydramniotique. Puis la surface placentaire est analysée le long de l'équateur vasculaire afin de coaguler les vaisseaux anastomotiques et ainsi bi-chorioniser le placenta. La complication la plus fréquente est la rupture des membranes qui va influencer sur le terme à l'accouchement, ce risque étant à hauteur de 20 %. L'âge gestationnel à l'accouchement est en moyenne de 34 semaines d'aménorrhée (SA).

2. Le TAPS (« twin anemia polycythemia sequence ») syndrome

Il s'agit d'une nouvelle pathologie de la grossesse gémellaire décrite depuis peu [4]. La transfusion se produit de manière plus chronique. On décrit 2 formes. L'une iatrogène va compli-

quer un STT traité de manière insuffisante par Laser et l'autre spontanée, complique environ 3-4 % des grossesses monochoriales. Le diagnostic prénatal repose sur le différentiel de PSV entre chaque jumeau. Le fœtus anémique va présenter un pic de vélocité systolique (PSV) supérieure à 1,5 MoM, le fœtus polycythémique a un PSV effondré < 1-0,8 MoM. Une approche par laser pourrait également permettre de corriger ces troubles de l'hémobiologie.

3. La hernie diaphragmatique

La miniaturisation des optiques a remis au goût du jour cette indication : un geste sous contrôle endoscopique permet d'obstruer la trachée fœtale vers 26-28 SA pour une période optimale de 4-6 semaines. Les progrès en imagerie ont permis une meilleure évaluation du volume pulmonaire. Cette évaluation se fait par la mesure de la surface pulmonaire du poumon controlatéral corrélée au périmètre crânien. Le LHR, (*Lung to Head Ratio*), évolue avec l'âge gestationnel. Ainsi nous calculons un rapport observé/attendu [5]. Une récente étude rapporte le devenir de 210 fœtus opérés avec des critères de gravité importants (LHR < 1 ou LHR O/A < 25 %), le taux de survie est de 49 % avec un terme moyen à l'accouchement de 35 semaines [6]. Comme pour les Laser, la complication majeure est la rupture des membranes, qui est observée chez 47 % des patientes ; le taux est fortement corrélé à l'expérience de l'opérateur et au temps opératoire.

4. Le myélo-méningocèle

Le spina bifida reste une pathologie fréquente grevée d'un mauvais pronostic fonctionnel et développemental. Une très large étude randomisée s'est terminée récemment aux États-Unis, le MoMS trial [7]. Cet essai comparant une attitude conservatrice à une chirurgie fœtale vers 24 SA a confirmé les travaux expérimentaux effectués sur l'animal. En cas de chirurgie, le taux de shunt ventriculo-péritonéal est significativement diminué, soit 40 % versus 82 % (RR = 0,48 [IC 95 % : 0,36-0,64]). De même, l'évaluation des fonctions mentales et motrices à 30 mois de vie est meilleure chez les enfants opérés *in utero*. Ces résultats se font au dépend d'une morbidité non-négligeable pour les patientes, avec nécessité de 2 hystérotomies, de risque de déhiscence de la cicatrice utérine dans 25 % des cas, rupture des membranes avec oligoamnios dans 46 % des cas.

Correspondance.
e-mail : romain.favre@chru-strasbourg.fr

5. Les valves de l'urètre postérieur

En cas d'obstacle sous-vésical, le pronostic néphrologique est au premier plan. Une approche diagnostique par des prélèvements urinaires itératifs pourrait permettre de sélectionner les fœtus pouvant bénéficier d'une dérivation vésicale [8]. Récemment plusieurs équipes ont évalué la faisabilité d'un geste de cystoscopie fœtale [9]. Il est possible que cette nouvelle approche puisse, pour un nombre restreint de fœtus, permettre un développement néphrologique normal.

6. Les obstacles valvulaires aortiques ou pulmonaires critiques

Les cardiopathies obstructives sont potentiellement accessibles à un geste thérapeutique avant que le ventricule touché n'évolue vers une fibrose et une atrophie. Des critères cardiologiques précis ont été développés par le promoteur de la technique [10] : sténose valvulaire critique au premier plan, flux rétrograde au niveau de l'aorte transversale. Il est encore trop tôt pour prévoir le retentissement à moyen et long terme de cette approche thérapeutique.

7. Conclusion

Un nombre croissant de pathologies fœtales est susceptible d'une approche thérapeutique. Il semble essentiel de mettre en place des essais contrôlés afin que les patientes puissent réellement exprimer un consentement éclairé à toutes ces différentes possibilités invasives. Il ne faudrait pas que de nombreux centres se lancent dans ces différentes directions au risque de discréditer toutes nouvelles perspectives et surtout au risque que les patientes se voient privées de jugement objectif.

Références

- [1] Radunovic N, Lockwood CJ, Alvarez M, et al. The severe anemic and hydropic isoimmune fetus: changes in fetal hematocrit associated with intrauterine death. *Obstet Gynecol* 1992;79:390-3.
- [2] Mari G, Deter RL, Carpenter RL, et al. Noninvasive diagnosis by Doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunization. Collaborative Group Doppler Assessment of the Blood Velocity in Anemic Fetuses. *N Engl J Med* 2000;342:9-14.
- [3] Senta MV, Deprest J, Boulvain M, et al. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004;351:136-44.
- [4] Slaghekke F, Kist WJ, Oepkes D, et al. Twin anemia-polycythemia sequence: diagnostic criteria, classification, perinatal management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010;27:181-90.
- [5] Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, et al; Antenatal-CDH-Registry Group. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:67-71.
- [6] Jani JC, Nicolaides KH, Gratacós E, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;34:304-10.
- [7] Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele; MOMS Investigators. *N Engl J Med* 2011;364:993-1004.
- [8] Evans MI, Sacks AJ, Johnson MP, et al. Sequential invasive assessment of fetal renal function and the intrauterine treatment of fetal obstructive uropathies. *Obstet Gynecol* 1991;77:545-50.
- [9] Ruano R, Yoshisaki CT, Salustiano EM, et al. Early fetal cystoscopy for first-trimester severe megacystis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:696-701.
- [10] Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, et al. Balloon dilatation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique and results of successful intervention. *Circulation* 2004;110:2125-31.

Prise en charge psychologique en médecine fœtale : cas particulier de l'omphalocèle

M.-A. Mubiri

Service de chirurgie viscérale et néonatale, AP-HP, Hôpital Enfants Armand Trousseau, Paris, France

Les progrès constants de la médecine fœtale, la reconnaissance du traumatisme pouvant découler de l'annonce d'une malformation en anténatal et le questionnement de l'impact que celui-ci peut avoir sur le développement de l'enfant justifient une proposition d'accompagnement psychologique des futurs parents.

L'omphalocèle est une anomalie congénitale de fermeture de la paroi abdominale antérieure ; sa prévalence est estimée à 1/8500 naissances. Cette malformation opérable est généralement diagnostiquée en période anténatale précoce. Dans près de la moitié des cas il existe des malformations associées qui influent de manière importante sur le pronostic. Si l'omphalocèle est isolée, son pronostic est lié à sa taille [1].

Les couples et plus particulièrement les femmes attendant un bébé présentant une omphalocèle, nous sont adressés en consultation prénatale par le chirurgien lorsque la malformation est de mauvais pronostic, lorsque la question d'une interruption médicale de grossesse se pose ou lorsque le chirurgien détecte une souffrance particulière chez la mère.

Bien que l'entretien avec la psychologue ait été proposé au couple, seules des mères ont souhaité nous rencontrer. La proposition initiale d'entretien par le chirurgien concernait : des demandes d'IMG dans des cas d'omphalocèles « ne se justifiant pas du point de vue médical » (2 patientes sur 4), inversement devant un désir de poursuivre la grossesse dans un cas d'omphalocèle « grave » (1 patiente sur 4) ou des difficultés psychologiques chez la mère (1 patiente sur 4).

L'annonce d'une malformation en anténatal entraîne le plus souvent un traumatisme psychique. Les réactions à cette annonce dépendent de l'histoire de chacun des protagonistes, de l'investissement psychique de la grossesse, de la personnalité des parents, des traumatismes anciens ravivés par la situation. Ce traumatisme peut engendrer un phénomène de sidération, une incapacité de penser, génératrice d'angoisse chez la mère, le couple et son entourage. Un désinvestissement du bébé peut également survenir lorsque les parents ne parviennent pas à s'adapter à ce bébé porteur d'une malformation, bébé qui ne correspond pas à l'enfant imaginaire imaginé, conforme à leurs attentes [2,3].

La découverte de la malformation peut également entraîner des réactions de honte, une atteinte de l'estime de soi : « *Je ne*

suis pas une vraie femme parce que pour ma sœur et mes copines ça s'est bien passé », une culpabilité qui peut parfois être, par exemple, mise en lien par la mère avec des événements survenus au cours de la grossesse [2,4] : « *C'est frustrant, on ne sait pas pourquoi ils ont l'omphalocèle. Je me suis demandée si j'avais fait ou mangé quelque chose de mal. J'avais bu une coupe de champagne pendant ma grossesse* ».

L'objectif de la prise en charge psychologique est de proposer à la mère un espace de parole qui accueille ses angoisses et lui permette d'élaborer autour de l'évènement traumatique et de la pathologie du fœtus. Cet étayage lui offrira la possibilité de cheminer de manière sécurisée soit dans sa prise de décision d'interruption médicale de grossesse, soit de se préparer psychologiquement à la naissance de son enfant, à sa prise en charge chirurgicale, en réanimation néonatale et/ou en néonatalogie.

Ce cadre d'élaboration s'adapte à chaque mère. Les entretiens ont lieu dans le bureau de la psychologue avant la naissance, dans la chambre de la mère après l'accouchement, puis dans le service où sera hospitalisé le bébé. Une rencontre avec la psychologue, une mère et son bébé né avec une omphalocèle peut être organisée dans le but de rassurer la future mère. « *C'est un enfant normal !* ».

Parallèlement au risque des troubles psychiques pouvant apparaître au cours de la grossesse, il est fondamental de prendre en compte les répercussions possibles sur les relations précoces mère/enfant et sur les grossesses à venir. Abadie et al. [5] ont réalisé en 2004 une recherche prospective et longitudinale portant sur 33 familles, pour qui une malformation anténatale intéressant le schéma corporel avait été diagnostiquée. Ils montrent que « ce sont les capacités psychiques des parents, individuellement et en couple, à gérer l'évènement (à potentialité) traumatique, qui sont les facteurs prédictifs les plus fiables concernant la qualité à long terme de l'interaction parents-enfants ».

Concernant spécifiquement les enfants porteurs d'une omphalocèle, dans une revue de littérature Levrard et Couvrat [6] rapportent que certains enfants présentent un retard dans leur développement psychomoteur (âge moyen de la population 6,3 ans), mais que d'autres études réalisées sur des populations d'enfants plus âgés ou des adultes montrent qu'il n'y a pas de différence de niveau d'éducation et de qualité de vie. Ces différences pourraient être liées aux différences d'âge des populations étudiées et au fait qu'un retard psychomoteur avant l'âge de 7 ans n'est pas nécessairement prédictif d'un retard cognitif à l'âge adulte.

Correspondance.

e-mail : marie-armelle.mubiri@trs.aphp.fr

En conclusion, un entretien psychologique doit pouvoir être proposé aux femmes porteuses d'un enfant présentant une omphalocèle ainsi qu'à leur conjoint, si une souffrance psychologique est détectée pendant la période anténatale. Lorsqu'une prise en charge psychologique se met en place, il est important qu'elle puisse être poursuivie en période postnatale afin de prévenir les répercussions possibles sur les interactions précoces mère/enfant. Enfin, il apparaît fondamental de poursuivre des recherches prospectives et longitudinales chez les enfants naissant avec une omphalocèle.

Références

- [1] Olivier-Faire L, Thevenon J, Masurel-Paulet A, et al. Syndromes avec malformation de la paroi abdominale. In: Sapin E. Malformations congénitales de la paroi abdominale de diagnostic anténatal. Sauramps Médical Ed., 2010, p. 11-24.
- [2] David D. Les aspects psychologiques de l'interruption médicale de grossesse. In : Soulé M et al. Introduction à la psychiatrie fœtale. ESF Ed. Paris 1992, p. 115-127.
- [3] Soubieux MJ, Soulé M. La psychiatrie fœtale, Que Sais-je ? Paris : PUF 2005.
- [4] Soulé M, Les aspects psychologiques de la médecine fœtale et du diagnostic anténatal. J Pediatr Puer 1991;4:483-7.
- [5] Abadie I, Sudres JL, Rajon AM. Du temps nécessaire pour penser et accepter la malformation : aspects méthodologiques et cliniques. Neuropsychiatr Enfance Adolesc 2004;52:377-88.
- [6] Levard G, Couvrat V. Omphalocèle : résultats à moyen et long terme. In: Sapin E. Malformations congénitales de la paroi abdominale de diagnostic anténatal. Sauramps Médical Ed., 2010, p. 123-130.

Conséquences de la médecine fœtale sur la chirurgie pédiatrique

F. Becmeur

Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Hôpital de Hautepierre, 67098 Strasbourg cedex, France

L'objectif de la médecine fœtale, à ses débuts, n'était pas clairement défini et les capacités de diagnostic prénatal étaient limitées. L'établissement de facteurs pronostiques a suivi une première période purement descriptive. Une information détaillée des parents a induit des consultations multidisciplinaires. L'annonce de la malformation a induit la notion d'un choix :

- conserver la grossesse et dans ce cas organiser le transfert *in utero* dans un centre de médecine et chirurgie pédiatrique de recours ;
- décider une interruption médicale de grossesse (IMG) dont le cadre légal a pu être précisé jusqu'au terme de la gestation ;
- traiter la malformation en période fœtale soit par un geste curateur qui très vite s'est avéré illusoire dans bien des circonstances, ou limiter les effets délétères de cette anomalie sur le développement fœtal jusqu'à une prise en charge postnatale.

La décision parentale, accompagnée par les centres multidisciplinaires de diagnostic prénatal, repose sur les arguments de particulière gravité et/ou de possibilités thérapeutiques du moment. Les exigences des parents n'étaient plus posées en termes de survie mais en termes de qualité de vie. Les évolutions sociétales ainsi que la judiciarisation de la médecine ont renforcé cette contrainte.

Les résultats de la chirurgie néonatale sont quantifiables dans les 30 dernières années. La mortalité s'est effondrée. L'influence sur la qualité de vie restait à démontrer. Le suivi à long terme a permis de l'apprécier. Les futurs parents ont été invités à rencontrer les familles d'enfants anciennement opérés pour la même malformation. L'information médicale s'est enrichie d'une information moins technique et plus humaine.

La perspective d'un mauvais résultat chirurgical, toujours possible, faisait craindre, dans le contexte actuel sociétal et culturel, le recours croissant à des interruptions de grossesse. L'allongement du délai de l'interruption volontaire de grossesse (IVG) jusqu'à 14 semaines d'aménorrhée depuis la loi du 4 juillet 2001, alors que le diagnostic prénatal était de plus en plus précoce, pouvait favoriser le recours à l'IVG en cas de dépistage de malformations. L'IVG, se substituant à l'IMG, existe mais demeure un phénomène marginal. De même, l'IMG, en cas de malformation ne répondant pas aux critères de la loi du 29 juillet 1994, est rarement décidée, hormis les circonstances de mise en danger de la vie de la mère ou pour cause psychiatrique.

Le risque d'une évolution eugénique du dépistage prénatal était envisagé. À Strasbourg, nous avons comparé l'incidence de 4 malformations dont le diagnostic prénatal est désormais assuré ou supposé : laparoschisis et omphalocèle, atrésie duodénale, hernie diaphragmatique et atrésie de l'œsophage. Les 2 périodes choisies ont été de 1993 à 1994 et de 2008 à 2011. Six patients par an étaient opérés d'omphalocèle ou de laparoschisis dans la première période et 10 patients par an dans la deuxième période. Deux nouveau-nés étaient opérés chaque année pour une atrésie duodénale dans la première période, et 3 à 4 par an dans la deuxième période. Trois à 4 enfants étaient opérés pour hernie diaphragmatique chaque année durant la première période, puis 5 à 6 par an dans la deuxième période. Deux à 3 enfants étaient opérés chaque année pour atrésie de l'œsophage entre 1993 et 1996 avec quasi disparition des atrésies de type I. Entre 2008 et 2011, 5 à 6 enfants ont été opérés chaque année avec une nette recrudescence des atrésies de type I (6 dans les 4 dernières années). À l'inverse de l'évolution constatée sur ces quelques exemples, nous n'avons opéré que 2 nouveau-nés avec exstrophie vésicale depuis 2000 au lieu de 15 dans la décennie précédente.

L'évolution des propositions thérapeutiques mini-invasives [1,2], avec des résultats en constante progression sur la qualité de vie, autorise une information prénatale plus optimiste pour certaines malformations. Les propositions d'accompagnement et de soins palliatifs en réanimation néonatale rassurent les familles et les praticiens de la médecine fœtale. Cette pratique nouvelle a suivi la loi du 22 avril 2005 (dite loi Léonetti) et de son décret d'application du 6 février 2006. Elle est en opposition avec la notion d'acharnement thérapeutique que l'on prêtait volontiers à l'activité de réanimation.

Avant 1990, nous comptions à Strasbourg, 30 % de mortalité pour les enfants opérés de laparoschisis avec près de 60 % de formes sévères de stade II à IV selon la classification de Borde et Lefort. Depuis cette date où le suivi prénatal des fœtus porteurs de laparoschisis s'est considérablement structuré, la mortalité est passée à 5 % alors que nous observions plus de 60 % de nouveau-nés présentant un stade I. Les raisons des progrès quant à la survie des enfants opérés sont essentiellement dues au transfert *in utero* et à la qualité de la réanimation postopératoire. Mais l'atténuation des lésions de péritonite chimique sur l'intestin est à mettre au crédit de quelques amnio-infusions et amnio-échanges ainsi qu'à quelques décisions appropriées de naissance anticipée [3,4].

Correspondance.

e-mail : Francois.Becmeur@chru-strasbourg.fr

On constate peu d'évolution sur la prise en charge des enfants porteurs d'atrésie duodénale : le dépistage de la trisomie 21 associée dans près de 30 % des cas, domine le diagnostic prénatal de ces anomalies. De fait, l'atrésie duodénale souffre d'une connotation négative en médecine fœtale, mais l'amélioration de la prise en charge chirurgicale avec le développement de la chirurgie laparoscopique apporte un regain d'intérêt y compris chez nos collègues obstétriciens.

Les possibilités d'améliorer le pronostic des hernies diaphragmatiques par un traitement prénatal ont conduit à rechercher des facteurs pronostiques appréciables en anténatal. La création du centre de référence des hernies diaphragmatiques a permis de créer une dynamique et un regain d'intérêt des réanimateurs pédiatres et des chirurgiens pour améliorer la qualité du résultat des traitements à la naissance [5].

Si l'atrésie de l'œsophage de type III est reconnue en prénatal c'est souvent par une porte d'entrée pluri-malformative. Le perfectionnement du dépistage prénatal ne concourt pas à augmenter l'incidence de naissances d'enfants porteurs de ce type d'atrésie. À l'inverse, les atrésies de type I isolées font l'objet d'une véritable approche concertée entre obstétriciens et chirurgiens pédiatres. Ces derniers améliorent la prise en charge de la malformation [6,7] en tenant compte des troubles de l'oralité, des problèmes médico-sociaux et psychologiques de la période préopératoire, des progrès de la chirurgie mini-invasive.

Le diagnostic prénatal a permis d'assurer une meilleure compréhension des malformations. Il a permis de mieux différencier les anomalies anatomiques pathogènes et celles qui ne sont que des variantes anatomiques de la normale ou la simple expression d'une immaturité. Ces derniers patients font l'objet d'un simple suivi qui évite la survenue de complications durant la phase naturelle et spontanée de maturation. Toute la difficulté est de distinguer les enfants qui vont entrer dans le domaine de la pathologie et les autres qui vont, non pas « guérir » mais se normaliser par maturation spontanée. Dans les années 1980, la chirurgie pouvait être décidée au vu d'une image anormale, à titre préventif. Cette attitude était déraisonnable et excessive. Au cours des années 1990 on a vu l'émergence d'une conduite diagnostique agressive au risque d'être délétère et trop souvent inutile (cf. cystographies rétrogrades chez le nouveau-né avec

dilatation ou hypotonie des cavités excrétrices). Actuellement, les données du diagnostic prénatal, la notion d'antécédents familiaux et de complications cliniques avérées, un suivi échographique, permettent une approche plus rationnelle de ces anomalies urologiques non toujours pathogènes.

Conclusion

La médecine fœtale a aidé le chirurgien pédiatre à progresser dans les domaines de l'évaluation du diagnostic et du pronostic, de la technique opératoire, de l'éthique et de l'information. L'information proposée aux parents concerne le fœtus observé et non plus la pathologie en général. Le bénéfice du doute est incontestable. La médecine ne peut se départir de cette espace d'incertitude. Elle a besoin d'un mal nécessaire retenu dans la boîte de Pandore : l'espoir.

Références

- [1] Podevin G, Petit T, Mure PY, et al. Minimally invasive surgery for anorectal malformation in boys: a multicenter study. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2009;19(Suppl 1):S233-5.
- [2] Kalfa N, Allal H, Raux O, et al. Multicentric assessment of the safety of neonatal videosurgery. *Surg Endosc* 2007;21:303-8.
- [3] Dreyfus M, Becmeur F, Schwaab C, et al. The pregnant ewe: an animal model for fetoscopic surgery. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1997;71:991-4.
- [4] Becmeur F, Dreyfus M, Langer B, et al. Gastroschisis. Management. 50 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1995;24:565-9.
- [5] Gomes-Ferreira C, Reinberg O, Becmeur F, et al. Neonatal minimally invasive surgery for congenital diaphragmatic hernias: a multicenter study using thoracoscopy or laparoscopy. *Surg Endosc* 2009;23:1650-9.
- [6] Perretta S, Wall JK, Dallemagne B, et al. Video: two novel endoscopic esophageal lengthening and reconstruction techniques. *Surg Endosc* 2011;25:3440.
- [7] Schneider A, Ferreira CG, Kauffmann I, et al. Modified Spitz procedure using a Collis gastroplasty for the repair of long-gap esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2011;21:178-82.

Optimisation du traitement des infections à entérobactéries sécrétrices de β LSE chez le nouveau-né

X. Durrmeyer

Réanimation néonatale, CHI Créteil, 40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

L'émergence de bactéries sécrétrices de bêta-lactamases à spectre élargi (β LSE) n'épargne ni la Pédiatrie, ni la Néonatalogie. La prise en charge des infections dont sont responsables ces organismes pose plusieurs problèmes pratiques en clinique courante :

- comment identifier les nouveau-nés à risque d'être infectés par une bactérie β LSE ?
- quel traitement probabiliste faut-il mettre en route en l'absence de toute information microbiologique ?
- comment adapter ce traitement à une bactérie identifiée avant ou après le début de l'infection ?

L'identification de facteurs de risque de colonisation néonatale à entérobactérie β LSE a fait l'objet d'études trop souvent rétrospectives et comportant malheureusement peu d'informations sur les traitements anti-infectieux et la microbiologie maternels. Toutefois, certains facteurs de risque se dégagent de façon répétée chez les nouveau-nés comme dans d'autres classes d'âge, à savoir : une hospitalisation prolongée [1-3] et l'administration préalable de céphalosporines de 3^e génération [3, 4]. Un séjour récent en zone d'endémie et en particulier une hospitalisation dans un pays à forte prévalence de β LSE doivent également être pris en compte. Le dépistage systématique d'un portage semble justifié chez les patients à risque, dans les services fort consommateurs d'antibiotiques à large spectre ou en période d'épidémie, pour mettre en place rapidement les mesures d'hygiène nécessaires. À l'échelle individuelle, cette information ne permet pas d'identifier les enfants porteurs qui développeront ultérieurement une infection, ni d'identifier préalablement tous les enfants infectés à β LSE, comme l'illustre le *tableau 1* récapitulatif des relations portage/infections étudiées chez le nouveau-né.

Le choix du traitement probabiliste repose sur la conviction du clinicien en incluant le suivi des protocoles de service, les traitements préalables du patient, l'écologie individuelle et locale au moment du début de l'infection. Les carbapénèmes, associés à un aminoside en début de traitement, sont l'option la plus sûre en cas de suspicion d'infection à bactérie β LSE, mais leur utilisation doit être parcimonieuse pour des raisons évidentes de pression de sélection. Parmi les molécules disponibles, le méro-

pénème utilisé en perfusion lente semble avoir les meilleures propriétés PK/PD vis-à-vis des germes habituellement impliqués en tout cas dans les méningites [10].

Lorsque l'antibiogramme du germe est disponible (soit avant, soit après le début de l'infection), l'antibiothérapie est adaptée en concertation avec le microbiologiste pour restreindre au maximum le spectre antibactérien et proposer des associations efficaces en cas de haut niveau de résistance.

Enfin, il faut considérer les mesures préventives que sont le lavage des mains et la réduction des prescriptions antibiotiques comme des pierres angulaires du traitement préventif des infections à bactéries β LSE [11].

Tableau 1
Fréquence des colonisations et des infections à β LSE chez les nouveau-nés hospitalisés.

Étude	N colonisation	N (%) infections	N (%) colonisés connus parmi les infectés	Délai colonisation/infection
Singh et al. PIDJ 2002 [5]	240	34 (14%)	27 (79 %)	21 j
Pessoa-Silva et al. JHI 2003 [3]	218	13 (6%)	12 (92 %)	5 j
Boo et al. JHI 2005 [6]	80	9 (11%)	5 (56 %)	± 2 j
Crivaro et al. JHI 2007 [2]	107	11 (10%)	6 (55 %)	?
Cassetari et al. JHI 2009 [7]	27	0 (0%)	-	-
Biran et al. Arch Ped 2010 [8]	46	3 (7%)	?	?
Moissenet et al. JCM 2010 [9]	26	1 (4%)	1 (100 %)	5 j

Correspondance.
e-mail : xavier.durrmeyer@chicreteil.fr

Références

- [1] Shakil S, Akram M, Ali SM, et al. Acquisition of extended-spectrum beta-lactamase producing *Escherichia coli* strains in male and female infants admitted to a neonatal intensive care unit: molecular epidemiology and analysis of risk factors. *J Med Microbiol* 2010;59:948-54.
- [2] Crivaro V, Bagattini M, Salza MF, et al. Risk factors for extended-spectrum beta-lactamase-producing *Serratia marcescens* and *Klebsiella pneumoniae* acquisition in a neonatal intensive care unit. *J Hosp Infect* 2007;67:135-41.
- [3] Pessoa-Silva CL, Meurer Moreira B, Camara Almeida V, et al. Extended-spectrum beta-lactamase-producing *Klebsiella pneumoniae* in a neonatal intensive care unit: risk factors for infection and colonization. *J Hosp Infect* 2003;53:198-206.
- [4] Le J, Nguyen T, Okamoto M, et al. Impact of empiric antibiotic use on development of infections caused by extended-spectrum beta-lactamase bacteria in a neonatal intensive care unit. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:314-8.
- [5] Singh N, Patel KM, Leger MM, et al. Risk of resistant infections with Enterobacteriaceae in hospitalized neonates. *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:1029-33.
- [6] Boo NY, Ng SF, Lim VK. A case-control study of risk factors associated with rectal colonization of extended-spectrum beta-lactamase producing *Klebsiella* sp. in newborn infants. *J Hosp Infect* 2005;61:68-74.
- [7] Cassetari VC, da Silveira IR, Dropa M, et al. Risk factors for colonisation of newborn infants during an outbreak of extended-spectrum beta-lactamase-producing *Klebsiella pneumoniae* in an intermediate-risk neonatal unit. *J Hosp Infect* 2009;71:340-7.
- [8] Biran V, Gaudin A, Mariani-Kurdjian P, et al. Infections néonatales tardives à bactéries multirésistantes. *Arch Pédiatr* 2010;17(Suppl 4):S150-3.
- [9] Moissenet D, Salauze B, Clermont O, et al. Meningitis caused by *Escherichia coli* producing TEM-52 extended-spectrum beta-lactamase within an extensive outbreak in a neonatal ward: epidemiological investigation and characterization of the strain. *J Clin Microbiol* 2010;48:2459-63.
- [10] Durrmeyer X, Cohen R. Utilisation des carbapénèmes en pédiatrie. *Arch Pédiatr* 2010;17(Suppl 4):S163-70.
- [11] Owens RC Jr, Rice L. Hospital-based strategies for combating resistance. *Clin Infect Dis* 2006;42(Suppl 4):S173-81.

Conséquences à long terme de l'antibiothérapie néonatale

C. Gras-Le Guen^{a,b,*}, E. Launay^a, J. Caillon^b

^aPédiatrie, Hôpital Mère Enfant, CHU Nantes, France

^bÉquipe d'accueil 3826, Faculté de médecine Nantes, France

Bien que l'épidémiologie des infections materno-fœtales (IMF) ait été profondément modifiée ces dernières années, grâce en particulier à la généralisation de l'antibioprophylaxie per natale des infections précoces à streptocoque B [1], un grand nombre de nouveau-nés (43,5 % des naissances en 2011 dans notre établissement) font encore l'objet d'une suspicion d'IMF et sont exposés à une antibiothérapie probabiliste souvent à large spectre. Les connaissances accumulées récemment dans le domaine microbiologique et épidémiologique laissent à penser que ces pratiques pourraient avoir des conséquences à court terme sur le microbiote et à long terme sur la santé en général. Ces données doivent nous amener à réfléchir quant à nos pratiques actuelles en matière d'antibiothérapie néonatale. Le microbiote constitue un écosystème complexe constitué d'un nombre de bactéries estimé à 10^{14} , soit 10 à 20 fois plus que le nombre des cellules constituant un individu [2]. Ces micro-organismes sont répartis entre 400 à 500 espèces, dont 99 % sont anaérobies strictes. De nouvelles techniques de biologie moléculaire, complémentaires aux cultures microbiologiques, ont été développées récemment et ont bouleversé les connaissances sur l'écosystème intestinal humain en permettant une description plus exhaustive du microbiote. On en connaît mieux également les différentes fonctions qui concernent en particulier les domaines métabolique et immunitaire (effet barrière contre les organismes entéro-pathogènes) [3]. Ces fonctions sont activées par l'installation de la flore dans les premières semaines de la vie, et permettent une modulation des réponses immunitaires spécifiques, mais aussi la mise en place de fonctions suppressives. La colonisation de l'intestin par les bactéries est un moment très particulier dans l'exposition immunologique du nouveau-né, établissant un « dialogue » entre le tube digestif et le reste de l'individu, à l'origine de l'induction de l'expression de certains gènes de l'épithélium et du système immunitaire. Ainsi, l'implantation du microbiote semble constituer un moment clef dans la mise en place du système immunitaire, sa maturation et l'acquisition d'une tolérance immunitaire [4].

Parmi les nombreux facteurs environnementaux susceptibles de modifier le microbiote, l'antibiothérapie apparaît comme un des plus puissants [5]. Ces effets peuvent se porter sur un des

composants spécifiques de la flore et induire l'émergence d'une population bactérienne qui peut persister longtemps après l'arrêt du traitement antibiotique. Penders et al. ont rapporté, en utilisant des RT-PCR quantitatives parmi une cohorte de 1032 nouveau-nés aux Pays-Bas, des modifications de la flore fécale à l'âge d'un mois chez les enfants exposés à une antibiothérapie (amoxicilline le plus souvent). Ces modifications consistaient en une diminution des genres *Bifidobacterium* et *Bacteroides* considérés comme des éléments « bénéfiques » de la flore, par opposition à *Clostridium difficile* et *Escherichia coli* [5]. Les conséquences pressenties des modifications de flore induites par l'antibiothérapie sont multiples. Ainsi, des associations décrites entre antibiothérapie et obésité ont été confortées par des résultats observés dans un modèle expérimental murin où la flore d'animaux obèses transférée à des animaux sains induisait la survenue secondaire d'une obésité [6]. Des associations ont également été décrites avec la survenue de maladies inflammatoires du tube digestif et la survenue de diabète de type I [7]. Une des associations cependant la plus décrite concerne l'allergie, dont l'incidence a augmenté de manière très spectaculaire ces dernières années. Ainsi, Penders et al., à partir de la cohorte de 2764 nouveau-nés KOALA établissent un lien entre antibiothérapie dans les 6 premiers mois de vie et survenue d'une allergie à 2 ans [5]. Une méta-analyse par Marra et al. [8] retrouvait un risque d'asthme chez les enfants exposés à une cure d'antibiotique dans la première année de vie (OR = 1,16 ; IC 95 % : 1,05-1,28). À l'inverse, d'autres études ne retrouvent aucune association, attirant l'attention sur le risque de biais (existence d'antécédents familiaux, antibiothérapie cause ou conséquence de l'allergie chez des enfants plus souvent malades ?) [9]. Enfin, d'autres travaux semblent établir un lien direct entre les perturbations du microbiote et la survenue de symptômes allergiques [10] où les enfants allergiques apparaissent moins souvent colonisés avec les lactobacilles, et porteurs d'une flore aérobie plus importante (coliformes, staphylocoques dorés), aux dépens des *Bacteroides*. Dans ce même registre, Penders et al. En 2007 ont constaté, à partir de 957 nouveau-nés de la cohorte KOALA que la présence d'*Escherichia coli* dans la flore fécale à 1 mois était associée à un risque de développer un eczéma (ORa = 1,87 ; IC 95 % : 1,15-3,04), alors que la présence de *Clostridium difficile* était associée à la survenue d'une allergie en général (eczéma, sifflements et sensibilisation) (ORa = 1,73 ; IC 95 % : 1,08-2,78) [11]. Les mécanismes en cause dans ces associations épidémiologiques sont de différentes

*Auteur correspondant.
e-mail : christele.grasleguen@chu-nantes.fr

natures, combinant pour l'essentiel l'hypothèse hygiéniste [12] et l'hypothèse de programmation [13]. L'hypothèse hygiéniste a été formulée au début des années 1990 par Strachan [12] et suggère que la maladie allergique pourrait résulter d'une diminution de l'exposition aux bactéries dans les premiers mois de vie. L'hypothèse de la programmation anténatale de la pathologie a été formulée à la même époque par Barker et al. [13] et suggère qu'un évènement survenant durant une période particulière du développement modifie de manière permanente la structure et ou le fonctionnement de certains organes. Ces modifications favoriseraient l'expression de certaines maladies de l'adulte après une période silencieuse. Cette programmation est connue aujourd'hui comme résultant de mécanismes épigénétiques [14]. Ainsi, la colonisation initiale du tube digestif constituerait un moment clef, jouant un rôle majeur dans la programmation immunologique et l'homéostasie systémique ultérieure.

Il semble aujourd'hui s'établir un consensus quant à la nécessité de préserver le microbiote afin de maintenir un équilibre hôte/bactérie. Les efforts sont à faire porter en priorité sur cette période de la vie durant laquelle les prescriptions d'antibiotiques doivent être particulièrement raisonnées. Focaliser l'attention des cliniciens sur les seuls effets à court terme des antibiotiques n'est plus suffisant. La promotion d'études sur l'épidémiologie en 2012 des IMF est indispensable afin d'adapter nos stratégies diagnostiques et thérapeutiques aux récentes évolutions dans le domaine. Ainsi, les indications d'antibiothérapie pourraient être établies à l'aide de règles de décision cliniques basées sur des données épidémiologiques actualisées, en utilisant de nouveaux marqueurs diagnostiques susceptibles d'aider le clinicien dans l'identification des seuls enfants infectés (procalcitonine en particulier) [15]. La nature ainsi que la durée des antibiothérapies utilisées pourraient faire l'objet de travaux de recherche clinique qui porteraient en particulier sur les alternatives à l'utilisation de molécule à large spectre comme les céphalosporines de 3^e génération, ou encore des aminosides. Le cas des enfants prématurés hospitalisés en réanimation ou soins intensifs de néonatalogie est particulièrement critique, puisque ces enfants dont la flore est déjà pathologique font l'objet d'antibiothérapies à encore plus large spectre.

Ainsi, les enjeux de la médecine périnatale ont changé. Il ne s'agit plus aujourd'hui que d'assurer la survie, la croissance et la santé des nourrissons, mais aussi de « régler les thermostats » qui détermineront, la vie durant, les risques de pathologies ultérieures de l'adulte. L'utilisation rationnelle et raisonnée des antibiotiques en néonatalogie prend bien ici tout son sens.

Références

- [1] Verani JR, McGee L, Schrag SJ; Division of Bacterial Diseases, National Center for Immunization and Respiratory Diseases, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevention of perinatal group B streptococcal disease--revised guidelines from CDC, 2010. *MMWR Recomm Rep* 2010;59:1-36.
- [2] Doré J, Rigottier-Gois L. Méthodes d'études de la flore microbienne intestinale. In: Flore microbienne intestinale : physiologie et pathologies digestives. John Libbey Eurotext, Paris 2004:3-18
- [3] Hooper LV, Gordon JI. Commensal host-bacterial relationships in the gut. *Science* 2001;292:1115-8.
- [4] Sharma R, Young C, Neu J. Molecular modulation of intestinal epithelial barrier: contribution of microbiota. *J Biomed Biotechnol* 2010;2010:305879.
- [5] Penders J, Thijs C, Vink C, et al. Factors influencing the composition of the intestinal microbiota in early infancy. *Pediatrics* 2006;118:511-21.
- [6] Bäckhed F, Ding H, Wang T, et al. The gut microbiota as an environmental factor that regulates fat storage. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2004;101:15718-23.
- [7] Vaarala O, Atkinson MA, Neu J. The "perfect storm" for type 1 diabetes: the complex interplay between intestinal microbiota, gut permeability, and mucosal immunity. *Diabetes* 2008;57:2555-62.
- [8] Marra F, Lynd L, Coombes M, et al. Does antibiotic exposure during infancy lead to development of asthma? A systematic review and metaanalysis. *Chest* 2006;129:610-8.
- [9] Celedón JC, Litonjua AA, Ryan L, et al. Lack of association between antibiotic use in the first year of life and asthma, allergic rhinitis, or eczema at age 5 years. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:72-5.
- [10] Björkstén B, Sepp E, Julge K, et al. Allergy development and the intestinal microflora during the first year of life. *J Allergy Clin Immunol* 2001;108:516-20.
- [11] Penders J, Thijs C, van den Brandt PA, et al. Gut microbiota composition and development of atopic manifestations in infancy: the KOALA Birth Cohort Study. *Gut* 2007;56:661-7.
- [12] Strachan DP. Family size, infection and atopy: the first decade of the hygiene hypothesis. *Thorax* 2000;55(Suppl 1):S2-10.
- [13] Barker DJ, Osmond C, Law CM. The intrauterine and early postnatal origins of cardiovascular disease and chronic bronchitis. *J Epidemiol Community Health* 1989;43:237-40.
- [14] Gluckman PD, Hanson MA, Cooper C, et al. Effect of in utero and early-life conditions on adult health and disease. *N Engl J Med* 2008;359:61-73.
- [15] Stocker M, Hop WJ, van Rossum AM. Neonatal Procalcitonin Intervention Study (NeoPlnS): Effect of Procalcitonin-guided decision making on duration of antibiotic therapy in suspected neonatal early-onset sepsis: A multi-centre randomized superiority and non-inferiority intervention study. *BMC Pediatr* 2010;10:89.

Inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) : invitation à la prescription parcimonieuse

M. Bellaïche*, M. Levy, C. Jung

Service de gastro-entérologie, mucoviscidose, pneumologie pédiatrique. AP-HP, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

1. Indications des IPP

En France, seules 3 molécules ont l'autorisation de mise sur le marché chez l'enfant : l'oméprazole pour l'œsophagite ulcérée chez l'enfant de plus d'un an, l'ésoméprazole et le pantoprazole chez l'enfant de plus de 12 ans dans les indications d'œsophagite peptique, de prévention des récurrences d'œsophagite, mais aussi du reflux gastro-œsophagien (RGO) symptomatique. Leur utilisation peut toutefois être tolérée même avant l'âge d'un an selon les recommandations AFFSAPS (grade C) [1].

1.1. Les mauvaises indications

Les IPP n'ont pas d'indication dans les régurgitations du nourrisson ou RGO non compliqué du nourrisson avant l'âge de 12 mois [2]. Seul le traitement hygiéno-diététique est recommandé et a un intérêt. La confusion demeure parfois chez le nourrisson qui régurgite et qui pleure. L'œsophagite expose volontiers à une satiété précoce, une douleur per prandiale, une perte de poids et rarement à une carence martiale, ce qui la distingue des coliques. Il n'est pas recommandé de traiter un nourrisson par IPP en cas de coliques ou de pleurs isolés (Accord professionnel) [1]. En cas de doute persistant, un essai empirique peut être institué, mais arrêté au bout de 48 heures en cas d'absence de réponse clinique [3].

Il n'est pas recommandé de traiter par IPP un enfant qui a fait un malaise en l'absence de RGO pathologique.

Toute épigastralgie ne requière pas des IPP. La dyspepsie du grand enfant (épigastralgie accompagnée de satiété précoce, éructations, ballonnements) est à distinguer des douleurs de gastrite ou d'ulcère et n'est donc pas une indication.

Dans un contexte d'hémorragies digestives de faible abondance induites par des vomissements itératifs, il n'y a pas lieu d'explorer et de traiter par antisécrotoires, sauf en cas de prise d'AINS.

Un traitement antisécrotoire n'est pas recommandé pour la prévention des hémorragies liées au stress en réanimation, ni dans la prise en charge des varices œsophagiennes hémorragiques ou non.

1.2. Indication selon la symptomatologie

Devant un RGO compliqué avec reflux acide authentifié par pH-métrie ou avec lésions œsophagiennes endoscopiques, un traitement de 2 à 3 mois par IPP est recommandé [1,4].

Une hémorragie digestive nécessite une exploration endoscopique. Lorsque l'endoscopie est différée, un traitement d'attente par IPP peut être prescrit (Accord professionnel) [1].

La contamination par *Helicobacter pylori* survient dans l'enfance, d'autant plus précocement que le niveau socio-économique est bas. En France, le taux d'infection chez l'enfant est de 5 à 10 % selon l'âge. L'infection est rare avant 4 ans. Dans tous les schémas de traitement validés, une cure de 7 jours d'IPP (en l'absence d'ulcère) est préconisée en association avec 2 antibiotiques.

2. Hiatus entre indications et utilisation

Les mesures hygiéno-diététiques jugées insuffisantes par les familles, l'inefficacité des prokinétiques et le bon recul de leur utilisation chez l'adulte, ont fait multiplier par 4 les prescriptions depuis 2000 en pédiatrie aux États-Unis [5] dans des indications discutables (RGO dans 59 % des cas et coliques dans 20 % des cas). Il faut donc insister pour une utilisation plus ciblée, contrairement aux traitements empiriques prescrits trop souvent au long cours devant des symptômes ORL peu spécifiques et sans démonstration étayée de RGO.

3. Effets indésirables des IPP

Les IPP ont la réputation de générer peu d'effets secondaires en fréquence et de type mineurs. La dernière revue de la Société européenne de gastro-entérologie fait toutefois part de 14 % d'effets secondaires ! Chez 80 patients encéphalopathes traités de 3 à 11 ans, dont 35 pendant plus de 5 ans et 15 pendant plus de 8 ans, seulement 6 réactions adverses ont été notées : nausées, diarrhée, rash cutané, état d'agitation ou irritabilité [6]. Rappelons qu'il n'existe pas d'indication « officielle » pour la prescription d'IPP au long cours chez l'enfant. Sur 2943 appels pour effets secondaires des IPP au Texas, entre 1998-2004, une gestion à domicile a été possible dans tous les cas sans hospitalisation [7]. Toutefois des réactions iatrogènes graves et polymorphes sont rapportées : cutanées (éruption,

*Auteur correspondant.
e-mail : marc.bellaiche@rdb.aphp.fr

urticairer, prurit), hématologiques (leucopénie, anémie, thrombopénie), digestives (hépatite, pancréatite ou colite), psychiatriques (confusion mentale) et pullulations microbiennes ou sensibilité aux infections. Concernant ce dernier point, une étude multicentrique prospective [8] pour évaluer l'impact des antisécétrétoires sur la fréquence des pneumonies et des gastro-entérites aiguës (GEA) a été conduite en Italie chez des enfants âgés de 4 à 36 mois traités pour RGO compliqué. Ils étaient traités par anti-H2 : 10 mg/kg chez 50 enfants ou 1 mg/kg d'oméprazole chez 50 enfants pendant 2 mois. La durée du suivi a été de 4 mois. Le taux de gastro-entérite et de pneumonie était significativement *plus important* dans le groupe traité par rapport à un groupe placebo apparié (47 % de GEA contre 20 % et 12 % de pneumopathie contre 2 %, sans différence entre anti-H2 et IPP).

De plus en théorie, la gastrine stimule la croissance des cellules de la lignée hépatocytaire, or les inhibiteurs de la pompe à protons entraînent un état d'hypergastrinémie. Une banque de données [9] des vétérans soignés dans 4 états du sud des États-Unis (cohorte de 484 226 patients) note que 112 343 (22,3 %) prenaient des inhibiteurs de la pompe à protons et 409 (0,09 %) avaient un cancer hépatocellulaire. Après ajustement sur l'âge, la race, le sexe, la présence d'un diabète, la notion de tabagisme et d'alcoolisme, les sujets traités sont apparus plus à risque de développer un cancer hépatocellulaire (odds ratio = 1,52 ; IC 95 % : 1,23-1,87 ; $p < 0,0001$). Des travaux prospectifs contrôlés sont souhaitables pour vérifier les résultats de cette étude américaine qui a mis en évidence une augmentation de 52 % du risque de cancer hépatocellulaire dans une population de vétérans traités par IPP. En ce qui concerne le cancer du colon, il n'existe pas de risque chez les patients traités par IPP, alors que pour les cancers de l'estomac les études divergent. Par ailleurs, il a également été montré que des traitements longs par IPP favorisaient la survenue de polypes (par hypertrophie des cellules pariétales) et de nodules gastriques [10]. Enfin, la question de la prédisposition à l'ostéoporose et aux fractures ostéoporotiques chez les patients adultes traités par IPP reste posée. Les dernières études montrent là aussi des résultats divergents.

4. Conclusion

L'AFSSAPS a pu rappeler les principales indications des IPP mais a surtout souligné les utilisations superflues ou non, démontrées par l'« *evidence-based medicine* ». De plus, les nombreux effets secondaires décrits doivent conduire à une utilisation contrôlée de ces traitements. Le rôle des pédiatres est maintenant de suivre les recommandations d'experts dans leur pratique quotidienne.

Références

- [1] AFSSAPS : guide d'utilisation des IPP chez l'enfant 2008.
- [2] Rudolph CD, Mazur LJ, Liptak GS, et al. Guidelines for evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001;32(Suppl 2):S1-31.
- [3] Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. *Gastroenterology* 2006;130:1519-26.
- [4] Dent J, Brun J, Fendrick AM, et al. An evidence-based appraisal of reflux disease management- the Genval Workshop Report. *Gut* 1999;44(Suppl 2):S1-16.
- [5] Barron JJ, Tan H, Spalding J, et al. Proton pump inhibitor utilization patterns in infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007;45:421-7.
- [6] Hassall E, Kerr W, El-Serag HB. Characteristics of children receiving proton pump inhibitors continuously for up to 11 years duration. *J Pediatrics* 2007;150:262-7.
- [7] Forrester MB. Pattern of proton pump inhibitor calls to Texas poison centers, 1998-2004. *J Toxicol Environ Health A* 2007;70:705-14.
- [8] Canani RB, Cirillo P, Roggero P, et al. Therapy with gastric acidity inhibitors increases the risk of acute gastroenteritis and community-acquired pneumonia in children. *Pediatrics* 2006;117:e817-20
- [9] Khurana V, et al. Proton pump inhibitors increase the risk of hepatocellular cancer in humans: half a million US Veteran's case control study. 13th World Congress of Gastroenterology, Montréal (Canada):10-14 septembre 2005.
- [10] Pashankar DS, Israel DM. Gastric polyps and nodules in children receiving long-term omeprazole therapy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35:658-62.

Épidémiologie de l'AVC chez l'enfant : état des lieux et perspectives

S. Chabrier*, S. Darteyre, F. Rivier, G. Sébire, V. Gautheron, J. Fluss

Service de MPR pédiatrique et Inserm CIC-CIE3, centre hospitalier universitaire de Saint-Etienne, 42055 Saint-Etienne cedex 2, France

1. Un impact humain, social et économique

Cent quarante mille personnes ont un AVC chaque année en France ; 25 % en décèdent, 50 % gardent des séquelles et beaucoup récidivent. Cinq cent mille individus de tous âges vivent ainsi avec les conséquences d'un AVC, soit une prévalence dans la population générale de 0,8 %. Les AVC sont de fait parmi les premières causes de décès et de déficience physique et cognitive, entraînant des dépenses sanitaires et médico-sociales annuelles de plus de 8 milliards d'euros.

Le *tableau 1* résume les données d'épidémiologie descriptive pédiatrique généralement retenues. Bien qu'il n'y ait pas de données nationales récentes, des arguments indirects font penser que ces chiffres sont applicables à la France. On peut en effet, soit considérer des études réalisées dans des pays voisins à structure populationnelle similaire (exemple du *Swiss Neuropediatric Stroke Registry*), soit s'inspirer d'observatoires nationaux étudiant un type particulier d'AVC (comme le moyamoya). Ces valeurs sont cependant à adapter localement. Par exemple la drépanocytose (fréquente dans certaines régions, notamment d'outre-mer) expose à un risque naturel d'infarctus cérébral 250 fois supérieur à celui de la population générale. Quant à la prévalence pédiatrique du moyamoya, elle est multipliée par 20 dans la population est-asiatique, y compris migrante.

Bien que demeurant élevée pour une pathologie pédiatrique, la mortalité des enfants par AVC a diminué avec l'amélioration des soins aigus et de la prévention secondaire, notamment pour les hémorragies et les thromboses veineuses. Beaucoup de facteurs de risques étant transitoires ou traitables, la récurrence de l'AVC est rare chez les enfants correctement traités (voir *tableau* et article associé de M. Kossorotoff).

Il en va différemment pour la morbidité à long terme. Mieux abordée que par le passé, notamment en ce qui concerne les déficits cognitifs, on sait maintenant qu'au moins deux-tiers des enfants gardent des séquelles. Ce handicap étant durable, puisque touchant des sujets jeunes et par ailleurs en bonne santé (*cf. infra*), on estime à plusieurs dizaines de milliers les personnes de tous âges vivant avec une déficience résiduelle

d'AVC pédiatrique. De fait, dans la population générale le ratio de prévalence (indicateur très corrélé à l'impact personnel, social et économique d'une maladie) des séquelles d'un AVC survenu dans l'enfance vs survenu à l'âge adulte est de l'ordre de 10 %, beaucoup plus élevé que le ratio d'incidence (0,5-1 %) (*tableau 1*).

Certaines études suggèrent une moindre qualité de vie des enfants/adolescents après AVC, tandis que d'autres (notamment celles qui différencient clairement l'autonomie de la qualité de vie) sont plus équivoques. Plus que la déficience, les conséquences secondaires de l'accident (douleur, épilepsie, préjudice esthétique...) et l'entourage socio-familial semblent déterminer la qualité de vie post-AVC.

2. De plus, l'accident n'est que la partie émergée de la maladie vasculaire cérébrale

Si le terme d'accident renvoie à la soudaineté caractéristique du déficit neurologique, la maladie vasculaire cérébrale induit des conséquences plus insidieuses, témoignant d'une ischémie chronique ou de microsaignements répétés, parfois en dehors de tout AVC. Ces lésions, visibles en imagerie sous forme de gliose ou d'hypoperfusion chronique sont bien identifiées dans l'évolution du moyamoya et de la drépanocytose. Faussement silencieuses et longtemps négligées, elles peuvent constituer un tableau neurocognitif progressif, faisant désormais l'objet d'essais thérapeutiques internationaux.

3. Épidémiologie analytique : retour aux sources et nouveautés

Deux populations d'enfants avec AVC sont à distinguer. Dans le premier cas, il existe une maladie chronique prédisposante : cardiaque, hématologique, métabolique... Ce type d'accident est souvent accessible à la prévention primaire ou secondaire (drépanocytose par exemple). Néanmoins, la majorité des AVC survient chez des enfants en bonne santé. Les causes sont alors vasculaires malformatives pour les hémorragies primitives et liées à des mécanismes inflammatoires post-infectieux pour les infarctus. Le risque d'artériopathie cérébrale transitoire est ainsi multiplié par 3 au décours d'une infection respiratoire et par 17 dans les 9 mois qui suivent une varicelle.

*Auteur correspondant.
e-mail : stephane.chabrier@chu-st-etienne.fr

Tableau I

Nombre d'AVC attendus chaque année pour 800 000 naissances et une population < 18 ans de 13 750 000 en France métropolitaine. Ces chiffres (notamment taux de mortalité et de récurrence) tiennent compte des données les plus récentes, incluant une prise en charge optimum telle qu'elle est désormais recommandée en phase aiguë ou en prévention secondaire : antiplaquettaires et accidents artériels, anticoagulants et thromboses veineuses, combinaison neurochirurgie/neuroradiologie interventionnelle pour les malformations vasculaires...

	Fréquence généralement retenue	Nombre d'événements annuels attendus	Mortalité	Récurrence
Infarctus artériel du grand enfant	1-2/100 000 par an	140-280	5-10 %	5-10 %
Hémorragie primitive du grand enfant	1-2/100 000 par an	140-280	5-10 %	5 %
Thromboses veineuses	0,25-0,67/100 000 par an*	35-90	2-5 %	5 %
Infarctus périnatal	1/2800 à 1/4000 naissances	200-300	2-5 %	< 2 %
Total		500-1000		

*manifestement sous-estimée

On sait maintenant que les déterminants habituels de la pathologie thrombo-embolique (hypertension artérielle, syndrome métabolique, thrombophilie, tabagisme...) prédisposent aussi les enfants à l'AVC. Leur prévalence ayant tendance à augmenter dans la population pédiatrique, ils devront être mieux pris en compte à l'avenir.

Un des défis prioritaires de la recherche est désormais d'améliorer la connaissance mécanistique des atteintes de l'unité neurovasculaire fonctionnelle (i.e. interaction entre sang circulant, endothélium et parenchyme cérébral), puis d'en visiter l'épidémiologie spécifique. L'épidémiologie analytique moderne se doit aussi d'utiliser les techniques de séquençage du génome à très haut débit. La découverte d'une forme monogénique de maladie rare (moyamoya par exemple) permet souvent de discuter de nouveaux modèles physiopathologiques, voire d'identifier des

polymorphismes courants, constituant autant de prédispositions aux maladies à déterminisme polygénique, comme l'AVC. La validation des hypothèses peut alors faire appel à la construction de modèles animaux.

Loin d'en être exclus, les cliniciens tiennent le rôle premier dans ces nouvelles approches, soit par la constitution de larges cohortes homogènes de patients, soit en repérant les familles particulièrement informatives. Le but étant le développement de nouvelles thérapeutiques, curatives ou préventives, ciblées.

Références

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

Accidents vasculaires cérébraux de l'enfant : place de l'imagerie

J.-F. Chateil^{a,b,*}, B. Husson^c, P. Bessou^b, J.-M. I Pédesspan^d

^aUniversité de Bordeaux, RMSB, UMR 5536, F-33000 Bordeaux, France

^bCHU de Bordeaux, Service d'imagerie anténatale, de l'enfant et de la femme, Hôpital Pellegrin, Place Amélie Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

^cCHU Bicêtre, AP-HP, Service de radiologie pédiatrique, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

^dCHU de Bordeaux, Service de pédiatrie, unité de neuropédiatrie, F-33000 Bordeaux, France

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques de l'enfant sont proportionnellement rares, mais sont la source d'une morbidité non négligeable. Les étiologies sont différentes de celles rencontrées habituellement chez l'adulte, avec des spécificités propres à la période néonatale d'une part, à l'enfant plus grand d'autre part. Les atteintes ischémiques sont majoritairement d'origine artérielle, celles en rapport avec une thrombose veineuse sont plus rares. Les circonstances étiologiques sont reprises dans l'article associé de S. Chabrier. L'imagerie joue un rôle essentiel dans le diagnostic positif, dans la recherche d'une cause favorisante ou d'une pathologie spécifique et pour l'appréciation du pronostic. Seuls les accidents ischémiques seront traités dans ce texte, à l'exclusion des hémorragies cérébrales et des malformations vasculaires.

1. Diagnostic initial en imagerie

Le diagnostic clinique initial peut être difficile, les signes déficitaires n'étant pas toujours au premier plan. Chez le nouveau-né, les signes sont souvent peu spécifiques, le déficit pouvant n'être évident qu'au cours ou après la première année de vie (voir article associé de A. Chadie). Chez l'enfant plus grand, un déficit focal, associé ou non à des convulsions, des troubles de conscience constituent la présentation la plus fréquente. Des troubles visuels ou sensoriels, une ataxie sont plus fréquents dans les AVC vertébro-basilaires. À l'inverse, de nombreuses autres atteintes cérébrales d'origine non vasculaire, bénignes ou graves, peuvent se manifester par un déficit neurologique aigu et mimer un AVC. Ceci souligne la place capitale de l'imagerie dans le diagnostic positif initial devant ces différents tableaux.

2. Technique et résultats de l'imagerie initiale

L'IRM devrait être l'examen de première intention à la phase aiguë ; elle est toujours plus informative que la tomodensitométrie (utile essentiellement en urgence, faute de mieux, pour éliminer une hémorragie intracérébrale, et qui peut par ailleurs être normale sans éliminer le diagnostic). Le protocole IRM de base comprend des séquences pondérées T1, Flair, T2, en imagerie de diffusion (pour mettre précocement en évidence une restriction de la diffusion en rapport avec l'œdème cytotoxique), en T2 (pour rechercher un saignement associé), une séquence angiographique (ARM) sur le polygone de Willis et les artères cervicales. L'injection de produit de contraste n'est le plus souvent pas nécessaire. La réalisation d'une séquence axiale au niveau cervical, pondérée T1 avec suppression du signal graisseux, est utile pour rechercher des signes de dissection artérielle au niveau carotidien (signe du croissant hyper intense).

L'ARM est généralement pratiquée sans injection de produit de contraste (technique « temps de vol : TOF »). Elle est le plus souvent assez sensible et suffisante à cette phase initiale pour faire la preuve d'une pathologie artérielle. L'utilisation d'une ARM au cours d'une injection de produit de contraste, recommandée par certains pour l'étude des carotides au niveau cervical, est souvent délicate à réaliser et à interpréter chez l'enfant. La lecture concomitante des images natives et des reconstructions 3D « angiographiques » est importante de façon à ne pas méconnaître certains artefacts. Certains diagnostics sont aisés lorsqu'il existe une interruption nette du flux, voire un réseau de suppléance signant une artériopathie chronique. D'autres diagnostics sont plus difficiles, devant une irrégularité de calibre, en particulier au niveau du segment M1 de l'artère sylvienne, faisant discuter une dissection, une artériopathie cérébrale transitoire postinfectieuse (varicelle) ; dans ce dernier cas, un rehaussement pariétal vasculaire segmentaire peut être un argument en faveur d'une pathologie inflammatoire. La présence d'un aspect « criblé » des noyaux gris centraux avec une interruption du flux au niveau des artères sylviennes est caractéristique du Moyamoya. La dysplasie fibro-musculaire est rare chez l'enfant et peut être suspectée devant un aspect moniliforme de la carotide en ARM. Le diagnostic d'une dissection cervicale peut également être

*Auteur correspondant.

e-mail : jean-francois.chateil@chu-bordeaux.fr

malaisé : au niveau des artères vertébrales, les segments V2-V3 sont le plus souvent atteints, sans hématome pariétal décelable. Les dissections au niveau du tronc basilaire peuvent être hémorragiques. Les dissections des artères cérébrales postérieures sont rares chez l'enfant.

L'existence de lésions ischémiques cortico-sous corticales multifocales, bien visibles à la phase précoce en imagerie de diffusion, avec une ARM normale (voire une angiographie traditionnelle), doit faire discuter d'une part une maladie métabolique (syndromes de type MELAS ou CADASIL), d'autre part une vascularite micro-angiopathique cérébrale primitive.

Pour les AVC d'origine veineuse, l'IRM doit comporter des séquences spécifiques, sensibles aux flux lents, avec acquisition 2D ou 3D. Les acquisitions pondérées en susceptibilité magnétique (SWI), l'injection de produit de contraste peuvent aider à analyser le réseau veineux.

Des techniques IRM additionnelles sont disponibles ou en cours d'évaluation. L'étude dynamique de la perfusion cérébrale après injection d'un bolus de produit de contraste est difficile chez le nouveau-né, mais réalisable chez l'enfant plus grand. Elle permet l'étude comparée de la perfusion régionale et aide à la prédiction de la taille de l'infarctus en montrant les zones ischémiques hypoperfusées mais non nécrosées. Elle pourrait être utile dans la discussion d'un éventuel traitement thrombolytique précoce, en fait rarement pratiqué chez l'enfant, ne serait-ce que pour des questions de délai diagnostique. La technique dite de « marquage artériel des spins » (ASL) permet également l'étude de la perfusion régionale, sans injection de produit de contraste, mais son usage en pédiatrie reste actuellement limité. D'autres techniques sont proposées (imagerie de phase, oxygénation régionale par technique BOLD...) mais sans application clinique validée actuellement.

3. Autres techniques d'imagerie

La réalisation d'une angiographie par tomodensitométrie est préconisée par certains, mais elle est irradiante et il est difficile d'affirmer sa supériorité sur l'ARM chez l'enfant. La pratique d'une angiographie conventionnelle diagnostique par cathétérisme doit être réservée aux enfants chez qui l'ARM apparaît normale, avec une suspicion d'atteinte des petits vaisseaux ou d'une dissection artérielle non objectivée par l'ARM. Cette artériographie peut ne pas être conclusive en présence d'une artériopathie limitée aux artères lenticulostrées, ou si elle est pratiquée secondairement, après la lyse d'un caillot lors d'une embolie.

L'échographie a plusieurs indications :

- chez le nouveau-né, l'échographie transfontanelle est le plus souvent l'exploration de première intention devant des signes neurologiques non spécifiques ; elle peut faire le diagnostic d'AVC focal, de thrombose du sinus longitudinal et permettre le suivi dans ce dernier cas ;
- Le doppler transcrânien est nécessaire à l'étude des flux et vitesses circulatoires des branches du polygone de Willis, en particulier dans les artériopathies chroniques : drépanocytose, syndrome de Moyamoya ;
- L'écho-doppler des artères cervicales fait partie des explorations diagnostiques usuelles, mais il est le plus souvent peu contributif ;
- Les études en TEMP ou en TEP peuvent apporter des éléments complémentaires dans les artériopathies chroniques (Moyamoya), pour apprécier la vascularisation régionale.

4. Pronostic et suivi à distance

Dans le cadre des accidents ischémiques focaux du nouveau-né, la récurrence est exceptionnelle. Ces enfants conservent des signes de déficit moteur à l'âge scolaire dans 30 à 40 % des cas. Lors de l'imagerie initiale néo-natale, l'existence d'une atteinte de la capsule interne, des signes de dégénérescence wallérienne le long du faisceau pyramidal, vus en imagerie de diffusion, constituent des éléments de mauvais pronostic.

Chez l'enfant plus grand, l'existence en imagerie d'une atteinte concomitante des territoires sylviens superficiel et profond (noyaux gris centraux, capsule interne, atteinte cortico-sous corticale) est souvent associée à la persistance d'une hémiparésie. L'imagerie des vaisseaux est également un élément important du pronostic : 2/3 des patients porteurs de sténose artérielle initiale présentent des signes de récurrence d'AVC dans les 5 années suivantes. Les dissections en principe ne récidivent pas. Au décours des AVC du territoire vertébro-basilaire, des troubles cognitifs sont fréquemment observés. Des études plus fines en imagerie fonctionnelle (IRMf) peuvent mettre en évidence des déficits cognitifs, des troubles du langage ou de la latéralisation.

Références

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

Prise en charge des infarctus artériels cérébraux de l'enfant et du nourrisson

M. Kossorotoff^{a,*}, M. Dinomais^b, M. Chevignard^c

^aService de neuropédiatrie et maladies métaboliques, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, 149 rue de Sèvres, 75743 Paris cedex, France

^bService de médecine physique et réadaptation pédiatrique, Centre Les Capucins, Centre Hospitalier Universitaire, Angers, France

^cService de Rééducation des pathologies neurologiques acquises de l'enfant, Hôpitaux de Saint Maurice, Saint Maurice, France

La prise en charge des infarctus artériels cérébraux de l'enfant repose essentiellement sur l'analogie avec celle de l'adulte. En effet, il n'existe que peu d'études observationnelles et aucune étude randomisée, en dehors du cas particulier du drépanocytaire. Des recommandations internationales émanant de sociétés européennes ou américaines ont été publiées, avec des niveaux de preuve limités, reposant souvent sur des consensus d'experts et parfois divergentes [1-4] (tableau I).

1. Prise en charge à la phase aiguë (une fois le diagnostic fait)

1.1. Prise en charge des facteurs de complication

Chez l'adulte, la prise en charge en unité neuro-vasculaire (UNV) a nettement amélioré le pronostic des accidents vasculaires cérébraux (AVC). Cette amélioration est due majoritairement à la prise en charge des facteurs d'agression cérébrale secondaires qui vont modifier le pronostic neurologique ultérieur, bien plus qu'à la thrombolyse. Ces éléments n'ont pas été clairement évalués chez l'enfant dans le cadre de l'AVC, mais les données issues des études concernant l'adulte et des études pédiatriques en réanimation hors AVC semblent plaider pour une prise en charge en unité de soins continus, avec surveillance de l'hémodynamique, de l'homéostasie, des variations tensionnelles majeures, glycémiques, d'oxygénation, surveillance de la fièvre et de l'alimentation (risque de fausse-route, de pneumopathie d'inhalation). La prophylaxie médicamenteuse des thromboses veineuses profondes n'est pas recommandée avant la puberté. Une hypertension intracrânienne doit être traitée ; la chirurgie décompressive des infarctus sylviens malins est possible [5].

1.2. Traitements thrombolytiques, antiagrégants, anticoagulants

Chez l'adulte, le traitement précoce par thrombolytique (rt-PA) a montré une réduction significative de mortalité et de morbi-

*Auteur correspondant.

e-mail : manuelle.kossorotoff@nck.aphp.fr

dité, mais moins de 10 % des infarctus artériels cérébraux sont éligibles. Chez l'enfant, il n'y a pas d'essai publié. La littérature disponible apporte un faible niveau de preuve, mais est en faveur d'une bonne sécurité chez l'enfant, avec une efficacité difficile à estimer. Un essai thérapeutique est nécessaire mais reste encore quasiment impossible du fait des délais diagnostiques actuels (23 h en médiane). Des mécanismes physiopathologiques différents de l'adulte (artériopathie avec composante inflammatoire) font discuter son intérêt chez les plus jeunes, alors que l'extension des indications de thrombolyse à l'adolescent est recommandée par consensus [5].

L'aspirine a sa place en phase aiguë et en prévention secondaire pour une durée de traitement limitée, contrairement à l'adulte [2]. Les indications et durée des anticoagulants sont adaptées de l'adulte. Les difficultés d'équilibration des anti-vitamines K (AVK) chez l'enfant font parfois préférer une héparine de bas poids moléculaire (HBPM) si la durée prévisible de traitement est limitée. Les drépanocytaires homozygotes ont une prise en charge spécifique.

Les déficits moteurs, mais aussi cognitifs, doivent être identifiés dès la phase aiguë pour permettre un relais rapide et orienté vers les structures de rééducation avec des objectifs définis. La mobilisation précoce par un kinésithérapeute ainsi que la prévention des rétractions est nécessaire.

La réalisation rapide et coordonnée de l'ensemble de cette prise en charge à la phase aiguë ainsi que le relais vers les structures de rééducation nécessite une organisation des filières de soins, à l'image de celle qui existe pour la prise en charge des AVC chez l'adulte (définition d'un parcours de soins). La coordination des différents intervenants, pré-hospitaliers et hospitaliers, avec l'appui des neurologues adultes apportant leur expertise et pouvant éventuellement accueillir les adolescents en UNV, est à mettre en place dans nos régions.

2. Prise en charge rééducative et handicap

Alors que la supériorité d'une prise en charge en rééducation pluridisciplinaire intensive à la phase aiguë a fait ses preuves chez l'adulte, il n'existe aucune recommandation chez l'enfant et les pratiques sont encore très disparates. Par extension et au vu de

Tableau I
Prise en charge à la phase aiguë et chronique, d'après [1-4].

	Points de convergence des guidelines	Particularités des Guidelines britanniques 2004	Particularités des Guidelines US (Chest) 2008	Particularités des Guidelines US (AHA) 2008
Général	Aspirine après la phase aiguë	Aspirine (5 mg/kg/j) puis 1-5 mg/kg/j	HNF* ou HBPM** ou aspirine (1-5 mg/kg/j) jusqu'à exclusion de dissection ou embolie d'origine cardiaque. Puis aspirine 1-5 mg/kg/j pour au moins 2 ans	HNF* ou HBPM** (1 mg/kg/12 h) max 1 semaine jusqu'à trouver la cause. Puis aspirine 3-5 mg/kg/j
Vasculopathie cérébrale	-	Aspirine (1-3 mg/kg/j)	Pas envisagé en dehors du moyamoya	Pas envisagé en dehors du moyamoya
Origine cardio-embolique	Anti-coagulation	À envisager après discussion neuro-cardiologique	HBPM** au moins 6 semaines, puis selon imagerie	Ttt cardiaque, puis HBPM** ou AVK au moins 1 an
Dissection cervicale	Anti-coagulation	Si pas d'hémorragie. À poursuivre jusqu'à cicatrisation du vaisseau, max. 6 mois	HBPM**, durée selon imagerie	HNF* ou HBPM** en aigu. Puis HBPM** ou AVK 3-6 mois, ou bien aspirine. Poursuivre avec aspirine après 6 mois
Drépanocytaire homozygote	Échange transfusionnel pour HbS < 30 %, puis programme transfusionnel régulier	Discuter hydroxyurée, greffe de moelle selon cas.	Hydratation IV en phase aiguë.	Optimiser hydratation, O ₂ , TA en aigu. Discuter hydroxyurée, greffe de moëlle selon cas.
Thrombolyse	Enfant : non recommandé			Pas de consensus sur l'utilisation pour les adolescents
Récidive sous aspirine	-	Envisager anti-coagulation	Passer au clopidogrel ou anti-coagulation	-

* HNF : Héparine non fractionnée

** HBPM : Héparine de bas poids moléculaire.

ce qui est recommandé après d'autres types de lésions cérébrales acquises de l'enfant, comme les traumatismes crâniens sévères, il est licite de recommander de mettre en place la rééducation dès la phase aiguë et de poursuivre une prise en charge intensive, pluridisciplinaire et coordonnée, la plupart du temps en structure sanitaire spécialisée, avec un relais ultérieur en fonction de l'âge et des déficits résiduels par des CAMSP, des services de soins médico-sociaux ou encore des professionnels libéraux [6]. L'objectif de la rééducation, après avoir évalué les limitations d'activité de l'enfant, est d'éviter les complications (notamment neuro-orthopédiques), de permettre une récupération fonctionnelle ou lorsque ce n'est pas possible, de mettre en place des moyens de compensation pour au final améliorer les activités quotidiennes de l'enfant, sa participation sociale et sa qualité de vie. L'évaluation du devenir post-infarctus artériel cérébral utilise différents scores de déficience ou de handicap, dont la pertinence chez l'enfant est encore en cours d'évaluation. Si les déficits moteurs sont le plus souvent faciles à repérer et à coter, ils peuvent évoluer dans le temps (apparition de dystonie) et se compliquer de rétractions. De plus, les troubles cognitifs sont très souvent présents mais sous-évalués, notamment chez les plus jeunes. La rééducation doit en tenir compte et les études évaluant le devenir cognitif post-infarctus cérébral artériel chez l'enfant ainsi que des recommandations de prise en charge manquent sur ce point. Les techniques de rééducation évoluent, avec notamment sur le plan moteur l'utilisation comme chez l'adulte de la thérapie par contrainte induite. Puisque l'AVC survient chez un enfant en plein développement physique et psychomoteur, des réévaluations régulières sont nécessaires, motrices et orthopédiques mais également cognitives car des déficits peuvent n'apparaître ou ne devenir gênants que très à distance de l'AVC, lorsque les fonctions cognitives les plus élaborées

sont censées mûrir et que les demandes environnementales (et notamment scolaires) augmentent. Le suivi des enfants ayant présenté un infarctus artériel cérébral doit donc être très prolongé, le plus souvent réalisé par les neuropédiatres et/ou les médecins de rééducation. Il prend aussi en compte la compensation du handicap, notamment son versant socio-éducatif, et assure le passage à l'âge adulte.

Références

- [1] Bernard TJ, Goldenberg NA, Armstrong-Wells J, et al. Treatment of childhood arterial ischemic stroke. *Ann Neurol* 2008;63:679-96.
- [2] Roach ES, Golomb MR, Adams R, et al. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke* 2008;39:2644-91.
- [3] DeVeber G, Kirkham F. Guidelines for treatment and the prevention of stroke in children. *Lancet Neurol* 2008;7:983-5.
- [4] Paediatric Stroke Working Group. Stroke in childhood: Clinical guidelines for diagnosis, management and rehabilitation, 2004. <http://www.rcplondon.ac.uk/pubs/books/childstroke>.
- [5] Bollaert PE, Vinatier I, Orlikowski D, et al. Prise en charge de l'accident vasculaire cérébral chez l'adulte et l'enfant par le réanimateur (nouveau-né exclu), (hémorragie méningée exclue). Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française. *Reanim* 2010, doi:10.1016/j.reaurg.2010.06.005 (publication avancée en ligne).
- [6] Chevignard M, Toure H, Brugel DG, et al. A comprehensive model of care for rehabilitation of children with acquired brain injuries. *Child Care Health Dev* 2010;36:31-43.

Les accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né à terme

A. Chadie^{a,*}, C. Conti^b, S. Rondeau^a, S. Marret^a

^a Service de pédiatrie néonatale et réanimation, Centre d'Education fonctionnelle de l'Enfant, Hôpital Charles-Nicolas, CHU de Rouen et Equipe Région-INSERM EA 4309, Néovasc, handicap périnatal, Institut de Recherche Biomédicale et d'Innovation, Université de Rouen, France

^b Service de pédiatrie, Consultation de neuropédiatrie, Hôpital Mère et Enfant, CHU de Nantes, France

Le terme générique d'accident vasculaire cérébral (AVC) néonatal regroupe plusieurs types de lésions : les accidents ischémiques artériels et veineux, ainsi que les accidents hémorragiques. Les infarctus veineux sont souvent hémorragiques d'emblée et les infarctus artériels peuvent devenir secondairement hémorragiques après reperfusion. L'artère cérébrale moyenne est la plus souvent intéressée, notamment à gauche. Les AVC périnataux diffèrent de ceux de l'adulte car ils surviennent sur un cerveau en développement doué d'une certaine plasticité cérébrale. Afin de clarifier les définitions, un groupe de travail a publié des critères précis à retenir pour parler d'AVC ischémique périnatal lors d'un « *International Workshop* » : interruption focale du flux sanguin cérébral secondaire à une thrombose ou un embol, artériel ou veineux, entre la 20^e semaine d'aménorrhée et 28 jours après la naissance, confirmée par une imagerie ou la neuropathologie.

Nous n'aborderons ici que les AVC ischémiques artériels périnataux, qui surviennent dans un territoire systématisé. Leur incidence varie entre 1/2800 et 1/4000 naissances selon les auteurs, avec une prédominance masculine (sex ratio de 1,3). La survenue de crises cloniques focales est le mode de révélation le plus fréquent, mais pas exclusivement (crises plus frustes). L'évolution peut se faire vers une hémiplégié ou vers l'absence de séquelle motrice. Des séquelles cognitives sont souvent démasquées par le suivi à long terme.

1. Physiopathologie

L'origine de ces AVC artériels est multifactorielle. L'hypothèse principale fait intervenir des facteurs vasculo-placentaires (association de facteurs maternels/placentaires et fœtaux/néonataux...) avec phénomène de thrombose/thrombo-embolie (notamment migration d'un embol dans la circulation cérébrale via le foramen ovale). Les facteurs prothrombotiques les plus fréquemment retrouvés sont l'ascension du taux de lipoprotéine (a) et la mutation du facteur V Leiden. D'autres facteurs de risque

tels que la primiparité, la pré-éclampsie, les pathologies placentaires (infections, insuffisance placentaire, hémorragie fœto-maternelle...) sont aussi diversement incriminés. Les désordres fœtaux mis en cause incluent le syndrome transfuseur-transfusé et certaines cardiopathies congénitales. Par ailleurs, plusieurs études font état d'un contexte d'anoxie mais aucune association significative n'a été mise en évidence entre les deux. Les pathologies post-natales associées aux AVC sont principalement les méningites, les sepsis, les cardiopathies, le recours à l'ECMO...

2. Diagnostic et prise en charge

Le diagnostic clinique est le plus souvent fait en période aiguë chez un nouveau-né à terme sans problème particulier jusqu'à l'apparition de troubles neurologiques (dans les 3 premiers jours de vie dans la grande majorité des cas). Le tableau le plus typique est marqué par des convulsions partielles, unilatérales avec ou sans généralisation secondaire. En dehors des convulsions, les signes sont peu spécifiques et expriment une dépression du système nerveux central : bradycardie, bradypnée et cyanose, hypotonie, irritabilité, troubles de la succion...

L'électroencéphalogramme (EEG) prolongé, voire l'enregistrement continu, garde un intérêt diagnostique précoce majeur. Au cours d'une crise convulsive néonatale, la présence de décharges paroxystiques unilatérales ou une franche asymétrie de l'électrogénèse gardent une très bonne valeur d'orientation. D'autre part, il permet de rechercher l'existence de signes d'anoxie cérébrale diffuse concomitante. Le tracé EEG de fond a aussi une valeur pronostique. L'enregistrement continu par le *Cerebral Function Monitor* a l'intérêt de pouvoir quantifier les crises, qui seraient un facteur d'aggravation du pronostic lorsqu'elles sont répétées, et de mieux guider le praticien dans le choix de traitement des crises (escalade thérapeutique ou non). La poursuite de celui-ci jusqu'à 48 heures après la dernière crise nous semble utile.

L'échographie transfontanelle a une mauvaise sensibilité et spécificité mais reste un examen facile, réalisable au lit du malade. Elle peut mettre en évidence une hyperéchogénéité triangulaire à base corticale intéressant le cortex et la substance blanche sous-corticale, avec parfois un doppler cérébral pathologique.

*Auteur correspondant.
e-mail : alexandra.chadie@chu-rouen.fr

L'IRM demeure l'examen de choix, avec une valeur non seulement diagnostique (IRM précoce, avec séquence de diffusion), mais aussi pronostique (IRM plus tardive, après J15, pour apprécier l'étendue des lésions permanentes). L'atteinte du bras postérieur de la capsule interne serait un bon élément prédictif d'hémiplégie séquellaire, de même que les anomalies de signal observées au niveau de la voie cortico-spinale dans le pédoncule cérébral (phénomène de dégénérescence wallérienne). Une atteinte concomitante des noyaux gris centraux, du bras postérieur de la capsule interne et du cortex cérébral augmente le risque de paralysie cérébrale, quelle que soit l'étendue de la lésion.

Le traitement reste symptomatique, avec notamment la mise en route d'un traitement anticonvulsivant à discuter au cas par cas, selon la fréquence et l'intensité des crises. Si un traitement est débuté, sa durée devra rester courte, compte-tenu des effets au long cours potentiellement délétères sur un cerveau en développement. Il n'y a pas d'indication à un traitement thrombolytique.

3. Devenir

La mortalité dans les différentes séries reste faible : 2 à 3 % toutes causes confondues.

Les récurrences d'AVC artériels ischémiques sont aussi rares, estimées à moins de 2 %.

En revanche, des séquelles motrices, cognitives, et une épilepsie surviennent fréquemment chez ces enfants.

Les facteurs de mauvais pronostic sont les suivants : encéphalopathie néonatale précoce associée, examen neurologique de sortie anormal, anomalies du tracé de fond à l'EEG, atteinte étendue du faisceau cortico-spinal plus ou moins associée aux noyaux gris centraux à l'imagerie.

Une étude locale rouennaise, rétrospective, a fait état du devenir de 20 enfants âgés de 3 à 12 ans, ayant présenté un AVC périnatal (données non publiées). Un peu moins d'un tiers des enfants n'avait aucune séquelle neurologique, taux probablement sous-estimé du fait d'un recul insuffisant pour certains enfants. Dans la littérature, ce taux varie entre 20 et 40 %. La moitié des enfants de l'étude rouennaise avait des anomalies du tonus ou de la force musculaire dans les 2 premières années de vie et 25 % des enfants étaient hémiplégiques par la suite. L'atteinte fonctionnelle selon le stade de Palisano était modérée (stade 2 dans 60 % des cas). Des troubles de la motricité fine (troubles grapho-moteurs, difficultés d'habillage) observés par un bilan psychomoteur sont trouvés fréquemment,

dans 55 % des cas. Des troubles neuro-sensoriels ont été mis en évidence dans près de la moitié des cas (troubles du champ visuel, anomalies oculo-motrices, troubles visuo-attentionnels). Ces troubles étaient significativement associés aux anomalies motrices. Une épilepsie est apparue dans 10 % des cas. Dans la littérature, ce taux est variable et peut parfois atteindre plus de 40 %, avec un âge de survenue entre 3 et 5 ans. Un petit nombre d'enfants a développé un syndrome de West. Le devenir cognitif est plus difficile à évaluer. L'incidence des troubles cognitifs peut être sous-estimée en cas de suivi insuffisamment prolongé. Peu d'enfants ont une évaluation psychométrique au cours du suivi, parfois malgré des plaintes scolaires. Dans la cohorte rouennaise, 20 % avaient un retard cognitif. Selon les séries, ce pourcentage varie de 20 à 40 %. L'émergence des troubles croît avec la complexité des tâches cognitives. Il existerait un écart entre le QI verbal et QI performance aux dépens du QI verbal. Les troubles du langage oral semblent aussi plus fréquents que dans la population générale chez les enfants ayant eu un AVC périnatal. Soixante pour cent des enfants de notre série avaient un bilan orthophonique perturbé avec un trouble du langage oral, majoritairement de type expressif (phonologie, lexique, syntaxe). Enfin, divers troubles du comportement ont pu être mis en évidence (agitation, anxiété, stéréotypies).

Une surveillance rapprochée de l'évolution des enfants avec AVC ischémique est importante pour permettre une éventuelle intervention précoce. Les rééducations lors du suivi neuromoteur peuvent être : kinésithérapie neuromotrice, orthophonie, psychomotricité, ergothérapie, orthoptie, psychothérapie.

4. Conclusion

Les AVC artériels périnataux surviennent sur un cerveau en développement et le rôle de la plasticité cérébrale n'est certainement pas négligeable dans la récupération clinique de ces enfants. Le devenir neuromoteur à court et moyen termes semble globalement favorable. Toutefois, un suivi au long cours peut dévoiler certaines difficultés, notamment des troubles des apprentissages. Il est important de poursuivre ce suivi neurologique jusqu'à un âge scolaire avancé.

Références

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

La greffe rénale avec donneur vivant en France

M.-A. Macher

Agence de la biomédecine, Service de Néphrologie, AP-HP, Hôpital Robert Debré, 48, boulevard Sérurier, 75935 Paris cedex 19, France

1. La greffe donneur vivant en France : un changement de concept

En France, l'activité de greffe rénale avec donneur vivant (DV) progresse pour atteindre, en 2011, 10 % ($n = 301$) de l'ensemble des greffes [1]. Cette progression reste faible au regard du paysage international : Norvège 32 %, Royaume-Uni 38 %, Allemagne 23 %, Espagne 11 %, États-Unis 38 %, Canada 39 %, Australie 35 %.

Jusqu'en 2008, l'activité de greffe à partir de DV, en France, n'était considérée qu'en subsidiarité de l'activité de prélèvement sur donneur décédé pour des raisons éthiques (*primum non nocere*) et culturelles. Tenant compte de l'expérience internationale, des bons résultats obtenus tant chez le receveur en termes de survie du greffon que chez le donneur en termes de faibles risques encourus, la place du DV a été révisée, dans un contexte par ailleurs de pénurie croissante, la considérant non plus comme une alternative au donneur décédé mais venant en complément de celle-ci. Cette reconsidération du DV se retrouve aussi au travers des principes guides de l'OMS, de la directive européenne adoptée en juillet 2010 ainsi qu'au travers de la 2nde révision de la loi de Bioéthique d'août 2011. En effet, la réflexion menée lors de cette 2nde révision a consacré une place importante au DV par l'élargissement du cercle des donneurs à toute personne faisant la preuve d'une relation affective, étroite et stable depuis au moins 2 ans, ainsi qu'une ouverture au don croisé en cas d'incompatibilité entre le donneur et le receveur. La seule réserve qui persiste en France repose sur le don altruiste (bon samaritain).

Les actions menées par l'Agence de la biomédecine visent à favoriser le développement de la greffe rénale à partir de DV et sont dorénavant intégrées dans le nouveau plan greffe en cours de discussion avec le ministère de la santé. Elles portent sur une sensibilisation des équipes de greffe rénale parfois réticentes à cette activité, ou sur le soutien à apporter aux centres actifs, ainsi que sur les mesures renforçant la protection du donneur, notamment sur les difficultés financières qu'ils peuvent rencontrer durant leur parcours.

2. Évaluation du risque pour le donneur

Cette évaluation doit être soigneuse et complète, visant en particulier à limiter au maximum les risques pour les donneurs. L'évaluation médicale considérée comme un parcours du combattant a pour objectifs de vérifier, d'une part, la possibilité de la greffe pour le receveur et d'autre part, de mesurer la prise de risque pour le donneur d'une néphrectomie par une analyse stricte et rigoureuse des conditions tant médicales que psychologiques, professionnelles et financières.

De nombreuses recommandations précises et circonstanciées, dont les récentes recommandations françaises [2], ont été publiées pour cette évaluation avec le détail des examens à pratiquer et des limites pour l'acceptation ou le refus d'un candidat au don. Des recommandations sur le suivi médical des donneurs après don sont également disponibles et en France. Depuis 2004, il existe un registre des DV incluant le suivi à long terme.

Les risques liés à la néphrectomie ont été documentés par plusieurs études. La mortalité péri-opératoire est très faible, estimée de 0,02 à 0,03 %. À ce jour, depuis la mise en place du registre de suivi de l'Agence de la biomédecine, aucun décès n'a été enregistré. La morbidité, quant à elle, n'est pas négligeable, touchant 20 à 30 % des donneurs, mais il s'agit exceptionnellement de complications sévères (grade III ou IV). Le bénéfice de la néphrectomie par coelioscopie assistée ou non par robot est notable, permettant de diminuer les douleurs postopératoires et les durées d'hospitalisation, mais aussi limitant la taille des cicatrices.

Le devenir des DV à long terme est tout aussi crucial pour légitimer ce type de greffe. On dispose actuellement d'études comportant de larges cohortes avec des reculs prolongés confirmant que grâce à la sélection médicale rigoureuse, les donneurs vont globalement bien et même plutôt mieux que le reste de la population du même âge. Le risque d'insuffisance rénale terminale est estimé inférieur à celui de la population générale et ne concerne aucun des donneurs français à ce jour. Avec la définition actuelle de l'insuffisance rénale chronique par un DFG < 60 ml/min/1,73 m², une part des donneurs rentre dans cette catégorie après la néphrectomie (15 % dans l'étude américaine). Enfin, la qualité de vie des donneurs vivants est satisfaisante, avec un score de santé physique SF36 excellent, supérieur aux sujets de la population générale et ceci d'autant plus qu'ils sont âgés, et un score mental SF36, comparable. En dépit des complications chirurgicales, des séquelles douloureuses, des plaintes exprimées sur divers aspects, ils conseillent

Correspondance.

e-mail : marie-alice.macher@rdb.aphp.fr

le don à 95 % et le referaient à 98 %, considérant que les bienfaits apportés au receveur l'emportent de beaucoup sur les difficultés. Des résultats similaires ont été enregistrés dans d'autres pays.

3. Bénéfice de la greffe avec donneur vivant

La greffe rénale avec DV a l'avantage d'offrir une survie du greffon meilleure à long terme et de permettre de limiter la durée d'attente de greffe. Toutes les études, qu'elles soient mono-centriques ou réalisées à partir de registre, montrent que la survie des greffons rénaux provenant de donneurs vivants est significativement supérieure à celle des greffons prélevés chez des sujets décédés. En France, pour la cohorte 1993-2009, la survie des greffons à 5 et 10 ans est, respectivement, de 89,3 % et 77,3 % pour les DV et de 79,3 % et 63 % pour les donneurs DCD [1]. Ces meilleurs résultats s'expliquent par 4 principaux facteurs : la sélection des donneurs, la courte durée de l'ischémie froide, l'absence de lésions d'ischémie-reperfusion liées aux cytokines relarguées chez les sujets en mort encéphalique et enfin la chirurgie programmée. C'est aussi l'opportunité d'offrir une greffe préemptive (avant la nécessité de dialyse) rarement possible autrement ou avec une brève durée d'attente.

4. Particularités pédiatriques

Pour les greffes pédiatriques, concernant les enfants et les adolescents de moins de 18 ans, la part des greffes avec DV a été plus fluctuante, variant de 8 à 20 % selon les années, en rapport avec le petit nombre de greffes pédiatriques [1]. Mais de la même façon, la part des greffes avec DV est faible, comparée à celle de nos voisins européens et à l'Amérique du Nord : Norvège 100 %, UK 45 %, Pays-Bas 52 %, Allemagne 33 %, États-Unis 39 %. Seuls l'Espagne et l'Italie ont des chiffres comparables (respectivement 8,5 et 11 %).

En pédiatrie, globalement les résultats montrent le même avantage de la greffe avec donneur vivant sur la survie rénale. Dans la très grande majorité des cas, ce sont les parents qui donnent un rein à leur enfant. Aux avantages déjà décrits, se rajoutent le bon matching de ces greffes qui contribue à améliorer la survie à long terme, mais aussi à éviter une immunisation sévère pour une deuxième greffe, habituellement nécessaire.

La disparité de taille entre le donneur et le receveur ne pose des problèmes que chez les plus jeunes enfants. Ainsi, lorsqu'un nourrisson reçoit un rein d'un adulte de grande taille, des pré-

cautions particulières doivent être prises en peropératoire avec un remplissage vasculaire suffisant pour assurer une bonne perfusion du rein greffé et une anti-coagulation systématique (pour la plupart des équipes).

Malgré ces résultats supérieurs, la place de la greffe avec DV est discutée dans la communauté pédiatrique française, car elle ne se situe pas dans le même contexte de pénurie que chez l'adulte pour lequel ce recours est devenu nécessaire. En pédiatrie, en France, la médiane d'attente sur la liste pour la cohorte 2000-2005 n'est que de 6,6 mois grâce à une incidence stable du nombre de nouveaux candidats et grâce à la priorité offerte aux enfants dans les règles de répartition depuis 1996 avec une extension de l'âge pédiatrique de 16 à 18 ans en 2008. Cette priorité permet d'attribuer aux enfants des greffons de sujets de moins de 30 ans sauf exception (hyperimmunisés). Outre la survie meilleure du greffon, comme chez l'adulte, il faut souligner son intérêt pour obtenir une greffe préemptive particulièrement bénéfique chez les enfants.

5. Conclusion

Les études récentes montrent que la greffe avec DV est une option raisonnable pour le donneur avec un faible taux de complications à court terme et à très long terme et qu'elle est très favorable aux receveurs adultes et pédiatriques avec une survie du greffon rénal à long terme supérieure à celle obtenue après greffe avec donneur décédé [3]. Ces résultats justifient d'informer de cette possibilité tout candidat à la greffe rénale et plus largement la population générale. La mise au point de recommandations précises sur lesquelles s'appuient les équipes médicales, le développement de la néphrectomie par laparoscopie assistée par robot et l'amélioration de la protection financière du DV devrait permettre d'augmenter cette activité qui reste peu développée en France et qui est un des moyens les plus efficaces de pallier la pénurie grandissante en greffons rénaux.

Références

- [1] Agence de la biomédecine. Rapport annuel 2010 et 2011 (à paraître). <http://www.agence-biomedecine.fr>.
- [2] Recommandations formalisées d'experts sur le prélèvement et la greffe à partir de donneurs vivants. Paris, Editions Medi-Text, 2009.
- [3] Briçon S, Germain L, Baudelot C, et al. Rapport qualité de vie des donneurs vivants de rein, études QV DVR transversale. *Nephrol Ther* 2011;7(Suppl 1):S1-39.

Influence de la maladie rénale initiale sur la stratégie de transplantation rénale chez l'enfant

E. Dobremez^{a,*}, J. Harambat^b

^aService de chirurgie pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, Centre Hospitalier Universitaire de Bordeaux, France

^bService de pédiatrie, Hôpital Pellegrin-Enfants, Centre Hospitalier Universitaire de Bordeaux, France

Parmi les causes d'insuffisance rénale terminale de l'enfant, les néphropathies acquises ou héréditaires représentent environ 60 % des étiologies [1]. Le reste comprend les malformations des voies urinaires, les hypoplasies et dysplasies rénales, et les troubles de fonction neurogènes de la vessie. Au moment d'envisager la transplantation rénale, de multiples problématiques vont émerger. Les particularités propres à l'étiologie de l'insuffisance rénale seront abordées en 5 points.

1. Possibilité de transplantation avec donneur vivant

Ce type de stratégie est contre-indiqué dans certaines néphropathies héréditaires [2] telles qu'un syndrome hémolytique et urémique atypique, du fait du risque majeur de récurrence de la maladie après transplantation. Pour les mêmes raisons, une transplantation rénale isolée est contre-indiquée dans l'hyperoxalurie primitive mais des cas réussis de transplantation foie-rein avec donneur vivant ont été rapportés. Une transplantation avec donneur vivant apparenté en cas de maladie génétique de transmission autosomique dominante ou liée à l'X ne sera possible qu'après exclusion de cette maladie chez le donneur. *A contrario*, il n'existe pas de contre-indication spécifique dans le groupe des uropathies, qui sont le plus souvent des accidents au cours du développement de l'appareil urinaire.

2. Risque de récurrence de la maladie sur le greffon

Les récurrences sur le greffon représentent 7-8 % des échecs de transplantation [3]. C'est dans le groupe des néphropathies que l'on rencontre des récurrences. C'est le cas de :

- hyalinose segmentaire et focale avec un risque élevé de récurrence (15 à 50 %) sur le greffon justement lorsque le syndrome néphrotique est apparu dans l'enfance et que l'insuffisance

rénale s'est installée précocement. Cette récurrence survient habituellement dans les jours suivant la transplantation ;

- syndrome hémolytique et urémique (SHU). Il existe un risque très faible lorsque l'infection à *E. coli* producteur de toxine était à l'origine de la pathologie (0-1 %). *A contrario*, ce risque est majeur dans les SHU atypiques (20-80 %) ;
- hyperoxalurie primitive de type 1 qui nécessite une transplantation hépatorénale pour éviter la récurrence sur le greffon rénal ;
- glomérulonéphrite primitive : risque important de récurrence chez l'enfant notamment en cas de glomérulonéphrite membrano-proliférative.

3. Stratégie vis-à-vis des reins natifs

Une néphrectomie avant transplantation rénale, qu'elle soit uni ou bilatérale, en 1 temps ou en 2 temps en cas de néphrectomie bilatérale, peut être recommandée dans certaines situations [4]. Les indications de néphrectomie ne bénéficient pas d'un niveau de preuve élevé, elles seront discutées au cas par cas en réunion multidisciplinaire.

Dans le groupe des néphropathies, une néphrectomie bilatérale sera recommandée en cas de syndrome de Denys-Drash, associant trouble de la différenciation sexuelle et risque de néphroblastome par mutation du gène WT1. Ces patients présentent des syndromes néphrotiques résistant aux corticoïdes et traitements immunosuppresseurs, sans récurrence sur le greffon. Une néphrectomie uni ou bilatérale sera également discutée au cours de la prise en charge d'une néphropathie avec hypertension artérielle non contrôlée ou protéinurie massive. Les patients porteurs d'un syndrome néphrotique finlandais nécessitent généralement une néphrectomie bilatérale afin de limiter le risque thrombogène et infectieux, d'améliorer le statut nutritionnel, et d'optimiser l'état général avant la transplantation. Dans certains cas de syndrome néphrotique cortico-résistant avec diurèse résiduelle, une néphrectomie bilatérale sera envisagée afin de favoriser un diagnostic précoce de récurrence de la maladie sur le greffon ou d'éviter le risque de thrombose vasculaire sur le greffon lié à l'état d'hypercoagulabilité du syndrome néphrotique.

*Auteur correspondant.
e-mail : eric.dobremez@chu-bordeaux.fr

Une néphrectomie peut s'avérer nécessaire en cas de reins polykystiques très volumineux avec signes cliniques de gravité (douleur, symptômes digestifs ou respiratoires).

Dans le groupe des uropathies, si la plupart des reins natifs vont involuer, il en est qui vont poser des problèmes infectieux avec des pyélonéphrites répétées associées à un reflux vésico-urétéral de haut grade, récidivant sous immunosuppresseurs. Parfois c'est une polyurie des reins propres par tubulopathie qui va poser des problèmes de continence ou de sous-hydratation. Une néphrectomie bilatérale sera alors discutée au cas par cas.

4. État des voies excrétrices

Lorsque des hautes pressions dans les voies excrétrices ont provoqué la dégradation de la fonction rénale ou lorsqu'un reflux vésico-urétéral, et les pyélonéphrites associées, a entraîné des cicatrices parenchymateuses, un traitement spécifique doit être proposé.

C'est l'amélioration du bas appareil (reconstruction chirurgicale intéressant la vessie et le complexe cervico-urétral) qui devra être envisagée [5], notamment dans les dysfonctions vésicales (vessie neurologique). *A contrario*, un problème d'obstruction des voies excrétrices supérieures et/ou de reflux pourra toujours être contourné en réalisant une néphro-urétérectomie.

La mise en conformité du bas appareil est à réaliser avant la transplantation, car ce sont des techniques qui risquent de rallonger considérablement la durée opératoire de la transplantation. De plus, la cicatrisation risque d'être compromise par le traitement corticoïde et immunosuppresseur qui risque de favoriser des complications infectieuses. Souvent s'y associent des sondages intermittents qui doivent être parfaitement maîtrisés pour envisager la greffe.

Une exception à cette règle est le cas de l'enfant anurique. On réalisera l'agrandissement vésical, lorsque cela est indiqué, uniquement en post-transplantation. En effet, une vessie sans urine se remplirait de mucus ou serait ulcérée (en cas d'utilisation d'un greffon gastrique).

La réimplantation de l'uretère peut se révéler difficile dans une vessie de mauvaise qualité, épaisse, diverticulaire. C'est un argument de plus pour corriger un trouble de la vidange vésicale longtemps avant la greffe et espérer une amélioration de la situation locale.

La réalisation de gestes antérieurs, dérivation urinaire ou réimplantation, peut compliquer l'abord vasculaire et faire discuter du site d'implantation du greffon.

Cette problématique « urologique » est souvent absente dans le cadre des néphropathies.

La seule anomalie qui soit rencontrée dans les 2 cadres nosologiques qui nous intéressent est le problème de la vessie défonctionnalisée. En cas d'anurie, la vessie ne subit plus de

phases de remplissage/vidange et peut être petite et peu compliant. Si cette situation est problématique chez l'adulte, elle est rapidement résolutive chez l'enfant après la transplantation mais rend plus difficile l'anastomose urétéro-vésicale.

5. Problématique vasculaire

Les thromboses vasculaires surviennent dans 3 % des transplantations et représentent 13 % des échecs de greffes dans le registre Nord-Américain NAPRTCS. Dans une série française récente, 3 % des greffes ont été compliquées de thromboses vasculaires conduisant à une perte du greffon dans tous les cas [6]. Indépendamment de la pathologie sous-jacente, le risque thrombogène est surtout important en cas de jeunes donneurs ou receveurs de moins de 5 ans. Le bilan morphologique (échographie Doppler ± IRM vasculaire) systématique en pré-greffe sera particulièrement étudié en cas de facteurs de risque de thrombophilie, de néphropathie à risque thrombogène ou de gestes multiples incluant des accès veineux fémoraux.

6. Conclusion

En fonction de la maladie qui a amené à l'insuffisance rénale terminale, des choix stratégiques vont devoir être faits pour optimiser le résultat de la transplantation. Etant donné le faible effectif de patients pédiatriques et la complexité de chaque cas, des discussions multidisciplinaires répétées s'imposent. Elles permettront de confronter les avis et contraintes de tous les acteurs impliqués dans ce traitement : néphrologues, chirurgiens, anesthésistes, radiologues, immunologistes et anatomo-pathologistes.

Références

- [1] Harambat J, van Stralen KJ, Kim JJ, et al. Epidemiology of chronic kidney disease in children. *Pediatr Nephrol* 2012;27:363-73.
- [2] Niaudet P. Living donor kidney transplantation in patients with hereditary nephropathies. *Nat Rev Nephrol* 2010;6:736-43.
- [3] Cochat P, Fargue S, Mestrallet G, et al. Disease recurrence in paediatric renal transplantation. *Pediatr Nephrol* 2009;24:2097-108.
- [4] EBPG Expert Group on Renal Transplantation. European best practice guidelines for renal transplantation. Section IV: Long-term management of the transplant recipient. IV.11 Paediatrics (specific problems). *Nephrol Dial Transplant* 2002;17(Suppl 4):55-8.
- [5] Alam S, Sheldon C. Urological issues in pediatric renal transplantation. *Curr Opin Urol* 2008;18:413-8.
- [6] Irtan S, Maisin A, Baudouin V, et al. Renal transplantation in children: critical analysis of age related surgical complications. *Pediatr Transplant* 2010;14:512-9.

Transplantation rénale chez l'enfant : résultats à très long terme

P. Cochat^{a,*}, J. Harambat^b

^aCentre de référence des maladies rénale rares Néphrogones, Service de néphrologie rhumatologie dermatologie pédiatriques, Hôpital Femme Mère Enfant, Hospices Civils de Lyon et Université Claude-Bernard Lyon 1, Lyon, France

^bService de pédiatrie, hôpital Pellegrin-Enfants, Centre Hospitalier Universitaire, Bordeaux, France

Les résultats à très long terme de la transplantation rénale (TR) sont indissociables du pronostic global de l'insuffisance rénale chronique et terminale, véritable parcours du combattant qui commence parfois *in utero* et qui expose ensuite à d'innombrables risques, dont la liste s'allonge avec les années. La médiatisation positive de la greffe repose sur la qualité de vie indiscutable qu'elle apporte, mais les bons résultats dont on parle en termes de survie des patients et des greffons impliquent rarement les données à très long terme. En effet, une TR dans l'enfance signifie qu'il y a eu ou qu'il y aura des périodes de dialyse, et donc la nécessité de TR itératives. Morbidité et mortalité sont donc au rendez-vous et ternissent l'image de ce traitement de suppléance, même si des progrès spectaculaires ont été accomplis. La notion de « très long terme » doit rallier médecins et malades, et 20 années représentent le minimum dont on parle dans ce cadre, à savoir les transplantations réalisées entre 1968-72 (début de la TR chez l'enfant) et 1988-92, époque qui a vu l'arrivée de la ciclosporine, en renfort de la prednisonne et de l'azathioprine, seuls immunosuppresseurs utilisés en routine jusque là.

1. Facteurs susceptibles d'influencer le devenir à très long terme

Plusieurs paramètres ont un rôle démontré : qualité du suivi et de l'observance, offre de soins du système de santé, accès aux innovations thérapeutiques, comorbidités associées, environnement familial et social, etc. Mais d'autres éléments interviennent : nature de la maladie initiale, type de donneur – vivant ou décédé –, immunisation avant greffe, néphrotoxicité cumulée des anticalcineurines, meilleure survie des greffes préemptives, etc.

2. Survie des patients

Globalement, le risque relatif de décès pour un transplanté est 13 à 30 fois plus élevé que dans la population générale d'âge

correspondant, avec toutefois une amélioration régulière au fil du temps. La survie des patients à 20 ans est de 54 à 88 %. Dans la quasi-totalité des publications, cette survie est sensiblement meilleure avec les donneurs vivants. Les plus jeunes enfants, surtout ceux greffés avant l'âge de 5 ans, étaient davantage concernés par la mortalité, mais une amélioration considérable a eu lieu dans ce groupe dont la survie est devenue comparable aux autres tranches d'âge.

Les causes de décès après TR sont principalement le fait de complications cardio-vasculaires (30 à 36 %, plus fréquentes dans la race noire), infectieuses (24 à 56 %) ou malignes (10 à 20 %), survenant plus volontiers après le passage en médecine d'adultes. Le risque global de cancer après greffe est 15 à 30 fois plus élevé que dans la population générale et, 25 ans après TR, environ 15 % des patients présentent ou ont présenté une affection maligne (survenant en moyenne après 15 ans) ; ce risque est accru par l'infection par le virus Epstein-Barr et par certains syndromes comportant une prédisposition génétique au cancer. Par ailleurs, l'obésité multiplie par 3 le risque relatif de mortalité dans cette population.

Toutefois, toutes les études pédiatriques confirment que la mortalité des greffés est 3 à 5 fois inférieure à celle des dialysés, essentiellement en raison des complications cardiovasculaires plus fréquentes et plus sévères.

Globalement, l'espérance de vie d'un enfant transplanté est inférieure de 25 ans à celle d'un enfant de la population générale, mais elle est inférieure de 50 ans pour un dialysé.

3. Survie des greffons

La survie actuarielle des greffons est actuellement de 30 à 50 % après 20 ans, mais elle ne fait que s'améliorer avec le temps, de sorte qu'elle aura probablement au moins doublé dans 20 ans. Cependant, la retransplantation qui s'impose réduit la survie des greffes itératives (passant de 62-76 % à 47-72 % à 5 ans), pour lesquelles le choix des greffons est en outre plus difficile.

La survie des greffons est moins bonne chez les receveurs de moins de 2 ans, mais cette différence d'avec les autres tranches d'âge s'est progressivement estompée ; ceci était lié à un risque accru de thrombose du greffon et à un plus grand nombre de complications

*Auteur correspondant.
e-mail : pierre.cochat@chu-lyon.fr

urologiques, maintenant efficacement prévenus et maîtrisés. À l'autre extrémité de l'enfance, l'adolescence est souvent associée à une augmentation des pertes de greffons par rejet chronique, du fait des problèmes d'observance, et la transition vers les services d'adultes expose à des risques spécifiques toutefois mieux appréhendés actuellement dans la plupart des équipes.

Le rôle du donneur n'est pas négligeable et, globalement, les résultats sont meilleurs avec les donneurs vivants, d'environ 10 % à 10 ans, mais cette différence s'amenuise avec le temps, probablement du fait de la néphrotoxicité cumulée des anti-calceineurines et de l'histoire naturelle de la néphropathie chronique d'allogreffe. Par ailleurs, d'excellents résultats sont obtenus avec les donneurs décédés pédiatriques, notamment âgés de 4 à 10 ans, par rapport aux donneurs décédés adultes.

La survie du greffon est influencée à très long terme par la nature de la maladie initiale et le risque d'une éventuelle récurrence (syndrome néphrotique corticorésistant, syndrome hémolytique et urémique atypique), la compatibilité tissulaire et l'immunisation au moment de la greffe, le nombre et la nature des épisodes de rejet, les néphrotoxicités cumulées, la qualité de l'observance, le contrôle de la pression artérielle, le tabagisme, la possibilité de greffe préemptive, etc.

Indépendamment de la survie des greffons, une comorbidité à très long terme est retrouvée chez presque la moitié des patients.

4. Croissance et composition corporelle

La taille finale des patients greffés il y a plus de 20 ans est très insuffisante (147 à 158 cm pour les femmes, 157-166 cm pour les hommes), et les principales améliorations viennent de l'amélioration de la prise en charge staturale avant greffe (nutrition, équilibre hydroélectrolytique, traitement par hormone de croissance recombinante), de l'utilisation croissante de protocoles sans corticoïdes et de l'amélioration de la filtration glomérulaire après TR. L'obésité affecte environ 10 % des transplantés en Europe (27 % aux États-Unis), liée en partie à la corticothérapie prolongée et à une activité physique insuffisante.

D'autres problèmes pénalisent le pronostic à très long terme des TR, en lien ou non avec les problèmes ci-dessus : hypertension artérielle multifactorielle (60 % des cas), ostéoporose, pathologies musculo-squelettiques, fractures et ostéonécrose aseptique, hypercholestérolémie, diabète, cataracte, tremblements, céphalées, anomalies sensorielles, comitialité, etc.

5. Aspects psychosociaux

Globalement, la qualité de vie après TR semble acceptable à travers plusieurs études, mais cette perception est assujettie à la subjectivité du parcours qu'impose l'insuffisance rénale chronique et terminale ; il convient donc de relativiser cette « bonne » qualité de vie. Néanmoins, la réinsertion socio-professionnelle est souvent considérée comme satisfaisante (plus de 80 % des patients ont un emploi), et de toute façon bien meilleure qu'en dialyse.

Sur le plan relationnel, la moitié des greffés sont mariés ou ont une vie maritale, avec une vie sexuelle satisfaisante ; un tiers a des enfants. La plupart des autres greffés vivent encore avec leurs parents.

6. Conclusion

Le traitement de l'insuffisance rénale terminale n'est pas un long fleuve tranquille et la survenue d'une telle pathologie dès l'enfance expose à une lourde morbidité et à une mortalité accrue. Le pronostic à très long terme inclut forcément des périodes alternant greffon fonctionnel et dialyse.

De manière universelle, la transplantation rénale est le traitement de choix de l'insuffisance rénale terminale chez l'enfant et de nombreuses améliorations sont prévisibles du fait de la meilleure préparation à la greffe, de la mise à disposition de nouveaux immunosuppresseurs, de la personnalisation de l'immunosuppression, et des avancées dans la prévention et le traitement des complications cardiovasculaires, infectieuses et tumorales. La projection de la demi-vie des greffons passera ainsi de 10 ans pour les greffes réalisées dans les années 1980 à 25 ans pour celle réalisées dans les années 2000. Sur les mêmes bases, on peut espérer une survie des patients supérieure à 85 % à 20 ans.

Pour en savoir plus

Harambat J, Ranchin B, Bertholet-Thomas A, et al. Long-term critical issues in pediatric renal transplantation. *Nephrol Dial Transplant* [soumis].

Rees L. Long-term outcome after renal transplantation in childhood. *Pediatr Nephrol* 2009;24:475-84.

Notion d'obstination déraisonnable en matière d'alimentation artificielle en pédiatrie : quels arguments ?

F. Jounis*, M.-H. Drouineau

Équipe Régionale Ressource de Soins Palliatifs Pédiatriques, Pays de La Loire, CHU Nantes, France

Le travail des équipes pédiatriques est toujours articulé autour de la relation triangulaire : patient, parents, soignant. L'adhésion à une prise en charge par chacun des intervenants est nécessaire pour la réalisation et l'aboutissement cohérent et serein d'un projet autour de l'enfant.

Les termes « d'obstination déraisonnable » et « d'alimentation artificielle » paraissant assez subjectifs quant à leur définition, nous avons souhaité appréhender les différentes compréhensions de chacun des intervenants de la relation triangulaire. Il s'agit d'une observation « instantanée », réalisée au sein de nos unités de pédiatrie, dont la naïveté et la spontanéité sont riches d'enseignements.

Certains juristes mentionnent la notion « d'obstination déraisonnable » comme une notion « floue » et volontairement ainsi car permettant une adaptation selon les circonstances. L'idée de proportion entre les soins engagés et le but recherché dans la démarche médicale est dépendante de chacun avec sa propre réflexion.

De même pour l'alimentation artificielle, les termes utilisés peuvent être traitement, support, médical, besoin physiologique...

Il en découle clairement que les arguments pour « une obstination déraisonnable en matière d'alimentation artificielle », dépendront de la définition donnée par chacun.

Alors que faire de ces visions différentes en tenant compte de la relation triangulaire ? Faut-il imposer une définition ? Faut-il s'adapter à chaque situation en essayant d'obtenir un consensus ? Mais est-ce toujours possible dans ce contexte ? N'y aura-t-il toujours pas une approche médicale très forte mais aussi une approche culturelle et symbolique très forte ? L'équité par rapport à chaque enfant sera-t-elle respectée ?

Nous sommes obligés de revenir et de nous centrer sur les objectifs des soins palliatifs : préserver la meilleure qualité de vie possible jusqu'à la mort. Ceci n'est possible que si l'équipe soignante est capable d'accompagner les enfants et leurs familles. Une analyse strictement médicale tenterait de donner une explication, scientifique, rigoureuse. Mais la fin de vie d'un enfant peut-elle être toujours analysée de cette façon ? Face à la question de l'obstination déraisonnable en matière d'alimentation artificielle, la médecine ne doit-elle pas accepter de ne pas pouvoir tout résoudre et accepter d'écouter les autres tonalités ?

Maintien/arrêt de l'alimentation artificielle : souffrances induites. Que peut-on en dire ?

N. Chantre

*Service de gastro-entérologie et de pneumologie pédiatrique,
Hôpital Pellegrin-Enfants, Bordeaux, France*

Le lien entre médecine palliative et médecine pédiatrique oscille entre évidence et inconciliable. Historiquement, la pédiatrie est une médecine généraliste. Elle est maintenant organisée en sur-spécialités mais persiste à appréhender l'enfant dans la durée, dans une approche globale, incluant la famille, la scolarité, dans une perspective de soins continus. Les pôles curatifs, préventifs et palliatifs sont constitutifs de la pratique même du pédiatre, sans qu'ils soient explicitement nommés. C'est ainsi que les soins palliatifs (SP) sont nés dans les secteurs adultes et qu'ils ne sont que très récemment et très progressivement reconnus dans les hôpitaux d'enfants. Seront-ils une sur-spécialité comme une autre ? Quoiqu'il en soit, leur implantation ne va pas de soi : entre fusion et rejet, le lien qui se construit entre pédiatrie et SP est profondément subversif. Il est porteur de tous les questionnements sociaux et culturels de notre époque, de nos représentations (sur l'enfant, sur la mort, mais aussi sur la place de la technique dans la médecine), dont l'alimentation constitue une métaphore particulièrement riche.

Lorsque la question en vient à être posée ainsi : « maintien ou arrêt de la nutrition artificielle ? », nous nous sentons tous, familles et équipes soignantes, au pied du mur, confrontés à la mort prochaine de l'enfant, prêts à en découdre, toujours au nom de l'intérêt supérieur de l'enfant. C'est la première souffrance induite chez les adultes et par conséquent, sur l'enfant lui-même. Il y a alors une véritable urgence psychologique. Comment ouvrir cette question technique, fermée en « tout ou rien », qui nous sidère, et rétablir de la pensée, de la parole et de la temporalité autour de cet enfant qui, parmi nous, se prépare à mourir ? Nous tenterons d'explorer quelques pistes de réflexions et de dégager quelques repères que nous espérons utiles pour aborder les souffrances induites, autour de 2 axes :

- la nutrition artificielle (NA) est en elle-même un soin palliatif : quel impact sur l'enfant et son entourage, quelles souffrances et quel accompagnement ?
- quelques spécificités de la relation avec l'enfant porteur d'une maladie potentiellement mortelle.

L'évolution sociale et économique nous a progressivement amenés à adopter une alimentation industrialisée, appauvrie de sa dimension symbolique, culturelle et spirituelle. En particulier, le

sens du jeûne, autrefois couramment pratiqué sur prescription médicale ou pour des motifs religieux, a presque complètement disparu de nos sociétés. Le recours à la NA constitue une ultime étape dans cette évolution, où l'aliment devient un médicament fabriqué sur mesure par la pharmacie hospitalière et la fonction nourricière, habituellement assurée par la famille, se trouve déléguée à une machine, parfois dès les premiers jours de vie. Lorsque la question du maintien ou de l'arrêt de la NA se pose, toutes les étapes antérieures de la prise en charge de l'enfant sont revisitées et les souffrances associées – jusqu'alors recouvertes par l'espoir qu'un jour ça aille mieux – font brutalement retour. La souffrance induite est à ce moment-là la résurgence des souffrances antérieures cumulées. La perte de toute fonction symbolique de la NA, ainsi que le renoncement par les parents à assumer leur fonction nourricière, les conduit à ne pas pouvoir envisager d'autres effets à l'arrêt de la NA que la faim et la soif. Ces constats nous ont conduits à poser les bases, avec l'équipe de gastro-entérologie pédiatrique et de néonatalogie d'une prise en charge précoce pour les enfants mis sous NA de façon précoce et prolongée, ainsi que pour leur famille. Compte-tenu de l'absence de repères et du vide culturel qui accompagnent ce questionnement, nous sommes vigilants à recréer une trame sociale minimale en maintenant un dialogue ouvert, pluridisciplinaire, dans lequel les équipes mobiles de SP pédiatriques ont un rôle essentiel à tenir.

Tout adulte est potentiellement en charge de protéger l'enfant et de l'amener à l'âge d'homme dans les meilleures conditions. La maladie grave quand elle survient chez l'enfant, nous met profondément en échec et nous fait perdre nos repères face à un avenir incertain. Nous sommes envahis d'une souffrance intense qui parasite notre jugement : nous aurons souvent tendance, soit à minimiser la souffrance physique ou morale de l'enfant, parfois même jusqu'au déni, soit à la dramatiser, projetant sur lui les pires souffrances que nous avons nous-mêmes ressenties. Une particularité de la relation qui s'établit avec l'enfant qui va mourir réside dans le fait que l'enfant est un être en construction. Ce mouvement de croissance et de maturation physique et psychologique se fait en appui sur ses parents, dans une relation très particulière, surtout au début de la vie, qui évolue au fur et à mesure que l'enfant grandit et acquiert une autonomie, mais aussi au fur et à mesure que le parent mûrit dans son rôle de parent. Chez l'enfant gravement malade, ce mouvement coexiste avec la régression toute aussi puissante et impérieuse imposée par la désorganisation somatique. Ces 2 mouvements évoluent

ensemble, sollicitant l'un et l'autre, une très grande proximité et une implication profonde des adultes, particulièrement dans les phases de crise et la phase terminale. C'est un travail littéralement déchirant, qui génère pour se faire des mécanismes de clivage et de déni, mécanismes archaïques, puissants et nécessaires.

Les sentiments hostiles, qui sont présents dans toute relation humaine, par essence ambivalente sur le plan affectif, deviennent difficilement exprimables quand ils concernent un enfant malade, menacé dans son avenir. Autant il est bon qu'ils s'expriment, dans une certaine mesure, avec un enfant en bonne santé car ils l'aident à envisager son avenir sans sa famille d'origine, autant il apparaît impossible de penser l'avenir de l'enfant malade, car c'est alors l'envisager avec on ne sait trop quelles séquelles, voire avec la mort et l'absence. Ces sentiments hostiles, inavouables, sont réprimés. Au mieux, ils restent inconscients, alimentent la culpabilité et renforcent les sentiments positifs, tendres. De façon moins favorable, ils peuvent être projetés sur les traitements, l'hôpital, les soignants, sur le conjoint ou une partie de la famille, soit se retourner sur la personne elle-même (autodépréciation, risque suicidaire).

Du fait des progrès constants de la médecine mais aussi du fait de leurs extraordinaires capacités de récupération, les enfants que nous rencontrons ont connu souvent un long parcours médical émaillé de plusieurs épisodes critiques où ils ont réellement frôlé la mort. Cette alternance d'espoirs et d'inquiétudes extrêmes use parents et enfants, mais aussi, la perspective d'un risque mortel perdant de sa réalité, il peut se développer un sentiment d'invulnérabilité, facteur de décalage dans la phase terminale.

Conclusion

Il faut souhaiter que le développement des SP en pédiatrie nous alerte, de façon constructive, sur ce que nos adolescents tentent de nous dire, ou de nous rappeler, de façon désespérée et dramatique depuis une vingtaine d'années par les tentatives de suicide, les conduites à risque, et les troubles des conduites alimentaires :

- toute vie, depuis son premier jour, est porteuse de sa propre finitude ;
- et les besoins vitaux, en particulier alimentaires, ne sont pas réductibles à des réponses purement techniques.

Pour en savoir plus

- Winnicott DW. De la pédiatrie à la psychanalyse », Payot, Paris, 1980.
- Klein M, Rivière J. L'amour et la haine : le besoin de réparation. Payot, Paris, 1982.
- Hanus M. La résilience à quel prix ? Survivre ou rebondir. Maloine, Paris, 2001.
- Bonnaud-Antignac A, Ferréol M. Rôle du psychologue face à la violence de la fin de vie en soins palliatifs. L'évolution psychiatrique 2008;73:509-16.
- Winter SM. Terminal nutrition: framing the debate for withdrawal of nutritional support in terminally ill patients. Am J Med 2000;109:723-6.
- Oriot D, Carnevale F. Problèmes posés par l'arrêt de nutrition et d'hydratation chez l'enfant en soins palliatifs. 4^e congrès francophone en soins palliatifs pédiatriques « De la souffrance de l'enfant à la souffrance des autres », Montréal, octobre 2009. Médecine Palliative 2010;9:26-31.

Explorations de l'intolérance musculaire à l'effort de l'enfant

I. Ledoux, P. Laforêt, C. Wary, P.G. Carlier, J.-Y. Hogrel*

Institut de myologie, AP-HP, GH Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris cedex 13, France

L'intolérance à l'effort est un motif fréquent de consultation en pathologie musculaire. Elle peut être la principale manifestation clinique de plusieurs myopathies métaboliques et de certaines dystrophies musculaires. Les myopathies métaboliques sont dues à une incapacité de la cellule musculaire à produire l'énergie nécessaire au fonctionnement des muscles. Ce dysfonctionnement énergétique musculaire peut porter sur le métabolisme glucidique (glycogénoses), le métabolisme lipidique (lipidoses) ou la chaîne respiratoire mitochondriale (myopathies mitochondriales). Leur diagnostic est envisagé dans un premier temps par des investigations métaboliques *in vivo* de façon à mettre en évidence des signes de dysfonctionnement métabolique musculaire ou général [1]. Trois types d'examens d'orientation peuvent être réalisés : épreuve de préhension forcée, épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique et spectroscopie RMN du phosphore 31.

1. Le Grip Test

Le test d'effort de l'avant-bras sous ischémie est un des outils communément utilisés pour la détection de certaines pathologies métaboliques musculaires, essentiellement les anomalies de la glycolyse et de la glycogénolyse, en montrant l'absence d'élévation de l'acide lactique après un effort répété et intense jusqu'à épuisement. Des prélèvements sanguins réguliers sont effectués après l'effort pour réaliser des analyses biochimiques. L'inconvénient majeur de ce test, dit du garrot, est son manque de standardisation. Lorsqu'il est réalisé sous ischémie, il peut être parfois douloureux et compliqué de rhabdomyolyse chez les patients atteints de glycogénose musculaire. C'est pourquoi, dans le cadre des consultations de pathologies neuromusculaires de l'Institut de Myologie, le test du garrot a été abandonné et remplacé par le Grip Test, épreuve d'effort standardisée et non ischémique, qui évite ces inconvénients et paraît bien adapté à une population pédiatrique [2]. Près de 1200 patients, dont une quarantaine d'enfants, ont pu être testés depuis 2000. Lors du Grip Test, le patient réalise un exercice isométrique à 70 % de sa force maximale volontaire pendant 30 secondes. Les conditions posturales sont standardisées. Un cathéter est inséré dans la veine basilique de façon à effectuer les prélèvements

sanguins avant l'exercice et à 1, 2, 3, 4, 6 et 10 minutes après la fin de l'exercice. La mesure de la force se fait grâce à une poignée dynamométrique électronique dont les valeurs sont transmises et affichées en temps réel sur un écran d'ordinateur à l'aide d'un logiciel dédié. L'évolution des concentrations de lactate et d'ammoniémie est alors analysée sur tous les tubes, tandis que les CPK sont analysés sur le premier et le dernier tube (fig. 1). La validation sur une population expérimentale a permis de montrer l'efficacité du Grip Test quant à la détection des glycogénoses musculaires, notamment la maladie de McArdle. Cette glycogénose, due à un déficit en phosphorylase musculaire (glycogénose de type V), est la plus fréquente des glycogénoses musculaires. Elle se caractérise, lors du Grip Test, par une absence d'élévation de la lactatémie et de façon générale par une hyperammoniémie. Dans la majorité des cas, un test génétique permet de confirmer le diagnostic de maladie de McArdle et d'éviter la biopsie.

2. La spectroscopie RMN

La spectroscopie RMN du P31 identifie et quantifie nombre de métabolites impliqués dans l'énergétique musculaire, qu'elle

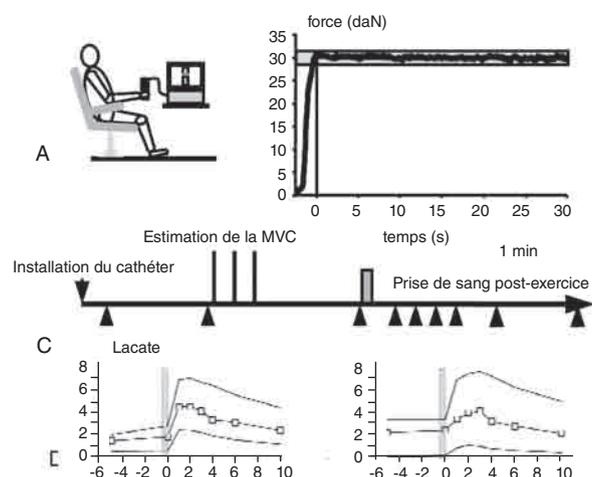


Figure 1. Le Grip Test.

Standardisation des conditions posturales (A) ; contrôle de la force générée (B) ; schéma des prélèvements sanguins (C) ; évolution des concentrations de La et NH₃ pour un enfant sain au cours du test (D).

*Auteur correspondant.
e-mail : jy.hogrel@institut-myologie.org

mesure directement : ATP, Phosphocréatine (PCr), phosphate inorganique, phosphomonoesters, ou auxquels on accède par calcul : ADP libre, pH intracellulaire, mg intracellulaire [3]. Un examen typique s'exécute en 3 temps : i) une ligne de base pendant laquelle un spectre de repos est acquis ; ii) un exercice de flexion plantaire contre une charge calibrée en fonction de la masse musculaire du mollet, et incrémentée par paliers de 3 min, idéalement jusqu'à une déplétion en PCr de 60 % ; iii) la phase de récupération au cours de laquelle la vitesse de rephosphorylation de la PCr est mesurée (et habituellement exprimée par la constante de temps, τ PCr).

Cette spectroscopie du P₃₁ peut être couplée à des mesures simultanées de la perfusion musculaire et de l'oxygénation intramyocytaire, la première par une imagerie fonctionnelle utilisant la technique des marquages de l'eau artérielle, et la deuxième par la spectroscopie H₁ de la myoglobine. Une mauvaise tolérance à l'effort, constitutionnelle, ou par excès de sédentarité, va être révélée par une diminution anormalement élevée de la PCr en regard du travail effectué. Un blocage de la glyco-génolyse/glycolyse va se traduire par une absence d'acidification intramyocytaire, voire d'une alcalinisation à l'effort. En cas de doute, elle sera confirmée par l'absence de modification du pH lors d'un court exercice ischémique.

La production d'ATP par les oxydations phosphorylantes mitochondriales est évaluée par la vitesse initiale de rephosphorylation de la créatine à l'arrêt de l'exercice. Elle est considérablement ralentie en cas de myopathie mitochondriale, lorsque le territoire interrogé est concerné par la mutation mitochondriale. Le couplage de la spectroscopie du P₃₁ avec

les mesures de perfusion permet d'identifier ou d'éliminer une contribution macro- ou micro-angiopathique aux altérations de l'énergétique musculaire.

3. Conclusions

Chez l'enfant, l'intérêt du Grip test est qu'il est facile à mettre en œuvre, rapide et qu'il présente un aspect ludique qui permet de motiver le patient à l'effort. C'est notamment pour cette raison que le test sur bicyclette ergométrique a été abandonné chez l'enfant. La RMN est également un outil puissant car les différents paramètres étudiés permettent de situer le niveau de blocage enzymatique dans les anomalies de la glyco-génolyse ou de la glycolyse. Cette méthode d'étude du métabolisme musculaire a pour avantage d'être atraumatique et de dépister les anomalies de la glyco-génolyse avec une excellente sensibilité.

Références

- [1] Laforêt P, Eymard B. Intolérance à l'effort et rhabdomyolyses d'effort : étiologies et démarche diagnostique. *Rev Neurol (Paris)* 2004;160:217-23.
- [2] Hogrel J-Y, Laforêt P, Ben Yaou R, et al. A non-ischemic forearm exercise test for the screening of patients with exercise intolerance. *Neurology* 2001;56:1733-8.
- [3] Laforêt P, Wary C, Duteil S, et al. Exploration de l'intolérance à l'exercice par spectroscopie RMN du phosphore des muscles fléchisseurs plantaires. *Rev Neurol (Paris)* 2003;159:56-67.

Classification et génétique des malformations vasculaires

F. Ballieux^a, M. Vikkula^b, L.M. Boon^{a, b, *}

^aCentre des malformations vasculaires, Service de chirurgie plastique, Cliniques universitaires St Luc, Av Hippocrate 10, B-1200 Bruxelles, Belgique

^bLaboratoire de génétique moléculaire humaine, Institut de Duve, Université catholique de Louvain, B-1200 Bruxelles, Belgique

Le terme « angiome », largement rencontré dans la littérature, a été utilisé de façon confuse pour décrire les anomalies vasculaires. Une classification fondée sur la clinique et l'histoire naturelle a été proposée par Mulliken & Glowacki en 1982, et adoptée par la Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA) [1,2]. Les anomalies vasculaires sont classées en 2 grandes catégories :

– Les tumeurs vasculaires sont caractérisées par une prolifération clonale des cellules de l'endothélium vasculaire [3]. L'hémangiome infantile en est l'exemple le plus fréquent. Elles ne sont généralement pas présentes à la naissance et grandissent rapidement dans les premières semaines de vie.

– Les malformations vasculaires sont, quant à elles, le résultat d'un développement anormal des vaisseaux durant l'embryogenèse [4]. Elles sont toujours présentes à la naissance (mais pas nécessairement visibles) et grandissent proportionnellement avec l'enfant. Elles peuvent être de type artériel, capillaire, lymphatique et veineux. Elles peuvent être simples ou combinées, faisant souvent partie d'un syndrome comme celui de Klippel-Trenauney ou de Parkes Weber. Bien que les malformations vasculaires soient souvent cutanées, elles peuvent également se développer au sein d'un organe interne tel le foie, le cerveau et le tube digestif. Le plus souvent sporadiques, certaines malformations peuvent néanmoins être héréditaires [4,5].

1. Hémangiome

L'hémangiome infantile (HI) concerne 5 à 10 % des enfants avant l'âge d'un an. Cette tumeur bénigne apparaît peu de temps après la naissance sous la forme d'une tache ou d'une masse érythémateuse. Son diagnostic est souvent réalisé cliniquement grâce à son évolution triphasique, à savoir : une croissance importante entre le 1^{er} et le 8^e mois de vie (80 % des hémangiomes doublent leur taille initiale et 5 % la triplent), suivie par une phase de stabilisation jusqu'au 18-20^e mois, qui se termine par une régression avant l'âge de 6 ans [6,7]. Son cycle terminé, l'hémangiome peut laisser place à un excédent cutané ou des télangiectasies. Cette

tumeur peut entraîner un préjudice esthétique ou fonctionnel et un risque vital en fonction de son volume et de sa localisation. Dans de rares cas, les hémangiomes peuvent se développer *in utero* et présenter une croissance maximale à la naissance ; il s'agit des hémangiomes congénitaux. Bien que la cause des hémangiomes reste encore un mystère, plusieurs mécanismes physiopathogéniques se dessinent [7].

2. Malformation capillaire (MC)

Les malformations capillaires, plus connues sous le nom de « tache de vin », sont des anomalies cutanées du lit capillaire dermique. Elles se présentent sous la forme d'une nappe à contours géographiques. De coloration variant du rose au lie-de-vin, elles ont tendance à s'épaissir et à foncer avec l'âge, et des nodules angiomateux peuvent apparaître en surface [4]. Elles peuvent se compliquer d'une hypertrophie tissulaire et/ou osseuse. Certaines MC font partie d'un syndrome plus complexe tel le syndrome neuro-oculo-cutané de Sturge Weber (MC de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V₁) associée à une malformation vasculaire leptoméningée (responsable d'épilepsie) et à des anomalies oculaires de type glaucome ou angiome choroidien). Dans certains cas, les MC peuvent être multiples, de petite taille et se transmettre sous le mode autosomique dominant : il s'agit alors de la maladie CM-AVM où les malformations capillaires sont associées à des malformations artérioveineuses et pour laquelle des mutations dans le gène *RASA1* ont été identifiées [4,5].

3. Malformation veineuse (MV)

Les malformations veineuses sont les anomalies vasculaires à bas débit les plus fréquemment rencontrées en consultation pluridisciplinaire. Elles sont constituées de veines dysplasiques dépourvues de paroi musculaire lisse. Cliniquement, elles se présentent sous la forme d'une tache ou d'une masse bleutée compressible à la palpation [4,6]. Elles peuvent être localisées ou diffuses, superficielles ou profondes et envahissent tous les types de tissus. Elles sont fréquemment associées à des troubles de l'hémostase qui se traduisent cliniquement par la palpation de phlébolithes,

*Auteur correspondant.
e-mail : laurence.boon@uclouvain.be

conséquence d'une stase veineuse au sein de la malformation. Cette stase est responsable d'une coagulation intra-vasculaire localisée, caractérisée par un taux élevé de D-Dimère et un taux normal ou bas du fibrinogène, chez 50 % des patients [8]. Le plus souvent sporadique, il existe des formes familiales de MV cutanées et muqueuses (VMCM) à transmission autosomique dominante causées par une activation constitutive anormale du TIE-2. Les malformations glomuveineuses (anciennement appelées glomangiomes) représentent une autre forme familiale (5 %) à transmission autosomique dominante, dues à une perte complète du gène glomuline. Enfin, 50 % des MV sporadiques sont causées par une mutation *somatique* du gène TIE-2 [4,9].

4. Malformation lymphatique (ML)

Les malformations lymphatiques sont des malformations vasculaires à flux lent. Les formes superficielles envahissent le derme et se présentent sous forme de petites vésicules [4]. Les formes profondes sont mono ou pluri-kystiques. Les régions cervicale et axillaire sont plus fréquemment atteintes. Elles ont tendance à augmenter avec l'âge jusqu'à la puberté. Elles peuvent être le siège d'une augmentation brutale suite à un saignement ou une infection. Le lymphœdème est également une anomalie du système lymphatique. Congénital ou pubertaire, il rentre souvent dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. De nombreux gènes ont été identifiés, y compris VEGFR3, FOXC2, SOX18, GJC2, MLBE1, KIF11, PTPN14, et GATA2 [4,5].

5. Malformations artérioveineuses (MAV)

Les malformations artérioveineuses sont des malformations vasculaires à haut-débit. Elles se caractérisent par un blush cutané rouge, une chaleur locale et une palpation anormale d'une artère ou un thrill [4]. En fonction de leur évolution (classification de Schobinger), elles peuvent causer un vol vasculaire des tissus avoisinants, une déformation et une ulcération, et causer des saignements importants. Le plus souvent sporadiques, elles peuvent faire partie de la maladie de cm-AVM, de la maladie d'Osler Weber Rendu due aux mutations dans les gènes *endoglin* et *activin receptor-like*, du syndrome de Parkes Weber ou du syndrome PHTS (syndrome de tumeur et hamartome de PTEN) [4,5].

6. Malformations combinées

Les malformations vasculaires peuvent être combinées. Les plus fréquentes sont les malformations capillaro-veineuses, les mal-

formations capillaro-lymphatico-veineuses avec hypertrophie du membre (syndrome de Klippel-Trenaunay) et les malformations ou fistules artérioveineuses multiples associées à un blush capillaire et une hypertrophie du membre (syndrome de Parkes Weber). Ce dernier peut être héréditaire et causé par une mutation dans le gène RASA1. D'autres syndromes moins fréquents sont le syndrome de tumeur et hamartome de PTEN (= PHTS, anciennement le syndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba et le syndrome de Cowden) causé par une mutation dans le gène PTEN, et le syndrome de CLOVES dont l'étiologie n'est pas encore connue [4].

7. Conclusion

Le diagnostic des anomalies vasculaires est souvent clinique. La classification biologique est simple sans être pour autant simpliste. Elle permet d'intégrer les nouvelles avancées dans le domaine des anomalies vasculaires, que ce soit par la découverte d'une nouvelle entité clinique ou de nouveaux gènes à l'origine de la malformation.

Références

- [1] Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22.
- [2] Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, et al. Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie. *Ann Chir Plast Esthet* 2006;51:263-81.
- [3] Boye E, Yu Y, Paranya G, et al. Clonality and altered behavior of endothelial cells from hemangiomas. *J Clin Invest* 2001;107:745-52.
- [4] Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB, et al. Vascular malformations. In: Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC, Eds. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology*. 3rd Ed.: Wiley-Blackwell 2011:112:1-24.
- [5] Boon LM, Ballieux F, Vikkula M. Pathogenesis of vascular anomalies. *Clin Plast Surg* 2011;38:7-19.
- [6] Casanova D, Boon LM, Vikkula M. Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel. *Ann Chir Plast Esthet* 2006;51:373-87.
- [7] Boscolo E, Mulliken JB, Bischoff J. VEGFR-1 mediates endothelial differentiation and formation of blood vessels in a murine model of infantile hemangioma. *Am J Pathol* 2011;179:2266-77.
- [8] Domp Martin A, Ballieux F, Thibon P, et al. Elevated D-dimer level in the differential diagnosis of venous malformations. *Arch Dermatol* 2009;145:1239-44.
- [9] Limaye N, Wouters V, Uebelhoer M, et al. Somatic mutations in angiopoietin receptor gene TEK cause solitary and multiple sporadic venous malformations. *Nat Genet* 2009;41:118-24.

Traitements des angiomes plans de l'enfant par Laser

X. Bouissou

Clinique Saint Jean Languedoc, Toulouse, France

Le seul but est d'estomper une tache affichante au retentissement psychologique certes imprévisible mais parfois dramatique et cela sans séquelles.

Le seul laser indiqué chez l'enfant et le nouveau-né depuis plus de 20 ans est le laser Colorant Pulsé 585 nm par sa capacité de photothermolysé sélective sur les vaisseaux, son temps d'impact court diminuant l'effet thermique sur les tissus autour de cette cible, et son système de refroidissement simultané, seul laser actuel associant efficacité et sûreté et dont les séances sont prises en charge par la Sécurité sociale [1,2].

1. Technique

Temps d'impulsion court (0,5 ms à 6 ms), la plus haute fluence possible, chevauchement des spots, parfois double tir [3], sous crèmes anesthésiantes, parfois anesthésie générale ou MEOPA pour le grand enfant ; nécessité de plusieurs séances tous les 2 à 3 mois.

2. Indications

Précoces dès les premiers mois de vie (surface et épaisseur réduites), moindre angoisse, meilleure réponse théorique avant 1 an, non significative par la suite en fonction de l'âge, anticipation de la demande de l'enfant, avant le retentissement psychologique notamment à l'âge scolaire ; possibilité à tout âge de débiter le traitement ; possibilité de reprendre avec la même efficacité un traitement suspendu après plusieurs années sur des angiomes se recolorant [4].

3. À moduler

Il s'agit d'accompagner sur plusieurs années un enfant et une famille qui « vivent » avec cette tache : encouragement, suivi psychologique, respect des périodes « réfractaires » chez le grand enfant et du désir chez certains de garder trace, sans tout vouloir effacer, d'une tache qui fait partie de sa personna-

lité..., ne jamais promettre l'effacement complet, aujourd'hui techniquement non prévisible, au risque de grande déception [5].

3.1. Angiome plan « idéal »

De petite taille, pâle, non compact, à bord déchiqueté, localisé au front ou dans le cou.

3.2. Angiome plan difficile

Étendu, épais et compact, rouge profond, joues et extrémités.

3.3. Autres possibilités du laser colorant pulsé

Traitements des séquelles d'angiomes tubéreux, traitements antalgiques des angiomes tubéreux ulcérés, amélioration des séquelles suite à des traitements d'angiomes plus agressifs (chirurgie, autres lasers).

4. Amélioration possible

- Laser double longueur d'onde (Ex Multiplex Cynosure) [6] : 1^{er} tir laser colorant pulsé, à une dose inférieure à la normale : formation de méthémoglobine ; 2^e tir laser NDYAG, quelques millisecondes après : coagulation intravasculaire.
- Association avec anti-angiogéniques topiques : bêtabloquant, rapamycine, imiquimod (en cours d'évaluation) [7,8].
- Associations avec les lasers ablatifs CO₂ pour désépaissir.
- Autres techniques : laser Alexandrite 755 nm [9], laser KTP532 nm pour les plus épais et résistants, mais avec plus de risques de séquelles de brûlure, photothérapie dynamique.

Références

- [1] Mazer JM. Indications des lasers à colorant pulsés. In: Groupe laser de la Société française de dermatologie. Les Lasers en Dermatologie. Collection Dermatologie pratique, Doin, 2011 ; p39-42.
- [2] Faurschou A, Olesen AB, Leonardi-Bee J, et al. Lasers or light sources for treating port-wine stains. Cochrane Database Syst Rev 2011;11:CD007152.

- [3] Rajaratnam R. Pulsed dye laser double-pass treatment of patients with resistant capillary malformations. *Lasers Med Sci* 2011;26:487-92.
- [4] Chapas AM, Eickhorst K, Geronemus RG. Efficacy of early treatment of facial port wine stains in newborns: a review of 49 cases. *Lasers Surg Med* 2007;39:563-8.
- [5] Miller AC, Pit-Ten Cate IM, Watson HS, et al. Stress and family satisfaction in parents of children with facial port-wine stains. *Pediatr Dermatol* 1999;16:190-7.
- [6] Tanghetti EA. Multiplex 595 nm, 1064 nm laser treatment for port wine stains birthmarks and telangiectasia. Abstracts of the American Society for Laser Medicine and Surgery 26th Annual Meeting, Boston, Massachusetts, USA, April 5-9, 2006, *Lasers Surg Med Suppl* 2006;18:26.
- [7] Nelson JS, Jia W, Phung TL, et al. Observations on enhanced port wine stain blanching induced by combined pulsed dye laser and rapamycin administration. *Lasers Surg Med* 2011;43:939-42.
- [8] Tremaine AM, Armstrong J, Huang YC, et al. Enhanced port-wine stain lightening achieved with combined treatment of selective photothermolysis and imiquimod. *J Am Acad Dermatol* 2012 [in press].
- [9] Izikson L, Nelson JS, Anderson RR. Treatment of hypertrophic and resistant port wine stains with a 755 nm laser: a case series of 20 patients. *Lasers Surg Med* 2009;41:427-32.

Le propranolol dans les hémangiomes

C. Léauté-Labrèze

Unité de dermatologie pédiatrique, Centre de référence maladies rares de la peau, CHU de Bordeaux, Hôpital Pellegrin-Enfants, 33076 Bordeaux cedex, France

Compte tenu de l'évolution naturelle des hémangiomes infantiles avec régression spontanée au bout de quelques mois, la règle est l'abstention thérapeutique. Il en est ainsi pour plus de 80 % des nourrissons.

Cependant, l'attente de cette régression ne peut être envisageable pour un certain nombre d'hémangiomes alarmants :

- ceux qui mettent en jeu le pronostic vital ;
- ceux qui menacent une fonction ;
- ceux qui sont compliqués d'ulcération ;
- ceux qui engendrent un préjudice esthétique majeur avec retentissement psychologique.

Si on additionne tous les types de traitements susceptibles d'être appliqués en phase de prolifération (corticostéroïdes systémiques, en injection intra-tumorale ou en application locale, soins d'ulcères, antibiotiques oraux, laser à colorant pulsé et chirurgie d'excision), une modalité thérapeutique est utilisée dans 38 % des cas. Si on considère uniquement les traitements pharmacologiques visant à stopper la croissance d'un hémangiome alarmant, environ 15 % des nourrissons atteints reçoivent un traitement.

Les bêtabloquants, en particulier le propranolol, sont devenus ces dernières années le traitement médical de première ligne des hémangiomes compliqués.

L'efficacité du propranolol a été observée « par hasard » chez un nourrisson présentant un hémangiome de la pyramide nasale traité par corticothérapie générale et qui avait développé une myocardiopathie hypertrophique. Sous propranolol un affaissement de l'hémangiome a été constaté, puis une régression malgré l'arrêt des corticoïdes. Les premiers résultats concernant 11 nourrissons ont été publiés en 2008. Depuis de nombreuses équipes ont publié leurs résultats confirmant l'efficacité thérapeutique de cette molécule. Dans plus de 90 % des cas on observe, dans les heures qui suivent la prise de propranolol, un affaissement et un changement de couleur de l'hémangiome ; ensuite, l'effet se poursuit, mais plus lentement, aboutissant à une régression plus ou moins complète. Dans les cas les plus favorables après 6 mois de traitement il ne persiste que des télangiectasies résiduelles, aspect que l'on obtient habituellement au bout de plusieurs années de régression spontanée. Lorsqu'on donne le traitement précocement, au début de la phase proliférative de l'hémangiome, la croissance de la tumeur est stoppée. À l'arrêt du traitement, une reprise évolutive de

Tableau I

Propranolol per os et hémangiomes : aspect pratique.

Quand ?

- Hémangiome menaçant une fonction vitale (insuffisance cardiaque, compression des voies aériennes), une fonction essentielle comme la vision, hémangiome ulcéré douloureux ou hémangiome risquant d'entraîner des distorsions anatomiques irréversibles (hémangiome du nez, des lèvres...).
- Le plus tôt est le mieux pour éviter les distorsions anatomiques et le développement d'un tissu fibro-adipeux.

Comment ?

- Après élimination d'une contre-indication (bradycardie sinusale, bloc auriculo-ventriculaire).
- Propranolol forme nourrisson, 2 à 3 mg/kg/j en 2 ou 3 prises. Monitoring de 4 h après la première prise (pouls et TA toutes les 30 minutes).

Quel dosage ?

- Commencer à 1 mg/kg/j pendant une semaine, puis augmenter à 2 mg/kg/j.
- Si le résultat semble insuffisant au bout d'un mois, monter à 3 mg/kg/j. Il n'a pas été démontré qu'un dosage supérieur à 4 mg/kg/j soit utile.

Quelle durée de traitement ?

- Jusqu'à l'âge de 9 mois pour les hémangiomes de taille moyenne.
- Jusqu'à l'âge de 12 mois, voire plus dans les hémangiomes segmentaires de grande taille.

Que faire en cas d'effets secondaires ?

- Effets mineurs : rien à faire pour les extrémités froides ou une TA diastolique basse asymptomatique. Fractionner la prise en cas de troubles digestifs (RGO ou diarrhée). Pour les cauchemars, éviter de donner le traitement après 17 h ou bien réduire la posologie de la prise vespérale.
- Effets potentiellement graves : pour éviter les hypoglycémies, s'assurer que l'enfant tète à heures fixes, en cas de prises alimentaires insuffisantes, gastroentérite par exemple, suspendre la prise de propranolol quelques jours. En cas de bronchospasme, suspendre le traitement quelques jours si c'est au cours d'un épisode infectieux intercurrent, et définitivement s'il s'agit d'une récurrence ou d'un bronchospasme spontané (révélation possible d'un asthme).
- Surveillance de la kaliémie en cas de traitement d'un volumineux hémangiome, surtout s'il y a une ulcération (phénomène de lyse tumorale).

Correspondance.

e-mail : christine.labreze@chu-bordeaux.fr

l'hémangiome est parfois observée (20 à 30 % des cas), mais le plus souvent elle est modérée, et répond à une nouvelle cure de propranolol si nécessaire. Contrairement aux corticoïdes, les résistances au traitement sont exceptionnelles, et un traitement tardif est également possible pour avancer une chirurgie par exemple.

La dose utilisée varie de 1 à 4 mg/kg/j, sirop de propranolol Pierre Fabre (ATU) spécialement formulé pour les nourrissons. L'acceptabilité et la tolérance sont habituellement excellentes. Les principaux effets secondaires rapportés sont les hypoglycémies en période néonatale ou dans des situations de jeûne ; l'aggravation du bronchospasme au cours des épisodes de bronchiolite ; on a également décrit des malaises avec pâleur, des épisodes de cyanose et d'hypotension asymptomatique ; rarement il a été signalé des hyperkaliémies par lyse tumorale. La mise en

route du traitement doit se faire en milieu pédiatrique avec surveillance de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle, puis le traitement est donné en ambulatoire. Le traitement est maintenu jusqu'à la fin de la période de croissance supposée de l'hémangiome (*tableau I*).

Pour en savoir plus

Léauté-Labrèze C, Sans-Martin V. Hémangiome infantile. *Presse Med* 2010;39:499-510.

Léauté-Labrèze C, Prey S, Ezzedine K. Infantile haemangioma: Part I. Pathophysiology, epidemiology, clinical features, life cycle and associated structural abnormalities; and Part. II: Risks, complications and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011;25:1245-60.

Chirurgie des hémangiomes de la face

I. James

Clinique du Val d'Ouest, 39 chemin de la Vernique, 69130 Ecully, France

« Faire moins de cicatrices que l'évolution naturelle de la lésion »

elle pourrait être la motivation de la prise en charge chirurgicale des hémangiomes.

Le chirurgien est sollicité dans 3 situations :

- la nécrose précoce, en phase proliférative ;
- la symptomatologie fonctionnelle (oculaire ou ORL le plus souvent) ;
- les séquelles (persistance de volume résiduel après involution spontanée ou « aidée » par les bêtabloquants) ou les déformations de structures anatomiques liées à l'inflation des tissus sous l'effet de la poussée proliférative.

La nécrose d'un hémangiome peut être spontanée en phase proliférative [1], ou secondaire à une thérapeutique initialement agressive [2] ; l'impression est que cette nécrose accélère le processus de régression, mais elle expose à la surinfection et aux saignements, elle laisse la trace de la cicatrisation dirigée [3].

C'est pourquoi il est parfois préférable, en l'absence d'une cicatrisation rapide et compte tenu des phénomènes douloureux et parfois hémorragiques récurrents, de proposer un geste d'exérèse précoce, dans le cas où la réserve cutanée en périphérie permet une cicatrice moindre que l'évolution naturelle de l'angiome ou de la cicatrice laissée par la nécrose. Ces nécroses se situent préférentiellement en zone d'appui (les lèvres avec la tétine, le siège avec la couche, ou les épaules et le dos lors du couchage). La prévention est donc essentielle dans ces zones par la limitation maximum des appuis et les conseils alimentaires (vaseliner la tétine du biberon et proscrire les sucettes) ; en cas de nécrose labiale il peut être nécessaire de recourir à l'alimentation entérale. Sur le plan de la reconstruction, une perte de substance allant jusqu'à 30 % de la longueur de lèvre peut être reconstituée avec l'hémi-lèvre controlatérale.

La symptomatologie fonctionnelle est liée principalement à la fermeture palpébrale en cas d'augmentation brutale et précoce du volume de l'hémangiome [4]. Elle régresse dans la plupart des cas sous bêtabloquants. Il est exceptionnel qu'un geste de réduction de volume soit nécessaire en phase proliférative, en revanche, en cas de persistance d'un reliquat en fin d'évolution, une résection de l'excès cutané palpébral et/ou de la masse sous-cutanée résiduelle, par une voie d'abord dans le pli palpébral, laisse une rançon cicatricielle discrète. Cette résection peut être associée à une retente du releveur de la paupière qui traite le ptosis éventuellement associé. Plus rarement l'hémangiome peut déformer les orifices nasaires et entraîner une gêne respiratoire [3].

En ce qui concerne la chirurgie des séquelles, nous reprenons les indications chirurgicales en fonction des localisations et de l'évolution initiale. Dans l'idéal la résection des reliquats est proposée avant l'entrée à l'école pour des raisons évidentes de socialisation plus confortable pour les enfants [5]. On est souvent agréablement surpris par le fait que le développement de la part sous-cutanée de l'hémangiome entraîne un effet d'expansion tissulaire très utile pour la fermeture cutanée sans tension et pour la dissimulation des cicatrices dans les plis du visage.

L'orientation des cicatrices doit respecter les règles des unités esthétiques en dissimulant autant que possible les cicatrices dans les plis naturels : ligne d'implantation des cheveux, sillon nasogénien, zone prétragienne, sillon latéro- ou sous-mentonnier. Il est souvent possible de ne réséquer que l'excès tégumentaire, en conservant quelques réseaux de télangiectasies en périphérie, afin de limiter la rançon cicatricielle et de traiter ce réseau par une ou plusieurs séances de laser à colorant pulsé dans les suites. La technique du « *purse string* » décrite par Mulliken et al. [6] permet une suture de la perte de substance en bourse en limitant au maximum la cicatrice linéaire ; en revanche, elle présente l'inconvénient de froncer de la peau périphérique avec des plis radiaires qui ne disparaissent pas toujours totalement.

En ce qui concerne les lésions labiales supérieures : le principe est d'harmoniser la longueur des 2 hémi-lèvres, dans l'idéal par une voie d'abord vestibulaire muqueuse (ceci est bien aidé actuellement par l'utilisation précoce des bêtabloquants qui évitent une déformation trop importante de l'orbiculaire labial). Si une asymétrie de longueur persiste, elle est traitée par une résection dans la partie basse du sillon nasogénien afin de symétriser la commissure par rapport au côté controlatéral. Une voie d'abord du philtrum type « fente labiale » peut être proposée dans certains cas, ainsi qu'une recoupe sous le seuil narinaire qui permet de traiter les excès de hauteur de lèvre au prix d'une cicatrice discrète sous le seuil. La dissection est souvent rendue difficile par l'intrication étroite entre l'hémangiome et la musculature labiale, une aide technique peut-être apportée par le cavitron [7]. Pour la lèvre inférieure, les résections sont généralement médianes ou sous commissurales au niveau du sillon latéro-mentonnier [8].

Le cas particulier de l'hémangiome Cyrano est plus délicat pour 2 raisons : d'une part il régresse plus tard que les autres (à cause de sa forme sous-cutanée prédominante) [9], d'autre part, la voie d'abord la plus discrète est une voie sous- ou intra-columellaire (voie de Rethi) [10] qui nécessite de décoller la peau de la pointe du nez afin de réséquer le reliquat, reposer les cartilages alaires de façon symétrique et retailler la peau aux dimensions de la nouvelle infrastructure ; ceci nécessite donc une peau de bonne qualité afin d'éviter un risque de nécrose, source de cicatrices disgracieuses.

Correspondance.

e-mail : i.james@valdouest.fr

Un traitement bêtabloquant préopératoire est le bienvenu dans ce cadre afin de faire mûrir plus rapidement des zones tubéreuses en surface et préparer la peau.

L'hémangiome parotidien est généralement intraglandulaire. Il régresse bien sous traitement médical qu'il faut privilégier compte tenu du risque de paralysie faciale en cas d'abord chirurgical [1]. En cas de persistance d'un reliquat en fin d'évolution naturelle, une simple résection des éléments superficiels associée à une résection cutanée pour amener la cicatrice en zone prétragienne est généralement suffisante.

La lipoaspiration assistée ou non d'ultrasons est un adjuvant thérapeutique utile, car elle entraîne moins de saignements et de cicatrices que la chirurgie à ciel ouvert, mais n'est pas utilisable dans toutes les localisations, les lèvres en particulier [8].

En conclusion, l'ensemble des techniques de chirurgie réparatrice peut être utilisé pour le traitement en urgence ou au stade de séquelles des hémangiomes. Le chirurgien pédiatre doit toujours avoir à l'esprit qu'il opère un être en croissance, et qu'il ne faut pas obérer l'avenir par des gestes trop précoces souvent demandés par les parents. Il faut donc trouver un juste équilibre entre l'attente d'une régression la plus complète possible et le confort social d'un enfant en début de scolarisation. D'où l'intérêt de définir des facteurs prédictifs d'involution, permettant de savoir ceux qui régressent moins et génèrent des séquelles (les formes sous-cutanées prédominantes) et ceux qui, même très étendus, régressent facilement (les formes tubéreuses pures).

Références

- [1] Casanova D, Norat F, Bardot J, et al. Les complications des hémangiomes. *Ann Chir Plast Esthet* 2006;51:293-9.
- [2] Lemarchand-Venencien F. Classification des angiomes : les hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. *Rev Prat* 1992;42:1998-2004.
- [3] Enjolras O, Herbreteaux D, Lamarchand F, et al. Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Classification. *J Mal Vasc* 1992;17:2-19.
- [4] Dulac P, Riche MC, Enjolras O, et al. Angiomes et malformations vasculaires des paupières. *Nouv Dermatol* 1989;8:139-43.
- [5] Degardin N, Martinot V, Patrenote P, et al. La part chirurgicale dans le traitement des hémangiomes. Etude rétrospective à propos de 29 enfants opérés. *Ann Chir Plast Esthet* 1998;43:649-58.
- [6] Mulliken JB, Roger GF, Marder JJ, et al. Circular excision of hemangioma, and purse-string closure: the smallest possible scar. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:1544-54, discussion 1555.
- [7] Vazquez MP, Diner PA, Picard A, et al. Les lèvres angiomeuses. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:561-79.
- [8] Bénateau H, Labbé D, Domp martin A, et al. Place de la chirurgie dans les hémangiomes au stade des séquelles. *Ann Chir Plast Esthet* 2006;51:330-8.
- [9] McHeik JN, Renaud V, Duport G, et al. Surgical treatment of haemangioma in infants. *Br J Plast Surg* 2005;58:1067-72.
- [10] Faguer K, Domp martin A, Labbé D, et al. Early surgical treatment of Cyrano-nose hemangiomas with Rethi incision. *Br J. Plast Surg* 2002;55:498-503.

L'enfant voyageur : quelques conseils

C. Hengy

Hôpital d'Instruction des Armées Desgettes, 108 boulevard Pinel, 69003 Lyon, France

Cinquante millions de personnes, dont plus de 8 millions de français, voyagent chaque année des pays développés vers les pays tropicaux et toujours davantage d'enfants.

Quels conseils donner aux parents ?

Le problème de l'enfant voyageur est très complexe, chaque cas est particulier.

On peut distinguer le nourrisson, le bébé, l'enfant de plus de 2 ans.

1. Risque aérien

Les questions qui se posent : sécurité d'un vol pour les nouveau-nés ? À quel âge un bébé peut-il voyager en sécurité vers une destination inter tropicale ?

Pour le nouveau-né, dès 15 jours un petit trajet en avion est possible. Le décollage provoque une décompression au niveau des tympans. Le nourrisson ne sait pas décompresser, tout acte de succion règlera le problème (tétine, sein, biberon).

Entreprendre un grand voyage, vers un pays en développement (PED), avec un nouveau-né ou un nourrisson, est plus délicat. En dehors des problèmes ORL, il peut exister des phénomènes d'hypoxie et de déshydratation liés à l'avion. La pression est maintenue artificiellement à une altitude de 1500 à 2500 m. Des symptômes de mal aigu d'altitude sont observables dès 2000 m. Pendant le vol l'air renouvelé dans la cabine est réchauffé et ne contient que 10 à 20 % d'humidité. Il en résulte un fort dessèchement des voies respiratoires. Ce problème est majoré pour les enfants qui compensent l'hypoxémie par une élévation de la fréquence respiratoire. Cela entraîne des complications des voies respiratoires supérieures et ORL.

2. Risques infectieux et vaccinations

Même si la maman apporte quelques anticorps par le sang du cordon, chez le bébé, pour les séjours en PED le risque infectieux (tuberculose, tétanos, poliomyélite, rougeole, fièvre jaune...) est prévenu par la vaccination :

- il est nécessaire de réaliser le BCG dès la naissance ou à 1 mois ;
- il n'est pas prudent de laisser un nourrisson partir en PED sans, au minimum, 2 injections de vaccin diphtérique, tétanos, polio, coqueluche acellulaire, hémophilus, hépatite B, pneumocoque ;

- en provenance d'Europe, la vaccination contre la fièvre jaune n'est réglementaire et exigée pour rentrer dans certains pays d'Afrique noire et d'Amérique Latine qu'à partir de l'âge de 1 an, mais réalisable chez l'enfant à partir de l'âge de 6 mois. Avant, une bonne information de la maman et la mise en place d'une lutte anti-vectorielle permettent dans certains cas de se passer temporairement de cette vaccination ;

- il n'est pas prudent de laisser partir un enfant non protégé dans un pays où sévit une épidémie de rougeole. Entre 6 et 8 mois, 1 dose de vaccin monovalent (rougeole seule) peut être administrée. L'enfant recevra ensuite 2 doses de vaccin trivalent suivant les recommandations générales du calendrier vaccinal. Cette vaccination peut être associée le même jour avec une vaccination contre la fièvre jaune ;

- en cas d'épidémies de méningites à méningocoque de sérotype A dans le pays de destination, il est possible dès l'âge de 6 mois de vacciner l'enfant avec un vaccin Méningo A+ C polysaccharidique. La valence A est un peu immunogène et confère une protection de courte durée.

À partir de l'âge de un an il suffit de respecter les recommandations du calendrier vaccinal de l'enfant en y associant, en fonction de l'âge et de la destination, les vaccinations recommandées aux voyageurs : hépatite A, typhoïde, encéphalite à tique, encéphalite japonaise, méningite, rage, grippe...

3. Risques contrôlés par l'hygiène ou les mesures de prophylaxie

Le risque encouru par l'enfant voyageur varie en fonction de la situation sanitaire et de l'épidémiologie locale du pays de destination. Il faut tenir compte de l'état de santé de l'enfant voyageur (allergies, déficit immunitaire, maladies chroniques, etc.) et prendre aussi en considération la saison, la durée du séjour, les conditions d'habitation et d'hygiène.

Trois risques sont à envisager.

3.1. La diarrhée

La prévention repose sur des mesures d'hygiène. Les parents doivent pouvoir reconnaître un syndrome de déshydratation et apprendre à faire et utiliser un soluté de réhydratation orale (SRO). Sauf cas très particuliers et exceptionnels, il n'existe pas de protocole de chimio-prévention.

Correspondance.

e-mail : avis-prophylaxie-voyage@orange.fr

3.1.1. Chez les nourrissons

Pour les nourrissons les mesures à mettre en place sont : favoriser l'allaitement au sein ; utilisation d'eau minérale ou filtrée bouillie pour les biberons ; hygiène stricte des biberons ; en cas de syndrome diarrhéique une consultation médicale s'impose

3.1.2. Chez l'enfant

Ne pas donner à l'enfant d'aliments crus potentiellement à risque, ni cuits mais consommés froids, de boissons non contrôlées, de glaces ou de glaçons ; le lavage des mains avant toute prise alimentaire est primordial, l'utilisation du savon et éventuellement, en complément, d'une solution hydro-alcoolique est particulièrement recommandée dans les zones aux conditions d'hygiène précaires ; le traitement de choix est la réhydratation orale par SRO ; il est possible d'utiliser un anti-sécrétoire de type racécadotril ou bien une antibiothérapie par azithromycine ;

3.2. La lutte antivectorielle en zone d'endémie

Elle reste aujourd'hui le principal moyen de contrôle des maladies infectieuses transmises par les arthropodes, que ce soit le paludisme ou les arboviroses comme la dengue, le chikungunya, l'encéphalite japonaise... Des méthodes complémentaires sont à utiliser : lutter contre les gîtes larvaires péri-domiciliaires (récipients, soucoupes, pneus...) ; vivre en ambiance climatisée, à défaut pulvérisation sur les murs d'insecticides à effet rémanent ; faire dormir l'enfant sous une moustiquaire de lit, de landau ; hors moustiquaires et pendant les périodes de transmission, utiliser un répulsif efficace, pour le nourrisson à partir de l'âge de 6 mois on peut utiliser un répulsif contenant 20 % de DEET.

3.3. Chimio prophylaxie du paludisme

En zone d'endémie la chimio prophylaxie est essentielle à la protection du paludisme. En pratique, l'évolution de la chimiorésistance limite l'utilisation des antipaludéens à 3 molécules chez l'enfant :

3.3.1. La méfloquine

Lariam® en prise hebdomadaire à débiter 2 semaines avant le départ. Pour l'enfant l'AMM prévoit 1/4 de comprimé sécable entre 15 et 20 kg ; 1/2 comprimé entre 20 et 30 kg ; 3/4 de comprimé entre 30 et 40 kg. Hors AMM il est possible de prescrire 1/8 de comprimé entre 05 et 10 kg (se munir d'un coupe-comprimé) et 1/2 comprimé de 11 à 20 kg. Nécessité de prolonger le traitement 3 semaines après la sortie de zone.

3.3.2. L'atovaquone proguanil

Malarone® comprimés enfants en prise unique journalière à débiter le jour du départ. Pour l'enfant l'AMM prévoit 1 comprimé enfant entre 11 et 20 kg ; 2 comprimés entre 20 et 30 kg ; 3 comprimés entre 30 et 40 kg. Hors AMM il est possible de prescrire 1/2 comprimé entre 5 et 9 kg et 3/4 de comprimé entre 9 et 11 kg. Nécessité de prolonger le traitement 7 jours après la sortie de zone.

3.3.3. La doxycycline

La doxycycline chez l'enfant âgé de plus de 8 ans, en prise journalière à débiter le jour du départ. En pratique on utilise peu la doxycycline chez l'enfant. Pour les enfants de moins de 40 kg : comprimé dosé à 50 mg ; pour les enfants de plus de 40 kg : comprimé dosé à 100 mg. Nécessité de prolonger le traitement 7 jours après la sortie de zone.

4. Risques accidentels

4.1. Risques liés aux transports ou aux activités physiques

En voiture le port de la ceinture de sécurité est indispensable ainsi que l'utilisation du siège auto ; ne jamais laisser un enfant en bas âge sans surveillance ; les accidents représentent une des principales causes de rapatriement sanitaire ; il est nécessaire de prévoir une assurance rapatriement sanitaire en cas d'accident corporel ou de maladie aiguë grave.

4.2. Risques liés aux excursions et randonnées en altitude supérieure à 2000 m

4.2.1. Le soleil et les températures élevées

La protection doit être totale (chapeau, écran total à renouveler régulièrement, vêtements couvrants, en coton...) ; l'enfant doit boire fréquemment pour éviter un coup de chaleur.

4.2.2. L'exposition prolongée au froid

Utilisation de vêtements adaptés au grand froid, et aux intempéries : couvrir plus spécifiquement les extrémités : tête, mains et pieds ; l'enfant ou le bébé ne doit pas être immobilisé sur des portes bébés : l'enfant immobile se refroidit rapidement, il risque une hypothermie grave avec gelures.

4.2.3. Risques liés aux baignades

Noyade due aux courants violents ; absence de dispositif de sécurité que ce soit dans les piscines d'hôtels ou privées ; envenimation par contact avec des méduses, des poissons venimeux, ou des coraux.

Faire voyager un enfant impose quelques précautions et aussi une bonne information des parents pour la conduite à tenir en cas de nécessité.

Documents à consulter

BEH n° 10-11 (22 mars 2011) Le Calendrier des vaccinations et les recommandations vaccinales 2011 selon l'avis du Haut Conseil de la santé publique : http://www.invs.sante.fr/beh/2011/10_11/index.htm

BEH n° 18-19 (17 mai 2011). Recommandations sanitaires pour les voyageurs, 2011 : http://www.invs.sante.fr/beh/2011/18_19/index.htm

Direction générale de la santé, Comité technique des vaccinations. Guide des vaccinations. Édition 2008. Saint-Denis, coll. Varia, 2008 : 448p.

Éducation thérapeutique et conseils avant le voyage : vaccins et maladies chroniques

P. Imbert^{a,*}, N. Guérin^b, et le Groupe de pédiatrie tropicale
de la Société Française de Pédiatrie

^aService de maternité-pédiatrie, Hôpital militaire Bégin,
69 avenue de Paris, 94163 Saint-Mandé cedex, France

^bGroupe de pédiatrie tropicale de la Société Française de Pédiatrie, France

Les enfants atteints de maladie chronique sont plus vulnérables aux infections et à leurs complications lors d'un voyage. La maladie et son traitement ont pu faire arrêter le programme vaccinal, le contre-indiquer temporairement ou le faire oublier. Or il serait dangereux de laisser partir un enfant mal vacciné, faisant remettre en question son voyage. Tous les vaccins recommandés pour les enfants en bonne santé doivent être administrés aux enfants atteints de maladie chronique, en fonction de leur âge [1], sauf en cas d'immunodépression [2]. La fratrie, les enfants et les adultes vivant au même foyer qu'un enfant atteint de maladie chronique doivent également être à jour des vaccins recommandés [3]. Pour les enfants dont l'état requiert une transplantation d'organe ou une immunosuppression, la recommandation de les vacciner avant le début du traitement immunosuppresseur est importante. Mais un report du voyage doit être envisagé.

1. Maladie chronique affectant l'immunité

L'administration des vaccins inactivés est possible, mais il faut penser à contrôler les sérologies post-vaccinales 1 à 2 mois après la vaccination. En principe, aucun vaccin vivant ne doit être administré, mais parfois certains peuvent être utilisés, en fonction de la maladie sous-jacente, du degré d'immunosuppression, des traitements reçus [4].

1.1. Infection à VIH

Les enfants peuvent recevoir normalement les vaccins inactivés du calendrier vaccinal français, mais les vaccins viraux vivants ne sont autorisés que si le déficit immunitaire est absent ou modéré. Le BCG est contre-indiqué.

1.2. Chimiothérapie conventionnelle pour affection maligne

Il faut observer un délai de 3 mois après la chimiothérapie pour administrer un vaccin inactivé (diphtérie, tétanos, polio, coqueluche, Hib – DTCPolioHib, et pneumocoque). Un délai d'au moins 6

mois est requis pour le vaccin combiné vivant contre la rougeole, les oreillons et la rubéole (ROR). Après chimiothérapie pour affection maligne à haute dose avec greffe de cellules souches périphériques ou maladie de Hodgkin, il faut observer un délai de 6 mois pour les vaccins inactivés et de 12 mois pour les vaccins vivants [5,6].

1.3. Corticothérapie

La dose et la durée d'une corticothérapie susceptible d'entraîner une immunodépression sont inconnues : les précautions recommandées pour les vaccins vivants sont donc les suivantes :

- traitement local bref, traitement général à dose faible ou modérée (< 2 mg/kg/j pour les enfants pesant moins de 10 kg ou < 20 mg/j pour ceux pesant plus de 10 kg), on peut vacciner normalement.
- dose administrée forte (> 2 mg/kg/j et poids < 10 kg ou > 20 mg/j et poids > 10 kg) : si durée du traitement < 14 jours, on peut vacciner dès l'arrêt du traitement. Sinon, il faut respecter un délai d'au moins 1 mois après l'arrêt des corticoïdes pour administrer les vaccins vivants.

1.4. Transplantation

Après greffe de moelle osseuse, aucune vaccination ne peut être effectuée moins de 12 mois suivants. Les vaccins inactivés DTCPolio Hib sont possibles 12 mois après la greffe. Le vaccin ROR est envisageable 24 mois après. Dans le cadre de la greffe d'organe solide, il est recommandé de vacciner avant la greffe. Après greffe, il faut vérifier la protection et au besoin, revacciner 6 mois au moins après la greffe par DTCPolio Hib, 1 an après pour vaccins vivants.

2. Maladie chronique n'affectant pas l'immunité

La conduite à tenir est spécifique selon la maladie.

2.1. Diabète

Tous les vaccins usuels sont possibles et recommandés. La vaccination contre la grippe est recommandée à partir de l'âge de 6 mois. Il est souhaitable de vacciner en période stable.

*Auteur correspondant.
e-mail : patrick.imbert@santarm.fr

2.2. Troubles de l'hémostase

Tous les vaccins sont possibles, mais il faut préférer la voie sous-cutanée. La vaccination peut aussi être faite dans le deltoïde, avec une aiguille fine et être suivie d'une compression forte et prolongée.

2.3. Maladie neurologique

La seule contre-indication qui persiste depuis l'ère des vaccins coquelucheux acellulaires est l'antécédent d'une encéphalopathie d'étiologie inconnue survenue dans les 7 jours suivant la vaccination. Seules des précautions d'emploi (stabilité clinique, traitement antipyrétique préventif, surveillance prolongée après la vaccination) sont préconisées pour la vaccination des enfants atteints d'encéphalopathies d'origine diverses, convulsions, etc.

2.4. Allergies ou atonie

La vaccination peut poser le problème d'une *allergie à l'un des composants du vaccin*.

Pour l'allergie aux protéines de l'œuf, seuls sont considérés comme à risque les enfants ayant présenté une urticaire géante, un œdème de Quincke ou une réaction anaphylactique grave lors de la consommation d'œuf ou d'aliments à base d'œufs. Les seuls vaccins à risque sont les vaccins contre la fièvre jaune, la grippe et l'encéphalite à tiques, car cultivés sur œufs embryonnés. Il est souvent possible de vacciner, grâce à l'induction d'une tolérance immunitaire qui doit être effectuée en milieu hospitalier, les réactions au vaccin, certes rares, pouvant être graves. Les vaccins rougeole-oreillons-rubéole sont produits sur fibroblastes embryonnaires de poulet et ne contiennent pratiquement pas de protéines aviaires. Ils ne sont donc pas contre-indiqués, mais il existe des réactions allergiques à la gélatine.

Certains vaccins, en particulier grippaux, peuvent *exacerber un asthme ou une dermatite atopique* et il est souhaitable de ne les administrer qu'en période d'équilibre de la maladie.

2.5. Syndrome de Kawasaki

La contre-indication des vaccins viraux vivants est liée au traitement par les immunoglobulines à forte dose : il faut attendre 11 mois après leur arrêt pour administrer les vaccins viraux vivants (ROR).

2.6. Hépatopathies

Tous les vaccins sont recommandés, en particulier hépatite B et hépatite A, ce dernier étant d'ailleurs remboursé dans cette indication.

2.7. Néphropathies

Il est souhaitable de vacciner en particulier contre la varicelle, les infections à pneumocoque et la grippe les enfants atteints de *syndrome néphrotique*, en période de rémission. Dans l'insuffisance rénale, il est recommandé de vacciner contre la varicelle, en particulier en cas d'inscription sur une liste de transplantation.

2.8. Drépanocytose ou aspléni

En cas de drépanocytose ou d'aspléni, anatomique ou fonctionnelle, la susceptibilité aux infections bactériennes rend impéra-

tive la vaccination contre les infections invasives bactériennes par des vaccins conjugués : pneumococcique 13 valent, Hib, méningococcique tétravalent dès l'âge de 2 ans [7].

2.9. Mucoviscidose

Les enfants souffrant de mucoviscidose seront vaccinés contre la grippe, l'hépatite A et B, la varicelle s'il s'agit d'un adolescent séronégatif ou plus tôt en cas d'inscription sur une liste de transplantation.

2.10. Maladies auto-immunes

Plus que le risque d'effet indésirable, c'est le risque d'exacerbation de la maladie qui est à évaluer, bien que ce risque ne soit documenté par aucune étude clinique. Il est cependant recommandé de vacciner à distance d'une poussée et en tenant compte des traitements (corticoïdes, immunosuppresseurs, produits sanguins, anticoagulants,...)

3. Conclusion

La vaccination des enfants atteints de maladie chronique est souvent possible, avec des précautions et après une évaluation précise des bénéfices et des risques. Cette évaluation doit être particulièrement soigneuse lorsqu'il s'agit de la préparation à un voyage. Priver un enfant d'une vaccination pour une fausse contre-indication peut inciter la famille à prendre des risques inconsidérés. Il ne faut pas oublier la vaccination de l'entourage, surtout en cas de contre-indication, l'utilisation d'immunoglobulines ou de traitements spécifiques de la maladie à prévenir, et bien sûr conseiller d'éviter l'exposition aux maladies évitables par la vaccination.

Références

- [1] Guérin N, Sorge F, Imbert P, et al. Vaccinations chez l'enfant voyageur. In: Gaudelus J, Eds. Progrès en pédiatrie : Vaccinologie. Paris, Doin, 2008, p. 433-45.
- [2] American Academy of Pediatrics. Immunocompromised children. In: Pickering LK., Baker CJ, Kimberlin DW, et al, Eds. Red Book 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th Ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2009, p. 72-86.
- [3] American Academy of Pediatrics. Children with chronic diseases. In: Pickering LK., Baker CJ, Kimberlin DW, et al, Eds. Red Book 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th Ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2009, p. 86-87.
- [4] Cohen R, Guérin N, Gaudelus J. Vaccinations et maladies sous-jacentes. In : Gaudelus J, Eds. Progrès en pédiatrie : Vaccinologie. Paris, Doin, 2008, p. 405-19.
- [5] Comité consultatif de la médecine tropicale et de la médecine des voyages. Le voyageur immunodéprimé. RMTC 2007;33:1-14. Accessible à : <http://www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc>.
- [6] Marec-Berard I, Babin A, Thomas C, et al. Quand vacciner ou revacciner un enfant traité pour une affection maligne par chimiothérapie ? Arch Pediatr 2003;10(Supp 1):S105-8.
- [7] Le Calendrier des vaccinations et les recommandations vaccinales 2011 selon l'avis du Haut Conseil de la santé publique. Bull Epidemiol Hebd 2011;10-11:101-20.

Préparation au voyage en Afrique d'un enfant drépanocytaire

M. de Montalembert^{a,b,*}, B. Quinet^c, S. Mensah²,
A. Niakate^d, S. Quelet^d, D. Gendrel^a

^aAPHP, Service de Pédiatrie Générale, Hôpital Necker, Paris, France

^bRéseau Ouest Francilien de Soins des Enfants Drépanocytaires, Paris, France

^cAP-HP, Service de Pédiatrie, Hôpital Trousseau, Paris, France

^dDirection de l'Action Sociale de l'Enfance et de la Santé, Service des Vaccinations, France

En France, environ 70 % des enfants suivis pour un syndrome drépanocytaire majeur sont d'origine africaine, 20 % d'origine antillaise, 10 % sont originaires d'Afrique du Nord. Chaque année, de nombreux enfants, pour la grande majorité d'entre eux nés en France, retournent voir leur famille en Afrique. Ces voyages sont importants puisqu'ils permettent de maintenir des liens familiaux, mais ils exposent des enfants habitués à un environnement à risque infectieux faible à un risque élevé, alors qu'en parallèle les possibilités de recours à des soins spécialisés sont en règle réduites dans le pays d'origine. La mortalité enregistrée aujourd'hui en France chez les enfants dépistés à la naissance est très faible et non exceptionnellement liée à des décès observés lors de retour au pays d'origine. Nous nous proposons ici de reprendre les principales recommandations destinées à préparer au mieux un enfant drépanocytaire à un voyage dans son pays d'origine, en insistant sur les spécificités requises par la maladie drépanocytaire.

1. L'organisation du voyage

Notre expérience est que l'organisation d'un voyage vers un pays africain prend 2 à 3 mois, et qu'il est donc préférable que le médecin soulève régulièrement la question lors des consultations systématiques pour ne pas courir le risque d'être informé juste avant le départ de la famille. Ce délai est expliqué par la nécessité de compléter les vaccinations et par la prise de décision de transfuser ou non l'enfant, et si décision positive, l'organisation de la transfusion, en hôpital de jour par exemple. On peut rechercher les coordonnées d'un centre référent sur place, mais il n'existe pas aujourd'hui de liste exhaustive de ces centres. Les centres référents pour la drépanocytose en France et les associations de patients peuvent avoir des informations au cas par cas. La famille partira avec le carnet de santé, un compte rendu médical synthétique, la dernière ordonnance et les médicaments pour la durée du séjour (on gardera les médicaments en cabine

du fait des risques de perte des bagages en soute, en particulier les antalgiques, les antipaludéens et les antibiotiques), éventuellement un contrat d'assistance internationale incluant le rapatriement sanitaire, contrat d'assistance incluant les risques liés à une pathologie chronique.

Les possibilités de prise en charge des complications spécifiques de la drépanocytose varient considérablement suivant les pays, voire même les villes dans un même pays. En général, une durée de séjour supérieure à 1 mois dans un pays ayant une couverture sanitaire non optimale est déconseillée. On conseille aussi aux familles de résider le plus possible dans les grandes villes, et de réduire au minimum les séjours dans les villages avec accès réduit ou nul à des soins d'urgence. On déconseille également formellement de voyager au décours d'une complication grave, quand l'état clinique est instable, et dans les 3 à 6 mois (espace d'autant plus long que l'enfant est plus jeune) suivant une splénectomie chirurgicale.

2. Les vaccins

Il faut s'assurer que le calendrier vaccinal français est à jour notamment le BCG, et si nécessaire le compléter même en l'absence de voyage programmé ; les enfants drépanocytaires doivent bénéficier en outre de vaccins contre le pneumocoque, les méningocoques, l'hépatite A. Le vaccin anti-méningococcique tétravalent conjugué ACYW 135 est à recommander obligatoirement chez le patient drépanocytaire. Sa recommandation par le Haut Conseil de la Santé Publique, dès l'âge de 2 ans pour les enfants à haut risque dont les drépanocytaires et les enfants splénectomisés, doit permettre d'accélérer le processus de remboursement. Le vaccin polysidique A+C est devenu insuffisant car le sérotype W 135 est de plus en plus fréquent en Afrique. Enfin, le tétravalent polysaccharidique ou polysidique ACYW 135 est moins immunogène et souvent indisponible. En cas de voyage en pays à risque, les enfants drépanocytaires doivent être vaccinés contre la fièvre jaune (une injection valable 10 ans, exigible dès l'âge de 1 an, possible dès l'âge de 9 mois et dès l'âge de 6 mois si épidémie). Bien qu'il ne soit pas complètement protecteur, il paraît préférable de recommander le vaccin contre la typhoïde après l'âge de 2 ans, à répéter tous les 3 ans. La question

Auteur correspondant.
e-mail : mariane.demontal@nck.aphp.fr

du coût de ces vaccins non remboursés peut clairement poser un problème à la majorité des familles (il en est de même pour les médicaments de la prophylaxie du paludisme et la moustiquaire imprégnée).

3. La prévention du paludisme

Les patients drépanocytaires sont à l'abri des formes graves de paludisme, mais sont particulièrement exposés au risque d'anémie, qui est par exemple la première cause de nécessité transfusionnelle chez les patients drépanocytaires au Congo Brazzaville. L'infestation des hématies, même en apparence asymptomatique, favorise l'hémolyse et peut provoquer des crises vaso-occlusives. La prophylaxie est donc impérative et utilisera les mêmes molécules que pour les enfants non drépanocytaires. Un cas particulier est celui des enfants atteints de déficit en G₆PD, déficit retrouvé chez environ 11 % des enfants drépanocytaires vivant en France et en Angleterre. Ils ont le plus souvent un variant de type A(-), avec un risque hémolytique modéré. Les recommandations de l'Afssaps sont de ne pas utiliser la chloroquine (Nivaquine[®]), qui risque de provoquer une hémolyse. L'association atovaquone-proguanil (Malarone[®]), la méfloquine (Lariam[®]) et la doxycycline sont autorisées en cas de déficit en G₆PD. Pour l'Afssaps, la quinine est « déconseillée (sauf situation particulière) en raison de l'appartenance à une classe pharmacologique à risque, ou d'un risque potentiel d'hémolyse », mais il va de soi qu'en cas d'accès palustre sévère, on doit peser les risques respectifs du paludisme et du risque d'induction d'hémolyse. Il peut être préférable d'utiliser l'artésunate IV dans les formes graves de paludisme.

4. Indication d'une transfusion avant le voyage

La décision de transfuser un enfant avant un voyage en Afrique reposera sur la sévérité de la maladie drépanocytaire et l'accessibilité à une transfusion sanguine sécurisée dans le pays africain. Une transfusion dans la semaine précédant le départ est recommandée (avis d'expert) pour les enfants faisant des crises douloureuses fréquentes ou ayant un antécédent de syndrome thoracique aigu, et aussi pour les enfants dont le taux d'hémoglobine avant le départ est inférieur à 7 g/dl. Près de 10 % des enfants drépanocytaires aujourd'hui sont en programme de transfusion mensuelle à cause d'une vasculopathie cérébrale. Pour que leur taux d'HbS reste en dessous de 30 %, il faut planifier le voyage entre 2 transfusions, c'est-à-dire que la durée du voyage n'excède pas, dans la quasi-totalité des cas, 4 semaines. Enfin, le choix entre une transfusion ou un échange transfusionnel avant le voyage doit reposer sur le taux d'hémoglobine du patient. On recommande une transfusion simple quand ce taux est en dessous de 8 g/dl, en veillant à ne pas dépasser le taux d'hémoglobine de base du patient pour ne pas majorer la

viscosité sanguine. Quand le taux d'hémoglobine est au dessus de cette valeur, on recommande un échange transfusionnel. Le but de ces transfusions est d'optimiser la tolérance du vol et de réduire la probabilité de besoin transfusionnel en Afrique. En effet, la sécurité transfusionnelle est en constante amélioration dans beaucoup de pays africains, mais elle est significativement moins bonne qu'en France. Une étude récente a estimé le risque résiduel de contamination par le virus VIH dans des pays d'Afrique de l'Ouest, pays où les dons de sang sont testés pour ce virus, mais où un risque persiste du fait de la fenêtre antigénique entre la contamination et l'apparition des anticorps. L'étude montre que le risque résiduel varie beaucoup selon les pays mais il est en moyenne de 1 pour 29 000 dons de sang (intervalle de confiance à 95 % ; 1/128 000 à 1/14 000), alors qu'il a été estimé en 2006 en France à 1 pour 2 600 000 dons de sang. Par ailleurs, la recherche d'agglutinines irrégulières n'est pas systématique dans la majorité des pays, si bien que les patients transfusés sont exposés au risque d'allo-immunisation anti-érythrocytaire, même si les différences de groupes sanguins entre donneurs et receveurs de sang sont moins importantes en Afrique qu'en France.

5. Le vol

La tolérance du vol dépend de la pressurisation de la cabine, mais même un vol dans les meilleures conditions n'évite pas complètement le risque faible de déclenchement de crise vaso-occlusive. Les cabines d'avion sont pressurisées pour que les passagers soient à une altitude correspondant à 1800-2400 mètres ce qui induit une baisse de la pression partielle en oxygène aux environs de 100 mmHg associée à un air très sec (humidité inférieure à 20 %).

Les vols ordinaires ne permettent pas la mise de l'enfant sous oxygène. On conseille des vêtements chauds amples, des boisons abondantes, des déplacements réguliers.

6. Au total

Les voyages au pays d'origine sont importants pour les familles, mais augmentent incontestablement les risques pour les enfants drépanocytaires.

On peut minimiser ces risques par une préparation soignée, qui prend du temps. Les capacités de prise en charge des complications spécifiques de la drépanocytose varient considérablement selon les pays, et il est sûr que l'amélioration des partenariats entre les centres des pays du Nord et ceux du Sud est une priorité.

Références

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

Traitement probabiliste dans le conseil et l'éducation thérapeutique des parents d'enfant voyageur

F. Sorge*, D. Gendrel

Service de pédiatrie, Hôpital Necker Enfants Malades, AP-HP, 75015 Paris, France

Dans le contexte d'un départ en voyage, la prescription d'un traitement probabiliste (ou présomptif) peut se présenter en cas de risque de survenue de pathologies potentiellement graves bien définies avec une impossibilité réelle de recours à des soins diagnostiques et thérapeutiques dans un délai suffisant pour éviter une évolution grave ou mortelle. Les 2 pathologies faisant l'objet de recommandations consensuelles de la délégation de la mise en œuvre d'un traitement présomptif chez l'enfant (non immunodéprimé) sont l'accès palustre et la diarrhée grave.

Un traitement probabiliste (ou présomptif) anti-infectieux se définit comme un traitement ciblé sur un ou plusieurs germes probablement ou présumé(s) responsable(s) d'une infection susceptible d'entraîner rapidement un état infectieux grave pouvant mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant. Les recommandations de la prescription d'un tel traitement ont été précisées par une conférence de consensus [1-4].

La délégation aux parents du jugement de l'opportunité de l'application du traitement probabiliste est justifiée par le contexte d'un voyage dans un « désert médical » réel ou relatif. La délégation aux parents du diagnostic de cette situation pathologique précise et de son traitement présomptif requiert des interlocuteurs formés et des instructions écrites [5].

1. Traitement antipaludique présomptif « de réserve »

Pour les parents voyageant en région impaludée et située à plus de 12 h d'un recours médical compétent, la prescription d'un traitement de réserve peut être justifiée [1]. C'est un traitement antipaludique curatif détenu par le voyageur, qu'il utilisera selon des instructions écrites en cas de fièvre et d'autres signes compatibles avec le diagnostic présomptif d'accès palustre

¹ Chez l'enfant atteint d'une pathologie chronique immunodéprimante les indications de traitements probabilistes sont justifiées par la fulgurance de l'évolution de certaines infections chez l'immunodéprimé. Des protocoles spécifiques sont disponibles auprès des équipes d'infectiologie pédiatrique spécialisée.

*Auteur correspondant.
e-mail : freedso@gmail.com

(frissons, sueurs, nausée, céphalée) survenant plus de 7 jours après le début de l'exposition aux moustiques anophèles. En France il n'est pas habituellement recommandé de l'utiliser pour les enfants voyageurs [6]. Mais exceptionnellement en situation d'isolement d'une structure de soins, un traitement probabiliste de réserve peut être prescrit pour un enfant [1]. L'atovaquone-proguanil (Malarone[®]) ou l'association artéméter-luméfantine (Riamet[®] ou Coartem[®]) peuvent être prescrites en curatif pour un enfant d'un poids ≥ 5 kg. L'halofantrine n'est plus recommandée en traitement présomptif, en raison de sa potentielle toxicité cardiaque et la méfloquine en raison de troubles digestifs pouvant rendre son absorption aléatoire. L'atovaquone-proguanil est le médicament de choix lorsqu'il n'est pas pris en prophylaxie (20-8 mg/kg/j prise unique quotidienne pendant 3 jours). L'association artéméter-luméfantine (Riamet[®] ou Coartem[®] : cp 120 mg/20 mg) est un antipaludique uniquement curatif rapidement efficace (6 prises orales : H0-H10-H24-H36-H48-H60 ; 5-15 kg = 1 cp/prise ; 16-25 kg = 2 cp/prise ; 26-35 kg = 3 cps/prise ; > 35 kg = 4 cps/prise). Le traitement antipaludique de réserve ne dispense pas de consulter au plus vite un médecin en cas de syndrome fébrile chez le jeune enfant, car il ne faudrait pas négliger une méningite, une pneumopathie ou une pyélonéphrite.

2. Traitement anti-diarrhéique antibiotique probabiliste

Dans les pays où l'hygiène est peu rigoureuse, la fréquence des diarrhées bactériennes est importante (*E. Coli ent.*, *Campylobacter j.*, *Shigelles sp.*, *Salmonelles sp.*...), même si les virus (*Norovirus*, *Rotavirus*, *Astrovirus*, *Adenovirus*...) ou des parasites (*Giardia*, *Entamoeba h.*) sont parfois en cause. La fréquence des diarrhées chez l'enfant voyageur justifie le rappel des règles hygiéno-diététiques préventives et de la prise en charge de la diarrhée par les parents. Une information sur les signes de déshydratation, les mesures de réhydratation (Soluté de Réhydratation Orale) et la diététique sera expliquée et remise par écrit (et/ou par dessin), afin d'être plus facilement effectuées [5].

Cette prescription indispensable doit préciser les signes de gravité devant faire consulter un médecin :

- enfant de moins de 3 mois ;

- atteint d'une déshydratation sévère ;
- d'une maladie préexistante (drépanocytose, déficit immunitaire...);
- diarrhée associée à des vomissements empêchant la prise de médicaments oraux ;
- ou diarrhée liquide persistant plus de 2 jours malgré le traitement ;
- diarrhée s'accompagnant de fièvre > 38° C ;
- de glaires ;
- de sang ;
- d'une altération de l'état général.

En dépit de l'absence de spécificité de l'origine bactérienne de ces signes, de nombreuses études ont montré l'efficacité de certains antibiotiques dans le traitement des diarrhées de ce type [6].

Lorsqu'un médecin n'est pas consultable dans les 48 h il est recommandé que les parents débutent un traitement antibiotique présomptif [2,3]. Les antibiotiques recommandés en France sont ceux habituellement efficaces sur les bactéries les plus fréquemment isolées dans la diarrhée du voyageur. Il s'agissait en 2002 de l'amoxicilline (17 mg/kg/8 h), ou amoxicilline + acide clavulanique ou le cotrimoxazole (1 cuillère-mesure/10 kg/12 h pendant 5 jours soit 50 mg par kg et par jour) [4]. Mais le risque probable de résistance à ces antibiotiques des bactéries souvent en cause a augmenté, et le recours à des antibiotiques plus certainement efficaces, est recommandé par les spécialistes de médecine des voyages chez l'enfant > 1 an [7]. Il s'agit de l'azithromycine (20 mg/kg/24 h pendant 3 jours ; ffi 500 mg/j), ou dans les cas cliniques sévères ciprofloxacine (5-7,5 mg/kg/12 h pendant 3 jours ; ffi 1000 mg/j) [5,6].

Les médicaments antiseptiques (racécatoiril), absorbants (diosmectite) et les agents tués (*Lactobacillus acidophilus*) sont des compléments parfois utiles pour réduire la durée de la diarrhée. Les ralentisseurs du transit (loperamide) sont contre-indiqués chez l'enfant de moins de 2 ans. Ces médicaments ne doivent en aucun cas être substitués aux mesures de réhydratation de l'enfant. Ce traitement probabiliste ne dispense pas d'une consultation médicale dès que possible.

3. Discussion

La difficulté du diagnostic clinique d'accès palustre qui est lié à la non-spécificité des signes peut faire discuter l'usage de tests de diagnostic rapide (TDR). Ils ne sont pas recommandés en France pour être utilisés par les voyageurs non professionnels de santé. Mais dans les circonstances d'isolement médical, l'utilisation

de TDR validés peut être une aide utile au diagnostic d'accès palustre, voire au diagnostic d'espèce plasmodiale [1]. La question reste posée de l'évaluation des pratiques effectives des prescriptions probabilistes.

4. Conclusion

Le traitement curatif présomptif de l'enfant voyageur en cas d'accès palustre ou de diarrhée grave peut réduire le risque d'évolution mortelle dans un contexte d'absence de recours aux soins fiables. Il requiert une prescription écrite et expliquée à des parents responsables. Le voyage est une école de la vie et la prise en charge de la santé en voyage nécessite une éducation thérapeutique qui est utile pour la vie quotidienne. Mais les circonstances de l'absence de recours aux soins ne devraient pas s'extrapoler à la vie habituelle, au risque d'une dérive dangereuse de l'automédication systématique [8].

Références

- [1] Société de Pathologie Infectieuse de Langue Française. Prise en charge et prévention du paludisme d'importation à *Plasmodium falciparum*. Recommandations pour la pratique clinique 2007 ; texte court accessible : http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/2007-paludisme-court.pdf.
- [2] Comité de nutrition de la Société Française de Pédiatrie, Bocquet A, Bresson, JL, Briend A, et al. Traitement nutritionnel des diarrhées aiguës du nourrisson et du jeune enfant. Arch Pediatr 2002;9:610-9.
- [3] Cézard JP, Chouraqui JP, Girardet JP, et al, et le Groupe francophone d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatriques. Traitement médicamenteux des diarrhées aiguës infectieuses du nourrisson et de l'enfant. Arch Pediatr 2002;9:620-8.
- [4] DuPont H, Ericsson CD, Farthing MJ, et al. Expert review of the evidence base for prevention of travelers' diarrhea. J Travel Med 2009;16:149-60
- [5] Groupe de Pédiatrie Tropicale. Fiche de prévention de la diarrhée de l'enfant voyageur. 2011. http://www.sfpediatrie.com/fileadmin/mes_documents/Groupe_de_Spe/GPT/Prev_TT_Diarrh_%C3_%A9e_GPTrop_2011.pdf
- [6] HCSP-CMVI. Recommandations sanitaires pour les voyageurs, 2011. BEH 2011;18-19:206-28. http://www.invs.sante.fr/beh/2011/18_19/beh_18_19.pdf.
- [7] CDC, Health information for international travel. The Yellow Book Ed. 2012, Atlanta.
- [8] Skliros E, Merkouris P, Papazafropoulou A, et al. Self-medication with antibiotics in rural population in Greece: a cross-sectional multicenter study. BMC Fam Pract 2010;11:58.

Enfant adressé au pédiatre pour difficultés scolaires, première consultation

J.-P. Blanc

Cabinet de pédiatre, Saint-Étienne et Groupe des difficultés scolaires de l'AFPA (Association Française de Pédiatrie Ambulatoire), France

Les difficultés scolaires sont un motif fréquent de consultation pour le pédiatre libéral, pour autant qu'il s'y intéresse et ne délègue pas toute son expertise à l'orthophoniste (ce qui peut être une source d'erreur et de perte de temps), ou au centre de référence (ce qui embouteille terriblement ces structures dont les délais dépassent souvent le raisonnable).

La stratégie défendue par l'AFPA est celle d'un parcours de soins stratifié en trois niveaux :

- 1) niveau 1 : le dépistage que tout médecin de ville doit être en mesure de pratiquer avec des tests validés. Des études récentes ont été menées dans ce sens avec les URML (Union régionale des médecins libéraux) Ile-de-France et Rhône-Alpes pour les consultations à 4, 5 et 6 ans pour montrer leur faisabilité [1] ;
- 2) le niveau 2 est celui qui nous occupe. Il est pratiqué par des médecins qui ont reçu une formation complémentaire sous forme de diplôme universitaire. Il offre une certaine expertise qui permet de débrouiller la majorité des situations de difficultés scolaires simples (dyslexie, troubles d'attention, dyspraxie, suivi des enfants en difficultés...) ;
- 3) le 3^e niveau est celui des centres de références (structures hospitalières mises en place dans les CHU à la suite du plan Ringard) où peuvent être expertisés les troubles complexes.

1. La première consultation pour difficultés scolaires : conditions matérielles

Il est indispensable que le médecin puisse disposer de suffisamment de temps (1 heure est un minimum, sans compter la rédaction du compte-rendu). Il est demandé aux parents d'apporter des cahiers d'école, et tous les comptes-rendus des bilans réalisés chez l'enfant, ainsi que le carnet de santé. Durant l'entretien, il est bon de mettre en confiance l'enfant... comme tous les pédiatres en ont quotidiennement la pratique.

Correspondance.
e-mail : blancjp2@wanadoo.fr

2. La première consultation en pratique

2.1. L'interrogatoire précise

2.1.1. Les antécédents

Le premier temps permet de tracer l'histoire de cet enfant : problèmes médicaux néonataux éventuels, antécédents de problèmes de langage oral, difficultés praxiques (problèmes d'habillage, de maladresse, d'utilisation des outils scolaires, ou du couteau et de la fourchette) et de voir le contexte familial (antécédents de problèmes scolaires familiaux notamment).

2.1.2. Le parcours scolaire

Le parcours scolaire est évidemment important à détailler (classe actuelle, redoublements). Dans un deuxième temps quelles aides ont déjà été apportées à cet enfant ? (Réseau d'aide spécialisé aux élèves en difficultés, auxiliaire de vie scolaire, rééducations diverses...).

2.1.3. Le contexte psychologique

Le contexte psychologique [2] est essentiel. Il est très souvent intriqué avec les difficultés scolaires, ne serait-ce que par la mésestime de soi engendrée par les difficultés. On précisera ainsi les problèmes d'attention (l'aide des questionnaires de Conners peut être utile), les troubles anxieux (problèmes de séparation, troubles du sommeil, préoccupations, ou peurs éventuelles), les troubles dépressifs (affects de tristesse, pleurs, manque d'entraînement), les troubles de la communication avec ses pairs ou avec les adultes (agressivité, repli sur soi), les troubles psychiatriques (impression de bizarrerie, propos inadaptes).

2.1.4. Le contexte familial

Le contexte familial est parfois difficile à apprécier (pression inadéquate des parents ou au contraire grand laxisme éducatif). Séparations familiales.

2.1.5. Le contexte scolaire

Le contexte scolaire est parfois facile à cerner (certains enseignants adressent un petit écrit). Sinon, il faudra prendre contact avec le

médecin scolaire. Il sera important de préciser si les difficultés sont globales ou spécifiques à certaines matières, si les résultats sont bons ou non, comment l'enfant se comporte en classe.

2.2. L'examen cognitif

L'examen cognitif est fait en dehors de la présence des parents et comprend :

2.2.1. L'examen des performances scolaires

L'examen des performances scolaires (lecture, orthographe, calcul, écriture), avec des tests validés [3]. L'idéal est d'utiliser des outils spécifiques [4] comme la batterie rapide d'évaluation des fonctions cognitives (BREV) [4] ou les tests de leximétrie de cognoscience [5]. Le reste de l'examen sera orienté selon les données de l'interrogatoire et des performances scolaires :

- si l'enfant n'a pas de difficulté en calcul mais seulement en lecture, les fonctions non verbales pourront être vues plus rapidement ;
- si les difficultés concernent surtout le graphisme et les praxies c'est l'examen des fonctions non verbales qui sera le plus poussé.

2.2.2. L'examen des fonctions verbales

L'examen des fonctions verbales, dans ses différentes variables (lexique et morphosyntaxe) tant en expression qu'en compréhension.

2.2.3. L'examen des pré-requis du langage écrit

L'examen des pré-requis du langage écrit (conscience phonologique ou phonémique et mémoire immédiate) [5].

2.2.4. L'examen des fonctions non verbales couplé à un examen neurologique poussé [6]

L'examen neurologique est centré sur les reproductions de figures gestuelles, et l'examen du suivi visuel et des saccades. Il comprend aussi l'orientation temporo-spatiale. Tout au long de cet examen on notera les problèmes d'attention et d'impulsivité.

2.3. La conclusion de l'examen

Elle est donnée par oral aux parents en fin de consultation et fera l'objet d'un compte-rendu écrit qui leur sera adressé, ainsi qu'au professionnel qui a adressé l'enfant ;

- dans tous les cas, parallèlement aux aménagements pédagogiques à mettre en place à l'école des aménagements seront proposés aux parents pour le suivi du travail scolaire et de la vie quotidienne ;
- dans un nombre non négligeable de cas un diagnostic peut être posé et une prise en charge proposée (orthophonie si dyslexie [7], ou ergothérapie voire psychomotricité si dyspraxie par exemple) ;
- dans certains cas il faudra prévoir des explorations complémentaires : psychométrie (WISC IV notamment), ou bilan orthoptique, ou bilan neuropsychologique, ou bilan en ergothérapie ou psychomotricité, ou avis psychologique ou psychiatrique ;
- dans tous les cas on indiquera aux parents un délai pour revoir l'enfant et apprécier ses progrès ;
- parfois, il sera nécessaire de faire appel aux centres de référence mais le pédiatre aura auparavant demandé les bilans nécessaires pour que cette consultation soit la plus efficace possible.

3. Les problèmes liés à cette consultation

Ils sont de plusieurs ordres et nécessitent pour la plupart des modifications d'ordre réglementaire :

- la rémunération de cette consultation est faible (69,12 € pour 1 heure ou plus de consultation, sans compter le temps de rédaction du rapport). Cela incite les professionnels formés à limiter énormément les consultations de ce type, bien moins rémunératrices qu'une consultation urgente par exemple. C'est tout à fait dommageable car ces consultations sont une importante source d'économie, en permettant une prise en charge adaptée et rapide des enfants, en évitant un recours fréquent à des structures publiques embouteillées et d'un coût plus élevé ;
- il est dommage que la prescription de certains médicaments (métylphénidate notamment) soit soumise à une consultation hospitalière. Les pédiatres formés et faisant ce type de consultation devraient pouvoir prescrire ces produits, ce qui soulagerait beaucoup les centres de références ;
- les pédiatres formés ne sont pas clairement identifiés sur le territoire. Ils sont nombreux et un annuaire serait à dresser pour le diffuser auprès des familles ;
- ces consultations ne sont absolument pas une négation de l'action des médecins scolaires. La collaboration est indispensable. Les médecins scolaires sont évidemment les relais de la médecine de ville à l'école pour les aménagements pédagogiques par exemple. Mais ils ne sont pas présents partout malheureusement, vu leur nombre et leur statut très insuffisant.

4. Conclusion

De nombreux pédiatres de ville ont la formation nécessaire pour pratiquer des consultations ciblées pour problèmes scolaires. Nous pensons que ces consultations, source d'économie de la santé devraient être développées. Elles joueraient ainsi un rôle de filtre en amont des consultations hospitalières dans les centres de références et éviteraient l'encombrement actuel de ces structures.

Références

- [1] Girardon D, Blanc JP, Jacquier-Roux D, et al. Dépistage des troubles d'apprentissage. Par le médecin libéral. *Concours Médical* 2010;132:10.
- [2] Fourneret P, Desombre H, de Villard R, et al. Procédure décisionnelle devant un tableau d'instabilité psychomotrice chez l'enfant d'âge scolaire. *Arch Pediatr* 2000;7:554-62.
- [3] Vallée L, Dellatolas G. Recommandations sur les outils de repérage, dépistage et diagnostic pour les enfants atteints d'un trouble spécifique du langage. Rapport de la commission d'experts. Ministère de la santé et des solidarités, 1^{er} octobre 2005. À consulter sur le site : http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/recommandations_tsl.pdf.
- [4] Billard C, Gillet P, Galloux A, et al. BREV : Une batterie de dépistage des déficits cognitifs chez l'enfant de 4 à 9 ans. Résultats de l'étude normative chez 500 enfants. *Arch Pediatr* 2000;7(Suppl 2):128S-30S.
- [5] www.cognoscience.com.
- [6] Difficultés et troubles des apprentissages chez l'enfant à partir de 5 ans. Guide pratique avril 2009 (brochure éditée par la SFP et la DGS).
- [7] Billard C, Delteil-Pinton F. Clinique de la dyslexie. *Arch Pediatr* 2010;17:1734-43.

Adoption internationale et troubles des apprentissages chez l'enfant

M.-O. Pérouse de Montclos

Service de psychologie et psychiatrie de l'enfant et l'adolescent et Consultation adoption internationale, Centre hospitalier Sainte Anne, 1, rue Cabanis, 75014 Paris, France

En France, les enfants adoptés à l'international représentent 80 % des adoptions, soit environ 4000 enfants par an. Leur symptomatologie confronte les cliniciens à une question psychopathologique récurrente : quelle place donner à « l'événement adoption internationale » dans la lecture de la souffrance psychologique de l'enfant ? Plus précisément faut-il aborder les troubles des apprentissages scolaires de l'enfant adopté avec le même référentiel clinique et étiopathogénique que tout autre enfant, ou au contraire les interpréter au regard de son parcours de vie marqué par la vulnérabilité [1] liée à l'abandon, l'institutionnalisation, aux psycho-traumatismes, aux ruptures répétées des liens affectifs, au changement de contexte culturel et de bain langagier ?

L'expérience du service de Psychologie et Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent du CH Sainte-Anne à Paris est précieuse pour tenter de répondre à cette question complexe. Y consultent en effet environ 1000 enfants par an dans l'UPPEA, centre de référence des troubles des apprentissages du langage oral et écrit (activités de bilans et remédiations thérapeutiques spécialisées en lecture, écriture, logicomathématiques...), le Laboratoire de Psychologie (activité de bilans psychologiques) et/ou la Consultation Adoption Internationale (consultations thérapeutiques, guidances parents-enfants, bilans psychologiques, orientations thérapeutiques).

Un recul de 10 ans au sein du centre référent troubles des apprentissages montre une proportion importante d'enfants adoptés et l'expérience clinique plus générale du service met en avant une psychopathologie particulièrement bruyante et complexe dès le plus jeune âge de certains enfants adoptés. A contrario, d'autres enfants adoptés développent, dans un contexte de résilience avérée et de stratégies compensatrices liées à l'anxiété et l'insécurité, une précocité dans les apprentissages langagiers et cognitifs : celle-ci leur permet une très bonne insertion scolaire, mais au prix parfois d'un décalage entre ces compétences et une certaine fragilité psychoaffective.

Ces différents tableaux cliniques ont un point commun : l'intérêt de les resituer dans une perspective développementale et relationnelle très complexe de l'enfant adopté à l'international dont le parcours multiplie les facteurs de risque.

1. Les facteurs de risque développemental chez l'enfant adopté à l'international

Les antécédents personnels de l'enfant peuvent être lourds : carences durant la grossesse et les premiers mois de vie de l'enfant (syndrome d'alcoolisme fœtal, carences métaboliques et nutritionnelles...) pouvant entraîner des retards de développement et des apprentissages ; ruptures relationnelles successives et institutionnalisation précoce à l'origine d'un attachement désorganisé voire de troubles de l'attachement [2] très invalidants sur le plan relationnel et affectif ainsi que sur le plan cognitif ; psycho-traumatismes [3] répétés (maltraitance...) qui entravent souvent le fonctionnement intellectuel chez l'enfant.

La rencontre adoptive et le lien parents-enfant est complexe du fait :

- des modalités de la rencontre : la démarche adoptive est un parcours à effet traumatique avant l'appareillage (démarches nombreuses et très administratives, déceptions liées à l'attente ou l'improbabilité d'un appareillage, déplacements à l'étranger...) ou au moment de la rencontre des parents avec l'enfant réel (décalage entre l'enfant réel et l'enfant imaginaire favorisant les difficultés relationnelles) ;
- des malentendus culturels : l'adoption internationale multiplie les différences entre parents et enfant : habitus culturels (rituels de la vie courante [4]), langue, apparence physique, autant d'obstacles pour une communication fluide, une reconnaissance réciproque des besoins affectifs et des processus identificatoires favorisant le processus d'affiliation [5] ;
- des malentendus affectifs : l'enfant, du fait d'une adoption le plus souvent tardive, a déjà expérimenté des relations chaotiques et a une représentation négative de la relation à l'autre, alors que les parents ont des attentes relationnelles et affectives massives. Tous ces paradoxes sont source d'insécurité pour l'enfant entravant sa disponibilité pour les apprentissages.

2. Troubles des apprentissages de l'enfant adopté à l'international

Ils s'inscrivent le plus souvent dans le champ de l'expression séméiologique classique : retard ou trouble du langage et/ou psychomoteur chez le jeune enfant, difficultés dans l'apprentissage de la langue écrite et/ou des mathématiques. Ils peuvent être isolés ou s'inscrire dans une comorbidité : trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH) fréquemment.

Correspondance.

e-mail : perousedemontclos@ch-sainte-anne.fr

Une symptomatologie légère et isolée (retard et/ou difficultés instrumentales modérées (langage, motricité...) justifie une approche évaluative et thérapeutique de première intention : anamnèse la plus complète possible du développement de l'enfant, évaluation médicale et instrumentale des difficultés (bilans orthophonique, psychomoteur...), adressage à un thérapeute pouvant soutenir l'enfant dans ses apprentissages (orthophoniste, psychomotricien...) ainsi qu'une guidance des parents adoptifs.

Une symptomatologie plus complexe associant retards dans les acquisitions, troubles comportementaux (hyperactivité), difficultés relationnelles et affectives, nécessite l'adressage à une équipe de pédopsychiatrie, voire à une consultation spécialisée dans l'adoption et/ou un centre référent troubles des apprentissages quand cela est possible. En effet un abord pluridisciplinaire dans ces cas s'impose associant une évaluation médicale (neuropédiatrique, génétique...) et psychologique (de l'enfant et du contexte relationnel parents-enfant) ainsi que des bilans complémentaires (psychologique, orthophonique, psychomoteur, logicomathématiques, lecture, graphisme...). Les indications thérapeutiques sont complexes, alliant, suivant les cas, consultations thérapeutiques parents-enfant, remédiations thérapeutiques autour des apprentissages, psychothérapie, plus exceptionnellement prescription médicamenteuse (hyperactivité invalidante) ou prise en charge institutionnelle à temps partiel de l'enfant.

Dans ces symptomatologies complexes et invalidantes pour l'enfant sur le plan des apprentissages, s'impose pour le praticien la bonne connaissance du contexte de l'adoption internationale (particularités environnementales, éducatives et fonctionnelles des pays d'origine – qualité des dossiers médico-psychologiques des enfants – fonctionnement relationnel des orphelinats...), des spécificités du développement psychoaffectif et cognitif précoce de l'enfant et des effets chez lui du psycho-traumatisme afin d'envisager ses difficultés cognitives et instrumentales dans une constellation étiopathogénique multifactorielle.

3. Conclusion

L'abord des troubles des apprentissages chez l'enfant adopté à l'international s'entend dans un contexte de vulnérabilité psychologique liée aux aléas de son premier développement psychoaffectif (abandon, carences, institutionnalisation) et de la rencontre adoptive (risques de malentendus culturels, affectifs entre parents et enfant).

Elle justifie une aide pédopsychiatrique de première intention, voire spécialisée (consultation adoption internationale, centre référent troubles des apprentissages) quand l'expression symptomatologique de l'enfant est complexe, invalidante et interroge le processus d'affiliation parents-enfant. Celle-ci favorise des soins spécialisés adaptés et une guidance familiale visant à situer les symptômes de l'enfant au regard de son passé et de leur rencontre, dans une meilleure compréhension réciproque.

Références

- [1] Pérouse de Montclos MO. Adoption internationale et vulnérabilité psychologique de l'enfant. *Arch Pediatr* 2011;18:482-5.
- [2] Mintz AS, Pérouse de Montclos MO. L'attachement entre 4 et 12 ans. In: Guédeney N, Guédeney A. *L'attachement : approche théorique*. Paris, Masson 2009, p. 103-112.
- [3] Mouchenik Y, Gaboulaud V, Pérouse de Montclos MO, et al. Questionnaire Guide d'Évaluation des difficultés psychologiques de jeunes enfants pris en charge par la Protection de l'Enfance. *Enfance* 2010;62:143-66.
- [4] Pérouse de Montclos MO, Ducamp ME, Ridet B. Lien social et processus d'attachement chez l'enfant adopté en milieu kanak. *Psychiatrie de l'enfant* 2001;44:233-65.
- [5] Pérouse de Montclos MO, Brisset C, Miocque-Dalili D. Aspects transculturels du concept d'attachement. In: Guédeney N, Guédeney A. *L'attachement : approche théorique*. Paris, Masson 2009, p. 69-77.

Les réunions de concertation pluridisciplinaire en onco-hématologie pédiatrique

A. Petit*, S. Fasola, M.-D.Tabone, A. Auvrignon, J. Landman-Parker, G. Leverger

Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, Hôpital Trousseau, AP-HP, Université Pierre et Marie Curie (Paris 6), 26, avenue Arnold Netter, 75012 Paris, France

Les cancers de l'enfant et de l'adolescent de moins de 18 ans concernent annuellement en France environ 2000 nouveaux cas [1-3]. Leur prise en charge est assurée, surtout pour les patients de moins de 16 ans, au sein des 29 centres spécialisés en cancérologie pédiatrique, en liaison avec les services pédiatriques de proximité. Ces centres répondent aux critères d'agrément pour la pratique du traitement des cancers des enfants et adolescents de moins de 18 ans [3].

1. Contexte

Afin de garantir la qualité de la prise en charge d'un patient nouvellement diagnostiqué pour un cancer, la mesure 31 du plan cancer 2003-2007 a conduit à la mise en place des réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) [4]. Les RCP associent plusieurs professionnels de santé. Trois spécialités différentes sont au minimum représentées dont un pédiatre oncologue, un chirurgien et un radiologue. Elles sont le lieu de la discussion diagnostique et de la décision thérapeutique, dont le patient et ses parents seront informés lors de la remise du programme personnalisé de soins (PPS) [5]. Dans le cadre du plan cancer 2009-2012, l'Institut National du Cancer (INCa) a établi de nouveaux critères d'agrément pour la pratique du traitement des cancers des enfants et adolescents de moins de 18 ans, avec notamment la mise en place de RCP interrégionales pédiatriques (RCPPI) [6]. Ces RCPPI permettent de valider l'indication thérapeutique de chirurgie, de chimiothérapie ou de radiothérapie ; proposer le plateau technique, sans préjudice du libre choix du patient et de sa famille, estimé adéquat aux actes prévus et à la continuité des soins, ainsi que le parcours de prise en charge en s'appuyant sur les filières existantes [7].

2. Discussion

La mise en place des RCP au sein des centres spécialisés en cancérologie pédiatrique a systématisé et formalisé de manière officielle, le partage d'une décision thérapeutique optimale dans la prise en charge des cancers de l'enfant et de l'adolescent. En 2010, la Haute Autorité de Santé a coordonné la première étude de l'indicateur « RCP » impliquant les établissements de santé titulaires de l'autorisation pour l'activité de cancérologie, et a montré que 70 % des patients ont bénéficié d'une RCP lors de la prise en charge initiale d'un primo-diagnostic de cancer. Néanmoins, cette étude ne fournit aucune donnée spécifique à la pédiatrie [8]. L'état des lieux des centres spécialisés, réalisé par l'INCa entre septembre 2007 et mars 2009, a identifié que l'ensemble des sites pédiatriques avait mis en place une RCP. Cependant, il mentionne qu'il existe une hétérogénéité dans l'organisation et la formalisation des RCP ; que seule la moitié des centres participent à une RCP impliquant des professionnels traitant des patients adultes ; que les conclusions des RCP ne sont pas systématiquement diffusées aux médecins traitants et aux parents [3].

L'une des particularités de la pédiatrie est de faire face à de nombreuses situations d'urgences médicales, qui ne permettent pas toujours de valider au sein d'une RCP une décision avant tout traitement. Cependant la discussion des cas complexes et la décision partagée restent des attitudes pédiatriques communément pratiquées depuis plusieurs années, au sein des services, mais également entre les services et au niveau national grâce aux réseaux des comités spécialisés de la Société Française des Cancers de l'Enfant.

La mise en place des RCP est assez récente. Elle offre un recours supplémentaire de discussion pour les cas complexes et permet l'enregistrement prospectif des nouveaux cas de cancers pédiatriques. Elle permet également grâce au partage d'expériences, d'homogénéiser et d'optimiser les pratiques entre les centres spécialisés. Néanmoins sa mise en œuvre est compliquée et son efficacité doit être optimisée. En effet, l'enregistrement des cas les plus « classiques » ne doit pas être source d'une procédure trop lourde, limitant le temps nécessaire à l'analyse des cas les plus difficiles. Enfin, il reste probablement à définir la place de RCP nationales formalisées pour les discussions des cas médicaux les plus complexes.

Correspondance.
e-mail : arnaud.petit@trs.aphp.fr

Sans remettre en cause l'intérêt des RCP, il faut néanmoins soulever que cette activité nécessite un temps de présence médical important. Ce facteur temps doit être contenu afin de ne pas réduire de manière préjudiciable la qualité des soins et de l'information médicale rendus au patient et à ses parents.

3. Conclusion

Les RCP sont désormais en place dans l'ensemble des centres pédiatriques spécialisés permettant de garantir à la majorité des enfants et adolescents une décision partagée de qualité, validée par plusieurs spécialistes. Les RCCPI, plus récemment mises en place, doivent permettre en fédérant les compétences médicales inter-centres, d'améliorer et d'homogénéiser la prise en charge des patients. Leurs fonctionnements devront être évalués afin de s'assurer qu'elles apportent une amélioration dans la prise de décision et dans la qualité du service rendu au patient.

Références

- [1] Desandes E, Clavel J, Berger C, et al. Cancer incidence among children in France, 1990-1999. *Pediatr Blood Cancer* 2004;43:749-57.
- [2] Desandes E, Lacour B, Sommelet D, et al. Cancer incidence among adolescents in France. *Pediatr Blood Cancer* 2004;43:742-8.
- [3] INCa (2010), Rapport sur l'offre de soins en cancérologie pédiatrique. État des lieux des centres spécialisés (septembre 2007-mars 2009).
- [4] Ministère du travail, de l'emploi et de la santé (2003), Plan cancer 2003-2007.
- [5] DHOS, Circulaire DHOS/SDO/2005/101 relative à l'organisation des soins en cancérologie du 22 février 2005.
- [6] Ministère du travail, de l'emploi et de la santé (2009), Plan cancer 2009-2013.
- [7] INCa, Critères d'agrément pour la pratique du traitement des cancers des enfants et adolescents de moins de 18 ans.
- [8] HAS (2011). Indicateur Réunion de concertation pluridisciplinaire Campagne 2010.

Le vécu d'un médecin de réseau

A. Notz

*Médecin coordonnateur du réseau régional de cancérologie pédiatrique d'Aquitaine
RESILIAENCE, Hôpital des Enfants, place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux cedex, France*

La spécificité de la prise en charge des enfants atteints de cancer (technicité de soins multidisciplinaires) conduit à une centralisation des soins sur le centre de référence régional. La préservation d'une qualité de vie personnelle, familiale et sociale fait souhaiter une prise en charge le plus près possible du domicile.

Le rôle d'un réseau régional de cancérologie pédiatrique est d'aider à répondre à cette double exigence en mettant en place un maillage entre les différents acteurs de la prise en charge des enfants ; à partir du centre de référence qui doit s'engager à être disponible 24 h/24, il doit organiser une prise en charge coordonnée et graduée des enfants en garantissant une adéquation précise des soins réalisés dans chaque structure avec les moyens et les compétences dont elle dispose [1].

En tenant compte des structures et relationnels préexistants, de la démographie et de la géographie de la région, la collaboration peut être développée avec des hôpitaux généraux (ou structures apparentées) et/ou avec les soignants de ville. En région Aquitaine, c'est surtout la collaboration inter hospitalière qui a été développée et qui sera exposée ici [2].

L'équipe-réseau pluridisciplinaire (médecin, puéricultrice, psychologue, assistante sociale et secrétaire), coordonnée par le médecin, remplit plusieurs missions dans le cadre du partage de soins :

- identifier et caractériser les équipes des services de pédiatrie des centres hospitaliers généraux volontaires (conventions, annuaires, désignation d'un pédiatre référent pour l'activité d'hémo-oncologie) et remplissant des critères minimaux de qualité définis par la charte de fonctionnement [3], déterminer et réévaluer régulièrement, ce qui relève forcément du centre de référence, ce qui peut être délégué, et dans quelles conditions ;
- assurer la formation pratique et théorique des équipes (visites dans les services de périphérie, journées annuelles régionales, stages dans le centre de référence) ;
- harmoniser les pratiques : rédiger, diffuser, et mettre à jour des recommandations de soin permettant le développement d'une homogénéisation des pratiques ;
- favoriser la transmission de l'information (médicale, paramédicale, psychologique, sociale, pharmaceutique...) : documents de liaison (fiches de synthèse, cahier de suivi), dossier partagé dans l'avenir ;
- veiller à la qualité de la recherche clinique.

Dans ce contexte de soins délégués (essentiellement la chimiothérapie) et partagés (au moment du diagnostic, en inter cure, pour les aplasies fébriles, les transfusions, les soins de support, et en phase palliative), le médecin coordonnateur doit veiller à ce que chacun trouve sa place et soit en mesure de prendre des décisions, seul ou en relation avec le centre de référence.

Le pédiatre du centre périphérique référent pour l'hématologie s'investit particulièrement dans cette activité et est amené à prendre des décisions dans le parcours des enfants (décisions partagées **au sens de réparties** entre les différents médecins). Il n'est cependant pas le seul à voir les enfants. Il travaille avec une équipe, volontaire, formée et organisée pour l'utilisation des voies veineuses centrales et les transfusions, met en place des circuits de prise en charge prioritaire et séniorisée des enfants y compris la nuit et le WE, et met à disposition de l'ensemble de l'équipe les documents d'harmonisation des soins du réseau. Cette structuration doit permettre à chaque personne, habituellement impliquée dans l'activité d'oncologie, ou pas (garde, remplacement), de prendre les bonnes décisions, seul, dans un bon nombre de situations stéréotypées, ou avec le conseil de l'équipe du centre de référence (qui s'engage à être joignable en permanence).

Dans d'autres situations plus complexes et moins urgentes (décision d'un traitement en 10^e ligne, passage en palliatif), la décision sera partagée, au sens discutée, entre les 2 équipes, par téléphone ou même visioconférence. Les équipes de périphérie connaissent souvent beaucoup mieux le contexte de vie des familles et leur capacité d'adaptation dans le temps. Cet élément est très important dans la prise de décisions finales.

Le médecin coordonnateur du réseau a un rôle pivot dans l'organisation qui permet le partage des décisions avec sécurité et réactivité :

- il fixe avec les médecins du centre de référence les types de chimiothérapies déléguables, les conditions de leur réalisation, et s'assure de la permanence 24 h/24 d'un sénior de l'équipe de référence à disposition pour les médecins de périphérie ;
- il s'assure de la faisabilité des traitements dans les centres ;
- il forme les médecins de périphérie et leurs équipes ;
- il fournit des recommandations de soins pour les principales situations récurrentes ;
- il travaille à l'amélioration des transmissions et du partage de l'information entre équipes.

Au total il essaie de donner à chacun le maximum d'informations pour pouvoir prendre une décision et veille à ce que les personnes puissent se joindre à tout moment en cas de besoin. Ce qui reste le plus difficile à codifier est le type de décision qui peut être prise

Correspondance.

e-mail : anne.notz-carrere@chu-bordeaux.fr

par les médecins de périphérie et celle qui doivent être prises par les médecins du centre de référence. Globalement, tout ce qui touche aux traitements spécifiques est du ressort du centre de référence, mais dans le cadre de chimiothérapies simples déléguées aux centres de périphérie, les médecins locaux auront la responsabilité de prescrire, de valider les feux verts et de faire les adaptations protocolaires simples tout seuls. Bien sûr ils en informeront le centre de référence et peuvent se faire conforter à tout moment. Globalement, tout ce qui touche aux soins de support est plutôt du ressort du centre de proximité, mais dans le cas d'événements rares, graves ou répétées, il est demandé de joindre le centre de référence.

Quelques réflexions après 5 années de fonctionnement :

- le rôle « évaluateur » du médecin de réseau, bien qu'indispensable pour assurer la sécurité et finalement valoriser les équipes, n'est pas toujours facile à mener ;
- la formation des médecins et des équipes doit absolument être continue étant donné le haut turn-over des personnels des services de soins. Les thèmes principaux tels que la toxicité des chimiothérapies, la prise en charge des aplasies fébriles, l'indication et la réalisation des transfusions, les conseils pour la vie à domicile, l'accompagnement en fin de vie doivent impérativement être traités tous les 3 à 4 ans pour garder un niveau global de performance correct à l'échelle d'une équipe ;
- la mise à disposition pour tous des documents fournis par le réseau n'est pas aisée à assurer : documents papiers pas toujours

consultables, documents informatisés inaccessibles par manque de codes d'accès... ;

- il est bien compliqué d'avoir un dossier patient complet et à jour à l'échelle d'une région, en raison de l'impossibilité encore d'avoir un dossier informatique partagé régional ;
- la difficulté persiste de savoir qui décide quoi entre le médecin référent de l'enfant dans le centre de référence, le dernier médecin de salle qui a vu l'enfant en centre de référence, le médecin référent en centre de périphérie, et le médecin de salle de périphérie qui voit l'enfant... l'important est d'avoir conscience que même si l'on peut travailler à des recommandations, il est impossible de tout codifier ; les médecins de périphérie ne doivent pas hésiter à appeler et les médecins du centre de référence doivent être très disponibles ;
- il est nécessaire de présenter cette organisation en réseau aux familles, ce qui permet d'accroître significativement la confiance.

Références

- [1] Circulaire DHOS relative à l'organisation des soins en cancérologie pédiatrique, 2004.
- [2] Rapport INCA sur l'offre de soins en cancérologie pédiatrique, 2010.
- [3] Charte de fonctionnement du réseau RESILIAENCE. <http://sir-camt.canceraquitaine.org/rca/reseau/RCA/docsfondateurs.php>.

Décision partagée en cancérologie pédiatrique : l'expérience d'un Centre Hospitalier Régional

C. Laffort

Centre hospitalier de Pau, 4 boulevard Hauterive, 64000 Pau, France

Le modèle de « décision partagée » recouvre les interactions entre les différents soignants concernés par le traitement de l'enfant, et entre le patient et sa famille et ces mêmes soignants. Dans cette partie nous n'évoquerons que les relations entre les intervenants du centre hospitalier de référence (en l'occurrence le CHU) et le centre hospitalier général (CHG).

En effet, le parcours de soin habituel conduit un enfant à consulter son médecin traitant ou son centre hospitalier de proximité. Lorsqu'une pathologie cancéreuse est diagnostiquée, une prise en charge en centre spécialisé devient nécessaire. Pour l'hématologie et la cancérologie pédiatriques il s'agit du CHU de référence.

En ce qui nous concerne, notre CHU de région est le CHU Pellegrin de Bordeaux (service du Pr Perel). Certains enfants, du fait de leur domicile, de leur maladie, de leur entourage familial, sont cependant adressés au CHU de Toulouse, à l'hôpital Purpan (service du Dr Rubie). En effet notre situation géographique est particulière, assez éloignée de notre CHU de référence (200 km de Bordeaux), et à 150 km de Toulouse.

C'est alors que se met en place une « décision partagée », une réflexion globale pour une meilleure prise en charge possible de l'enfant de sa famille. Cet effort de concertation passe par de nouveaux outils (notamment les réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP)), et ce concept de décision partagée a probablement amélioré la communication entre les centres de référence et les hôpitaux périphériques.

On peut noter plusieurs situations dans lesquelles le thème de la « décision partagée » est particulièrement utile : lors de l'annonce de la maladie cancéreuse ; lors de la prise en charge du traitement et lors d'étapes « clé » du traitement ; lors de la rechute/décision d'arrêt de traitement/soins palliatifs.

1. Lors de l'annonce du diagnostic

Il n'est pas rare qu'une partie de l'annonce de la maladie soit faite au CHG, qui a une position et un rôle particuliers dans le dispositif d'annonce. En effet, souvent le médecin exerçant en CHG ne porte pas le diagnostic de certitude, il se doit donc de garder un positionnement intermédiaire.

En articulation avec le Réseau nous essayons d'avoir un protocole commun d'annonce, selon les modalités définies par le plan « Annonce de mauvaises nouvelles ». En effet, « Il n'y a pas une annonce, mais une succession d'annonces tout au long de la prise en charge... ».

Il est très fréquent, lors des entretiens d'annonce, que le sentiment de perte de chance soit soulevé par les parents. Ils nous questionnent sur l'intérêt d'aller à Paris, à l'étranger. C'est alors que nous les informons du caractère partagé des décisions, entre leur CHG et le CHU centre de référence, mais aussi entre le CHU et d'autres centres de référence. Cela met souvent les familles en confiance.

Bien souvent on note aussi qu'ils sont rassurés de savoir qu'après une phase initiale en centre de référence, une partie du traitement pourra être réalisée à proximité de leur domicile, en terrain connu, et en toute sécurité.

2. Lors de la prise en charge du traitement et lors d'étapes « clé » du traitement

Il faut insister sur l'importance du caractère partagé des prises de décision pour le patient. Il existe à la fois une articulation entre le CHU centre de référence et le CHG, mais aussi entre le CHU et d'autres centres de référence.

Une des étapes clé est la RCP. Les RCP ont lieu hors du CHG, nous n'y participons pas, pour des raisons variées, notamment logistiques. Le résultat de la RCP est alors communiqué aux différents intervenants du parcours de soin, il figure dans notre dossier du patient.

Pendant le déroulement de la phase de traitement, il est très important pour le patient et sa famille de sentir que le traitement s'articule de façon partagée entre le CHU et le CHG.

Il est alors nécessaire de bien informer les familles du partage des rôles tout en rappelant que les décisions sont partagées : au CHU ont lieu les RCP, qui permettent de définir les modalités du traitement,

certaines évaluations protocolaires, les annonces des phases clé du traitement (rémission) ; alors que le CHG assure le déroulement du traitement au quotidien, la surveillance des effets secondaires comme les phases d'aplasies, les éventuelles transfusions....

3. Cas particulier : la rechute/décision d'arrêt de traitement/soins palliatifs

Ces situations montrent là encore l'importance du caractère partagé des décisions : proposition d'un nouvel essai thérapeutique, ou *a contrario* décision d'arrêt de traitement... En effet, ces situations font l'objet d'une nouvelle RCP.

Il faut souligner le rôle privilégié du CHG dans les décisions en fin de vie, car c'est en général l'équipe qui est au plus proche de l'enfant et de la famille.

Le contact étroit entre le CHU et le CHG doit bien sûr être poursuivi. Il est fondamental pour les équipes soignantes de proximité de se sentir toujours en communication avec le CHU, et réciproquement, il est important pour le patient/sa famille de se sentir toujours en communication avec l'ensemble des intervenants du parcours de soin.

4. Conclusion

Le modèle de la décision partagée en oncologie pédiatrique légitime le projet de soin proposé à l'enfant et à sa famille. Ce partage de décisions fait intervenir les différents soignants impliqués dans la prise en charge de l'enfant. Il repose sur la connaissance et la confiance réciproque.

Concernant le vécu des familles, le fait que les décisions soient partagées entre le CHU et le CHG est souvent bien ressenti. Il évite la plupart du temps le sentiment de perte de chance. Les familles apprécient le confort de la proximité du domicile. Une bonne explication du rôle partagé de chacune des équipes permet qu'il n'y ait pas de confusion sur la place et le rôle de chacun.

Notre vécu du médecin de CHG est lui aussi favorable. De par notre situation privilégiée au plus proche du patient, nous sommes souvent avides d'être informés en temps réel des décisions prises au centre de référence, en hôpital de jour, ou en consultation. Cette notion de retour d'information est la clé de la communication et indispensable au partage de la décision.

On ne peut que se réjouir des progrès dans les circuits de communications, et il nous faut continuer d'améliorer la transmission de l'information du centre de proximité vers le CHU et réciproquement.

Limitations et arrêts des traitements en amont de la réanimation

M. Schell*, C. Rémy, C. Bouffay, A. Rollin, M. Castaing

ESPPÉRA, 1 place Joseph Rénaut, 69373 Lyon cedex 8, France

La démarche et la réflexion autour d'une limitation et/ou d'un arrêt de traitement sont associées à la loi du 22 avril 2005 (dite « Loi Léonetti »). Cette loi, relative aux droits des malades et à la fin de vie introduit la notion de traitement déraisonnable, l'obligation de décision collégiale et de respect des directives anticipées. L'objectif est d'autoriser la suspension d'un traitement ou de ne pas l'entreprendre, si les résultats escomptés sont inopportuns, c'est-à-dire inutiles, disproportionnés ou se limitant à permettre la survie artificielle du malade [1,2].

Ce sont tout d'abord les services de réanimation qui ont travaillé à l'application de cette loi, aussi bien dans les soins intensifs adultes, que pédiatriques et néonataux. Selon la Société de Réanimation de Langue Française, « la limitation et arrêt de thérapeutique(s) active(s) (LATA) » est définie par la non instauration, [l'arrêt] ou la non optimisation d'une ou plusieurs thérapeutique(s) curative(s) ou de suppléance des défaillances d'organes, dont la conséquence peut être d'avancer le moment de la mort [3,4]. Ces situations se situent clairement chez des patients en fin de vie en réanimation, avec une démarche bien clarifiée, travaillée et appliquée.

Notre réflexion s'inspire de la loi et des démarches décrites par nos collègues de réanimation, mais elle se situe en amont de toute réanimation, et aussi, mais plus rarement en aval. Notre travail s'est tout d'abord appliqué à la démarche, dite de non-réanimation, pour des enfants en échec thérapeutique d'un cancer [5]. Elle est actuellement travaillée dans toute situation palliative pédiatrique (SPP), dans laquelle notre Equipe de Soins Palliatif Pédiatrique de Ressource et d'Accompagnement (ESPPÉRA) est impliquée. Un des objectifs de cette démarche est d'éviter une mutation dans un service de réanimation et/ou d'éviter la réalisation de gestes de réanimation pour certains enfants en situation palliative, dès lors qu'ils entrent dans le cadre de l'obstination déraisonnable. Bien que cette démarche s'inscrive dans un contexte toujours singulier face à une situation, elle peut être structurée de façon suivante :

La première étape est de clarifier au sein du service référent les possibilités d'évolution, de complications et les options thérapeutiques disponibles pour chaque enfant en situation palliative. L'idée est alors d'anticiper les situations cliniques éventuelles futures. Durant ces discussions entre professionnels, la question se pose régulièrement d'une situation, de type urgence, qui

rendrait une prise en charge en réanimation « nécessaire ». La question est alors : une telle mutation serait-elle utile ? Et pour qui ? En effet, rien n'est systématisé, et il ne s'agit pas d'éviter toute mutation en réanimation pour les enfants en situation palliative. Si une telle prise en charge permet de « passer un cap » et si on peut réellement espérer une « bonne » qualité de vie après ce passage en réanimation, il nous semble adéquat de proposer une mutation en soins intensifs. Si en revanche tous les soignants s'accordent sur le fait qu'une thérapeutique agressive, nécessitant une prise en charge en réanimation, ne peut apporter de solution réelle face à une aggravation de cette situation déjà complexe, alors il faudra choisir de refuser l'obstination déraisonnable et ne pas entreprendre les gestes de réanimation et la mutation. Mais notre démarche ne s'arrête pas à un tel consensus.

En effet **la deuxième étape** consiste à **partager cette réflexion, et surtout à la poursuivre** dans un entretien avec les parents et avec les patients, dès lors qu'ils sont capables d'en comprendre les enjeux. Ces entretiens sont complexes et difficiles à mener. Ils sont probablement plus difficiles que les entretiens de limitations de traitement en unité de réanimation, dans la mesure où dans une situation d'échec de réanimation, celui-ci est au moins partiellement vécu et déjà compris par les proches. De telles discussions en amont, sans la réalité en face, peuvent être vécues comme un refus de continuer à se battre, voire laisser un sentiment de non-assistance de personne en danger, pour les soignants et plus profondément encore les parents. L'enjeu est là : comprendre soi-même le bien fondé de cette démarche et permettre aux parents de l'appivoiser, en comprenant petit à petit le profond respect de la vie qui se traduit là pour leur enfant : ne pas nuire, ne pas s'acharner et éviter des souffrances supplémentaires. Comprendre que la réanimation n'est pas le soin ultime ou le passage obligé, mais au contraire que le prendre soin « impose » en quelque sorte d'éviter cette mutation, tel est le message qui doit être transmis aux patients et aux parents. Pour si douloureux qu'il soit, cet entretien est en effet réussi si les parents et/ou l'adolescent ont non seulement compris, mais intégré cette démarche comme juste et bonne. Assez souvent alors, ces entretiens permettent un certain apaisement.

Une fois cet/ces entretien (s) bien effectué (s), **la troisième étape** est celle de **la transmission**. Transmettre dans le dossier médical, mais également informer le SAMU et les autres intervenants auprès de l'enfant et sa famille, complète cette démarche et la confirme. En effet, il s'agit d'une démarche anticipatoire, et la situation d'urgence en fin de vie, peut se présenter dans des

*Auteur correspondant.
e-mail : matthias.schell@esppera.fr

temps et des lieux bien différents. L'information de ces décisions accompagnée des explications nécessaires doit circuler le plus largement possible.

La quatrième étape, souvent oubliée ou négligée nous semble-t-il, consiste à **accompagner la décision**. Même si l'entretien a été bien mené, le doute peut surgir très vite, devant une aggravation, dans une situation qui déstabilise... Cette décision se joue dans la durée. De plus, compte tenu des nombreux acteurs qui peuvent être impliqués (CHU, CHG, SSR, Libéraux, SESSAD, CAMSP...) l'accompagnement dans le temps et des réajustements seront nécessaires. Il nous semble que les Equipes Ressources Régionales de SPP (ERRSPP) pourraient prendre place dans cette étape de l'accompagnement. Actuellement, une part importante du travail de notre équipe consiste en effet à accompagner enfants et familles dans l'harmonisation du discours et la clarification du projet thérapeutique entre tous les intervenants. C'est une étape de confirmation d'une décision dans la durée. Elle ne s'improvise pas.

Enfin, à notre avis, la démarche de limitation et d'arrêt de traitement ne peut pas se résumer au seul enjeu d'une non-réanimation. Bien que ce soit un enjeu majeur, la réflexion sur le niveau de traitement à apporter et celui de la médicalisation à installer pour l'enfant en fin de vie se pose de façon continue. Ceci concerne aussi bien le domicile que les services de soins. Des questions comme la surveillance ou non par scope et/ou de la saturation, le niveau d'aide respiratoire ou encore la réalisation de telle ou telle chirurgie, ainsi que le maintien ou non à domicile font partie des réflexions à prévoir et à accompagner. Ces réflexions s'inscrivent dans un besoin d'évaluation et d'adaptation continu et nécessite de travailler à une harmonisation des cultures du « prendre soin » entre les différents services susceptibles d'accueillir les enfants. Cette action transversale, multiservice et multisite correspond parfaitement à la mission des ERRSPP et s'inscrit dans le champ des réflexions autour de la limitation et arrêt des traitements.

Conclusion

La démarche de limitation et arrêt de traitement, en amont de la réanimation, s'inscrit dans le cadre de la loi Léonetti et en traduit le sens et l'application en pédiatrie. C'est une démarche collégiale, incluant soignant, enfant et sa famille. Bien que la décision reste médicale, l'enfant et ses parents sont acteurs et participent en quelque sorte à ce que l'on peut aussi appeler des « directives anticipées ». A notre avis la collaboration avec des ERRSPP devrait permettre l'accompagnement de l'enfant et ses parents dans cette étape difficile, au plus près de leur réel, qui peut sans cesse se remanier. S'assurer que les différents soignants qui vont intervenir auprès de l'enfant sont au clair avec les décisions, permettra une certaine stabilité et qualité de calme pour l'enfant et ses parents.

La démarche de non réanimation forme un tout, avec le dialogue sur le niveau de traitement, de surveillance et le maintien possible à domicile. Elle n'est pas à isoler d'un ensemble. Elle est un moment fort, des plus délicats, de l'accompagnement en fin de vie.

Références

- [1] <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT00000446240&dateTexte=>.
- [2] <http://www.senat.fr/dossier-legislatif/pplo4-090.html>.
- [3] Hubert P, Canoui P, Cremer R, Leclerc F ; GFRUP. Limitations et arrêts de traitements actifs en réanimation pédiatrique : les recommandations du GFRUP. Arch Pediatr 2005;12:1501-8.
- [4] Groupe de réflexion sur les aspects éthiques de la périnatalogie. Dageville C, Rameix S, Andrini P, et al. Fin de vie en médecine néonatale à la lumière de la loi. Arch Pediatr 2007;14:1219-30.
- [5] Schell M, Marec-Bérard P, Glastre C, et al. L'anticipation de la non-réanimation en soins palliatifs pédiatrique à domicile : le SAMU comme partenaire de soins ? Bull Cancer 2009;96(Suppl 2):S29-35.

Devenir des malades qui survivent après une décision de limitation ou d'arrêt de traitements en réanimation

P. Hubert

Service de réanimation pédiatrique polyvalente. CHU Necker Enfants Malades, AP-HP, Paris et Université Paris V René Descartes, 75753 Paris cedex, France

La possibilité de survie après une décision de limitation ou d'arrêt de traitements de suppléance vitale en réanimation (LAT) est une donnée assez récente. En effet, pendant longtemps, les études se sont intéressées aux modes de décès en réanimation et à la proportion des décès qui étaient consécutifs à des LAT. Seules des études prospectives récentes, ayant inclus les malades au moment où était discutée la pertinence de poursuivre ou d'entreprendre des traitements de suppléance vitale, ont permis de faire émerger cette réalité et de la quantifier. Ainsi, une étude multicentrique française réalisée en réanimation d'adultes et concernant 807 patients pour lesquels il y avait eu une décision de LAT a montré que 22 % d'entre eux avaient survécu [1]. Une étude multicentrique similaire menée en 2006 et 2007 par le Groupe Francophone de Réanimation et Urgences Pédiatriques (GFRUP) a retrouvé des chiffres très comparables : 43 enfants (25 %) avaient survécu, dont 6 après retrait des traitements et 37 après limitation [2].

La mise en évidence d'une population ayant survécu à un questionnement sur la pertinence des traitements de réanimation, voire après une décision de LAT pose la question du devenir de ces enfants après le séjour en réanimation, et du devenir de la décision elle-même. Pour y répondre, nous ne disposons que de données encore fragmentaires, qui proviennent du service de réanimation de l'hôpital Jeanne-de-Flandre à Lille [3]. Les principales caractéristiques des patients de la cohorte lilloise étaient les suivantes : i) leur nombre était assez élevé : 37 survivants parmi les 97 enfants (38 %) pour lesquels la pertinence des traitements avait été questionnée ; ii) presque tous étaient atteints de séquelles neurologiques graves. C'était le motif de la discussion pour la quasi-totalité d'entre eux et ils dépendaient le plus souvent totalement de leur entourage pour les actes de la vie de tous les jours ; iii) la majorité d'entre eux (82 %) vivait toujours 3 ans après leur séjour en réanimation, avec un niveau de handicap apprécié par le score POPC qui était stable pour un peu moins de la moitié d'entre eux et amélioré pour les autres. Il est probable que l'étude multicentrique en cours retrouvera sur une plus large cohorte certains patients avec un profil différent et posant peut être d'autres problèmes de prise en charge.

Les autres points que mettaient en évidence les études menées par ce groupe concernaient leur prise en charge au décours de la réanimation : i) les décisions de LAT prises en réanimation n'étaient pas transmises à l'équipe soignante d'aval, contrairement aux recommandations pédiatriques [4] ; ii) l'existence d'une décision de LAT antérieure ne semblait pas influencer la décision de ré-adresser le malade en réanimation ; iii) c'était moins un antécédent de décision de LAT que le niveau de handicap ou de dépendance qui était le facteur décisionnel le plus important. À ce jour, on ne dispose d'aucune information sur le vécu des familles de ces situations.

1. Perceptions différentes des décisions de LAT prises en réanimation

L'absence de transmission des décisions de LAT prises en réanimation est une lacune qui, maintenant qu'elle a été mise en évidence, devrait être rapidement corrigée. Mais il est vraisemblable que cela ne va pas changer la prise en charge de ces enfants. Les malades avec un handicap neurologique sévère, très majoritaires dans la cohorte de Lille, vont vivre longtemps et ont un risque élevé de complications, en particulier respiratoires, qui peuvent faire discuter un nouveau transfert en réanimation. Lorsqu'une décision de LAT a été prise lors d'un séjour préalable en réanimation, la survie d'un enfant lourdement handicapé sur le plan neurologique, alors « qu'il aurait dû mourir » ou « qu'il aurait mieux valu qu'il meure », génère très souvent un sentiment de culpabilité chez les équipes soignantes de réanimation. Celui-ci peut les conduire souvent à assimiler la décision de LAT à un message de non réadmission en réanimation en cas de nouvelle aggravation et à le souhaiter définitif.

Les résultats des études de Cremer et al. suggèrent qu'il n'en est rien [3]. Les équipes soignantes de neurologie et de soins de suite et de réadaptation (SSR), qui assument généralement la suite de la prise en charge de ces enfants handicapés, visent d'abord à reconstruire un projet de vie et de soins, à aider la famille à vivre avec le handicap de leur enfant et à le réinvestir si nécessaire, aussi vont-ils développer un discours aussi positif que possible, orienté vers l'avenir et les progrès que l'enfant peut faire. Dans cette perspective, ils souhaitent au contraire réévaluer au cas par cas le bien-fondé d'un nouveau transfert en réanimation. C'est

d'ailleurs l'attitude que les réanimateurs eux-mêmes préconisent dans leurs recommandations : « une décision de limitation ou d'arrêt de traitements peut toujours être reconsidérée et/ou annulée, en cas d'arguments nouveaux susceptibles de modifier la réflexion » [5]. Plusieurs raisons le justifient : la décision de LAT a été prise à une phase aiguë de la maladie, dans un contexte d'incertitude qui rend l'erreur d'appréciation toujours possible ; de plus, c'est une décision qui peut être ancienne (le délai médian était de 3 ans dans la cohorte de Lille), alors qu'il a été montré que le niveau de handicap s'améliorait après la sortie de réanimation dans la moitié des cas [6]. Tous ces éléments invitent à ce que la décision de LAT posée par les réanimateurs ne soit pas figée, mais au contraire qu'elle soit rejugée.

2. Élargir la discussion au delà des décisions de LAT ou de non-retour en réanimation

Dans un service de réanimation, la mise en œuvre des LAT revient à initier une démarche palliative. Celle-ci est le plus souvent très limitée lorsque l'enfant décède quelques heures ou quelques jours après le retrait d'un traitement de suppléance vitale. Mais lorsque la limitation des traitements n'a pas été initiée, la survie est plus fréquente et la situation de l'enfant connaît alors un tournant évolutif majeur : celui de l'entrée dans la maladie chronique et le handicap. La réflexion va donc devoir dépasser la question de la réanimation cardio-pulmonaire ou de la réadmission ou non en réanimation pour embrasser l'ensemble des traitements qui peuvent ou ne doivent pas être proposés à l'enfant (**investigations diagnostiques, anti-infectieux, produits sanguins, alimentation artificielle parentérale ou entérale, assistance respiratoire non invasive ou encore geste chirurgical**) et ceci de façon continue au fil de l'évolution. On voit ainsi que si la Loi d'avril 2005 a donné sous certaines conditions un cadre légal aux procédures de LAT, elle n'en a pas réservé l'exclusivité aux réanimateurs. Que ce soit en aval de la réanimation ou en amont, une démarche identique doit pouvoir être entreprise,

celle qui consiste à définir avec les parents, et parfois avec les enfants lorsque leurs capacités cognitives le permettent, un projet de vie et de soins qui soit le plus adapté à chaque enfant et à chaque moment. De nombreuses études soulignent combien il est difficile pour les médecins d'aborder ces questions ; toutefois, lorsque les parents ont déjà été confrontés à l'annonce d'une LAT et au décès probable de leur enfant, il est probablement moins difficile d'avoir une telle discussion que lorsqu'il s'agit de l'initier en amont d'une dégradation encore non advenue. Dans ces situations, l'apport d'une équipe mobile de soins palliatifs peut être précieux, tant pour aider les différentes équipes de spécialités à élaborer un projet clair que pour coordonner la prise en charge entre hospitalisation et domicile.

Références

- [1] French LATAREA Group, Ferrand E, Robert R, Ingrand P, et al. Withholding and withdrawal of life support in intensive-care units in France: a prospective survey. *Lancet* 2001;357:9-14.
- [2] Cremer R, Hubert P, Grandbastien B, et al; GFRUP's study group on forgoing treatments. Prevalence of questioning regarding life-sustaining treatment and time utilisation by forgoing treatment in francophone PICUs. *Intensive Care Med* 2011;37:1648-55.
- [3] Cremer R, Binoche A, Moutel G, et al. Pourquoi les décisions de limitation des traitements en réanimation ne sont-elles pas partagées avec les professionnels assurant les soins de l'enfant avant et après la réanimation. *Arch Pediatr* 2009;16:1233-44.
- [4] Hubert P, Canoui P, Cremer R, et al. Limitations et arrêts des traitements actifs en réanimation pédiatrique : recommandations du GFRUP. *Arch Pediatr* 2005;12:1501-8.
- [5] Ferrand E. Les limitations et arrêts de thérapeutique(s) active(s) en réanimation adulte. Recommandations de la Société de Réanimation de Langue Française. Actualisation 2009. <http://www.srlf.org/>
- [6] Knoester H, Bronner MB, Bos AP. Surviving pediatric intensive care: physical outcome after 3 months. *Intensive Care Med* 2008;34:1076-82.

Le médecin consultant, une chance pour l'interdisciplinarité

R. Cremer

Réanimation pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre, CHU de Lille, 59037,
Lille. Espace Ethique hospitalier et Universitaire de Lille, 1 place de Verdun, 59045 Lille, France

La loi du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie (dite « loi Léonetti ») a donné un cadre légal aux décisions de limitation et d'arrêt de traitement (LAT) en réanimation et a instauré l'obligation d'une délibération collégiale avant ces décisions pour les patients hors d'état d'exprimer leur volonté [1]. Les modalités de cette collégialité ont été précisées par le décret du 6 février 2006 [2] qui impose au médecin en charge du patient de prendre l'avis motivé d'un consultant avant toute décision de LAT. Ces dispositions réglementaires ont été intégrées dans l'article 37 du code de déontologie médicale [3]. Les réanimations néonatales et pédiatriques ont rapidement pris en compte ces dispositions légales, puisque la loi avait été rédigée en pensant tout particulièrement aux services de réanimation, lesquels avaient publié leur pratique depuis la fin des années 1990 [4,5], ainsi que des recommandations sur ce sujet [6]. Par définition, cette loi ne limite pas son champ d'application à la réanimation. Concrètement, cela nécessite son appropriation dans des disciplines dont la culture et la temporalité sont très différentes de la réanimation.

Pour comprendre le positionnement du consultant, il est éclairant de souligner que la situation décrite à l'article 37 du code de déontologie utilise les définitions aristotéliennes de la délibération et de la décision. Ainsi, la délibération précède et définit la décision ; elle porte sur des actions possibles (on ne délibère pas d'actions impossibles), lesquelles actions ne sont pas des fins en soi mais des moyens. La décision est définie comme l'exercice de liberté qui fait juger une action préférable à l'issue de la délibération, pour atteindre une fin [7]. C'est au stade de la délibération qu'intervient la collégialité instituée par l'article 37 du code de déontologie : il est donc prévu une délibération collégiale suivie d'une décision individuelle qui reste de la responsabilité du médecin en charge du patient.

Le fait que le consultant doit être étranger à l'équipe en charge du patient figure en tête des commentaires du conseil de l'Ordre des médecins concernant l'article 37 du code de déontologie [3]. Ce rôle de tiers garant de transparence a été souligné par le président du conseil de l'Ordre, lors de son audition par la mission d'évaluation de la loi [8]. Dans ce cadre déontologique, le consultant est donc investi d'un rôle de facilitation de la délibération. Cela nécessite de passer d'une logique d'expertise,

laquelle se situe dans le champ de la connaissance scientifique et vise à diminuer l'incertitude, à une logique de délibération, laquelle prend en compte la singularité de la situation envisagée. La présence du tiers imposée par la procédure et le caractère consultatif de son intervention sont donc de nature à favoriser la naissance d'une vraie discussion sur les enjeux éthiques [9].

En pratique, les données sur l'effectivité du recours au consultant sont encore très fragmentaires. Si certains services font état d'une quasi exhaustivité, il est probable que d'autres n'ont pas encore intégré cette obligation. Une étude a montré qu'un consultant, au sens légal du terme, n'est réellement impliqué que dans 49 % des décisions de LAT en réanimation pédiatrique [10] et que son intervention en réanimation n'était pas sans provoquer des tensions [11]. Quand une réunion est organisée et qu'elle est menée conformément à l'éthique de la communication (distribution équitable de la parole, climat de confiance, attention à l'avis de tous), les interlocuteurs vont chercher à s'entendre et à se comprendre entre eux, mais aussi à se comprendre eux-mêmes. Dans cette configuration, très majoritairement adoptée dans les services de réanimation pédiatrique [12], deux logiques de choix du consultant peuvent être identifiées, selon que l'on cherche à adapter la procédure au patient lui-même ou à sa situation clinique du moment. Dans le premier cas, le médecin de famille, le pédiatre de ville, ou le spécialiste qui le suit pour une affection chronique sont des consultants pertinents. Etant donné leur implication dans la prise en charge antérieure il leur incombera d'effectuer un travail de distanciation suffisant pour que la décision finalement prise ne soit pas une simple justification des actions précédemment menées. Dans le second cas, un médecin d'une équipe de soins palliatifs ou un spécialiste de la discipline qui pourrait être amené à prendre en charge le patient s'il survivait semblent des choix judicieux. Dans cette seconde configuration, il pourra être rappelé au consultant que son rôle ne consiste pas à se comporter uniquement en expert scientifique, mais surtout à prêter une attention particulière à la subjectivité du patient, au sens littéral du terme (ce patient, ce sujet avec son histoire, ses normes, dans ce contexte). Ces deux logiques ne sont pas forcément contradictoires puisqu'il peut arriver qu'elles conduisent toutes deux à la sollicitation du même médecin ou qu'on juge pertinent de faire appel à deux consultants en même temps. Dans tous les cas c'est la qualité de la réflexion et le soin qui sera apporté à l'examen de toutes les possibilités d'action qui sont les véritables garants d'une décision ajustée.

Conclusion

La loi impose d'avoir recours à un médecin consultant pour prendre une décision de LAT pour un enfant hors d'état d'exprimer sa volonté. Le rôle de ce consultant consiste à assurer un regard extérieur à l'équipe en charge du malade, optimiser la collégialité de la délibération en diversifiant la nature des échanges, faciliter l'émergence d'une vraie discussion éthique. L'extériorité du consultant par rapport à l'équipe qui est en charge du patient est également une occasion de construire un projet de soins adapté à la singularité du patient.

Références

- [1] Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. Journal Officiel de la République Française du 23 avril. 2005 : 7089.
- [2] Décret n° 2006-120 du 6 février 2006 relatif à la procédure collégiale prévue par la loi N° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique. Journal Officiel de la République Française N°32 ; 2006 : 1974.
- [3] Conseil de l'Ordre des médecins. Commentaires sur l'article 37 du code de déontologie médicale. Disponible en ligne sur <http://www.conseil-national.medecin.fr/article/article-37-soulagement-des-souffrances-limitation-ou-arret-des--traitements-261>. consulté en janvier 2011.
- [4] French LATAREA Group, Ferrand E, Robert R, Ingrand P, et al. Withholding and withdrawal of life support in intensive-care units in France: a prospective survey. *Lancet* 2001;357:9-14.
- [5] Martinot A, Grandbastien B, Leteurtre S, et al. No resuscitation orders and withdrawal of therapy in French paediatric intensive care units. Groupe Francophone de Réanimation et d'Urgences Pédiatriques. *Acta Paediatr* 1998;87:769-73.
- [6] Hubert P, Canoui P, Cremer R, et al; GRFUP. Limitations des traitements en réanimation pédiatrique : recommandations du GFRUP. *Arch Pediatr* 2005;12:1501-8.
- [7] Aristote. Livre III. Le consentement, la décision, la responsabilité. *Ethique à Nicomaque* : G.F. Flammarion, 1994, p. 144-150.
- [8] Léonetti J. Rapport d'information fait au nom de la mission d'évaluation de la loi N° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie (tome 2 : auditions). Disponible en ligne sur <http://www.assemblee-nationale.fr/13/rap-info/i1287-t2.asp>. 2008.
- [9] Haddad L. Fonctionnement de la collégialité. In : Puybasset L, Ed. *Enjeux éthiques en réanimation*. Paris : Springer-Verlag, 2010, p.275-286.
- [10] Cremer R, Hubert P, Dager S et al. Limitations et arrêt des traitements en réanimation pédiatrique : résultats d'une étude multicentrique de 18 mois (Résumé). *Reanimation* 2009;18S:5115-6.
- [11] Cremer R, Binoche A, Moutel G, et al. Pourquoi les décisions de limitation des traitements en réanimation ne sont-elles pas partagées avec les professionnels assurant les soins de l'enfant avant et après la réanimation. *Arch Pediatr* 2009;16:1233-44.
- [12] Cremer R, Hubert P, Grandbastien B, et al; GFRUP's study group on forgoing treatments. Prevalence of questioning regarding life-sustaining treatment and time utilisation by forgoing treatment in francophone PICUs. *Intensive Care Med* 2011;37:1648-55.

Angine à streptocoque du groupe A : enjeux nationaux et internationaux

R. Cohen^{a, b, c*}, A. Martinot^{c, d, e},

^aCentre hospitalier intercommunal de Créteil, 40, avenue de Verdun, 94010 Créteil, France

^bACTIV (Association Clinique et Thérapeutique Infantile du Val de Marne) 27, rue Inkermann, 94100, Saint Maur, France

^cGPIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique) de la SFP (Société Française de Pédiatrie), France

^dClinique de Pédiatrie, Hôpital Jeanne de Flandre, 59037 Lille, France

^eEA 2694 Epidémiologie, Santé Publique et Qualité des Soins, Univ Lille Nord de France, 59000 Lille, France

Les antibiotiques sont trop souvent prescrits pour les infections respiratoires hautes et basses de l'enfant comme de l'adulte. Ceci est particulièrement vrai en France, qui reste dans le peloton de tête des pays européens utilisateurs d'antibiotiques : en dose définie journalière (DDJ), les français consomment 3 fois plus d'antibiotiques que les habitants de la majorité des pays d'Europe du Nord [1]. Cette surconsommation d'antibiotiques génère de hauts niveaux de résistances bactériennes et la situation devient extrêmement préoccupante pour certaines espèces bactériennes même communautaires comme *Escherichia coli* [1].

Les raisons essentielles de cette sur-prescription d'antibiotiques sont l'incertitude diagnostique entre infection virale et bactérienne [2], et la croyance que toute infection bactérienne justifie la prescription d'antibiotiques. Cette croyance est inexacte : la majorité des infections bactériennes courantes (otite, sinusite, angine bactérienne) guérissent spontanément. La non-acceptation d'un niveau de risque « minimum » est bien ancrée dans notre société, alors que ce risque s'impose aux médecins, le diagnostic clinique et/ou biologique n'étant pratiquement jamais fiable à 100 %. À l'opposé, il existe une acceptation extravagante en France des effets indésirables des médicaments, qui explique en partie que les français consomment presque toutes les classes thérapeutiques plus que l'ensemble des autres européens.

Les tests de diagnostic rapide (TDR) du Streptocoque de groupe A (SGA) sont d'un apport considérable dans le diagnostic des angines. Ces TDR, faciles à réaliser, demandent moins de 1 min 30 s de manipulations et moins de 8 min pour la lecture. Leurs performances en termes de diagnostic sont connues depuis des années (sensibilité et spécificité avoisinant respectivement 90 % et 95 %, soit des rapports de vraisemblance positif de l'ordre de 10 et négatif de l'ordre de 0,1) [3]. Ils sont fournis gratuitement aux médecins français qui les demandent à l'Assurance maladie depuis près de 10 ans, et ils coûtent à la société moins de 1 € par test. Ils ne sont malheureusement utilisés que par un tiers des médecins, pour au total environ un quart des angines diagnostiquées en France.

La prise en charge diagnostique et thérapeutique des angines devrait pourtant être exemplaire, et suivre des recommandations qui s'appuient sur les éléments bien documentés suivants :

- 1. un SGA peut être mis en évidence par culture ou TDR dans environ 30 à 40 % des angines [4] ;
- 2. les antibiotiques ont démontré leur efficacité pour les seules angines à SGA en réduisant le risque de rhumatisme articulaire aigu (RAA), le risque de complication suppurative locorégionale, la durée des symptômes et la durée de contagiosité [5]. Cependant, malgré ces bénéfices, quelques pays (Hollande, Angleterre, Flandres) ont pris le parti de ne pas diagnostiquer et de ne pas traiter par antibiotiques les angines à SGA, considérant que le RAA n'est plus un problème et que les complications suppuratives sont dans l'immense majorité des cas traitables par antibiotiques ;
- 3. les scores cliniques comme celui de MacIsaac ne sont pas suffisamment fiables chez l'enfant. La probabilité de SGA est encore de 15 à 20 % chez les enfants ayant le score le plus bas possible (score de 2 lié au seul âge et à l'existence d'une angine), et n'atteint que 60 % chez ceux ayant les scores les plus élevés (score de 4 ou 5) [6]. Autrement dit, en se fiant uniquement à la clinique, dans le premier cas 15 à 20 % des enfants présentant une angine à SGA ne sont pas traités, et dans le second cas au moins 40 % d'antibiotiques inutiles sont prescrits ;
- 4. en utilisant les TDR ayant les performances citées plus haut (notamment les rapports de vraisemblance), et en considérant qu'un tiers des angines de l'enfant (probabilité pré-test) sont liées au SGA (fig.1) :
 - si le TDR est positif, la probabilité (post-test) qu'un SGA soit impliqué dépasse 90 % ;
 - si le TDR est négatif, la probabilité post-test avoisine les 5 %, soit une probabilité qu'on peut considérer comme faible pour une maladie que d'autres pays occidentaux ont décidé de ne plus traiter. De plus, ce chiffre de 5 % est inférieur au risque de portage du SGA chez des enfants sains [7].

Dans le contexte de résistance aux antibiotiques actuel, il nous semble que c'est une erreur médicale, une faute de prescrire un antibiotique devant une angine sans réaliser un TDR ou un pré-

*Auteur correspondant.
e-mail : robert.cohen@wanadoo.fr

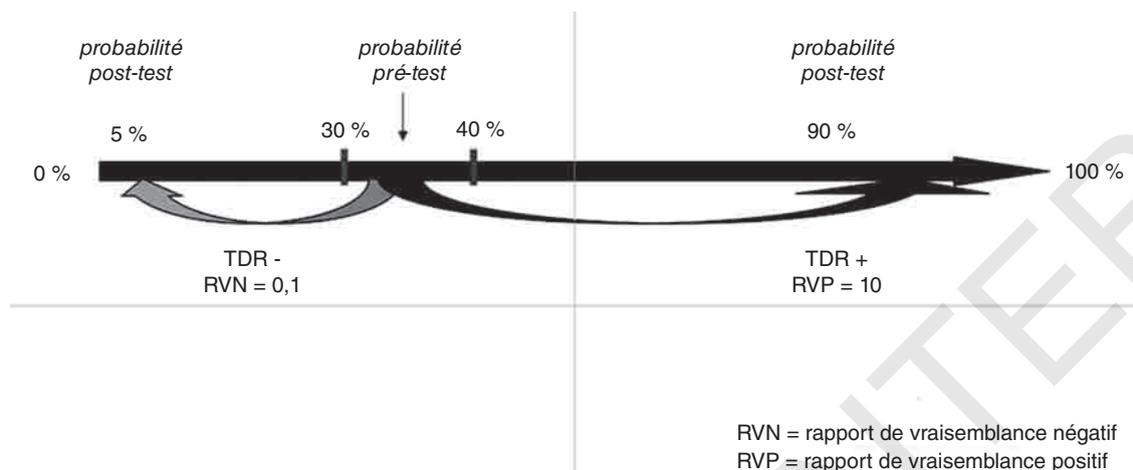


Figure 1. Contribution des tests de diagnostic rapide (TDR) pour le diagnostic des angines à Streptocoque du groupe A (SGA).

lèvement bactériologique. Les dernières recommandations sur le traitement antibiotique dans les infections ORL indiquent que les antibiotiques doivent être proscrits en cas d'angine si le TDR est négatif ou non réalisé [8].

Disposons-nous dans la pratique clinique quotidienne de tests cliniques ou biologiques aussi fiables ? Assurément pas en pathologie infectieuse pédiatrique. Les diagnostics d'otites, de sinusites, d'infections urinaires, de pneumopathies sont loin d'être aussi fiables que celui des angines à SGA. C'est pour cette raison que nous plaignons pour que tous les pédiatres utilisent ces TDR SGA et que d'autres TDR (bandelettes urinaires et TDR grippe notamment) soient mis à disposition des médecins gratuitement.

Références

- [1] <http://www.sante.gouv.fr/plan-national-d-alerte-sur-les-antibiotiques-2011-2016.html>.
- [2] Cohen R. Approaches to reduce antibiotic resistance in the community. *Pediatr Infect Dis J* 2006;25:977-80.
- [3] Levy C, Chalumeau M, Thollot F, et al. Performance of streptococcal rapid antigen test (SRAT) in children with pharyngitis and healthy controls. 28th Annual Meeting of the ESPID, Nice 4-8 mai 2010 : Abstract 920.
- [4] Shaikh N, Leonard E, Martin JM. Prevalence of streptococcal pharyngitis and streptococcal carriage in children: a meta-analysis. *Pediatrics* 2010;126:e557-64.
- [5] Del Mar CB, Glasziou PP, Spinks AB. Antibiotics for sore throat. *Cochrane Database Syst Rev* 2006:CD000023.
- [6] Cohen R, Levy C, Ovetchkine P, et al. Evaluation of streptococcal clinical scores, rapid antigen detection tests and cultures for childhood pharyngitis. *Eur J Pediatr* 2004;163:281-2.
- [7] Cohen R, Estrangin E, Lecompte MD, et al. Epidémiologie bactérienne des angines en pratique pédiatrique de ville. *Presse Med* 1994;23 1753-7.
- [8] http://www.infovac.fr/index.php?option=com_docman&task=docview&id=927.

Sensibilité du test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A chez les porteurs sains et les enfants ayant une angine

J.-F. Cohen^{a,*}, C. Levy^b, P. Bidet^c, M. Benani^b, F. Thollot^d, M. Koskas^b,
M. Chalumeau^{a,e}, E. Bingen^c, R. Cohen^{b,f}

^aInserm U953, Recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes et des enfants, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris, France

^bAssociation Clinique et Thérapeutique du Val-de-Marne (ACTIV), Saint-Maur-des-Fossés, France

^cLaboratoire de Bactériologie, Hôpital Robert Debré, AP-HP, Faculté de médecine Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité EA 3105, F-75505 Paris, France

^dAssociation Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Essey-lès-Nancy, France

^eService de Pédiatrie Générale, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Paris, France

^fLaboratoire de Bactériologie, Centre Hospitalier Intercommunal, Créteil, France

Des tests de diagnostic rapide (TDR) sont disponibles depuis les années 1980 pour aider au diagnostic des angines à streptocoque du groupe A (SGA). Une des critiques faites aux TDR est leur sensibilité proche de 85 % en moyenne. Il a été montré qu'une part importante des faux négatifs du TDR avait un inoculum bactérien faible [1] et que les porteurs sains de SGA avaient plus fréquemment un inoculum faible que les enfants ayant une angine [2]. Ceci a conduit à émettre l'hypothèse que les faux négatifs du TDR surviendraient chez des enfants porteurs de SGA ayant une angine virale intercurrente, ce qui minimiserait leur poids clinique.

1. Portage sain de SGA

Environ 5 % à 20 % des enfants d'âge scolaire sont des porteurs sains de SGA au niveau pharyngé [3]. Le portage sain est défini par la présence de SGA en culture de prélèvement de gorge chez un sujet asymptomatique et en l'absence de réponse inflammatoire biologique. Ces enfants ne nécessitent pas de traitement antibiotique. Lorsqu'un enfant porteur de SGA a une angine, il peut s'agir d'une vraie angine à SGA pour laquelle une antibiothérapie est recommandée, ou d'une angine virale ne justifiant pas une antibiothérapie.

2. Sensibilité du TDR et portage

Pour explorer l'hypothèse selon laquelle les faux négatifs du TDR seraient des porteurs de SGA plutôt que des enfants ayant une infection active à SGA, 2 approches ont été utilisées : l'une basée sur les sérologies SGA et l'autre sur l'utilisation d'un groupe témoin d'enfants asymptomatiques.

2.1. Étude basée sur les sérologies SGA

Les sérologies SGA (anticorps anti-streptolysine (ASLO) et anti-streptodornase (ASD)) ont longtemps été proposées pour faire la distinction entre infection vraie à SGA et portage de SGA. Il est en effet souvent avancé qu'une augmentation significative du titre de ces anticorps ne s'observait qu'en cas d'infection active à SGA. Une seule étude a évalué les performances du TDR en utilisant les sérologies SGA pour faire la distinction entre infections actives à SGA et porteurs [4]. Dans cette étude menée sur 313 enfants américains, une augmentation des ASLO ou des ASD était constatée dans une proportion comparable chez les faux négatifs et chez les vrais positifs du TDR (45 % contre 51 % respectivement). Les auteurs concluaient que la moitié des faux négatifs du TDR étaient des enfants ayant une infection active à SGA et recommandaient la réalisation systématique d'une culture en cas de TDR négatif. Cette étude est limitée car ce TDR au latex est aujourd'hui techniquement obsolète, la fréquence du SGA était particulièrement élevée (82 %) et le spectre clinique des patients particulièrement grave (100 % de fièvre), conduisant à un biais de sélection. De plus l'intérêt des sérologies SGA a été récemment remis en cause par les résultats d'une étude ayant suivi 160 enfants nord-américains pendant 2 ans, avec

*Auteur correspondant.
e-mail : jeremie.cohen@inserm.fr

prélèvements de gorge et prélèvements sanguins répétés [5], qui ont notamment montré que :

- suite à l'acquisition asymptomatique d'un nouveau sérotype de SGA, une augmentation des ASLO et des ASD était observée dans 35 % des cas ;
- certains patients ayant un portage chronique asymptomatique de SGA gardaient un titre élevé d'ASLO et d'ASD pendant plusieurs mois ;
- l'acquisition d'un streptocoque du groupe C ou G était accompagnée d'une augmentation des ASLO dans 37 % des cas.

Enfin, l'interprétation de ces sérologies est complexe, car les normes varient en fonction de l'âge et de la zone géographique [5]. L'utilisation des sérologies SGA en clinique courante est de toute manière difficile à proposer en raison de la nécessité de prélèvements sanguins répétés.

2.2. Étude basée sur un groupe témoin d'enfants asymptomatiques

En raison des limites des sérologies SGA, il est intéressant d'étudier la sensibilité du TDR chez des porteurs sains car elle peut probablement être considérée comme étant proche de la sensibilité du TDR chez les enfants ayant un portage de SGA et une angine virale. Si la sensibilité du TDR chez les porteurs sains était très basse, cela appuierait l'hypothèse selon laquelle les faux négatifs du TDR en cas d'angine sont en grande partie des porteurs ayant une angine virale.

Une seule étude a comparé la sensibilité d'un TDR proche de celui utilisé en France entre des enfants avec angine et des porteurs sains [6]. La sensibilité du TDR était plus élevée en cas d'angine que de portage sain (100 % contre 87 %), mais les résultats sont limités car la lecture des cultures n'était pas faite à l'aveugle du TDR et la fréquence du SGA chez les enfants atteints d'angine et chez les enfants asymptomatiques était particulièrement basse (12 % et 2 % respectivement), suggérant un test de référence insuffisamment sensible.

2.3. Étude ACTIV

Dans une étude chez 1482 enfants avec angine et 294 enfants sains recrutés par les pédiatres d'ACTIV, la fréquence du portage sain de SGA était de 11 %, proche de celle rapportée dans une méta-analyse récente [3]. En analyse univariée, la sensibilité du TDR était plus élevée en cas d'angine que de portage sain (89 % contre 41 %, $p < 0,001$), et augmentait avec l'inoculum bactérien évalué selon la densité des colonies de SGA en culture (53 % contre 94 % en cas d'inoculum faible ou fort respectivement, $p < 0,001$). Les enfants avec angine avaient plus fréquemment un inoculum fort que les porteurs sains mais à inoculum égal, la sensibilité du TDR était plus élevée en cas d'angine que de portage sain ($p = 0,01$). Nous avons également mis en évidence des variations importantes de sensibilité du TDR en fonction du médecin ayant réalisé le test (de 56 % à 96 %, $p = 0,01$). En analyse multivariée multi-niveau, la sensibilité du TDR était toujours plus élevée chez les enfants avec angine que chez les porteurs sains indépendamment de l'âge, de l'inoculum et du médecin. Ces résultats confirment qu'une part des faux négatifs du TDR est liée aux faibles inocula bactériens et que ces faibles inocula sont plus fréquents en cas de portage sain qu'en cas d'angine. Cependant, le TDR semble se comporter différemment chez les

enfants ayant une angine et chez les porteurs sains et cela nous empêche d'estimer précisément la part des faux négatifs du TDR pouvant être expliquée par des porteurs ayant une angine virale intercurrente.

3. Conclusion

Certains experts jugent insuffisante la sensibilité du TDR et recommandent la confirmation systématique des résultats négatifs par une culture. Pourtant, la sensibilité de la culture au laboratoire de bactériologie n'est que de 90-95 % [7] et la sensibilité de la culture réalisée au cabinet du médecin, surtout pratiquée aux États-Unis, est inférieure ou égale à celle du TDR (50 % à 89 %) [8]. Il semble raisonnable de ne pas cibler une sensibilité de 100 % pour les stratégies diagnostiques des angines de l'enfant en raison du portage sain. Si on accepte une sensibilité de l'ordre de 90 %, la stratégie française consistant à réaliser un TDR sans contrôle systématique des résultats négatifs est acceptable.

Bien que l'étude ACTIV ait été menée au sein d'un réseau de pédiatres formés à la réalisation du TDR, il existait d'importantes variations de la sensibilité du TDR en fonction du médecin ayant réalisé le test. Les pédiatres qui décident de baser leur décision thérapeutique uniquement sur le résultat d'un TDR devraient d'abord s'assurer de la qualité de leur technique de réalisation du test. Ceux qui obtiennent les moins bons résultats devraient avoir accès à des formations ciblées leur permettant d'améliorer leur technique et leurs performances diagnostiques.

Références

- [1] Cohen J, Levy C, Bidet P, et al. Test de diagnostic rapide dans les angines de l'enfant : effet et biais de spectre. Arch Pediatr, hors série Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie 2012;19:147-1.
- [2] Bell SM, Smith DD. Quantitative throat-swab culture in the diagnosis of streptococcal pharyngitis in children. Lancet 1976;2:62-3.
- [3] Shaikh N, Leonard E, Martin JM. Prevalence of streptococcal pharyngitis and streptococcal carriage in children: a meta-analysis. Pediatrics 2010;126:e557-64.
- [4] Gerber MA, Randolph MF, Chanatry J, et al. Antigen detection test for streptococcal pharyngitis: evaluation of sensitivity with respect to true infections. J Pediatr 1986;108:654-8.
- [5] Johnson DR, Kurlan R, Leckman J, et al. The human immune response to streptococcal extracellular antigens: clinical, diagnostic, and potential pathogenetic implications. Clin Infect Dis 2010;50:481-90.
- [6] Gupta R, Kalia A, Rattan A, et al. Comparative evaluation of two indigenously developed tests for rapid detection of group-A streptococci directly from throat swabs. Indian J Med Res 1997;105:200-5.
- [7] Kellogg JA. Suitability of throat culture procedures for detection of group A streptococci and as reference standards for evaluation of streptococcal antigen detection kits. J Clin Microbiol 1990;28:165-9.
- [8] Tanz RR, Gerber MA, Kabat W, et al. Performance of a rapid antigen-detection test and throat culture in community pediatric offices: implications for management of pharyngitis. Pediatrics 2009;123:437-44.

Faux positifs du test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A dans les angines de l'enfant

J.-F. Cohen^{a,*}, R. Cohen^{b,c}, P. Bidet^d, C. Levy^b, P. Deberdt^b, C. d'Humieres^d, S. Liguori^d, F. Corrad^b, F. Thollot^e, P. Mariani-Kurkdjian^d, M. Chalumeau^{a,f}, E. Bingen^d

^aInserm U953, Recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes et des enfants, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris, France

^bAssociation Clinique et Thérapeutique du Val-de-Marne (ACTIV), Saint-Maur-des-Fossés, France

^cLaboratoire de Bactériologie, Centre Hospitalier Intercommunal, Créteil, France

^dLaboratoire de Bactériologie, Hôpital Robert Debré, AP-HP, Faculté de médecine Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité EA 3105, F-75505 Paris, France

^eAssociation Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Essey-lès-Nancy, France

^fService de Pédiatrie Générale, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Paris, France

La spécificité du test de diagnostic rapide (TDR) du streptocoque du groupe A (SGA) dans les angines de l'enfant a été très peu étudiée. Alors qu'elle est de 100 % *in vitro*, la spécificité des TDR est en moyenne de 95 % en pratique clinique [1]. Ainsi, certains patients ont un TDR positif et une culture de prélèvement de gorge négative pour le SGA, on parle alors de faux positifs (FP) du TDR. Même s'ils sont rares, ces FP ne sont pas clairement expliqués dans la littérature et peuvent représenter une source d'antibiothérapie inutile, entraînant des effets indésirables et participant à l'émergence de résistances bactériennes.

1. Principales hypothèses expliquant les faux positifs du TDR

Différentes hypothèses ont été avancées dans la littérature pour expliquer les FP du TDR.

1.1. Réaction antigénique croisée

La plupart des TDR actuellement disponibles réagissent avec le polysaccharide C du groupe A. Le polysaccharide C est l'antigène de paroi des streptocoques qui est à la base de la classification en groupes de Lancefield. *Streptococcus pyogenes* est ainsi également connu sous le nom de streptocoque du groupe A. En théorie, le polysaccharide C du groupe A est spécifique de *Streptococcus pyogenes*, mais il a été montré que cet antigène pouvait également être porté par les streptocoques du groupe milleri (*Streptococcus intermedius*, *anginosus* ou *constellatus*) [2,3]. Ce phénomène semble rare puisqu'une étude systématique sur

77 FP du TDR chez des adultes atteints d'angine avait mis en évidence un seul *Streptococcus milleri* porteur d'un antigène du groupe A [2]. Les *S. milleri* sont des germes commensaux des sphères oro-pharyngées, uro-génitales et du tractus digestif. Leur rôle pathogène chez l'homme est connu, notamment en tant qu'agent d'appendicite ou de complications supprimées post-appendicectomie, mais leur rôle en tant qu'agent d'angines est discuté.

1.2. Réaction avec une bactérie non-viable ou morte

Le TDR est un test antigénique et il peut donc réagir en présence de l'antigène cible, même si la bactérie est non-viable ou morte. A l'inverse, la croissance du SGA en culture nécessite que la bactérie soit viable. Ainsi, certains auteurs ont émis l'hypothèse que les FP du TDR pourraient être liés à des bactéries devenues non-viables ou mortes [2] par différents mécanismes :

- soit les bactéries sont déjà mortes dans la gorge du patient, par exemple en raison de la prise récente d'antibiotiques ;
- soit les bactéries sont mortes durant le transport du prélèvement entre le cabinet du pédiatre et le laboratoire de bactériologie, par exemple parce que le milieu de transport était inadapté ou la durée du transport trop longue ;
- soit les bactéries sont mortes dans la gorge du patient, durant le transport du prélèvement ou dans le milieu de culture en raison d'un phénomène d'interférence bactérienne ou de croissance compétitive avec une bactérie de la flore oro-pharyngée, comme les streptocoques α -hémolytiques ou *Staphylococcus aureus*.

L'interférence bactérienne désigne différents mécanismes par lesquels les bactéries interagissent entre elles de manière antagoniste ou compétitive, par exemple par la production de substances inhibitrices (bactériocines). La mise en évidence de bactéries non-viables peut se faire par technique de *polymerase*

*Auteur correspondant.
e-mail : jeremie.cohen@inserm.fr

chain reaction (PCR), car cette technique très spécifique ne nécessite pas que les bactéries soient viables mais simplement que l'ADN bactérien correspondant soit présent.

1.3. Perte de la β -hémolyse

La plupart des SGA sont producteurs de β -hémolyse, ce qui entraîne une lyse des hématies en culture sur gélose au sang. Cette propriété est à la base de l'identification en routine des SGA en culture dans les laboratoires de bactériologie. Face à une colonie β -hémolytique à partir d'un prélèvement de gorge, la présence de SGA est confirmée par un test au latex : la colonie suspecte est mise en contact avec des billes de latex portant des anticorps spécifiques du SGA et le test est positif si on observe une réaction d'agglutination. La propriété de β -hémolyse est due à la production de streptolysine S, une puissante cytotoxine streptococcique, également capable de lyser les leucocytes. Cependant, certaines souches de SGA ayant une propriété d'hémolyse incomplète (α -hémolyse) ou ayant perdu totalement leur capacité d'hémolyse ont été identifiées et pourraient expliquer certains FP du TDR [4,5]. En effet, ces souches de SGA réagissent de manière normale avec le TDR mais en raison de leur défaut de β -hémolyse en milieu de culture habituel, ces souches ne sont pas identifiées comme étant du SGA par les méthodes de culture de routine.

1.4. Variants nutritionnels

Une autre atypie du SGA peut concerner ses besoins nutritionnels. Les conditions habituelles de mise en culture du SGA au laboratoire de bactériologie sont un gel d'agar classique de type trypticase-soja additionné de sang de cheval ou de mouton, en milieu anaérobie et à température de 37 °C. Cependant, certaines souches de SGA atypiques ne sont pas adaptées à ce type de milieu et nécessitent un milieu particulier, par exemple un milieu enrichi de type tryptone-glucose-levure (TGY) ou un bouillon de Todd-Hewitt, ou encore une atmosphère enrichie en CO₂ [2].

2. Étude ACTIV

Une étude ayant pour but d'explorer de manière systématique les FP du TDR en testant les différentes hypothèses identifiées dans la littérature a été mise en place par l'Association Clinique et Thérapeutique du Val-de-Marne (ACTIV) et le Centre National de Référence des infections à SGA chez l'enfant (CNR-Strep). Parmi 1482 enfants atteints d'angine [6], des échantillons consécutifs de FP du TDR et de témoins vrais négatifs (VN) et vrais positifs (VP) ont été analysés par reprise sur un milieu de culture enrichi de type TGY, PCR spécifique du SGA (PCR-SGA), mise en culture sur gélose au mannitol spécifique de *S. aureus* et identification biochimique en cas de réaction d' α -hémolyse sur gélose au sang. Le délai moyen entre le prélèvement de gorge et la mise en culture a également été comparé entre les cas et

les témoins. Au total, 51 cas FP, 58 témoins VN et 117 témoins VP ont été étudiés. Aucun variant nutritionnel n'a été identifié après reprise sur milieu enrichi TGY. Les PCR-SGA étaient plus fréquemment positives chez les FP que chez les témoins VN (74 % contre 2 %, $p < 0,001$). Nous n'avons pas mis en évidence de différence de délai moyen entre prélèvement et mise en culture entre les FP et les témoins VP (2,5 contre 2,6 jours, $p = 0,5$). La fréquence de *S. aureus* en culture était plus élevée chez les cas FP que chez les témoins VP (74 % contre 14 %, $p < 0,001$) et 65 % des FP avaient à la fois une PCR-SGA positive et une culture positive pour *S. aureus*. Aucune souche de *S. milleri* n'a été identifiée chez les FP ni chez les témoins VN et VP. Ces résultats sont compatibles avec ceux d'une étude ayant montré que *S. aureus* pouvait produire une toxine conduisant à des altérations sévères de la structures du SGA sans altération de l'ADN [7].

3. Conclusion

Les résultats FP du TDR sont rares en pratique courante et les hypothèses permettant de les expliquer sont nombreuses dans la littérature. Les résultats de l'étude systématique ACTIV/CNR-Strep montrent que la plupart des résultats FP du TDR sont expliqués par un phénomène d'interférence bactérienne entre *S. aureus* et le SGA qui empêche la croissance du SGA en culture. Ainsi, les FP du TDR surviennent chez des enfants ayant réellement du SGA au niveau pharyngé et cela confirme que la spécificité du TDR peut être considérée comme étant proche de 100 % en pratique clinique. Le poids des FP du TDR dans le nombre des antibiothérapies inutiles prescrites dans le cadre des angines de l'enfant est donc minime.

Références

- [1] Gerber MA, Shulman ST. Rapid diagnosis of pharyngitis caused by group A streptococci. Clin Microbiol Rev 2004;17:571-80.
- [2] Johnson DR, Kaplan EL. False-positive rapid antigen detection test results: reduced specificity in the absence of group A streptococci in the upper respiratory tract. J Infect Dis 2001;183:1135-7.
- [3] Rubin LG, Kahn RA, Vellozzi EM, et al. False positive detection of group A Streptococcus antigen resulting from cross-reacting Streptococcus intermedius (Streptococcus milleri group). Pediatr Infect Dis J 1996;15:715-7.
- [4] Rubin LG, Mirkin GS. Apparent false positive detection of group a Streptococcus antigen resulting from pharyngeal infection with a nonhemolytic Streptococcus pyogenes. Pediatr Infect Dis J 2000;19:672-4.
- [5] Schroeder S, Procop GW. False positive strep A antigen test. Pediatr Infect Dis J 2000;19:1114-5.
- [6] Cohen J, Levy C, Bidet P, et al. Sensibilité du test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A chez les porteurs sains et les enfants ayant une angine. Arch Pédiatr, hors série Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie 2012;19:143-7.
- [7] Clawson ML, Dajani AS. Effect of Bactericidal Substance from Staphylococcus aureus on Group A Streptococci II. Structural Alterations. Infect Immun 1970;1:491-8.

Test de diagnostic rapide du streptocoque du groupe A dans les angines de l'enfant : effet et biais de spectre

J.-F. Cohen^{a,*}, C. Levy^b, P. Bidet^c, F. Tholot^d, A. Wollner^b, P. Mariani-Kurkdjian^c,
M. Chalumeau^{a,e}, E. Bingen^c, R. Cohen^{b,f}

^aInserm U953, Recherche épidémiologique en santé périnatale et santé des femmes
et des enfants, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris, France

^bAssociation Clinique et Thérapeutique du Val-de-Marne (ACTIV), Saint-Maur-des-Fossés, France

^cLaboratoire de Bactériologie, Hôpital Robert Debré, AP-HP, Faculté de médecine Paris Diderot,
Sorbonne Paris Cité EA 3105, F-75505 Paris, France

^dAssociation Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA), Essey-lès-Nancy, France

^eService de Pédiatrie Générale, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris
Descartes, Paris, France

^fLaboratoire de Bactériologie, Centre Hospitalier Intercommunal, Créteil, France

Les tests de diagnostic rapide (TDR) permettent de faire en quelques minutes le diagnostic d'angine à streptocoque β -hémolytique du groupe A (SGA). Leur utilisation est recommandée en France chez tous les enfants âgés de 3 à 15 ans ayant une angine afin de limiter l'antibiothérapie aux cas confirmés d'infection à SGA. Parmi les critiques faites aux TDR, les plus fréquentes sont leurs sensibilités proches seulement de 85 % [1] et la variabilité de leurs performances diagnostiques en fonction de facteurs liés au patient (effet et biais de spectre) [2-4] et de la quantité de bactéries présentes dans la gorge du patient (effet de l'inoculum bactérien) [5].

1. Effet et biais de spectre

Contrairement à une conception largement admise, la sensibilité et la spécificité d'un test diagnostique ne sont pas des valeurs fixes mais peuvent varier d'un groupe de patients à l'autre, entre différentes études ou au sein d'une même étude. Ce phénomène est appelé effet ou biais de spectre [6]. Le terme « spectre » évoque d'une part le spectre clinique de la maladie, c'est-à-dire principalement les différents degrés de gravité de la maladie, et d'autre part, le spectre de la population d'étude. Le terme d'« effet de spectre » semble plus adapté que le terme de « biais de spectre » car les variations de performances diagnostiques observées en fonction du spectre de la maladie ou de la population d'étude ne sont pas forcément dues à un biais au sens épidémiologique du terme, à savoir une erreur systématique.

La mise en évidence d'un effet de spectre pose la question de la généralisabilité des performances diagnostiques observées

dans une étude. S'il est par exemple montré que la sensibilité d'un test diagnostique augmente avec la gravité de la maladie, cela implique que la sensibilité observée dans une étude est influencée par la gravité des patients inclus dans l'étude.

2. Effet de spectre du TDR pour le diagnostic des angines à SGA

Le spectre des angines à SGA est habituellement mesuré par la présence de certains signes cliniques et/ou avec le niveau du score de McIsaac [2-4]. Ce score clinique peut varier de 0 à 5, chacun des items suivants étant coté 1 point : âge entre 3 et 15 ans, absence de toux, fièvre, adénopathies cervicales antérieures sensibles, tuméfaction ou exsudat des amygdales [7]. Il a été montré qu'il existait une assez bonne corrélation entre l'augmentation de ce score et la probabilité d'isoler un SGA en culture de prélèvement de gorge [7]. Dans les 3 études pédiatriques publiées sur l'effet de spectre du TDR pour le diagnostic des angines à SGA, il a été montré que la sensibilité du TDR augmentait avec le score de McIsaac. Par exemple, dans l'étude d'Edmonson et al. portant sur 1184 patients nord-américains âgés de moins de 24 ans, la probabilité pré-test de SGA augmentait de 9 % à 50 % et la sensibilité du TDR de 67 % à 88 % chez les enfants ayant un score de McIsaac à 1 et 4, respectivement [2]. Les auteurs de cette étude concluent que le TDR n'est pas assez fiable chez les enfants à bas risque de SGA et que les TDR négatifs devraient être confirmés par une culture. Toutefois, la portée de ces 3 études est limitée car elles présentaient toutes des défauts méthodologiques. Par exemple, dans l'étude d'Edmonson et al., les TDR n'étaient pas réalisés de manière systématique en cas d'angine et cela a probablement conduit à une sélection des patients les plus graves cliniquement (biais d'indication) [2]. Dans l'étude de Hall et al., seuls les TDR négatifs étaient contrôlés par culture, ce qui introduit un biais de vérification partielle ayant ten-

*Auteur correspondant :
e-mail : jeremie.cohen@inserm.fr

dance à surévaluer la prévalence du SGA et la sensibilité du TDR [3]. Dans l'étude de Tanz et al., les auteurs concluaient à un effet de spectre sur la sensibilité du TDR sur la base d'une sensibilité plus élevée chez les patients ayant un score de Mclsaac > 2 mais cela n'était pas testé statistiquement [4]. Aucune de ces études n'a recherché d'éventuelles variations simultanées de sensibilité, spécificité, rapports de vraisemblance et valeurs prédictives, ni étudié de manière concomitante d'éventuelles variations de sensibilité du TDR en fonction de l'inoculum bactérien.

3. Étude ACTIV

En raison des limites des études antérieures, une évaluation de l'effet du spectre et de l'effet de l'inoculum bactérien a été menée à partir des données d'une étude prospective multicentrique évaluant les performances diagnostiques d'un TDR (StreptAtest, Dectrapharm, France) chez l'enfant de 3 à 15 ans. Les performances diagnostiques du TDR ont été comparées entre différents sous-groupes de patients définis par le score de Mclsaac où chacune de ses composantes cliniques et la sensibilité du TDR a été étudiée en fonction de l'inoculum bactérien, évalué en fonction de la densité des colonies de SGA en culture. Parmi les 785 enfants atteints d'angine inclus dans l'étude, la prévalence du SGA était de 36 %, dont 85 % d'inoculum fort. La sensibilité et la spécificité moyenne du TDR étaient de 87 % et de 95 %, respectivement. Nous avons mis en évidence des variations significatives de sensibilité, de spécificité, de rapports de vraisemblance et de valeur prédictive positive en fonction du score de Mclsaac et de ses composantes cliniques. Cependant, nous n'avons pas mis en évidence de variations de la valeur prédictive négative (VPN) du TDR, très stable autour de 93 %, indépendamment des caractéristiques des patients, c'est-à-dire indépendamment du spectre clinique de la maladie et de la population d'étude. La sensibilité du TDR était plus élevée chez les patients ayant un inoculum fort que chez les patients ayant un inoculum faible (95 % contre 40 %, $p < 0,001$). En analyse multivariée, l'effet de spectre sur la sensibilité du TDR n'était significatif que chez les patients ayant un inoculum faible. En d'autres termes, la sensibilité du TDR était stable chez les patients ayant un inoculum fort.

4. Conclusion

L'étude ACTIV montre que l'effet de spectre touche la sensibilité et la spécificité du TDR. La VPN est stable par un mécanisme de compensation entre des variations de sensibilité, de spécificité et de prévalence du SGA. L'effet de spectre sur la sensibilité du TDR ne concerne que les patients ayant un faible inoculum bactérien,

c'est-à-dire un groupe de patients probablement constitué en grande partie de porteurs de SGA plutôt que de patients ayant une vraie angine à SGA. Ainsi, la sensibilité du TDR est élevée et stable en cas de fort inoculum bactérien.

Il est fréquemment avancé que le raisonnement diagnostique ne devrait pas être basé sur les valeurs prédictives d'un test rapportées dans une étude diagnostique car les valeurs prédictives varient avec la prévalence de la maladie dans la population d'étude. Pourtant, les valeurs prédictives sont capitales pour le clinicien. En effet, en pratique clinique, le médecin dispose du résultat du TDR et il cherche à savoir dans quelle mesure il peut s'y fier pour baser sa décision de traiter ou pas par antibiotique son patient. Les résultats de l'étude ACTIV montrent que la valeur prédictive négative du TDR est stable, ce qui permet d'interpréter les résultats négatifs du test indépendamment du profil clinique du patient et de son score de Mclsaac. Ainsi, bien que les performances diagnostiques du TDR soient soumises à un effet de spectre, ces variations n'affectent pas la VPN, et un résultat négatif du TDR rend très improbable le diagnostic d'angine à SGA de manière fiable et stable. La confirmation systématique des TDR négatifs par une mise en culture de prélèvement de gorge n'est donc pas nécessaire.

Références

- [1] Gerber MA, Shulman ST. Rapid diagnosis of pharyngitis caused by group A streptococci. *Clin Microbiol Rev* 2004;17:571-80.
- [2] Edmonson MB, Farwell KR. Relationship between the clinical likelihood of group a streptococcal pharyngitis and the sensitivity of a rapid antigen-detection test in a pediatric practice. *Pediatrics* 2005;115:280-5.
- [3] Hall MC, Kieke B, Gonzales R, et al. Spectrum bias of a rapid antigen detection test for group A beta-hemolytic streptococcal pharyngitis in a pediatric population. *Pediatrics* 2004;114:182-6.
- [4] Tanz RR, Gerber MA, Kabat W, et al. Performance of a rapid antigen-detection test and throat culture in community pediatric offices: implications for management of pharyngitis. *Pediatrics* 2009;123:437-44.
- [5] Kurtz B, Kurtz M, Roe M, et al. Importance of inoculum size and sampling effect in rapid antigen detection for diagnosis of *Streptococcus pyogenes* pharyngitis. *J Clin Microbiol* 2000;38:279-81.
- [6] Mulherin SA, Miller WC. Spectrum bias or spectrum effect? Subgroup variation in diagnostic test evaluation. *Ann Intern Med* 2002;137:598-602.
- [7] Mclsaac WJ, White D, Tannenbaum D, et al. A clinical score to reduce unnecessary antibiotic use in patients with sore throat. *CMAJ* 1998;158:75-83.

Le traitement de la crise d'asthme de l'enfant aux urgences basé sur des données probantes : utopie ou réalité ?

F.-M. Ducharme^{a,b}

^aDépartement de pédiatrie et de médecine sociale et préventive, Université de Montréal, Canada

^bCentre de recherche, CHU Sainte-Justine, 3175 Côte Ste-Catherine, Montréal, Québec, H3T 1C5, Canada

1. Problématique

Une crise d'asthme est une des 5 raisons de consultation les plus fréquentes à une urgence pédiatrique. Les petits d'âge préscolaire visitent l'urgence 3 fois plus souvent que les autres groupes d'âge et 5 à 15 % de ces visites nécessiteront une hospitalisation. Chez les enfants présentant des crises d'asthme modérées ou sévères, les taux d'hospitalisation variant de 35 % à 50 % [1,2]. Plusieurs centres considèrent ou se sont dotés d'un protocole de soins. La variabilité de l'efficacité observée de ces protocoles dépend entre autres de l'évaluation de la gravité, de la qualité du protocole, et de son implémentation dans la pratique.

Les objectifs sont de revoir les données probantes supportant le traitement de la crise d'asthme chez l'enfant traité en salle d'urgence afin de guider la mise en place de protocoles de soins efficaces.

Les preuves énoncées ci-dessous sont toutes de haut niveau, résultant en recommandations de grade A du *Global Initiative for Asthma* (GINA, <http://www.ginasthma.org>). Les recommandations varient selon la gravité de la crise définie comme suit : une crise est classée légère si le débit de pointe (DP) ou le volume expiratoire maximum en 1 seconde (VEMS) est de plus de 80 % de la valeur prédite, modérée si la valeur est entre 60 et 80 %, et sévère si la valeur est moins de 60 %. Or les enfants âgés de moins de 6 ans et plus de 50 % des enfants de 6 ans et plus sont incapables de coopérer de façon reproductible à la spirométrie pendant une crise. Un score de gravité clinique, le *Pediatric Respiratory Assessment Measure (PRAM)* de 12 points a été développé rigoureusement en utilisant la résistance pulmonaire comme étalon. Validé dans 2 larges cohortes indépendantes [3,4], il est applicable chez les enfants âgés de 1 à 18 ans. Le score PRAM mesuré au triage des urgences corrèle de façon étroite avec le taux d'hospitalisation [4]. Dans plusieurs centres canadiens, américains et irlandais, le PRAM est utilisé pour appliquer les lignes directrices chez l'enfant.

Le traitement de l'asthme aigu repose sur 3 médicaments clés : les β_2 -agonistes inhalés à courte durée d'action, les corticostéroïdes systémiques et les anti-cholinergiques inhalés. Les données probantes démontrent que le traitement devrait être basé sur la gravité.

2. β_2 -agonistes inhalés à courte durée d'action

Les β_2 -agonistes inhalés à courte durée d'action produisent une broncho-dilatation en stimulant les récepteurs β_2 -adrénergiques du muscle lisse bronchique, déclenchant une relaxation des fibres musculaires. L'effet débute en 5 minutes avec un pic d'action à 20-30 minutes. Auparavant, le traitement d'une crise d'asthme consistait en doses élevées de β_2 -agonistes nébulisés (salbutamol 0,15 mg/kg, maximum 5 mg) administrées à chaque heure jusqu'à la réponse thérapeutique. Quelques études déterminantes ont introduit l'importance de titrer la fréquence d'administration selon la gravité de la crise. Robertson et al. ont démontré qu'une meilleure broncho-dilatation était obtenue lorsqu'on administrait le tiers de la dose habituelle (0,05 mg/kg) toutes les 20 minutes [5]. Puis Schuh et al. ont obtenu une broncho-dilatation encore plus importante lorsqu'une pleine dose était administrée toutes les 20 minutes [6]. Un engouement pour appliquer cette stratégie à tous les patients, quel que soit le niveau de gravité, a suivi. Dans un large essai clinique contrôlé, Ducharme et al. n'ont démontré aucune différence significative entre une administration répétée de petites doses comparée à une administration horaire d'une pleine dose de salbutamol chez les patients en crise d'asthme légère ou modérée [7]. Dans une large méta-analyse d'essais randomisés, Cates et al. (CDRS 2006) ont démontré que l'administration de β_2 -agonistes inhalés en inhalateur-doseur avec une chambre d'espacement était au moins aussi efficace que la nébulisation [8]. Ces essais randomisés de forte preuve ont soutenu les recommandations de grade A, basées sur la gravité de la crise notamment : l'administration horaire de salbutamol à pleine dose pour une crise légère ou modérée alors qu'en crise sévère, il convient d'augmenter la fréquence de cette dose toutes les 20 minutes et dans les 2 cas, favoriser l'inhalation plutôt que la nébulisation.

3. Corticostéroïdes systémiques

Les corticostéroïdes oraux ont un rôle important dans la prise en charge d'une crise d'asthme modérée à sévère. Dans une méta-analyse d'essais randomisés impliquant des patients en crise

Correspondance.

e-mail : francine.m.ducharme@umontreal.ca

modérée ou sévère, Rowe et al. ont démontré que l'administration de corticostéroïdes systémiques (oraux, intraveineux ou intramusculaires) diminuait le risque d'hospitalisation de 25 % [2]. Cette réduction n'était apparente que 3-4 heures après l'administration ; ceci souligne l'importance d'administrer précocement les corticostéroïdes dans la première heure suivant l'arrivée à l'urgence. Bhogal et al. ont confirmé que tout délai additionnel de 30 minutes entre l'heure du triage et l'administration de corticostéroïdes augmentait proportionnellement la durée de séjour aux urgences et le risque d'hospitalisation [1] ; ces données confirment également qu'un score de PRAM de 4 ou plus témoigne d'une crise modérée ou sévère nécessitant la corticothérapie. Il est donc recommandé d'administrer une corticothérapie dès l'arrivée ou au plus tard dans l'heure suivant le triage à tout enfant se présentant en crise modérée ou sévère afin d'accélérer la résolution de la crise et prévenir une hospitalisation (grade A).

4. Anticholinergiques inhalés

Le bromure d'ipratropium, un dérivé d'ammonium quaternaire de l'atropine, est le médicament anticholinergique le plus utilisé en urgence. Son délai d'action bronchodilatatrice débute dans les 5 à 15 minutes avec un pic d'action à 90 minutes après l'inhalation. Dans une méta-analyse d'essais cliniques randomisés, Plotnick et al. ont démontré que l'administration combinée de bromure d'ipratropium et de salbutamol dans la première heure du triage diminuait de 25 % le risque d'hospitalisation et ce, indépendamment de l'administration de corticostéroïdes [9]. En stratifiant selon la gravité de la crise, nous avons démontré que l'effet bénéfique était uniquement observé chez les enfants avec une crise grave, sans effet noté dans les crises légères ou modérées. Ainsi il est recommandé d'administrer du salbutamol combiné avec du bromure d'ipratropium toutes les 20 minutes dès la première heure suivant le triage (grade A).

En résumé, le traitement fondé sur des données probantes avec fort niveau de preuve supporte : l'administration horaire de β_2 -agonistes à courte durée d'action chez les patients avec une crise légère, l'ajout de corticostéroïdes oraux (prednisone ou prednisolone) chez les enfants avec une crise modérée et pour les patients avec une crise sévère, l'administration toutes les 20 minutes de salbutamol et bromure d'ipratropium avec des corticostéroïdes oraux ou systémiques dès que possible. Dans une étude observationnelle pré- et post-implémentation de ce protocole de soins dans lequel les infirmières administrent les corticostéroïdes dès le triage chez les patients avec un PRAM de 4 ou plus, Zemek et al. ont rapporté une diminution du taux d'hospitalisation de 35 % et du séjour en salle d'urgence de 45 minutes par patient [10].

En conclusion, des données probantes de haut niveau soutiennent l'approche thérapeutique de la crise d'asthme de l'enfant en salle d'urgence. Deux concepts-clés émergent : la gravité de la crise nécessite un choix thérapeutique différent et le traitement administré dans la première heure du traitement est déterminant pour l'évolution du patient. L'implémentation de ses données probantes dans la pratique quotidienne pédiatrique est possible grâce à l'utilisation d'un score de sévérité clinique validé tel le PRAM, et son effet sur le taux d'hospitalisation et la durée de séjour aux urgences sont appréciables. L'implémentation des lignes directrices en utilisant une approche interdisciplinaire est donc à portée de toutes les institutions pédiatriques.

Références

- [1] Bhogal S, McGillivray D, Bourbeau J, et al. Early administration of systemic corticosteroids reduces hospital admission rates in children with moderate and severe asthma exacerbation. *Ann Emerg Med.* A paraître 2012.
- [2] Rowe BH, Spooner C, Ducharme FM, et al. Early emergency department treatment of acute asthma with systemic corticosteroids. *Cochrane Database Syst Rev* 2001;CD002178.
- [3] Chalut DS, Ducharme FM, Davis GM. The preschool respiratory assessment measure (PRAM): a responsive index of acute asthma severity. *J Pediatr* 2000;137:762-8.
- [4] Ducharme FM, Chalut D, Plotnick L, et al. The pediatric respiratory assessment measure: a valid clinical score for assessing acute asthma severity from toddlers to teenagers. *J Pediatr* 2008;152:476-80.
- [5] Robertson CF, Smith F, Beck R, et al. Response to frequent low doses of nebulized salbutamol in acute asthma. *J Pediatr* 1985;106:672-4.
- [6] Schuh S, Parkin PC, Rajan A, et al. High-versus low-dose, frequently administered, nebulized albuterol in children with severe, acute asthma. *Pediatrics* 1989;83:513-8.
- [7] Ducharme FM, Davis GM. Randomized controlled trial of Ipratropium bromide and frequent low doses of salbutamol in the management of mild and moderate acute pediatric asthma. *J Pediatr* 1998;133:479-85.
- [8] Cates CJ, Crilly JA, Rowe BH. Holding chambers (spacers) versus nebulisers for beta-agonist treatment of acute asthma. *Cochrane Database Syst Rev* 2006;CD000052.
- [9] Plotnick LH, Ducharme FM. Acute asthma in children and adolescents: should inhaled anticholinergics be added to B (2)-agonists? *Am J Respir Med* 2003;2:109-15.
- [10] Zemek R, Plint A, Osmond MH, et al. Triage nurse-initiation of corticosteroids in pediatric asthma is associated with improved Ed. efficiency. *Pediatrics* 2012;129:671-80.

Enquête RMEF-GFRUP sur les modalités de prise en charge de la crise d'asthme dans les services d'urgences pédiatriques francophones : des pratiques à la pratique

D. Ploin*, C. Mahraoui, A. Lamontagne, A. Ploin, F.M. Ducharme, pour le RMEF et le GFRUP

Service d'urgences pédiatriques, Hôpital Femme-Mère Enfant des Hospices Civils de Lyon, 59 Bd Pinel, 69500 Bron, France

Dans une démarche de promotion de la qualité des soins, le Réseau Mère Enfant de la Francophonie (RMEF) qui fédère des établissements de santé à la croisée des trois continents a initié une enquête sur les pratiques de prise en charge des enfants asthmatiques en salle d'urgence, à laquelle s'est associé le Groupe Francophone d'Urgence et de Réanimation Pédiatrique (GFRUP). L'objectif était de décrire les pratiques de soins et les référentiels qui sous-tendent les protocoles de services. Nous présentons ici quelques résultats clés tirés de l'enquête, destinés à être mis en perspective avec les données probantes de la littérature.

1. Méthodes de l'enquête

Un questionnaire de pratiques a été envoyé à tous les centres du RMEF et aux centres du GFRUP. Le questionnaire explorait les pratiques diagnostiques, les protocoles de soins et traitements utilisés, ainsi que les modalités de congé et les difficultés liées à la trajectoire du patient ; la copie des protocoles de soins et des outils d'aide à la prescription était demandée.

Parmi les 24 services d'urgences pédiatriques participant, 13 adhèrent au RMEF et 19 au GFRUP (8 double appartenances). Dix-sept centres sont localisés en France, 1 en Suisse, 4 en Afrique (Algérie, Cameroun, Maroc, Tunisie) et 2 au Canada. Au total et en moyenne, ces services d'urgences pédiatriques comptent 830 000 passages par an.

2. Résultats

2.1. Référentiels et protocoles

Vingt-et-un centres sur 24 (87 %) possèdent un protocole de service pour le traitement de l'asthme chez l'enfant. Les référentiels cités sont les suivants : GINA, BTS asthma guidelines, recommandations australiennes, algériennes, européennes, françaises, suisses et Cochrane reviews.

2.2. Évaluation de la gravité

Un « score de gravité » est utilisé dans 12 centres (50 %) : le score PRAM, le score de Tal, le score de Wood, le score de Down, la grille de GINA ou encore d'autres grilles élaborées par les équipes.

2.3. Disponibilité et indications des traitements

Tous les centres (100 %) adaptent le traitement à la gravité de la crise.

Les β_2 -mimétiques *per os* ne sont plus utilisés dans le traitement de la crise d'asthme mais restent disponibles dans 3 centres. Tous les services (100 %) utilisent les β_2 -mimétiques inhalés : 100 % pour une crise légère, dans 96 % des services pour une crise modérée et dans 87 % pour une crise grave. Les β_2 -mimétiques injectables sont disponibles dans 92 % des centres et utilisés dans 79 % uniquement pour une crise grave.

Les corticostéroïdes *per os* et injectables sont disponibles partout (100 %). Les corticostéroïdes *per os* sont utilisés dans 50 % des centres pour une crise légère, dans 96 % pour une crise modérée et dans 58 % pour une crise grave. Les corticostéroïdes injectables sont administrés dans 8 % des centres pour une crise modérée et dans 96 % pour une crise grave. Vingt-neuf pour cent des centres administrent aux urgences des corticostéroïdes oraux ou systémiques sous 60 minutes du triage, 8 % sous 120 minutes, 34 % n'importe quand au cours du traitement d'urgence et 29 % au départ.

Les anticholinergiques inhalés ne sont pas disponibles dans 12 % des centres. Ils sont utilisés dans 4 % des centres pour une crise

*Auteur Correspondant.
e-mail : dploin@hotmail.fr

légère, dans 41 % pour une crise modérée et dans 79 % pour une crise grave. Les anticholinergiques injectables ne sont pas utilisés. Deux centres sur 24 (8 %) possèdent une directive médicale permettant la délégation du traitement aux infirmières, inhalothérapeutes, ou kinésithérapeutes respiratoires avant l'avis du médecin ; ces 2 centres autorisent le traitement par les bêta-mimétiques inhalés et les corticostéroïdes oraux, mais 1 seul de ces 2 centres autorise le traitement par les anti-cholinergiques avant l'avis médical.

2.4. Organisation des soins

Une ordonnance-type (« pathway » des anglo-saxons) pour les prescriptions aux urgences pédiatriques et/ou lors de l'hospitalisation est disponible dans 37 % des centres. Des critères institutionnels d'hospitalisation ou de congé sont disponibles dans 50 % des centres. Une ordonnance structurée pour les prescriptions de sortie, suite à une visite aux urgences pour l'asthme, est disponible dans 50 % des centres. Un plan d'action ou autre document détaillant les instructions des médicaments remis est disponible dans 56 % des centres.

Les modalités de suivi ont aussi été explorées : un suivi médical par le médecin traitant est recommandé par tous les centres ; un suivi par le centre d'enseignement pour 76 % des centres. Toutefois, 50 % des centres manquent de correspondants pour assurer le suivi médical pour les soins post-urgences.

Quatorze centres sur 24 (58 %) déclarent avoir une expertise qui leur permet d'offrir des formations en asthmologie pédiatrique, alors que 8 centres sur 24 (33 %) déclarent des besoins de formation non satisfaits pour leur propre équipe.

3. Les leçons de l'enquête

Eu égard aux données probantes de la littérature, plusieurs points représentent des points potentiels d'amélioration des pratiques : on peut les présenter schématiquement en 3 niveaux :

- 1) l'instauration d'un protocole de service sur la crise d'asthme, et tout particulièrement l'utilisation généralisée d'un score de gravité, relèvent du pré-requis pour toute démarche d'amélioration des pratiques de soins ;
- 2) la révision des indications thérapeutiques en fonction de niveaux de gravité plus robustes permettront d'optimiser les soins, en confortant la pression thérapeutique pour les crises graves (les anticholinergiques sont déjà très bien mis en œuvre) tout en désescaladant les soins pour les crises légères ou modérées, en réduisant les soins inutiles (anticholinergiques) ou inutilement prolongés (nébulisations à remplacer par l'aérosolisateur et chambre d'inhalation) ;

- 3) enfin, le transfert de savoir-faire en matière de délégation des tâches pourrait permettre d'optimiser les délais pour l'administration des corticoïdes systémiques chez les enfants qui présentent une crise modérée.

Malgré l'existence de standards de soins plus solides et largement plus diffusés que pour toute autre maladie pédiatrique, les pratiques sous optimales dans la prise en charge de l'enfant asthmatique restent ubiquitaires ; des contraintes propres aux services d'urgences pédiatriques avaient déjà été identifiées [1]. Les deux dernières décennies ont vu les déterminants des écarts aux référentiels discutés, mesurés et expliqués ; la résistance des barrières multiples comme le manque de connaissances, le manque de familiarité, le désaccord, le manque de foi dans le résultat, les résistances liées à l'organisation des soins, ou encore la rémanence d'anciennes habitudes thérapeutiques [2-5]. La force de ces résistances justifie des interventions répétées et diversifiées pour réussir à vaincre l'inertie au changement. L'échange des outils pédagogiques et le partage des protocoles entre les services dont les institutions sont fédérées au sein du RMEF ou qui participent aux actions du GFRUP permettent aux services qui ne sont pas directement adossés à un service de pneumopédiatrie de partager les outils qui supportent les prescriptions conformes aux données actuelles de la science.

Remerciements aux participants

Babe P, Bailey B, Castello B, Chelo D, Chéron G, Clet J, Côté-Boileau T, Delepouille F, Dubos F, Gervais A, Hamlaoui MT, Maherzi A, Mahraoui C, Mercier JC, Michard-Lenoir AP, Micheau P, Mosca A, Moukagni M, Perreaux F, Ploin D, Raobijaona H, Romeo B, Teychene AM, Vrignaud B.

Références

- [1] Ploin D, Rousson A, Vitoux-Brot C, et al. Traitement de la crise d'asthme : où sont aujourd'hui les enjeux ? Arch Pediatr 2005;12:351-6.
- [2] Cabana MD, Rand CS, Powe NR, et al. Why don't physicians follow clinical practice guidelines? A framework for improvement. JAMA 1999;282:1458-65.
- [3] Cabana MD, Rand CS, Becher OJ, et al. Reasons for pediatrician nonadherence to asthma guidelines. Arch Pediatr Adolesc Med 2001;155:1057-62.
- [4] Bhogal S, Bourbeau J, McGillivray D, et al. Adherence to pediatric asthma guidelines in the emergency department: A survey of knowledge, attitudes and behaviour among health care professionals. Can Respir J 2010;17:175-82.
- [5] Cabana MD, Ebel BE, Cooper-Patrick L, et al. Barriers pediatricians face when using asthma practice guidelines. Arch Pediatr Adolesc Med 2000;154:685-93.

Le retour à domicile après une crise d'asthme gérée aux Urgences et la filière de suivi

P. Le Roux

Service des Urgences pédiatriques, Groupe hospitalier du Havre, 76083 Le Havre cedex, France

L'asthme chez l'enfant reste une des principales causes d'hospitalisation comme des passages dans les services d'urgence en France. Si une tendance à la diminution des hospitalisations est constatée depuis quelques années, la plupart des exacerbations sont considérées comme évitables. Un sous contrôle de la maladie asthmatique chez l'enfant est ainsi mis en évidence [1,2]. La perception de la gravité et du contrôle de l'asthme par les familles reste mauvaise [3]. Le risque de réadmission dans les 12 mois augmente avec la durée de l'hospitalisation initiale et ceci surtout chez les enfants de 2 à 4 ans [4].

La question se pose : le passage aux urgences est-il l'occasion de débiter une éducation, explication de plans d'action écrits et mise en place d'un suivi spécialisé [5] ?

Les connaissances et le degré d'éducation des enfants asthmatiques vus aux urgences sont inférieurs aux patients suivis régulièrement en consultation spécialisée, le contrôle de l'asthme est significativement moindre [6]. Les organisations des services d'urgence au quotidien rendent difficiles l'adhésion des personnels médicaux et paramédicaux à la démarche éducative en temps réel. Le respect des protocoles de prise en charge est encore à consolider [7,8]. Un consensus se dessine sur le rôle des urgences dans le repérage des patients à risque d'exacerbations fréquentes justifiant une orientation vers une consultation spécialisée afin de définir un chemin clinique [9-11]. Chaque enfant, chaque famille devrait pouvoir se faire proposer une démarche d'éducation thérapeutique comme la loi « Hôpital, Patients, Santé, Territoires » l'évoque. L'éducation thérapeutique est maintenant soumise à autorisation par les Agences Régionales de Santé.

Références

- [1] Fuhrman C, Delacourt C, de Blic J, et al. Caractéristiques des hospitalisations pour exacerbation d'asthme en pédiatrie. *Arch Pediatr* 2010;17:366-72.
- [2] Delmas MC, Fuhrman C ; pour le groupe épidémiologie et recherche clinique de la SPLF l'asthme en France : synthèse des données épidémiologiques descriptives. *Rev Mal Respir* 2010;27:151-9.
- [3] Carroll WD, Wildhaber J, Brand PL. Parent misperception of control in childhood/adolescent asthma: the Room to Breathe survey. *Eur Respir J* 2012;39:90-6.
- [4] Delmas MC, Marguet C, Raheison C, et al. Les réadmissions pour asthme en France, 2002-2005. *Rev Mal Respir* 2009;26:751-8.
- [5] Julian V, Pereira B, Labbé A, et al. L'enfant asthmatique consultant aux urgences : une enquête prospective. Communication orale. Congrès Société française de pédiatrie, Marseille, 11-14 mai 2011.
- [6] Cojocar B, de Blic J, Scheinmann P, et al. Comparaison du contrôle de l'asthme des enfants vus aux urgences et en consultation spécialisée. Enquête prospective. *Arch Pediatr* 2006;13:1112-7.
- [7] Marguet C ; pour le Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie. Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus). *Rev Mal Respir* 2007;24:427-39.
- [8] Bhogal SK, Bourdeau J, McGillivray D, et al. Adherence to pediatric asthma guidelines in the emergency department: A survey of knowledge, attitudes and behaviour among health care professionals. *Can Respir J* 2010;17:175-82.
- [9] de Blic J, Deschildre A ; pour le groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie. Suivi de l'enfant asthmatique : définition et outils de mesure. *Rev Mal Respir* 2008;25:695-704.
- [10] Forno E, Fuhlbrigge A, Soto-Quirós ME, et al. Risk factors and predictive clinical scores for asthma exacerbations in childhood. *Chest* 2010;138:1156-65.
- [11] Lintzenich A, Teufel JR 2nd, Basco WT Jr. Younger asthmatics are less likely to receive inhaled corticosteroids and asthma education after admission for exacerbation. *Clin Pediatr (Phila)* 2010;49:1111-6.

Manifestations prénatales des maladies héréditaires du métabolisme

R. Bouvier, M.-P. Cordier, N. Guffon, L. Guibaud, C. Vianey-Saban*

Groupement Hospitalier Est, Service maladies héréditaires du métabolisme et dépistage néonatal, CHU Lyon, 69677 Bron cedex, France

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) s'exprimant en anténatal sont principalement celles touchant le métabolisme des molécules complexes. L'examen de première ligne permettant d'évoquer un tel diagnostic est l'échographie fœtale. Les grands tableaux évocateurs de ces pathologies sont :

- anasarque fœtoplacentaire (souvent précédée d'une clarté nucale augmentée au 1^{er} trimestre, et développement d'une ascite au 2^e trimestre) [1] : maladies de surcharge lysosomale (MSL) principalement, glycoséose de type IV (à laquelle s'associe un immobilisme, comme dans la maladie de Gaucher), anomalies de la N-glycosylation des protéines (CDG Ia, Ig, Ih, Ik), les pathologies mitochondriales (Pearson, syndrome de Barth), cholestérolopathies (Greenberg)... La présence associée de calcifications des surrénales doit faire évoquer la maladie de Wolmann ;
- épiphyses ponctuées [2] : pathologies peroxysomales (avec nanisme rhizomélisque dans la chondrodysplasie ponctuée de type rhizomélisque : RDCP), MSL (mucopolidose de type II, sialidose, galactosialidose, maladie de surcharge en acide sialique libre), cholestérolopathies (Conradi-Hünemann), déficit en arylsulfatase E... ;
- reins hyperéchogènes [1] : pathologies peroxysomales, déficits de l'oxydation mitochondriale des acides gras (déficit multiple en acyl-CoA déshydrogénases : MAD et en carnitine palmityl transférase II : CPTII)... ;
- anomalies cérébrales [1] : anomalies de la gyration, kystes des zones germinatives (pathologies peroxysomales), macrocéphalie, défaut d'operculation des vallées sylviennes, kystes des zones germinatives (acidurie glutarique type I), hypoplasie du corps calleux avec dilatation ventriculaire (déficit MAD et CPTII), hypoplasie olivoponto-cérébelleuse (CDG I), lissencéphalie type II (anomalies de la O-glycosylation : syndrome de Walker Warburg, Muscle-Eye-Brain), microcéphalie (anomalies de synthèse de la sérine, hyperphénylalaninémie maternelle), hypoplasie du corps calleux (hyperglycinémie sans cétose, déficit en sulfite oxydase et en cofacteur molybdène, déficit en pyruvate deshydrogénase : PDH)... ;

- retard de croissance intra-utérin, anomalie des organes génitaux externes, rétrognathisme et parfois hexadactylie [3] ; syndrome de Smith-Lemli-Opitz ;

- autres signes [1] : colon hyperéchogène (cystinurie-lysinurie), cardiomégalie (maladie de Pompe, syndrome de Barth), hypominéralisation osseuse (hypophosphatasie)...

L'exploration biochimique doit être réalisée préférentiellement avant l'interruption de grossesse [1]. Elle repose sur l'étude de métabolites ou d'enzymes dans le surnageant de liquide amniotique, complétée par des études enzymatiques et/ou génétiques dans les amniocytes cultivés. L'analyse du sang fœtal, quand elle est possible, est également très informative (tableau I).

Toutefois, le diagnostic de MHM est souvent évoqué à l'examen anatomopathologique fœto-placentaire [1]. L'examen macroscopique permet d'identifier certains signes non ou difficilement visibles à l'échographie : ichtyose, syndactylie, dysmorphie, gencives épaisses, dysplasie rétinienne, mamelons ombiliqués, splénomégalie... L'examen radiographique du fœtus permet de préciser les anomalies osseuses. Enfin, l'examen microscopique du fœtus et du placenta est fondamental. L'existence d'une surcharge (vacuolisation cytoplasmique) du syncytiotrophoblaste est pathognomonique d'une MSL. Cette surcharge existant précocement, l'examen histologique d'une biopsie de trophoblaste réalisée pour caryotype dans le cas d'une nuque épaisse peut être informatif. Chez le fœtus, l'aspect, la répartition et les affinités tinctoriales des vacuoles varient selon la maladie et permettent d'orienter le diagnostic. Si aucun prélèvement n'a été réalisé avant interruption, il est indispensable de prélever le plus rapidement possible du liquide d'ascite ou du liquide pleural (en cas d'anasarque), des tissus (peau, poumon ou rein) pour culture de fibroblastes et des tissus fœtaux (foie, muscle, cœur) à congeler immédiatement dans l'azote liquide (cryotube). Ces différents tissus permettront des dosages de métabolites, des études métaboliques globales, des mesures d'activité enzymatiques et d'extraire de l'ADN afin de réaliser l'étude mutationnelle du gène concerné [1].

En conclusion, il est fondamental, en cas de suspicion de MHM en anténatal, de confirmer le diagnostic, afin de pouvoir proposer un conseil génétique adapté et, le cas échéant, un diagnostic prénatal pour les grossesses ultérieures. Ceci implique une collaboration étroite entre tous les acteurs de ce diagnostic : échographistes, obstétriciens, généticiens, pédiatres, fœtopathologistes et biologistes.

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

Tableau I
Diagnostic biologique des MHM à expression anténatale.

Maladies héréditaires du métabolisme	Surnageant de liquide amniotique	Amniocytes cultivés	Sang fœtal
Maladies de surcharge lysosomale	Oligosaccharides Mucopolysaccharides Acide sialique libre Enzymes	Enzymes spécifiques Test à la filipine (Niemann Pick type C)	Lymphocytes vacuolés Enzymes spécifiques
Glycogénoses	-	Enzymes spécifiques	-
Maladies peroxysomales Syndrome Zellweger RDCP	-	AGTLC, oxydation C24, DHAP-AT DHAP-AT, gène <i>PEX7</i>	AGTLC Plasmalogènes ?
Déficits β -oxydation des acides gras (MAD, CPTII)	Acylcarnitines (MAD)	Etude globale de la β -oxydation	Acylcarnitines
Cholestérolopathies Smith-Lemli-Opitz Autres	7-dehydrocholestérol ?	7-dehydrocholestérol Biologie moléculaire	7-dehydrocholestérol Profil stérols ?
Acidurie glutarique type I	Glutaryl-carnitine, acide glutarique	Glutaryl-CoA déshydrogénase	Glutaryl-carnitine
Aminoacidopathies Cystinurie Sérine, sulfite oxydase, cofacteur molybdène	Acides aminés -	- Difficile : enzymes spécifiques	- Acides aminés ?
CDG N-glycosylation O-glycosylation	- -	Enzymes ? Biologie moléculaire	Protéines glycosylées? -
Déficit en transaldolase	Polyols	Transaldolase	-
Cytopathies mitochondriales, PDH	-	Difficile	-

AGTLC : acides gras à très longue chaîne ; DHAP-AT : dihydroxyacétone phosphate acyltransférase ; C24 : acide lignocérique ; PDH : pyruvate déshydrogénase

Références

- [1] Bouvier R, Cordier MP, Loget P, et al. Maladies métaboliques. In: Pathologie fœtale et placentaire pratique. Ouvrage collectif de la Société Française de Foetopathologie, Ed. Montpellier : Sauramps, 2008, p. 465-484.
- [2] Saudubray JM. Clinical approach to inborn errors of metabolism. In: Inborn Metabolic Diseases. Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH, Ed. Berlin Heidelberg, New York : Springer, 2011, p. 3-52.
- [3] Goldenberg A, Wolf C, Chevy F, et al. Antenatal manifestations of Smith-Lemli-Opitz (RSH) syndrome: a retrospective survey of 30 cases. *Am J Med Genet A* 2004;124A:423-6.

Maladies métaboliques en période néonatale : Quand y penser ?

D. Lamireau^{a,*}, J.-F. Benoist^b, F. Labarthe^c

^aHôpital des enfants Pellegrin, CHU, Bordeaux, France

^bHôpital Robert Debré, AP-HP, Paris, France

^cMédecine Pédiatrique, CHRU de Tours, et Inserm U921, Université François Rabelais, Tours, France

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) résultent d'un déficit génétique d'une enzyme ou d'une protéine sur une voie du métabolisme cellulaire. On dénombre aujourd'hui plus de 500 maladies métaboliques identifiées. Le dépistage néonatal systématique de ces maladies n'étant pas réalisé en France hormis pour la phénylcétonurie, il est important de connaître les signes d'appel cliniques afin de mettre en œuvre une démarche diagnostique et thérapeutique en parallèle sans perdre de temps [1]. On classe ces maladies en 3 catégories physiopathologiques : maladie d'intoxication, déficits énergétiques et maladies par déficit de la synthèse ou du catabolisme des molécules complexes. Des tableaux cliniques similaires peuvent apparaître dans les maladies d'intoxication ou les déficits énergétiques. L'intoxication est secondaire à l'accumulation d'un métabolite toxique retenu en amont de l'enzyme déficiente responsable de tableaux neurologiques et/ou digestifs après un intervalle libre. Un déficit du métabolisme énergétique entraîne une souffrance des organes à forte consommation énergétique comme le foie, le muscle, le myocarde, le cerveau, le rein. Ces maladies peuvent se manifester dès la naissance voire même en anténatal.

1. Quand suspecter une maladie métabolique ?

La difficulté diagnostique provient de l'absence de spécificité des signes cliniques de ces MHM de révélation néonatale. Une MHM doit donc être systématiquement évoquée devant toute situation de détresse néonatale qui ne fait pas rapidement la preuve de son origine. De plus, des arguments anamnestiques tels qu'une consanguinité, un antécédent familial de décès en période néonatale, et l'absence d'amélioration clinique sous un traitement « habituel » bien conduit, renforcent l'hypothèse d'une MHM sous-jacente. La prise en charge est d'autant plus urgente que la maladie est traitable car on sait que le pronostic est fonction de la rapidité de prise en charge. Le déficit enzymatique est d'autant plus complet que la révélation est précoce [2]. Dans ces conditions, la réalisation d'un bilan biochimique simple

mais précis guide le diagnostic étiologique : examens sanguins (gaz du sang, pH), glycémie, lactate, ionogramme sanguin et bicarbonates pour calcul du trou anionique, bilan hépatique, (TP, TCA, ammoniémie, CPK) et urinaire (acétet, pH, ionogramme, glucose, protéines).

En fonction de la présentation clinico-biologique initiale, on distingue les tableaux neurologiques avec intervalle libre, les tableaux de défaillance viscérale (hépatique, cardiaque, musculaire), l'acidose lactique majeure et les hypoglycémies, révélés par les premiers examens biologiques d'orientation.

2. Principaux tableaux cliniques

L'orientation diagnostique en fonction du bilan biologique initial est présentée dans le *tableau 1*.

Tableau 1
Orientations diagnostiques en fonction du bilan biologique initial.

Examens biologiques d'orientation	Hypothèses d'orientation
Normal	Leucinose
Acidocétose avec trou anionique élevé	Acidurie organique
Hyperammoniémie	Anomalie du cycle de l'urée Acidurie organique Anomalie de la bêta oxydation
Insuffisance hépato-cellulaire,	Galactosémie Tyrosinémie de type I Fructosémie Hémochromatose Déficit en transaldolase
Hyperlactatémie majeure	Cytopathie mitochondriale Déficit en pyruvate déshydrogénase Déficit en pyruvate carboxylase Déficit multiple en carboxylase

*Auteur correspondant.
e-mail : delphine.lamireau@chu-bordeaux.fr

2.1. Détresse neurologique avec intervalle libre

Les premiers signes d'alerte sont le plus souvent des difficultés d'alimentation (refus de boire, vomissements) tandis que s'installent progressivement des signes neurologiques (hypo-réactivité jusqu'au coma, trouble du tonus, mouvements anormaux, irritabilité), et parfois une déshydratation. La présence d'une hypertonie périphérique avec hypotonie axiale ou de mouvements anormaux (mouvements d'élévation des membres, pédalage, opisthotonos, myoclonies, tremblements) spontanés ou déclenchés par la stimulation doivent faire suspecter une intoxication endogène. Des signes plus spécifiques sont à rechercher comme une odeur anormale des urines et de la peau (pieds en sueur, sirop d'érable) témoignant de l'excrétion d'un composé anormal. La situation évolue vers l'apparition de troubles neurovégétatifs et/ou de convulsions.

L'intoxication concerne la voie de dégradation des protéines (déficit du cycle de l'urée avec hyperammoniémie majeure, aciduries organiques avec acidocétose, leucinoïse) ou la voie de dégradation des sucres (galactosémie, fructosémie, avec insuffisance hépatocellulaire).

Dans tous ces cas, il existe un intervalle libre de durée variable (de quelques heures à quelques semaines) très évocateur. Le principal argument est la discordance entre la dégradation progressive de l'état de l'enfant et l'absence de cause apparente (grossesse et accouchement normaux, pas d'anamnèse infectieuse) [3].

2.2. Convulsions

Des convulsions sans anomalie biologique évidente peuvent être le tableau inaugural d'une MHM néonatale. La situation se détériore rapidement avec évolution vers un état de mal convulsif avec parfois aspect de « *burst suppression* » sur l'électroencéphalogramme. Les étiologies sont multiples, comprenant l'hyperglycinémie sans cétose ou le déficit en sulfite oxydase, les anomalies de synthèse des neurotransmetteurs et les maladies peroxysomales pour lesquelles la dysmorphie peut guider le diagnostic, ainsi que des épilepsies vitamino-sensibles (vitamine B6, pyridoxal phosphate et acide folinique).

2.3. Présentations hépatiques

2.3.1. Insuffisance hépato-cellulaire

La présence d'une insuffisance hépatocellulaire avec vomissements, ictère et taux de prothrombine effondré fait évoquer une galactosémie congénitale (ou une fructosémie si le régime apporte du fructose, habituellement sous forme de saccharose). La présence d'une cataracte est possible dès les premiers jours de vie et renforce le diagnostic de galactosémie. La galactosémie peut être accompagnée d'une infection à *E Coli* voire d'un choc septique, pouvant masquer les signes cliniques de la galactosémie.

La tyrosinémie de type I peut également se révéler par une insuffisance hépatocellulaire néonatale, mais classiquement après la 3^e semaine de vie. D'autres étiologies sont possibles, notamment les déficits du métabolisme des polyols (transaldolase) ou de la chaîne respiratoire. Une élévation massive de la ferritine est fréquente et n'est pas spécifique des hémochromatoses néonatales.

2.3.2. Hépatomégalie

Une hépatomégalie avec hypoglycémie profonde évoque en premier lieu un déficit du métabolisme des glucides. La présence d'une hépatomégalie avec hypoglycémie et hyperlactacidémie fait suspecter en priorité une anomalie de la néoglucogénèse. Les glycoséoses hépatiques de type I ont une présentation clinique similaire, mais se révèlent habituellement après plusieurs mois.

2.4. Présentations cardiaques

Une défaillance cardiaque par cardiomyopathie (le plus souvent hypertrophique) et/ou troubles du rythme peut révéler un déficit du métabolisme énergétique notamment en priorité de la β -oxydation des acides gras mais aussi de la chaîne respiratoire. La notion de morts subites néonatales inexplicables dans la fratrie est un argument de poids. Une myopathie avec hypotonie et élévation des enzymes musculaires est parfois associée [4].

2.5. Défaillance multi-viscérale

Cliniquement, l'association d'une atteinte cardiaque, musculaire et hépatique doit faire évoquer un déficit de l'oxydation des acides gras et doit conduire à réaliser en urgence un dosage des lactates et de la glycémie.

2.6. Détresse neurologique avec acidose lactique

Devant un tableau d'acidose lactique congénitale, la polypnée est souvent au premier plan, en rapport avec une acidose métabolique. Elle est souvent associée à un trouble de conscience, une hypotonie et une défaillance multiviscérale, parfois présents dès la naissance. En l'absence de traitement, la situation se dégrade souvent rapidement, avec majoration de l'hyperlactacidémie et évolution fatale. L'hypothèse la plus probable est celle d'une anomalie du métabolisme du pyruvate (déficit en pyruvate carboxylase ou en pyruvate déshydrogénase) ou d'un déficit de la chaîne respiratoire. La présence de pseudo-kystes cérébraux ou d'anomalies de la myélinisation évoque un déficit en pyruvate carboxylase. Un déficit multiple en carboxylase, par déficit en biotine, est également possible.

2.7. Hypoglycémie

Une hypoglycémie hypocétosique peut être révélatrice d'une MHM. Si elle s'accompagne d'une défaillance multiviscérale, notamment cardiaque et hépatique, il faut suspecter un déficit de la β -oxydation des acides gras. Dans cette situation, la correction de l'hypoglycémie est simple mais ne permet pas de corriger la défaillance multiviscérale. Si l'hypoglycémie est isolée et persiste malgré des apports conséquents de glucose ($> 10-15$ mg/kg/min), le diagnostic d'hyperinsulinisme congénital doit être envisagé. Un test diagnostique et thérapeutique au glucagon peut alors être proposé. Une hépatomégalie associée à une hypoglycémie doit faire évoquer une anomalie de la néoglucogénèse.

3. Conclusion

En pratique, il est important d'évoquer une MHM devant toute dégradation néonatale aiguë ou progressive, et ce d'autant plus qu'il n'y a pas d'explication d'emblée évidente. Parallèlement à la

réalisation d'analyses biochimiques plus spécifiques du métabolisme intermédiaire, il faut mettre en œuvre le traitement dans le but d'arrêter au plus vite l'intoxication et de pallier le déficit énergétique.

Références

- [1] Saudubray JM, Nassogne MC, de Lonlay P, et al. Clinical approach to inherited metabolic disorders in neonates: an overview. *Semin Neonatol* 2002;7:3-15.
- [2] Saudubray JM, Desguerre I, Sedel F, et al. A clinical approach to inherited metabolic diseases. In: *Inborn metabolic diseases : Diagnosis and treatment* (4th Ed.), edited by Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G and Walter JH. Berlin, Heidelberg, New York : Springer-Verlag, 2006, p. 5-48.
- [3] Ogier de Baulny H, Saudubray JM. Branched-chain organic acidurias. *Semin Neonatol* 2002;7:65-74.
- [4] Labarthe F, Paoli F, Chantepie A. Urgences métaboliques : Conduite à tenir devant une cardiomyopathie ou un trouble du rythme. *Arch Pediatr* 2009;16:643-5.

Maladies métaboliques en période néonatale : enquête biochimique

J.-F. Benoist^{a,*}, D. Lamireau^b, F. Labarthe^c

^aService de biochimie hormonologie, centre de référence maladies métaboliques, AP-HR, Hôpital Robert Debré, 48 Bd Sérurier, 75935 Tours cedex 19, France

^bHôpital des enfants Pellegrin, CHU Bordeaux, France

^cMédecine Pédiatrique, CHRU de Tours, et Inserm U921, Université François Rabelais, Tours, France

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) sont dues à la perte d'activité de protéines à fonction enzymatique ou de transport par mutation de gènes impliqués dans ces fonctions. Chacune de ces pathologies est caractérisée par un profil métabolique plus ou moins spécifique, conséquence de l'accumulation de métabolites précurseurs présents en amont du blocage et de la diminution des métabolites situés en aval. C'est ce profil que le laboratoire va mettre en évidence pour identifier la maladie et cibler le gène en cause. La démarche tient compte des éléments clinico-biologiques et ne peut s'interpréter que si le laboratoire dispose des données exhaustives relatives à l'alimentation, aux traitements en cours et aux pathologies associées.

1. Bilan biologique initial. Précisions

Le bilan biochimique initial (cf. article de Lamireau et al. de cette table ronde) devrait être réalisable par tous les laboratoires des structures accueillant des nouveau-nés. Il convient toutefois de rester prudent sur l'interprétation de certains paramètres comme le lactate et l'ammoniémie. En effet, le lactate est particulièrement sensible aux situations qui vont favoriser la glycolyse anaérobie (ex : anoxie liée à des difficultés de prélèvement ou à l'utilisation d'un garrot). Ces paramètres sont très critiques en néonatalogie. Le délai et la température (+4 °C) d'acheminement du prélèvement au laboratoire sont importants à maîtriser si le lactate n'est pas prélevé sur fluorure de Na (inhibiteur de la glycolyse). Tous ces facteurs majorent le risque de fausse hyperlactacidémie qui peut être en partie prévenu par le dosage de la lactaturie moins sensible aux conditions de prélèvement. Le dosage de l'ammoniémie est très délicat avec de très nombreuses causes de surestimation liées au prélèvement (hémolyse), à la conservation de l'échantillon (acheminement à +4 °C et dosage à réaliser dans les 20 minutes suivant le prélèvement), à des interférences biologiques (élévation des gamma-GT), pharmacologiques ou analytiques. En conséquence, toutes les étapes du dosage doivent être irréprochables pour que le résultat soit interprétable.

*Auteur correspondant.
e-mail : jean-francois.benoist@rdb.aphp.fr

2. Tests de dépistage rapide

Il n'existe plus que 2 tests de dépistage rapide. Le Sulfitest[®] est une bandelette de détection des sulfites urinaires (dépistage des déficits en sulfite oxydase) à utiliser impérativement sur des urines fraîchement émises compte tenu de l'oxydation rapide des sulfites en sulfates. Le test à la dinitrophénylhydrazine (DNPH) est un test colorimétrique qui permet de détecter l'accumulation d'acides alpha-cétoniques dans les urines (leucineose). Ces 2 tests ne font qu'orienter le diagnostic, les risques de faux positifs étant importants ils seront systématiquement confirmés par des chromatographies d'acides aminés.

3. Tests de profils métaboliques

Face à l'urgence que représente une dégradation néonatale sans explication évidente et à la relative absence de spécificité des signes cliniques, la démarche diagnostique privilégie les tests biologiques explorant de multiples voies métaboliques. Ces tests font appel à des techniques chromatographiques pour séparer les métabolites et obtenir des profils métaboliques, sorte d'instantané de l'état du métabolisme intermédiaire. Les méthodes et le savoir faire pour la réalisation et l'interprétation de ces analyses ne se trouvent que dans quelques laboratoires, c'est pourquoi les prélèvements sont souvent amenés à voyager. L'essentiel pour les cliniciens et biologistes du centre local est d'avoir toutes les informations relatives au prélèvement et conditions de transport.

3.1. Chromatographie des acides aminés (CAA)

Elle est réalisée à partir d'un prélèvement sanguin (1 à 2 ml) sur héparinate de lithium à jeun ou juste avant la prise d'un biberon chez les nouveau-nés. Le plasma obtenu après centrifugation et décantation est conservé congelé (plusieurs jours si nécessaire) jusqu'à l'analyse. Dans certains cas, l'analyse des AA urinaires (2 ml d'une miction, recueillie sans conservateur et directement congelée) s'avère utile voire indispensable au diagnostic. Le même prélèvement pourra servir pour l'analyse des acides organiques urinaires. Dans les cas de suspicion d'hyperglycinémie sans cétose (détresse neurologique avec convulsions), l'analyse du

LCR (20 gouttes ; tube sec centrifugé, décanté puis congelé), sera indispensable. Le LCR ne peut être analysé que s'il n'est pas souillé par du sang et doit être prélevé en même temps que le plasma pour être interprétable. La liste exhaustive des médicaments ainsi que la nature du lait pris par le patient devront toujours accompagner les renseignements cliniques. Les échantillons ne devront pas subir de décongélation durant leur transport vers le laboratoire exécutant. Les informations qui découlent de cette analyse sont très importantes et variées. Outre les 22 acides aminés entrant dans la composition des protéines et dont les déficits du métabolisme sont responsables d'acido-acidopathies (hyperglycinémie sans cétose, déficit en sulfite oxydase, hyperphénylalaninémies...), cette analyse documente également les intermédiaires du cycle de l'urée et participe au diagnostic des déficits de ce cycle. Elle est informative dans les anomalies de transporteur (intolérance aux protéines dibasiques, cystinurie...), les anomalies de la reméthylation (hyperhomocystinuries), et apporte des renseignements sur l'état nutritionnel (acides aminés essentiels), l'état de jeûne (acides aminés ramifiés), les aciduries organiques (hyperglycinémie), les atteintes hépatiques (tyrosine, méthionine)...

3.2. Chromatographie des acides organiques (CAO)

Les urines constituent la matrice biologique de choix pour cette analyse (et dans certains cas, le LCR). Réalisée sur la première miction suivant la décompensation aiguë ou sur les premières urines du matin, elle renseigne sur de très nombreuses voies du métabolisme intermédiaire. Le prélèvement, son traitement et les informations qui l'accompagnent sont identiques à ceux des CAA. La souillure par les selles modifiant les profils obtenus, une attention toute particulière doit être apportée lors de la pose des poches urinaires surtout chez la petite fille et lors des toilettes. L'utilisation de crèmes contenant du glycérol est à proscrire au niveau du siège (faux positif pour le déficit en glycérol kinase). C'est l'analyse de première intention indispensable au diagnostic des aciduries organiques (acidémie propionique, méthylmalonique, isovalérique...), des anomalies de la cétogenèse et de la cétolyse, de la tyrosinémie de type I (succinylacétone), certaines maladies neurométaboliques (N-acétylaspartate, des aciduries glutariques de type I, L-hydroxyglutariques...). Elle contribue au diagnostic des déficits de la β -oxydation des acides gras (dérivés glycines et dicarboxyliques), des cycles de l'urée (uracile, acide orotique), des déficits du Krebs et de la chaîne respiratoire...

3.3. Profil des acylcarnitines

Il est obtenu à partir de plasma ou à défaut de sang total séché sur buvard de type « Guthrie ». Le prélèvement se fait à jeun ou avant la prise d'un biberon chez les nouveau-nés. Pour le plasma la préparation de l'échantillon est identique à celle des CAA. Pour le buvard, se référer aux conditions de réalisation du buvard de

dépistage néonatal. Après séchage, l'envoyer dans une enveloppe à l'air libre. Cette analyse permet l'identification des dérivés acylcarnitines de toute longueur de chaîne caractérisant les étapes successives de la β -oxydation des acides gras et de l'oxydation de la chaîne carbonée de certains acides aminés. Elle est indispensable à la caractérisation des déficits de la β -oxydation et contribue au diagnostic des aciduries organiques.

4. Autres analyses spécifiques

De nombreuses autres analyses plus spécifiques pourront être demandées en fonction du contexte clinico-biologique : spot test « galactosémie » ou analyse des polyols urinaires devant une insuffisance hépatocellulaire, analyse des mucopolysaccharides ou des oligosaccharides dans les maladies de surcharges lysosomales... Leur réalisation sera discutée au cours d'un échange avec un spécialiste des maladies métaboliques.

5. Prélèvements en cas de décès

Il est important en cas d'évolution clinique rapidement défavorable de prélever des urines, du sang (sérothèque, DNATHèque), et de faire une biopsie de peau (culture de fibroblastes) et des tissus cibles de l'atteinte (muscle, foie, cœur... congelés immédiatement et conservés à -80°C), afin de faire un diagnostic *post mortem* et proposer un futur diagnostic prénatal.

6. Conclusion

La démarche diagnostique doit privilégier la mise en place ou l'adaptation du traitement pour les maladies pour lesquelles ce traitement peut changer l'évolution clinique. La réalisation de profils métaboliques répond à cet objectif. Cette démarche pourrait être anticipée dans l'avenir avec une possible extension du dépistage néonatal aux MHM.

Pour en savoir plus

Mayne PD, Roche G, Deverell D. Amino acids: analytical aspects, Workshop report. *J Inher Metab Dis* 2001;24:305-8.
 Chalmers RA, Lawson AM. Organic acids in man: Analytical chemistry, biochemistry and diagnosis of organic acidurias. Chapman and Hall, London, 1982.
 Rinaldo P, Hahn S, Matern D. Clinical biochemical genetics in the twenty-first century. *Acta Paediatr Suppl* 2004;93:22-6; discussion 27.
 Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès de l'auteur.

Maladies métaboliques en période néonatale : comment traiter durant les 48 premières heures ?

F. Labarthe^{a,*}, M. Tardieu^a, J.-F. Benoist^b, D. Lamireau^c

^aMédecine pédiatrique, Hôpital Clocheville, CHRU Tours, 49 boulevard Béranger, 37044 Tours cedex 1 et Inserm U921, Université François Rabelais, Tours, France

^bBiochimie hormonologie, Hôpital R. Debré, AP-HP, Paris, France

^cRéanimation pédiatrique, Hôpital des enfants Pellegrin, CHU, Bordeaux, France

En cas de suspicion de maladie héréditaire du métabolisme (MHM) en période néonatale, la réalisation de quelques examens biologiques simples permet d'orienter l'enquête étiologique et de débiter le traitement dans l'attente de la confirmation biologique [1,2].

1. Détérioration neurologique avec intervalle libre

Les signes débutent après un intervalle libre par des difficultés d'alimentation tandis que s'installe un coma rapidement progressif. Cette situation évoque une intoxication endogène par déficit du catabolisme des acides aminés ramifiés ou du cycle de l'urée. Le but du traitement est de limiter la production des métabolites toxiques et de favoriser leur élimination.

1.1. Traitements symptomatiques

Les premières mesures thérapeutiques consistent à assurer une ventilation et une hémodynamique satisfaisantes. Une déshydratation hyperosmolaire est fréquente dans les cas d'acidémies organiques avec acidocétose. Sa correction doit être progressive et faite avec des solutés suffisamment osmotiques afin de prévenir le risque d'œdème cérébral (ex : 150 ml/kg/j, G10 % avec 5 g/l de NaCl, 3 g/l de KCl, 2 g/l de GluCa) [1,2]. Elle suffit souvent à corriger l'acidose métabolique.

1.2. Traitement nutritionnel

Son but est de limiter l'apport exogène de précurseurs toxiques (acides aminés), freiner le catabolisme protéique (précurseurs toxiques endogènes) et relancer l'anabolisme protéique (épuration endogène des précurseurs toxiques). Il est indispensable mais ne peut être efficace qu'après correction de la déshydratation et stabilisation de l'hémodynamique. Le régime initial doit être hypercalorique, glucidolipidique et sans protéines [1,2]. Il doit couvrir les besoins hydriques (120-140 ml/kg/j), caloriques (100-120 kcal/kg/j) avec un rapport glucides/lipides équilibré (70-75 % des calories sous forme de glucides), et en vitamines, minéraux et

oligo-éléments. Il sera fait si possible par voie entérale (Energivit[®], PFD1[®], ou préparation magistrale), ou par voie parentérale sur cathéter central en cas de souffrance digestive. Les protéines sont progressivement réintroduites quand la situation est maîtrisée (environ 48 h plus tard) et sous surveillance métabolique stricte. Un apport de l'ordre de 0,8 à 1 g/kg/j de protéines doit permettre de couvrir les besoins minimum en acides aminés essentiels [1,2].

1.3. Traitements adjuvants

Certains cofacteurs ou épurateurs sont utiles pour assurer l'élimination des métabolites toxiques (*tableau I*) [1,2]. Dans le cas d'une acidocétose par intoxication, une supplémentation en L-carnitine, biotine, vitamine B1 et B12 peut être proposée selon l'orientation diagnostique. En cas d'hyperammoniémie majeure, l'utilisation d'épurateurs de l'ammoniaque est indispensable (*tableau I*). Dans les formes les plus sévères ne répondant pas aux traitements précédents bien conduits ou si l'ammoniémie est supérieure à 500 µmol/l, une hémodialyse (ou hémofiltration) est le moyen le plus rapide et efficace pour éliminer les métabolites toxiques accumulés [1,2].

2. Détérioration neurologique avec convulsions

Il s'agit d'enfants présentant un coma métabolique avec des crises convulsives répétées et bilan biologique initial normal. Il faut tester l'hypothèse de convulsions pyridoxino- ou folates-sensibles (*tableau I*). En l'absence d'efficacité, il faut envisager un trouble du métabolisme des acides aminés (ex : hyperglycinémie sans cétose), une maladie peroxysomale ou lysosomale, et réaliser un traitement symptomatique.

3. Défaillance multiviscérale

Une hypoglycémie sans cétose associée à une défaillance cardiaque (cardiomyopathie, troubles du rythme), hépatique (hyperammoniémie) et/ou musculaire (rhabdomyolyse) fait évoquer un déficit de la β-oxydation des acides gras [1,2]. Il faut alors réaliser en urgence un apport majeur de glucose (15-20 mg/kg/min) en utilisant des solutions concentrées de glucose sur un cathéter

*Auteur correspondant.
e-mail : labarthe@med.univ-tours.fr

Tableau I
Principaux médicaments épurateurs et cofacteurs utilisables en urgence chez un nouveau-né suspect de maladie héréditaire du métabolisme.

Molécule (Nom commercial [®])	Posologie (voie)	Indications
Acide folinique, (Lederfoline [®])	10-40 mg/j (IV)	Convulsions
Benzoate de Na	250-500 mg/kg/j (IV, PO)	Hyperammoniémie primitive
Biotine, vit H (Biotine [®])	10-20 mg/j (IV, IM, PO)	Ac. propionique, déf. multiple en carboxylase, déf. PC
Carbamoyl-glutamate (Carbaglu [®])	100-300 mg/kg/j (PO)	Def. N-acétylglutamate synthétase
Cobalamine, B12 (Dodecavit [®])	1-2 mg/j (IM, IV)	Ac. méthylmalonique
L-carnitine (Levocarnil [®])	10-100 mg/kg/j (PO) 100-400 mg/kg/j (IV)	Ac. organique, déf. β -oxydation des acides gras, hyperlactatémie
L-glycine	250 mg/kg/j (PO)	Ac. isovalérique
Phénylacétate de Na + Benzoate de Na (Ammonul [®])	250 mg/kg/j (IV)	Hyperammoniémie primitive sévère
Phénylbutyrate de Na (Ammonaps [®])	250-600 mg/kg/j (PO)	Hyperammoniémie primitive
Pyridoxine, B6 (Béclilan [®])	50-100 mg/j (IV, IM)	Convulsions
Riboflavine, B2 (Béflavine [®])	20-40 mg/j (PO)	Ac. glutarique, déf. β -oxydation des acides gras
Thiamine, B1 (Bénerva [®])	10-50 mg/j (IM, PO)	Leucinose, hyperlactatémie (PDH)

Attention : la posologie des vitamines est en mg/jour, indépendamment du poids.

IV : intraveineux ; IM : intramusculaire ; PO : per os ; Ac : acidémie ; Def : déficit ; PC : pyruvate carboxylase ; PDH : pyruvate déshydrogénase.

central [1,2]. L'adjonction d'une perfusion continue d'insuline peut être nécessaire au maintien d'une glycémie normale et a pour effet d'inhiber la lipolyse. L'administration de L-carnitine à petite dose (10-20 mg/kg/j) permet de compenser la carence et participe à l'élimination urinaire des métabolites toxiques. Une fois la situation stabilisée, les apports de glucose peuvent être progressivement ramenés aux apports de base et passés en nutrition entérale continue. Les protéines sont progressivement réintroduites en fonction de la tolérance hépatique (ammoniémie). L'exclusion des lipides est maintenue jusqu'à la confirmation du diagnostic.

En cas d'acidose lactique majeure et s'aggravant lorsque l'on augmente les apports de glucose, l'hypothèse d'une acidose lactique congénitale s'impose [1,2]. Il faut diminuer les apports glucidiques et discuter la réintroduction d'une alimentation normale. Certaines formes peuvent toutefois être sensibles à la vitamine B1 ou à la biotine (tableau I).

4. Insuffisance hépatocellulaire

La prise en charge initiale est symptomatique : assurer une ventilation et une hémodynamique correctes, corriger l'hypoglycémie, perfuser du plasma frais congelé s'il existe des signes hémorragiques. La nutrition initiale doit être dépourvue de galactose, de fructose et de protéines. Après 24 à 48 h, s'il existe une amélioration progressive, les diagnostics de galactosémie ou de fructosémie (peu probable en raison de l'absence de fructose dans les laits) sont probables. Il faut alors réintroduire progressivement les protéines, tout en maintenant un régime d'exclusion du galactose et du fructose jusqu'à confirmation du diagnostic [1,2]. Si les perturbations du bilan hépatique persistent, le diagnostic de tyrosinémie de type I devient possible. Il faut poursuivre un régime limité en protéines (environ 1 g/kg/j) et débiter un traitement épurateur par NTBC si le diagnostic se confirme [1,2]. Mais d'autres diagnostics sont possibles, notamment un déficit de la chaîne respiratoire. Il faut alors discuter une normalisation progressive du régime tout en maintenant un traitement symptomatique.

5. Hypoglycémie

L'urgence est la correction de l'hypoglycémie qui comporte des risques de séquelles notamment neurologiques. Il faut fournir un apport de glucose intraveineux continu correspondant aux besoins de base du nouveau-né (8-10 mg/kg/min). Si l'état de l'enfant s'améliore rapidement et la glycémie se maintient, il faut réintroduire progressivement une nutrition entérale continue (avec des apports normaux pour l'âge), puis fractionner les apports tout en vérifiant la stabilité de la glycémie et l'absence d'hyperlactatémie. Si l'hypoglycémie récidive malgré des apports croissants de glucose mais répond bien au glucagon, le diagnostic d'hyperinsulinisme devient probable [1]. Il faut augmenter les apports de glucose intraveineux jusqu'à stabilisation de la glycémie. Si les hypoglycémies persistent malgré des apports majeurs de glucose (15-20 mg/kg/min), le recours au glucagon intraveineux ou sous-cutané continu (1 mg/j) devient indispensable.

6. Conclusion

Devant une suspicion de MHM en période néonatale, la réalisation de quelques examens complémentaires simples permet de guider l'enquête diagnostique et de mettre en place un traitement adapté dans l'attente de la confirmation du diagnostic, la priorité étant de ne pas méconnaître une MHM traitable.

Références

- [1] Prietsch V, Ogier de Baulny H, et al. Emergency treatments. In : Inborn metabolic diseases: Diagnosis and treatment (4th Ed.), edited by Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G and Walter JH. Berlin, Heidelberg, New York : Springer-Verlag, 2006, p. 71-9.
- [2] Hoffmann GF, Clarke JTR, Leonard JV. Emergency management of metabolic diseases. In: Physician's guide to the treatment and follow-up of metabolic diseases, edited by Blau N, Hoffmann GF, Leonard JV and Clarke JTR. Berlin, Heidelberg : Springer-Verlag, 2006, p. 3-13.

Transfusions de culots globulaires au long cours : indications et modalités dans les thalassémies et anémies de Blackfan Diamond

N. Firah

Centre hospitalier de Pau, France

1. Thalassémies

Il s'agit d'une hémoglobinopathie, dont la prévalence varie selon l'origine géographique, liée à des anomalies génétiques de la globine. Le mode de transmission est autosomique récessif. Il existe des formes β (majeure, mineure et intermédiaire) et des formes α (silencieuse, mineure, intermédiaire ou hémoglobinoïde H, majeure souvent responsable d'*hydrops fetalis*) [1]. Les formes silencieuses et mineures sont asymptomatiques, l'*hydrops fetalis* est généralement létal. Les formes β intermédiaires et les hémoglobinoïdes H peuvent nécessiter des transfusions de culots globulaires mais de façon ponctuelle le plus souvent [2]. Les formes β majeures bénéficient par contre d'un programme transfusionnel à vie, avec un seuil pré-transfusionnel à au moins 9 g/dl et un rythme de 3 à 5 semaines [3]. L'objectif de ces transfusions est double : permettre une croissance et une activité normales d'une part, et réduire les manifestations de la dysérythropoïèse thalassémique d'autre part, celle-ci entraînant déformations osseuses et majoration de la surcharge en fer par hyperabsorption digestive [4]. Les transfusions de culots globulaires se font avec des concentrés érythrocytaires déleucocytés compatibles avec le phénotypage étendu du patient. On surveille au décours des transfusions le risque viral et immunologique, faible, mais surtout la surcharge en fer, dont la prise en charge par un traitement chélateur adapté influe largement sur le pronostic de la maladie [5]. Il est bien établi que l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques est une indication chez les enfants atteints de β -thalassémie majeure s'il existe un donneur génodentique intra-familial.

2. Anémie de Blackfan Diamond

Cette maladie rare est une érythroblastopénie de cause génétique, liée à une atteinte des protéines ribosomales. La majorité des cas sont des formes sporadiques et l'expression clinique et génétique est très hétérogène [6]. Le diagnostic est

précoce, posé avant 2 ans, devant l'association d'une anémie arégénérative macrocytaire, d'un défaut de maturation de la lignée érythrocytaire médullaire, et parfois des anomalies morphologiques associées comme des anomalies des doigts ou des membres, un rein en fer à cheval... Une anomalie génétique causale est retrouvée dans la moitié des cas aujourd'hui, la plus fréquente étant l'anomalie de la protéine ribosomale RPS19. Ces patients présentent un risque de cancer accru (estimée à 4 % avant l'âge de 30 ans). D'une façon paradoxale pour une maladie génétique, une corticothérapie peut corriger l'expression hématologique de la maladie. Le schéma de référence comporte une corticothérapie à une posologie initiale à 2 mg/kg/j, puis une décroissance progressive jusqu'à la dose minimale efficace pour permettre une indépendance transfusionnelle. Les réponses sont variables : cortico-sensibilité, cortico-dépendance ou cortico-résistance. Ainsi, 40 % des patients vont dépendre d'un support transfusionnel au long cours [7]. Le rythme et le seuil des transfusions de globules rouges sont adaptés à chaque patient, sans descendre au-dessous du seuil de 8 g/dl d'hémoglobine pour permettre une croissance satisfaisante, avec un rythme de 1 à 3 mois (pas de nécessité de freiner la dysérythropoïèse ici). Les produits transfusés sont des concentrés érythrocytaires déleucocytés compatibles avec le phénotypage étendu du patient, qui doit être réalisé avant toute transfusion (ou secondairement par groupage génétique), afin de prévenir le risque d'immunisation. On surveillera au décours des transfusions le risque viral, immunologique et la surcharge en fer qui, comme pour les thalassémies, est le risque principal de ces transfusions au long cours. L'indication d'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques se discute en cas de dépendance transfusionnelle, devant une augmentation du taux de mortalité chez ces patients, le plus précocement possible, avant 10 voire 5 ans [8].

Références

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

Correspondance.
e-mail : nadia.firah@ch-pau.fr

Chélation du fer : les approches actuelles

I. Thuret

Centre de Référence des Thalassémies, Service d'hématologie pédiatrique, CHU La Timone, Marseille, France

En pédiatrie, les transfusions (TF) au long cours sont principalement indiquées chez les patients atteints de thalassémie majeure (TM) où elles sont par définition précoces et systématiques, et chez certains enfants drépanocytaires en particulier pour la prévention primaire des accidents vasculaires cérébraux. Chaque concentré globulaire apporte environ 200 mg de fer qui, en l'absence de voie naturelle d'élimination, s'accumule progressivement au niveau du foie, des glandes endocrines et du cœur. Trois médicaments sont utilisés dans le traitement de la surcharge en fer post-transfusionnelle (tableau I). Le Desferal® (DFO), longtemps le seul chélateur du fer disponible, a permis une amélioration de la survie et de la fréquence des complications de la surcharge en fer dans la TM. L'ère des chélateurs actifs par voie orale s'est ouverte avec la déféripone (DFP) prescrite depuis 20 ans et plus récemment avec le déférasirox (DFX). L'élargissement de l'arsenal thérapeutique permet d'adapter le

traitement chélateur au profil de tolérance du patient, à l'importance de la surcharge, l'évaluation par IRM de la surcharge tissulaire hépatique et cardiaque aidant au choix du traitement en fonction de la localisation de la surcharge. La chélation est indiquée dans la TM après 10-20 TF ou quand la ferritinémie atteint 1000 ng/ml. Dans la drépanocytose, le nombre total de TF reçues n'est pas toujours connu et les ferritinémies mal corrélées à la charge globale en fer. Dans les thalassémies intermédiaires (TI), les ferritinémies sous-estiment la surcharge hépatique. Dans ces 2 situations c'est principalement la détermination d'un fer hépatique > 7 mg/gr de foie sec qui indique la chélation. Soixante-dix pour cent des patients thalassémiques dans le registre national reçoivent le déférasirox en monothérapie. Depuis la publication des premières études, il a été montré que la proportion de patients à l'équilibre pour la balance du fer et la baisse de la charge globale en fer dépend de l'importance des

Tableau I
Principales caractéristiques des 3 médicaments chélateurs prescrits dans le traitement de la surcharge en fer post-transfusionnelle.

	Déféroxamine (DFO) Desferal®	Déféripone (DFP) Ferriprox®	Déférasirox (DFX) Exjade®
Demi-vie/voie d'administration	20-30 minutes/Parentérale (sous-cutanée ou IV)	2-3 h/Orale	8-16 h/Orale
Action sur le fer hépatique/cardiaque	+++/ - Administration continue en cas de surcharge cardiaque	++/+++ - Cardioprotection supérieure au DFO documentée sur des données cliniques et d'IRM	+++/ - Amélioration continue, observée sur 3 ans, du fer cardiaque en IRM
Points forts	- Prescrit en association avec le ferriprox et l'exjade	- Amélioration de la fraction d'éjection systolique et de la survie chez les patients thalassémiques	- Effet chélateur continu - Etudes contrôlées dans de nombreuses maladies (TM, TI, Drépanocytose, anémies rares)
Toxicité	- Locale aux sites d'injection - Neurosensorielle et sur la croissance. Infection à <i>Yersinia Enterocolitica</i>	- Agranulocytose (1,7 %) imposant un contrôle de la NFS hebdomadaire - Arthropathies (15 %) - Troubles digestifs (33 %) - Cytolyse hépatique	- Rash (10 %), troubles digestifs (20 %), élévation de la créatininémie (36 %) ou protéinurie nécessitant un contrôle mensuel, cytolysse hépatique
AMM dans la surcharge post-transfusionnelle	- Traitement de 1 ^{re} ligne	- Traitement de 2 ^e ligne pour les patients thalassémiques (DFO contraindiqué ou inadéquat)	- Traitement de 1 ^{re} ligne pour les patients atteints de TM ≥ 6 ans - Traitement de 2 ^e ligne dans les autres anémies, les TM âgées de 2-5 ans

Correspondance.
e-mail : Isabelle.thuret@ap-hm.fr

apports transfusionnels en fer et de la dose quotidienne de DFX administrée, qui doit donc leur être adaptée. Il est également préconisé d'adapter les doses tous les 3-6 mois à l'évolution des ferritinémies et l'augmentation des doses jusqu'à 40 mg/kg/j est efficace et bien tolérée chez les patients dont la surcharge en fer n'est pas maîtrisée aux doses conventionnelles de 20-30 mg/kg/j. Les résultats des études à 5 ans ont documenté, dans la TM et la drépanocytose, la baisse significative des ferritinémies et un profil de toxicité rénale inchangé à long terme.

La défériprone est administrée en 3 prises quotidiennes (75-100 mg/kg/j). Elle est particulièrement active sur le fer cardiaque et améliore la fraction d'éjection systolique, amélioration associée à un gain de survie. Le suivi de plusieurs registres ou cohortes de patients thalassémiques a documenté une amélioration de la survie et de la fréquence des atteintes cardiaques associées à son utilisation. La DFP est responsable d'agranulocytose, effet secondaire rare mais grave. En cas de surcharge majeure (ferritinémies ≥ 2500 ng/ml, T2 cardiaque < 10 ms, concentration en fer hépatique > 20 mg/g de foie sec) ou d'atteinte cardiaque clinique, lorsqu'une hyperchélation est indiquée, l'association DFO + DFP est le traitement de choix car efficace et largement évalué. L'association DFX + DFO est en cours d'évaluation (quelques études pilotes,

une étude contrôlée en cours) et celle combinant DFX + DFP n'a été rapportée qu'à propos de quelques cas, et généralement en cas d'impossibilité d'association au DFO. Enfin un nouveau chélateur oral, le FBS0701 est en cours de développement.

Le but principal du traitement chélateur est d'améliorer la survie des patients via la maîtrise de la surcharge cardiaque : la surveillance cardiaque par IRM est donc indispensable chez les patients thalassémiques dès l'âge de 10 ans, car en cas de surcharge une intensification du traitement est indiquée. Les outils actuels d'évaluation et thérapeutiques permettent d'atteindre ce but et une baisse significative de mortalité cardiaque a déjà été documentée chez les patients thalassémiques bénéficiant de ces progrès. Dans la drépanocytose, les complications cardiaques sont rares et ce sont principalement les complications hépatiques de la surcharge en fer qui dominent le pronostic et nécessitent d'être prévenues par le traitement chélateur.

Références

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

Transfusions au long cours : évaluation de la surcharge en fer

S. Verlhac

Centre Hospitalier Intercommunal, 40, avenue de Verdun, 94010 Créteil cedex, France

Les traitements transfusionnels au long cours entraînent inévitablement une surcharge en fer, proportionnelle au nombre de concentrés érythrocytaires transfusés et au protocole transfusionnel (transfusions ou échanges). Chaque concentré érythrocytaire contient environ 200 mg de fer héminique, soit près de 100 fois la quantité généralement absorbée chaque jour à partir de l'alimentation. Après absorption, le fer est transporté dans le plasma lié à la transferrine et dirigé vers les sites d'utilisation (moelle osseuse essentiellement où il est incorporé dans l'hémoglobine) ou de stockage (foie et macrophages) où il est stocké sous forme de ferritine. Les érythrocytes sénescents sont repris par les macrophages et le fer libéré de l'hémoglobine est recyclé. Du fait de l'existence de ce recyclage, des échanges entre sites de stockage et sites d'utilisation, le fer de l'organisme circule quasiment en circuit fermé. Les pertes (desquamation des cellules muqueuses, pertes menstruelles), évaluées entre 1 et 2 mg par jour, sont compensées par l'absorption intestinale. Il n'existe pas de mécanisme de régulation pour éliminer le fer en excès issu des transfusions itératives. Celles-ci augmentent la saturation de la transferrine, et quand elle dépasse 75 %, apparaît du fer libre dans le plasma, le NTBI (fer non lié à la transferrine), toxique pour les cellules.

Les principaux organes cible de la surcharge en fer post-transfusionnelle sont le foie (cytolyse fréquente, fibrose et cirrhose hépatique), le cœur (troubles du rythme et insuffisance cardiaque) et les glandes endocrines (retard pubertaire, aménorrhée secondaire, retard statural, hypothyroïdie, diabète insulino-dépendant...). La fréquence de ces complications augmente avec l'âge des patients. Chez l'enfant, les indications de transfusions au long cours concernent principalement la bêta-thalassémie majeure et la drépanocytose.

L'évaluation précise de la charge en fer de l'organisme est indispensable, non seulement pour diagnostiquer une surcharge en fer, mais également pour monitorer le traitement. La notification dans le dossier transfusionnel des volumes transfusés exacts est importante car elle permet une appréciation objective du fer apporté. Les capacités de stockage du système réticuloendothélial sont habituellement saturées après 20 concentrés érythrocytaires. Le dosage de la ferritine sérique ($nle < 300$ ng/ml) est le moyen le plus simple et le moins coûteux pour estimer la surcharge en fer, bien que son taux puisse être très variable et influencé par de nombreux facteurs tels qu'une inflammation, une cytolyse, une hépatopathie ou un déficit en vitamine C. Les concentrations

régulièrement supérieures à 1000 $\mu\text{g/l}$ indiquent une surcharge en fer. Mais on sait que l'évaluation de la surcharge tissulaire par la mesure de la ferritine sérique est imprécise chez les patients thalassémiques et drépanocytaires. Or plus de 70 % du fer en excès est stocké dans le foie. L'appréciation du contenu hépatique en fer (CHF) est par conséquent l'examen de référence dans l'appréciation de la surcharge martiale. La ponction-biopsie hépatique permet une mesure directe de la CHF qui est bien corrélée à la quantité totale de fer dans l'organisme et elle donne aussi des renseignements histologiques (degré de fibrose, cirrhose) mais est un examen invasif. L'imagerie en résonance magnétique (IRM) est maintenant la méthode non invasive la plus utilisée dans l'évaluation quantitative de la surcharge en fer des organes. Elle utilise le caractère paramagnétique du fer stocké (ferritine et hémossidérine) responsable d'un raccourcissement du temps de relaxation, surtout prononcé en pondération T2, entraînant une diminution du signal en T2 c'est-à-dire un aspect plus noir de l'organe riche en fer. L'IRM peut s'avérer plus précise que la biopsie chez les patients présentant des dépôts de fer hépatiques hétérogènes (comme en cas de cirrhose), car elle mesure le fer dans la totalité de l'organe. C'est une technique sensible et spécifique, mais dont la méthode n'est pas standardisée. La méthode la plus utilisée en France a été développée par Gandon et al. [1] et consiste à étudier le rapport d'intensité du signal entre le foie et le muscle paravertébral qui ne contient pas de fer sur différentes séquences en écho de gradient. Un site internet d'accès libre décrit la technique et contient un logiciel permettant d'évaluer la charge en fer à partir des mesures de signal (<http://www.radio.univ-rennes1.fr/Sources/FR/Hemo.html>). En cas de surcharge majeure supérieure à 330 $\mu\text{mol/g}$ foie sec, une séquence supplémentaire avec un temps d'écho plus court est nécessaire (<http://oernst.f5lvlg.free.fr/liver/fer/fer.html>). Une autre technique, utilisée en routine aux États-Unis est disponible, qui permet l'estimation de la charge hépatique en fer par la mesure du $T2^*$ grâce à une séquence écho de gradient à échos multiples. Dans une étude [2] portant sur 43 patients dont 32 drépanocytaires, de 14 ans d'âge moyen, transfusés au long cours depuis 15 mois en moyenne, Hankins et al. rapportent une excellente corrélation entre la CHF mesurée par biopsie et la mesure du $R2^* = 1000/T2^*$ du foie en IRM ; coefficient de corrélation 0,98 ($p < 0,001$). La valeur médiane du $R2^*$ était de 345-385 Hz. Habituellement on parle de surcharge hépatique martiale légère pour un CHF de 3 à 7 mg Fer/g foie sec, soit en unités internationales 50-125 $\mu\text{mol/g}$ foie sec, intermédiaire pour un CHF de 7-15 mg Fer/g foie sec (125 à 270 μmol Fer/g foie sec) et sévère pour un CHF supérieur à 15 mg (270 $\mu\text{mol/g}$ foie sec).

Correspondance.
e-mail : suzanne.verlhac@chicreteil.fr

La surcharge cardiaque en fer peut elle aussi être estimée de façon indirecte par la mesure du T2* du myocarde au niveau du septum interventriculaire grâce à une séquence en écho de gradient à échos multiples dans le petit axe du cœur. Un T2* inférieur à 20 millisecondes (ms) traduit une surcharge en fer intracardiaque, qui se manifeste cliniquement par une diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche [3]. Un T2* inférieur à 10 ms traduit une surcharge sévère. Il semble que la surcharge cardiaque ne soit pas corrélée à la surcharge hépatique, ce qui souligne l'importance de la mesure du T2* cardiaque, l'accumulation du fer étant probablement différente dans ces 2 organes.

Les avantages de l'IRM sont évidents en termes d'innocuité, de bonne acceptation par l'enfant et de répétabilité et parce qu'elle permet l'étude de l'ensemble de l'organe. Cependant il faut souligner la variabilité des mesures, en particulier pour le T2* cardiaque, notamment lorsque la méthode est employée avec des protocoles d'acquisition d'images non validés.

Le protocole optimal de surveillance des patients transfusés chroniques est encore discuté. L'HAS [4] recommande pour les syndromes thalassémiques majeurs, une IRM hépatique tous les 1-2 ans quand la ferritinémie dépasse 1000 ng/ml ou quand le volume transfusé dépasse 18-20 concentrés érythrocytaires et une IRM cardiaque annuelle dès l'âge de 10 ans (à moduler entre 6 mois et 2 ans selon la valeur du T2*). Pour les thalassémies intermédiaires, la charge en fer étant plus élevée que ne le voudraient les ferritines, l'IRM hépatique est le meilleur examen pour évaluer la surcharge et la chélation est indiquée quand le CHF dépasse 7 mg/g. La surcharge en fer cardiaque n'est pas rencontrée dans les formes intermédiaires jamais transfusées.

Dans la drépanocytose [5], les échanges transfusionnels sont préférés aux transfusions simples dans les protocoles de transfusions au long cours pour ralentir la surcharge en fer et la chélation du fer est à débiter quand le CHF mesuré par IRM atteint 7 mg/g de poids sec. À défaut d'IRM, la chélation est indiquée lorsque le cumul des transfusions atteint 100 ml/kg de concentrés érythrocytaires ou que le taux de ferritine est supérieur à 1000 ng/ml, confirmé à plusieurs reprises.

En conclusion l'IRM a une place centrale dans le dépistage de la surcharge en fer secondaire aux transfusions itératives et dans la surveillance des traitements chélateurs du fer.

Références

- [1] Gandon Y, Guyader D, Heautot JF, et al. Hemochromatosis: diagnosis and quantification of liver iron with gradient-echo MR imaging. *Radiology* 1994;193:533-8.
- [2] Hankins JS, McCarville MB, Loeffler RB, et al. R2* magnetic resonance imaging of the liver in patients with iron overload. *Blood* 2009;113:4853-5.
- [3] Anderson LJ, Holden S, Davis B, et al. Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. *Eur Heart J* 2001;22:2171-9.
- [4] Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Syndromes thalassémiques majeurs et intermédiaires. HAS juillet 2009 ; <http://www.has-sante.fr>.
- [5] Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent. HAS 2010 ; <http://www.has-sante.fr>.

Que peut-on attendre des agonistes du récepteur de la thrombopoïétine dans les purpuras thrombopéniques immunologiques de l'enfant ?

Y. Pérel*, N. Aladjidi, G. Leverger, T. Leblanc

Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'enfant (CEREVANCE), Coordination Hôpital des Enfants, Hôpital Pellegrin, Place Amélie Raba Léon, CHU Bordeaux, France

Les purpuras thrombopéniques immunologiques (PTI) se caractérisent par une thrombopénie résultant d'un conflit immunologique avec destruction accélérée des plaquettes par le système réticulo-endothélial.

Chez l'enfant la part respective des PTI aigus (guérison avant 3 mois d'évolution), persistants (entre 3 et 12 mois) et chroniques (au-delà de 12 mois) est respectivement d'environ 60 %, 20 % et 20 %. La majorité des PTI aigus guérissent spontanément ; la prise en charge a pour objectif principal de prévenir les manifestations hémorragiques.

Les thérapeutiques disponibles agissent sur la cascade immunologique (lymphocytes T et B/auto-anticorps/complément/clairance par le système réticulo-endothélial). Malgré leur adéquation physiopathologique, aucune de ces thérapeutiques (corticothérapie, immunoglobulines intra-veineuses (IgIV), splénectomie, plaquenil, anticorps monoclonaux anti-CD20, vinblastine, immunosuppresseurs) n'a une efficacité constante ni prédictible et aucune n'est indemne d'effets indésirables parfois sévères. Avec des mesures de surveillance et d'éducation thérapeutique et une escalade thérapeutique éventuelle dans les PTI persistants et chroniques, le risque de mortalité par manifestation hémorragique est très faible mais reste non nul, difficilement prévisible. En cas de PTI chronique ou à rechutes multiples, le retentissement médical psychologique et social peut être marqué (dépendance vis-à-vis des thérapeutiques et de la surveillance hématologique, peur du lendemain, des contacts, phobies, limitation des activités sportives et générales...).

Les agonistes du récepteur de la thrombopoïétine (ARTPO) se singularisent par un mode d'action radicalement différent en stimulant, de façon dose-dépendante, la production plaquettaire et leur efficacité a conduit à reconsidérer le mécanisme partiellement « central » des PTI (atteintes mégacaryocytaires et déficit relatif en TPO). L'utilisation de petites molécules agonistes du récepteur de la thrombopoïétine (TPO) permet, contrairement à la TPO native ou recombinante de s'affranchir du risque de développer des anticorps neutralisants anti-TPO.

Deux ARTPO sont commercialisés, mais aucun n'a d'autorisation de mise sur le marché chez l'enfant : eltrombopag administré per os (de façon quotidienne), romiplostin par voie sous-cutanée (de façon hebdomadaire). Les essais cliniques dans les PTI chroniques de l'adulte puis de l'enfant, réfractaires ou en rechutes montrent les mêmes résultats en termes de toxicité et d'efficacité. Quarante pour cent des patients (environ 70 % des patients splénectomisés) atteignent un taux de plaquettes supérieur à 50 g/l dans les 4 semaines suivant la mise sous traitement [1-4] ; le chiffre plaquettaire se maintient pendant toute la durée du traitement puis retrouve son niveau de base dans les 2 semaines suivant son interruption ; le risque de rebond avec retour à un taux plaquettaire inférieur au taux initial est observé dans 5 % des cas. Le risque de manifestation hémorragique diminue significativement de même que le recours à d'autres thérapeutiques. Le taux de normalisation plaquettaire est 2,3 fois plus élevé qu'avec les traitements « standard » [2]. Il n'existe pas de facteur prédictif connu de l'efficacité ; il existe de variations inter-ethniques et inter-individuelles importantes dans la posologie permettant d'atteindre la cible thérapeutique. La corrélation entre la réponse thérapeutique aux ARTPO avec la réponse préalable aux corticoïdes ou aux IgIV n'a pas été étudiée. Les effets secondaires à court terme incluent chez les sujets âgés ou à risque spécifique : des manifestations thrombo-emboliques (incidence 5 % patients-an), une élévation réversible des enzymes hépatiques et/ou de la bilirubine (5 %), des céphalées et nausées. Les effets à long terme sont mal connus ; l'administration de ce traitement pendant 3 ans permet un maintien du contrôle du chiffre plaquettaire et de l'intégrité clinique sans qu'il soit besoin d'augmenter la posologie [3] ; il n'a pas été rapporté d'aggravation du risque hémorragique post-thérapeutique (sous réserve d'une surveillance spécifique à l'interruption du traitement) ou d'épuisement médullaire, ni de risque oncologique accru. Des cataractes ont été observées après utilisation d'eltrombopag (sans relation causale démontrée) ainsi que des cytolyses hépatiques. Le développement de fibroses réticuliniques médullaires modérées, réversibles, a été observé après traitement par romiplostin ; elles n'ont pas évolué vers un syndrome myéloprolifératif.

Des questions spécifiques se posent quant aux indications potentielles des ARTPO. Leur efficacité est à comparer avec celle de la splénectomie (85 % de réponse complète chez l'enfant dans une

*Auteur correspondant.
e-mail : yves.perel@chu-bordeaux.fr

série internationale comme dans une série rétrospective française récente) et cette efficacité n'est que suspensive. Néanmoins si leur innocuité est confirmée sur le moyen et long terme, la perspective de soulager le quotidien des enfants et de leurs familles peut actuellement faire discuter de l'utilisation de ces thérapeutiques nouvelles et onéreuses, en cas d'échec ou d'intolérance aux traitements symptomatiques de première ligne (corticothérapie intermittente, immunoglobulines).

– En traitement court à titre de prévention du risque hémorragique et/ou d'amélioration de la qualité de vie lors d'un challenge : intervention chirurgicale (splénectomie), stage ou vacances sportives...

– En traitement continu pour les PTI persistants/chroniques, hémorragiques ou avec altération de la qualité de vie :

- comme alternative à l'abstention lorsqu'une guérison spontanée est encore espérée ;
- comme alternative à l'abstention lorsqu'un traitement potentiellement curateur (anticorps monoclonaux anti-CD20, splénectomie,...) est envisagé mais pas de façon immédiate ;
- comme alternative à l'abstention lorsque les traitements potentiellement curateurs ont échoué.

Des études pédiatriques comparatives analysant la pharmacocinétique, le ratio bénéfice/risque et l'impact médico-économique de l'introduction des ARTPO doivent être menées dans ces différentes situations pour établir les algorithmes thérapeutiques.

Références

- [1] Kuter DJ, Bussel JB, Lyons RM, et al. Efficacy of romiplostim in patients with chronic immune thrombocytopenic purpura: a double-blind randomised controlled trial. *Lancet* 2008;371:395-403.
- [2] Kuter DJ, Rummel M, Boccia R, et al. Romiplostim or standard of care in patients with immune thrombocytopenia. *N Engl J Med* 2010;363:1889-99.
- [3] Bussel JB, Kuter DJ, Pullarkat V, et al. Safety and efficacy of long-term treatment with romiplostim in thrombocytopenic patients with chronic ITP. *Blood* 2009;113:2161-71.
- [4] Bussel JB, Buchanan GR, Nugent DJ, et al. A randomized, double-blind study of romiplostim to determine its safety and efficacy in children with immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;118:28-36.

La splénectomie dans le purpura thrombopénique immunologique de l'enfant : Pour qui ? Quand ? Comment ?

N. Aladjidi, Y. Pérel*, G. Leverger, T. Leblanc

Centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'enfant (CEREVANCE), Coordination Hôpital des Enfants, Hôpital Pellegrin, Place Amélie Raba Léon, CHU Bordeaux, France

Les formes chroniques de purpura thrombopénique immunologique (PTI), évoluant pendant plus de 12 mois, représentent environ 20 % des cas, et surviennent plus souvent chez les grands enfants. La rate est un des lieux où sont produits les auto-anticorps, et le système réticulo-endothélial splénique est le site principal de destruction des plaquettes recouvertes d'auto-anticorps. Une maladie auto-immune ou un déficit immunitaire humoral peut apparaître plusieurs mois ou années après le diagnostic initial, mais le plus souvent, le PTI chronique de l'enfant reste isolé et est dit primaire. Une guérison spontanée peut être observée, même après plusieurs années, sans facteur prédictif connu.

Dans ces formes chroniques, la thrombopénie, constante ou intermittente, entraîne un risque d'hémorragies sévères viscérales ou cérébro-méningées et altère de façon marquée la qualité de vie des enfants et de leurs familles. Même si la maladie n'est sévère que dans 10 à 20 % des cas, par des hémorragies ou un taux de plaquettes constamment inférieur à 20 g/l, l'asthénie, la crainte d'une hémorragie grave, un rythme souvent excessif de contrôles biologiques et les contraintes des traitements limitent les activités sportives, scolaires ou familiales.

La prise en charge du PTI chronique de l'enfant a fait l'objet de recommandations publiées par l'*American Society of Haematology* [1,2], par la *British Society of Haematology* [3], par les centres de référence français des cytopénies auto-immunes de l'enfant et de l'adulte [4], et de façon récente par un consensus d'experts internationaux [5]. Elle repose le plus souvent sur l'abstention thérapeutique. Les immunoglobulines polyvalentes (IgIV) ou la corticothérapie, ont une efficacité transitoire sur les symptômes, et sont utilisées à la demande ou de façon programmée. Il n'existe pas d'étude pédiatrique validant la place des nombreux traitements immunosuppresseurs ou immunomodulateurs utilisés chez l'adulte, et aucun traitement de référence n'a été validé.

La splénectomie est et reste le traitement de référence du PTI réfractaire de l'adulte : elle est proposée après 6 à 12 mois d'évolution, et permet de guérir 60 à 70 % des patients. Chez l'enfant, la splénectomie permet également 75-85 % de guérisons, selon les critères de réponse utilisés (tableau 1). Le risque d'infections sévères à germes encapsulés (OPSI) persiste toute la vie : avec les

mesures préventives appropriées, il a été estimé à 0,23-0,42 % par an. Dans les recommandations internationales récentes, l'indication de la splénectomie, désormais par cœlioscopie, est ainsi limitée aux formes graves (syndrome hémorragique sévère altérant la qualité de vie), évoluant depuis plus de 12 à 24 mois, et le plus possible retardée par l'essai préalable de traitements de seconde ligne [1-5]. Les chances de succès sont plus importantes lorsque l'étude isotopique des plaquettes marquées à l'indium en auto-transfusion, montre une destruction splénique pure ou prédominante (réponse complète 69 % vs 20 %) [6,7], et peut être, dans l'expérience française, chez les enfants de plus de 10 ans au moment du diagnostic initial de PTI (réponse complète persistante à un an 88 % vs 55 %).

Recommandations du groupe CEREVANCE

Compte tenu du taux de guérison spontanée proche de 80 % dans la première année d'évolution d'un PTI de l'enfant, la splénectomie n'est pas le plus souvent discutée pour les PTI nouvellement diagnostiqués ou persistants. Cette discussion est réservée aux PTI chroniques, évoluant depuis plus de 12 mois.

L'âge de l'enfant est à prendre en compte :

- chez l'enfant de moins de 5 ans : la splénectomie est chaque fois que possible à éviter ;
- chez l'enfant de moins de 10 ans au moment du diagnostic initial de PTI : des chances de guérison spontanée existent, le risque d'OPSI augmentant de façon linéaire avec le temps paraît élevé, et dans l'étude française, la splénectomie a moins de chances d'être efficace au long terme (plus de rechutes). Pour les formes chroniques, un traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur est recommandé, afin de retarder ou éviter la splénectomie ;
- chez l'enfant de plus de 10 ans au moment du diagnostic initial de PTI : les chances de guérison spontanée sont plus faibles, la splénectomie entraîne la guérison dans près de 80 % des cas, et la stratégie peut se rapprocher de celle de l'adulte : pour les formes chroniques, la splénectomie est indiquée pour les enfants présentant un syndrome hémorragique sévère (score de Buchanan ≥ 3) et/ou une altération de la qualité de vie, un taux de plaquettes < 10 g/l, et un échec des IgIV ou corticoïdes utilisés dans leurs différentes modalités. L'utilisation de traitements

*Auteur correspondant.
e-mail : yves.perel@chu-bordeaux.fr

Tableau I
Principales séries pédiatriques : splénectomie et PTI chronique de l'enfant.

Étude, Pays	Période, nombre de centres, nombre de patients	Age médian au moment du diagnostic de PTI (années)	Age médian à la splénectomie (années)	Délai médian entre le diagnostic et la splénectomie (années)	Suivi médian depuis la splénectomie (années)	Réponse aux dernières nouvelles	Sepsis sévères
El Hafy et al., 2004 Egypte	1980 – 1996 1 centre N = 112	non précisé	9,5 (6-16)	0,8 (0,3-2,6)	9 (5-16)	45 % > 100 g/l	0 décès 2 sepsis à pneumocoque hospitalisés (1 vacciné, 2 sous prophylaxie)
Aronis et al., 2004 Grèce	1975 – 2002 1 centre N = 33	non précisé	12	3,3 (0,6-14,5)	18,8 (6-25)	85 % > 150 g/l	1 décès, choc septique (pas de vaccin ni prophylaxie) Pas de sepsis
Donato et al., 2006 Italie	1981-2005 1 pays, 7 centres N = 30	8	non précisé	2,5 (1-6)	4,9 (1-13)	73 % > 150 g/l	0 décès Sepsis non précisés
Ramenghi et al., 2006 Argentine	XXXX – 2002 1 pays, 11 centres N = 90	8 (1,3-17,8)	11,3 (2,4-22,4)	2,4 (0,5-19,4)	3,9 (0,4-15)	75% > 50 g/l	1 décès, sepsis (vaccin et prophylaxie non précisés) 10 "épisodes infectieux"
Kühne et al., 2007 ICIS	1997 – 2006 25 pays, 57 centres N = 134	9,5 (1,1-18,7)	11,8 (2,7-20,7)	1,8 (0,1-10,8)	2 (0,1-4,5)	69% > 150 g/l	0 décès 7 sepsis non précisés
Santiago et al., 2012 France (soumis)	2000 – 2009 1 pays, 16 centres N = 78	9,6 (0,8-16,5)	12,4 (3,5-17,4)	2 (0,1-13,5)	3,4 (0,1 – 13,5)	84% > 150 g/l	0 décès Pas de sepsis

immunosuppresseurs ou immunomodulateurs pour retarder ou éviter la splénectomie est aussi possible.

Lorsque la splénectomie est indiquée :

- une étude isotopique préalable du siège de destruction des plaquettes est recommandée, si elle est réalisable à proximité du domicile de l'enfant (examen sur 5 jours) : dans les cas où la destruction des plaquettes est hépatique ou diffuse, la splénectomie n'est pas indiquée. L'épreuve isotopique permet également de rechercher une part centrale et une ou des rates accessoires ;
- après préparation par IgIV et/ou corticoïdes visant à obtenir le matin du geste un taux de plaquettes > 50 g/l, l'approche initiale doit être une coelioscopie, mais le patient et ses parents doivent être prévenus que l'équipe d'anesthésistes et de chirurgiens pourra être amenée à une conversion peropératoire en laparotomie ;
- la prophylaxie rigoureuse des infections à germes capsulés doit être poursuivie toute la vie [8] : vaccinations préalables au moins 15 jours avant la splénectomie et tenues à jour (*pneumocoque, méningocoque, haemophilus*), antibioprofylaxie à débiter le jour de la splénectomie (oracilline 50 à 100 000 UI/Kg/j), éducation au traitement présomptif des épisodes fébriles, consultation voyageur en cas de voyage à l'étranger (risque de paludisme grave).

Après splénectomie, que le PTI soit guéri ou non, la responsabilité de l'hématologue pédiatre et du chirurgien est de replacer le médecin traitant au centre du suivi d'un enfant splénectomisé, pour relayer les mesures préventives anti-infectieuses et la surveillance du risque de thromboses durant toute sa vie ultérieure d'adulte.

Références

- [1] George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood* 1996;88:3-40.
- [2] Neunert C, Lim W, Crowther M, et al. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;117:4190-207.
- [3] British Committee for Standards in Haematology General Haematology Task Force. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Haematol* 2003;120:574-96.
- [4] HAS. Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte – Protocole national de diagnostic et de soins. 2009.
- [5] Provan D, Stasi R, Newland AC, et al. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood* 2010;115:168-86.
- [6] Najean Y, Rain JD, Billotey C. The site of destruction of autologous 111 In-labelled platelets and the efficiency of splenectomy in children and adults with idiopathic thrombocytopenic purpura: a study of 578 patients with 268 splenectomies. *Br J Haematol* 1997;97:547-50.
- [7] Sarpatwari A, Provan D, Erqou S, et al. Autologous 111 In-labelled platelet sequestration studies in patients with primary immune thrombocytopenia (ITP) prior to splenectomy: a report from the United Kingdom ITP Registry. *Br J Haematol* 2010;151:477-87.
- [8] Picard C, Bader-Meunier B. Asplénie : quels sont les risques après une splénectomie, quelle prophylaxie anti-infectieuse proposer? *Arch Pediatr* 2009;16:562-4.

Traumatisme de la cheville : épidémiologie et évaluation clinique

N. de Suremain*, C. Thevenin-Lemoine, C. Tournier, P. Mary, J.-B. Armengaud,
R. Vialle, R. Carbajal

Urgences Pédiatriques, AP-HP, Hôpital Armand Trousseau,
26, avenue du Dr Netter, 75012 Paris, France

Les traumatismes de la cheville sont un des motifs de consultation les plus courants chez l'enfant et l'adolescent dans un service d'accueil des urgences [1]. Les lésions qui en résultent dépendent du mécanisme du traumatisme, et de la maturation de la cheville. La majorité de ces traumatismes sont bénins contrastant avec un tableau clinique parfois bruyant. L'examen clinique seul suffit le plus souvent à éliminer une lésion grave sans qu'il soit nécessaire de recourir à une radiographie [2].

1. Épidémiologie

Les données épidémiologiques des traumatismes de la cheville de l'enfant sont difficiles à évaluer. Les études réalisées à des âges différents (5 à 25 ans) concernent des lésions anatomiques variées (« contusion de la cheville », « entorse », « fracture »). Elles ont été effectuées dans le cadre d'un sport donné, des admissions aux urgences ou des accidents scolaires.

Les traumatismes de la cheville surviennent à tous les âges, avec un pic de fréquence chez le garçon autour de l'âge de 10 ans. Ils sont souvent la conséquence des pratiques sportives (sports collectifs de ballon, gymnastique en salle et sport de glisse).

Les décollements de l'épiphyse distale de la fibula et les entorses du ligament collatéral latéral sont les lésions les plus fréquentes. Les lésions les plus graves se rencontrent principalement chez l'adolescent et restent rares (exceptionnelles avant l'âge de 12 ans). Les fractures de la cheville sont moins fréquentes.

2. Particularités anatomiques (fig. 1)

La fermeture physiologique des cartilages de croissance de l'extrémité distale du tibia et de la fibula se fait vers 14 ans chez la fille et 17 ans chez le garçon. Ces zones actives assurent 45 % de la croissance du tibia et sont relativement fragiles durant les fortes poussées de croissance. À l'inverse, les tendons et les ligaments sont plus résistants. Ainsi les

traumatismes aigus entraînent le plus souvent chez les plus jeunes des fractures et des avulsions épiphysaires laissant intacts les ligaments. Les lésions ligamentaires existent chez l'enfant et s'accompagnent de lésions osseuses et/ou cartilagineuses. Chez l'adolescent les lésions ligamentaires sont plus fréquentes et coïncident avec une diminution de l'hyperlaxité ligamentaire.

Le mécanisme du traumatisme est en inversion du pied dans la majorité des cas. Il est responsable des entorses du ligament collatéral latéral chez l'adolescent, du décollement épiphysaire Salter I ou des fractures avulsions de la pointe de la malléole externe chez l'enfant et de la fracture de la base du cinquième métatarsien. Les traumatismes en éversion, en torsion, ainsi que les mouvements en flexion et extension forcées sont généralement responsables de fractures comme celles avec décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure du tibia (décrites selon la classification de Salter et Harris) ou celles triplanes (où le trait de fracture passe par les 3 plans de l'espace).

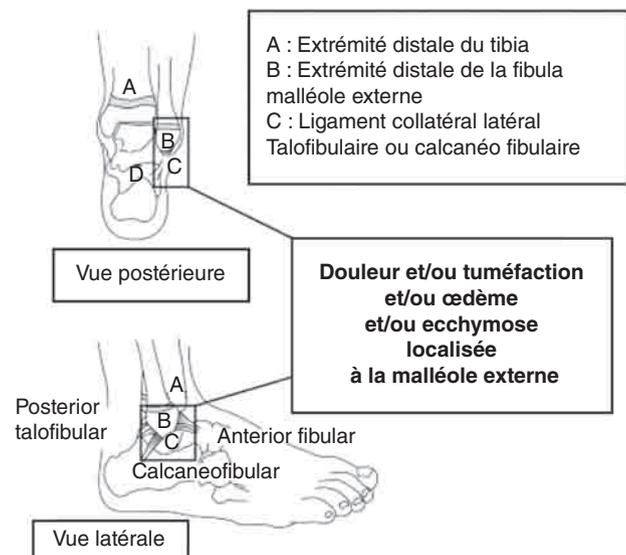


Figure 1. Particularités anatomiques de la cheville et critères cliniques de faible risque de lésion grave.

*Auteur correspondant.
e-mail : nathalie.desuremain@trs.aphp.fr

3. Examen clinique

L'interrogatoire de l'enfant recherche les circonstances de survenue du traumatisme (souvent mécanisme en inversion ou varus forcé), les épisodes antérieurs similaires et surtout le siège exact de la douleur. L'examen clinique commence par l'étude de la marche. La boiterie est quasi constante et dans certains cas l'enfant refuse de prendre appui. Une palpation minutieuse de toutes les structures osseuses de la jambe, de la cheville (les malléoles médiale et latérale, les physes distales), du pied (la base du cinquième métatarsien) et de l'articulation sous-talienne doit être réalisée.

Les fractures du tibia sont aisément diagnostiquées par la déformation et l'impotence absolue qu'elles entraînent [2].

Dans les autres cas, l'attention doit être particulière au niveau des sites privilégiés des lésions de l'enfant que sont les malléoles tibiales et fibulaires. Dans l'atteinte ligamentaire, l'œdème est généralement pré-malléolaire latéral et s'accompagne d'une douleur située en avant et en dessous de la malléole. En cas de décollement épiphysaire l'œdème et la douleur sont au-dessus de la pointe malléolaire. Cependant, il n'y a pas de facteurs prédictifs des lésions ligamentaires ou osseuses en fonction des données cliniques initiales [3]. Aussi, la mobilité et la laxité de la cheville seront évaluées dès que les douleurs le permettent. La grande majorité des traumatismes sont bénins et les enfants n'ont plus de douleur après une semaine. Seul un réexamen, la semaine suivante permet d'apprécier la sévérité effective des lésions anatomiques et réajuste éventuellement le diagnostic et le choix thérapeutique.

4. Utilisation des règles de décision clinique

Certaines publications concluent à la nécessité d'une radiographie systématique dans la prise en charge d'un traumatisme aigu de la cheville de l'enfant. Cependant, ces traumatismes sont en majorité d'évolution bénigne et plus de 90 % des radiographies sont normales [3]. Dans notre expérience, 97 % des enfants avaient une radiographie pour ne révéler que 3 % de fractures.

De nombreuses études ont identifié des critères cliniques de risque de lésion sévère afin de poser l'indication d'une radiographie à meilleur escient, sans diminuer la qualité des soins [4-6]. L'application de ces critères diminue le temps de passage aux urgences et évite les examens radiologiques et donc les irradiations inutiles. Certes la radiographie de cheville ne délivre pas une irradiation à risque significatif mais elle est consommatrice de temps pour le patient et sa famille, les services des urgences et d'imagerie.

Les critères d'Ottawa publiés chez l'adulte et validés en pédiatrie font état d'une sensibilité de 93 à 98 %, laissant échapper quelques rares fractures [5]. Cependant, l'application de ce score chez l'enfant ne permet pas une réduction notable du nombre de radiographie (diminution de 10 à 16 % selon les études). Aussi, l'équipe de Boutis a publié, en 2001 dans *Lancet*, les critères cliniques de faible risque (*Low Risk Ankle Rule-LRAR*) de lésion grave [6]. L'application de ces critères cliniques permettrait une diminution considérable du nombre de radiographies prescrites (62,8 % de radiographies non réalisées) sans augmenter le risque de ne pas diagnostiquer une fracture, tout en gardant une sensibilité de presque 100 % et une valeur prédictive négative de 100 %.

5. Conclusion

Une démarche clinique rigoureuse utilisant des règles de décision clinique s'impose avant toute demande de radiographie. Dans notre expérience, les critères *LRAR* semblent pouvoir être appliqués facilement. D'autres critères peuvent être envisagés lorsque la clinique est pauvre pour sensibiliser cette notion de faible risque : possibilité d'un appui monopodal, notion d'un traumatisme en varus. Nous présenterons nos résultats sur l'utilisation en pratique courante de ces règles.

Références

- [1] Wier L, Miller A, Steiner C. Sports injuries in children requiring hospital emergency care, 2006: statistical brief. Healthcare Cost and Utilization Project (HCUP) Statistical Briefs [Internet]. Rockville (MD): Agency for Health Care Policy and Research (US); 2006Feb -2009 Jun.
- [2] Jouve JL. Guide Pratique. Urgences et orthopédie pédiatrique. Société Française d'Orthopédie pédiatrique. Ed. Sauramps médical, 2009. 290p.
- [3] Launay F, Barrau K, Petit P, et al. Traumatisme de la cheville sans fracture chez l'enfant. Etude prospective par résonance magnétique de 116 patients. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2008;94:427-33.
- [4] Stiell IG, Greenberg GH, McKnight RD, et al. A study to develop clinical decision rules for the use of radiography in acute ankle injuries. *Ann Emerg Med* 1992;21:384-90.
- [5] Bachmann LM, Kolb E, Koller MT, et al. Accuracy of Ottawa ankle rules to exclude fractures of the ankle and mid-foot: systematic review. *BMJ* 2003;326:417.
- [6] Boutis K, Komar L, Jaramillo D, et al. Sensitivity of a clinical examination to predict need for radiography in children with ankle injuries: a prospective study. *Lancet* 2001;358:2118-21.

Nouveauté dans les investigations radiologiques du traumatisme de cheville

A. Moraux^{a*}, F. Dubos^b, E. Nectoux^c, N. Boutry^a

^aCentre de consultation & imagerie de l'appareil locomoteur, Pôle imagerie, médecine nucléaire, explorations fonctionnelles, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille, Avenue Eugène Avinée, Lille cedex 59037, France

^bPédiatrie générale, urgences et maladies infectieuses, Pôle de l'urgence, Hôpitaux Roger Salengro, CHRU Lille, France

^cChirurgie et orthopédie de l'enfant, Pôle enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille, France

Les lésions traumatiques de la cheville et du pied représentent un problème quotidien et un véritable défi pour les radiologues comme pour les pédiatres ou orthopédistes pédiatriques. L'enfant présente une fragilité osseuse spécifique qui évoluera en fonction de l'âge (fractures spécifiques au petit enfant « pré-scolaire » jusqu'à environ 4 ans, fractures du plus grand enfant intéressant essentiellement les cartilages de croissance). Il peut aussi présenter des lésions ligamentaires qui restent mal connues. L'échographie est amenée à occuper une place de choix dans la prise en charge des lésions traumatiques de la cheville et du pied chez l'enfant en complément des radiographies standard.

1. Épidémiologie

Les traumatismes de cheville et du pied constituent l'un des principaux motifs de consultation aux urgences. Le développement de la pratique du sport a eu comme conséquence une augmentation de l'incidence de ces lésions chez l'enfant, depuis l'entorse banale jusqu'aux fractures complexes de l'articulation talo-crurale. Dans une étude de Petit et al., ce type de traumatisme représentait 5,5 % des motifs de consultation aux urgences pédiatriques. Malgré cette fréquence, la prise en charge radiologique de ces traumatismes reste mal codifiée. Depuis peu, plusieurs études et méta-analyses recommandent l'application des règles d'Ottawa aux enfants au-dessus de 5 ans afin de diminuer le nombre de radiographies réalisées et ainsi d'éviter toute irradiation inutile. Avant 5 ans, les études sont peu nombreuses, avec des effectifs insuffisants pour pouvoir en tirer des conclusions satisfaisantes. De plus, chez le petit enfant, l'anamnèse et l'examen clinique ne sont pas assez fiables et le traumatisme initial est fréquemment méconnu, posant alors la question des boîtiers de l'enfant.

2. Particularités mécaniques

2.1. Particularités osseuses

Aux extrémités du tibia et de la fibula, le cartilage de croissance représente la zone de faiblesse. Les fractures du cartilage de croissance sont classées selon la classification de Salter et Harris modifiée par Ogden (type I : décollement épiphysaire pur, type II : I + arrachement métaphysaire, type III : I + refend articulaire, type IV : fracture métaphyso-épiphysaire, type V : écrasement du cartilage, type VI : avulsion périphérique, type VII : fracture épiphysaire isolée).

Aux régions métaphysodiaphysaires et aux os du tarse :

- l'os est poreux, avec une capacité plastique et élastique lui permettant de se déformer (fractures plastiques, en bois vert) et de s'impacter (fractures-impactions en motte de beurre) ;
- le périoste est plus épais et plus résistant que celui de l'adulte, ce qui limite l'extension des traits de fracture (fractures spiroïdes incomplètes en « cheveu »).

2.2. Particularités ligamentaires

Les capacités de résistance des structures ligamentaires se modifient avec la croissance, l'hyperlaxité observée durant l'enfance diminuant avec le temps. Le type de lésion ligamentaire évoluera donc avec l'âge avec essentiellement des avulsions ligamentaires chez le petit enfant et des ruptures ligamentaires chez l'enfant plus grand.

2.3. Distribution des lésions

Le type de lésion dépend du mécanisme et de l'âge de l'enfant, le cartilage de croissance étant de moins en moins vulnérable avec la croissance. Chez l'enfant en dessous de 6-7 ans, les lésions sont essentiellement des avulsions ou des fractures intéressant ou non le cartilage de croissance, et épargnant le plus souvent les ligaments. Chez l'enfant de moins de 10 ans, les entorses existent et s'accompagnent volontiers de lésions osseuses et/ou cartilagineuses. Chez le grand enfant et l'adolescent, les lésions ligamentaires sont plus fréquentes en raison de la perte de l'hyperlaxité ligamentaire.

*Auteur correspondant.
e-mail : amoraus@yahoo.com

3. Stratégie diagnostique

La première étape reste un examen clinique minutieux. L'anamnèse est souvent difficile et le mécanisme lésionnel peut rester mystérieux même lorsque l'événement traumatique est identifié et rapporté par l'enfant.

3.1. Radiographie

Les radiographies restent la première étape du bilan radiologique. Elles sont presque systématiquement réalisées en cas de traumatisme de la cheville chez l'enfant de moins de 5 ans. Chez l'enfant de plus de 5 ans, leur indication devrait être guidée par le score d'Ottawa. Elles comportent au minimum 3 clichés (cheville de face en rotation interne, de profil et pied déroulé).

Concernant l'interprétation : les cartilages de croissance sont radio transparents. En l'absence de déplacement, leur fracture est de diagnostic difficile. Les signes radiographiques sont subtils et peuvent se résumer à un simple élargissement du cartilage. L'analyse des parties molles est très importante. Leur tuméfaction et la présence d'un épanchement intra-articulaire doivent alerter le radiologue ou le clinicien sur une éventuelle fracture peu déplacée ou occulte :

- en cas de suspicion de fracture Salter I de la fibula ou du tibia distal, un contrôle radiographique à 10-15 jours permettra le diagnostic rétrospectif ;
- en cas de suspicion de fracture articulaire, il faudra compléter le bilan par une autre modalité d'imagerie (IRM, scanner).

En cas de fracture déplacée des cartilages de croissance, le challenge sera de bien classer cette fracture, notamment l'atteinte articulaire et le nombre de fragments osseux.

Dans les lésions ligamentaires, il faudra chercher avec attention les fractures-avulsions en écaïlle notamment de la pointe fibulaire. Avant 5 ans, l'importante composante cartilagineuse du tarse et de la cheville rendent l'interprétation des radiographies encore plus délicate. De plus, les fractures par impaction du tarse ou les fractures en cheveu des os longs sont souvent occultes, non visibles en radiographie. Des radiographies de contrôle à 10-15 jours peuvent confirmer le diagnostic avec l'apparition d'appositions périostées aux os longs ou de bandes de condensations aux os du tarse en faveur de fractures en voie de consolidation. La scintigraphie peut également détecter ces cals osseux en voie de constitution.

3.2. Échographie

L'échographie complète, de façon intéressante, les radiographies, car facilement disponible aux urgences, peu coûteuse, non irradiante, avec une excellente résolution spatiale et la possibilité d'étude dynamique et de « palpé » échographique. L'échographie peut être intéressante à la fois dans la recherche de fractures du cartilage de croissance non déplacées, dans les fractures occultes du petit enfant, et également dans le bilan des lésions ligamentaires.

L'examen recherchera :

- des signes de fracture corticale, soit directs (interruption de corticale), soit indirects (hématome sous périoste diaphysaire en faveur d'une fracture en cheveu occulte) ;

- des signes de fracture du cartilage de croissance, soit directs (bâillement et hématome du cartilage, décalage de l'épiphyse), soit indirects (hématome sous périoste métaphysaire en faveur d'une fracture du cartilage de croissance) ;

- des signes de fracture de l'épiphyse (lipohémarthrose pathognomonique d'une fracture articulaire).

L'échographie permet également une étude ligamentaire exhaustive de la cheville et du pied en précisant la gravité de l'entorse (nombre de faisceaux ligamentaires atteints, rupture, avulsion ou élongation).

Les résultats d'une étude préliminaire menée aux urgences pédiatriques du CHRU de Lille seront donnés lors du congrès pour montrer l'apport de l'échographie dans ces traumatismes de cheville.

3.3. Scanner

Cette technique irradiante ne permet pas l'étude des cartilages de croissance et des structures capsuloligamentaires. Son intérêt est limité aux bilans pré-thérapeutiques de fractures articulaires suspectées ou avérées, ou après réduction de fracture avec atteinte articulaire (fractures Salter III-IV, triplanes).

3.4. IRM

L'IRM est l'examen de référence pour le diagnostic des lésions traumatiques à la cheville. Elle permet le bilan des lésions capsulo-ligamentaires, des contusions-fractures osseuses et des fractures des cartilages de croissance. L'examen comprendra des acquisitions en pondération T1 et surtout T2 avec saturation du signal de la graisse pour l'étude du cartilage de croissance. L'IRM reste peu accessible en routine. De plus, le caractère effrayant de la machine et la nécessité d'une immobilité prolongée rendent souvent l'examen impossible chez le jeune enfant non sédaté. Les machines à petit champ actuellement en développement représentent une perspective très intéressante en traumatologie pédiatrique.

4. Conclusion

Avant 5 ans : la prescription des radiographies reste à l'appréciation du clinicien. Celles-ci peuvent facilement être prises en défaut notamment dans les fractures occultes. Ces fractures peuvent être facilement diagnostiquées par échographie.

Après 5 ans : la prescription du bilan radiographique devrait maintenant suivre les règles d'Ottawa. En cas de discordance entre un tableau clinique bruyant et des radiographies normales, l'échographie permettra de faire le diagnostic de fracture occulte du cartilage de croissance ou d'atteinte ligamentaire de la cheville ou du pied.

Références

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

Prise en charge orthopédique des traumatismes de cheville de l'enfant

F. Launay*, E. Viehweger, E. Choufani, R. Kabbaj, G. Bollini, J.-L. Jouve

Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, Hôpital Timone Enfants, 264 rue St-Pierre, 13005 Marseille, France

Les traumatismes de la cheville font partie des motifs majeurs de recours aux services d'urgences. Les règles d'Ottawa, visant à diminuer le nombre de radiographies, ont été développées à partir d'un examen clinique standardisé et validées chez l'adulte puis chez l'enfant.

En pratique, si les radiographies sont normales et si l'enfant se plaint d'une douleur à la palpation de la malléole latérale, le diagnostic de décollement épiphysaire non déplacé est posé. En revanche, si ce n'est pas le cas, tous les traumatismes de la cheville sans fracture sont catalogués comme entorse, malgré l'absence quasi-totale d'évaluation de l'appareil ligamentaire.

Le traitement est alors souvent affaire d'école. Cependant, l'analyse de la littérature montre que le cadre nosologique même de l'entorse de la cheville est encore très mal connu. Notre méconnaissance du sujet rend alors plus difficile voire impossible la mise en place d'un protocole thérapeutique adapté.

C'est pourquoi nous avons voulu mener un travail prospectif visant à mieux connaître les lésions que l'on peut rencontrer chez l'enfant lors d'un traumatisme banal de la cheville, afin de pouvoir ensuite comparer plusieurs types de prises en charge.

1. Diagnostic du traumatisme de la cheville

Nous avons mené une étude prospective sur une période de 15 mois. Les patients inclus se présentaient aux urgences pour un épisode aigu d'entorse de la cheville sans autre antécédent traumatique sur la cheville.

Un examen clinique standardisé était réalisé. Un bilan radiographique standard a ensuite été demandé permettant d'exclure de l'étude tous les patients qui présentaient une fracture.

Ensuite, une botte en résine a été mise en place afin d'obtenir les meilleurs clichés possibles d'IRM. Enfin, tous les patients ont pu être revus après une semaine d'immobilisation afin de réaliser un nouvel examen clinique systématisé.

Cent seize enfants ont pu être inclus dans l'étude avec un âge moyen d'environ 11 ans 1/2. À l'examen initial, la douleur était maximale en général au niveau de la région malléolaire externe. Quant à la marche, elle était le plus souvent possible mais elle était impossible chez 15 % des patients.

Les radiographies standard n'ont pas mis en évidence de fracture. Parmi les 116 patients, 6 d'entre eux présentaient des ossifications sous malléolaires latérales et ont été inclus dans l'étude.

Trente-quatre patients présentaient au moins une lésion ligamentaire à l'IRM, 45 patients présentaient au moins une lésion osseuse à l'IRM.

Après une semaine d'immobilisation, tous les patients étaient capables de marcher. Aucun d'entre eux n'a été immobilisé de nouveau mais nous avons prescrit une rééducation pour les patients qui avaient présenté une lésion ligamentaire sur l'IRM.

Nous n'avons pas pu mettre en évidence de corrélation nette entre les résultats IRM et l'examen clinique initial qui nous aurait permis de mettre en place un score clinique fiable et simple permettant de prédire d'éventuelles lésions.

Même si l'IRM est un examen qu'il n'est pas possible et pas question d'obtenir en routine pour les entorses de la cheville chez l'enfant, nous avons pu montrer que de véritables lésions ligamentaires existaient chez l'enfant même si elles sont peu nombreuses.

2. Prise en charge orthopédique du traumatisme de la cheville

Devant la difficulté qu'ont tous les auteurs à pouvoir réellement diagnostiquer de façon simple les éventuelles lésions anatomiques pouvant apparaître lors d'une entorse de la cheville, on peut mieux comprendre le fait qu'en pratique quotidienne la plupart de ces traumatismes soient traités selon des habitudes locales.

L'analyse de la littérature montre qu'il y a eu une évolution dans la prise en charge thérapeutique des entorses de la cheville chez l'enfant, passant par la chirurgie en urgence, puis par l'immobilisation plâtrée plus ou moins courte, puis finalement par un traitement fonctionnel correspondant au fameux RICE (*Rest, Ice, Compression, Elevation*) des anglo-saxons.

Pour autant, ces travaux sur le traitement de l'entorse en pédiatrie ne sont que des études rétrospectives. Nous n'avons retrouvé aucune étude comme chez l'adulte comparant de façon prospective 2 types de prise en charge.

Il nous a alors semblé important de valider une prise en charge thérapeutique chez l'enfant en menant une étude prospective comparant les 2 types de prises en charge les plus souvent utilisés, à savoir l'immobilisation plâtrée courte et le traitement fonctionnel.

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

Nous avons ainsi conduit cette étude prospective et comparative en incluant les enfants de 8 à 15 ans admis aux urgences pour un premier épisode d'entorse de la cheville.

Après un bilan clinique et radiographique initial identique à celui effectué lors de l'étude précédente, les patients ont été randomisés en 2 groupes de traitement. Le premier groupe était traité par une botte en résine pendant 1 semaine tandis que le deuxième groupe était traité de façon fonctionnelle.

Après une semaine de traitement, un nouvel examen clinique était réalisé, et nous nous attachions à étudier l'absentéisme des enfants et des parents durant la semaine.

Trente et un patients ont été inclus dans chaque groupe de traitement. L'analyse des données cliniques n'a pas permis de mettre en évidence de différence entre les 2 groupes de traitement, que ce soit au moment de l'examen initial, ou que ce soit après une semaine de traitement.

Concernant l'évaluation de l'absentéisme, les enfants pris en charge par une botte en résine ont manqué en moyenne l'école pendant 0,6 jour, tandis que les enfants traités de façon fonctionnelle ont manqué l'école en moyenne pendant 0,1 jour. La différence entre les 2 groupes de traitement était statistiquement significative.

Concernant l'absentéisme des parents, le nombre de jours non travaillés était de 0,3 chez les parents des enfants immobilisés, et de 0 chez les autres. Encore une fois, la différence entre les 2 groupes était significative.

3. Discussion

Les résultats de notre étude montrent que si on traite de façon fonctionnelle une entorse de la cheville chez l'enfant, nous obtenons les mêmes résultats cliniques à 1 semaine qu'avec un plâtre. Compte tenu des bons résultats cliniques à 1 semaine des patients non plâtrés, il nous a semblé que le traitement fonctionnel pouvait être proposé de façon systématique pour la très grande majorité des enfants présentant une entorse aiguë de la cheville.

Cependant, le fait d'avoir des résultats cliniques équivalents entre les 2 groupes de traitement ne nous autorisait pas à choisir uni-

latéralement le traitement fonctionnel. C'est pour cela que nous avons mené une étude de l'absentéisme, car il nous semblait que les enfants plâtrés devaient manquer plus souvent l'école du fait d'un handicap fonctionnel plus important.

Cette impression a été confirmée par notre étude même si nous avons été surpris de la faible importance de l'absentéisme chez les enfants plâtrés. Compte tenu de l'efficacité clinique équivalente et compte tenu des données sur l'absentéisme, il est apparu que le traitement fonctionnel devait être le traitement de choix de l'entorse de la cheville de l'enfant.

Malgré les limites de ce travail concernant notamment le recul insuffisant, le fait de n'avoir étudié l'absentéisme que du parent présent lors de la consultation à J7, ou bien le fait de ne pas avoir étudié les délais de reprise des activités sportives, nous pensons que ce travail global sur l'entorse de la cheville chez l'enfant nous ouvre des perspectives d'avenir. Ainsi, en pratique quotidienne, il paraît plus simple et moins coûteux d'obtenir une échographie de la cheville. Il serait intéressant dans l'avenir de demander une échographie, non pas pour tous les enfants mais au moins pour ceux dont la guérison après une semaine ne serait pas obtenue. L'échographie statique permettrait alors de visualiser les structures ligamentaires et de mettre en évidence d'éventuelles lésions. Le but serait de traiter de la même façon tous les traumatismes sans fracture chez l'enfant et de sélectionner avec un peu de recul ceux qui seraient susceptibles de présenter des lésions ligamentaires.

Concernant la prise en charge thérapeutique, il apparaît maintenant clairement que les traumatismes de la cheville sans fracture chez l'enfant n'ont pas un besoin impérieux d'être immobilisés de façon stricte. Un traitement fonctionnel peut tout à fait être mis en place. Cependant, il serait peut être bon à l'avenir d'évaluer ce type de traitement de façon prospective en incluant un grand nombre d'enfants et un recul suffisant, et en tous cas bien supérieur à une semaine.

Références

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

Hypocalcémie et hypophosphatémie en période néonatale

A. Lienhardt-Roussie

CDR du métabolisme phosphocalcique, endocrinologie pédiatrique,
Hôpital de la mère et de l'Enfant, 8, avenue D. Larrey, 87042 Limoges cedex, France

Durant la vie fœtale, calcémie et phosphatémie fœtales sont supérieures aux valeurs maternelles afin de répondre aux besoins en calcium et phosphore pour le métabolisme, la croissance rapide et la minéralisation du squelette fœtal. Les métabolismes phosphocalciques maternel et fœtal sont donc adaptés et différent de la régulation classique. À la naissance le fœtus est brutalement coupé de tout apport maternel et doit mettre en place la régulation classique du métabolisme phosphocalcique, mais avec délai. Concentrations en calcium ionisé et calcémie totale chutent brutalement entre 6 et 12 h de vie (chute plus marquée chez les nouveau-nés de mère diabétique, en détresse vitale, prématurés) avec un nadir observé entre J2 et J4 puis une ré-ascension. Cette diminution résulte de : arrêt des apports maternels – majoration de la liaison des ions calcium aux protéines porteuses – hypoparathyroïdie fonctionnelle puisque les parathyroïdes fœtales ont évolué dans une ambiance d'hypercalcémie – hyperphosphatémie transitoire. La PTH augmente peu à peu en 48 h. L'excrétion urinaire du calcium est faible, s'élève vers J15 et module l'hypocalcémie. La phosphatémie est élevée, secondaire à l'hypoparathyroïdie, à une augmentation de l'expression du NPT2 diminuant l'excrétion urinaire et à une augmentation de l'absorption intestinale ; puis diminuera. Toute anomalie du métabolisme phosphocalcique maternel est susceptible de retentir sur celui du fœtus, puis du nouveau-né.

1. Troubles de la calcémie

Les altérations de la calcémie sont fréquentes. Sauf en présence d'une situation clinique évoquant clairement une hypocalcémie « physiologique », un bilan doit être proposé avant tout traitement (hormis urgence thérapeutique) : calcémie, phosphatémie, PTH, calciurie (CaU/CréatU sur échantillon) associé à un bilan maternel.

1.1. L'hypocalcémie

Elle est fréquente et peut être considérée comme une accentuation de la baisse physiologique de la calcémie qui survient dans les heures qui suivent la naissance. Les valeurs sont : calcémie inférieure à 2,2 mmol/l, calcémie ionisée inférieure ou égale à 1,22 mmol/l.

Correspondance.
e-mail : anne.lienhardt@chu-limoges.fr

Les **signes cliniques** sont peu spécifiques et non corrélés à la profondeur de l'hypocalcémie : agitation, trémulation des membres, voire crise convulsive, laryngospasme, apnées, cyanose, tachycardie, allongement de l'espace QT, ondes T plates, voire cardiopathie hypokinétique, trouble du rythme aigu (torsade de pointe) et mort subite. Souvent, l'hypocalcémie est de découverte fortuite. Les nouveau-nés prématurés sont plus à risque d'hypocalcémie (75 %) en raison : i) d'une immaturité du système vitamine D ; et ii) d'une sidération de la synthèse de PTH par le calcium perfusé.

Les **étiologies** d'origine maternelle sont fréquentes (cf. communication Dr Lingart) : nouveau-né de mère diabétique, hypercalcémique, carencée en vitamine D, ayant certaines thérapeutiques... Il faut éliminer une hypomagnésémie néonatale, puis les étiologies génétiques : i) syndrome de Di George ; ii) mutation activatrice du récepteur calcium (dominant autosomique, PTH basse et calciurie conservée inadaptées à la calcémie basse) ; iii) GCMB (calcémie, PTH, calciurie basses) ; iv) GATA3 (syndrome HDR [*Hypoparathyroïdie-Deafness-Renal abnormalities*]) : dominant autosomique, surdité, anomalies rénales, hypoparathyroïdie, TCFE (syndrome HRD [*Hypoparathyroïdie, Retard mental, Dysmorphie*]) : récessive autosomique, RCIU).

Il n'y a pas de **traitement** étiologique de l'hypocalcémie néonatale, mais un traitement symptomatique après correction d'une hypomagnésémie (1 ml/kg de sulfate de mg 15 % en IV 15 min). Tout enfant symptomatique ou avec une calcémie totale inférieure à 1,7 mmol/l doit avoir un apport veineux jusqu'à normalisation de la calcémie : calcium IV 1 000 mg/m²/j ou 40 à 50 mg/kg/j de gluconate de calcium à 10 % ; une dose de charge de 0,5 ml/kg en 15 min IV sans dépasser 20 ml/kg est possible. La vitamine D est à mettre en place avant l'arrêt des apports IV de calcium à la dose de 800-1200 UI/j ; l'utilisation conjointe de dérivé actif de la vitamine D (Un-Alfa® 10 gouttes/j en 1 prise) est recommandée en cas d'hypocalcémie sévère ou persistante. Si la calcémie est supérieure à 1,7 mmol/l une supplémentation po est possible (70 à 80 mg/kg/j en 6 à 8 prises). L'hypocalcémie ne doit pas faire stopper une alimentation, notamment maternelle car le lait maternel favorise l'absorption calcique.

1.2. L'hypercalcémie

L'hypercalcémie est exceptionnelle mais potentiellement grave. Si l'hypercalcémie est modérée (2,7 à 3,2 mmol/l), la symptomatologie est frustrée et le diagnostic fortuit. Pour des calcémies

plus élevées, les signes cliniques sont peu spécifiques : anorexie, vomissements, difficultés d'alimentation, constipation, irritabilité, polyurie, trouble de la conduction cardiaque (bradycardie, espace QT court), hypertension artérielle ; en cas d'hypercalcémie majeure : troubles de la conscience avec hypotonie voire convulsions et coma. Déformations thoraciques, des fractures de côtes entraînant une détresse respiratoire néonatale sévère se voient en cas d'hypercalcémie sévère de début anténatal.

Depuis la généralisation du traitement préventif en vitamine D lors du troisième trimestre de la grossesse, les calcémies observées sont régulièrement dans les normes hautes sans être pour autant pathologiques.

Les **étiologies** sont classées selon les taux de PTH. En cas de PTH élevée : i) hypoparathyroïdie maternelle entraînant une hyperparathyroïdie fœtale résolutive en postnatal ; ii) mutation inhibitrice du récepteur calcium avec 2 formes : a) modérée, dominante autosomique, PTH normale/haute et calciurie basse inadaptées à la calcémie élevée dont l'évolution est totalement bénigne avec une hypercalcémie asymptomatique ; b) sévère avec engagement du pronostic vital (hypercalcémie menaçante, détresse respiratoire néonatale majeure, fractures de côtes, hypotonie) décrite sous le terme d'hyperparathyroïdie néonatale sévère (HSPT), avec mutation homozygote. En cas de PTH basse, la première étiologie est une hypersensibilité à la vitamine D secondaire à des mutations de la 25-hydroxylase associant hypercalcémie modérée, bien tolérée mais avec hypercalciurie importante voire néphrocalcinose, PTH freinée, taux de 25 (OH) vitamine D normaux mais 1,25 (OH) hauts. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination. Le traitement repose sur l'arrêt de la supplémentation en vitamine D, tout rentre dans l'ordre en 6 à 12 mois et une supplémentation peut être reprise après normalisation des calciuries, voire utilisation de kétoconazole si gravité. Les autres étiologies sont : cytotéatonécrose, syndrome de Williams-Beuren (microdélétion en 7q11.23), hypophosphatasie avec mutation du gène ALPL (*Alkaline Phosphate Liver form*) dans sa forme périnatale exceptionnelle (1/100 000 naissances) mais gravissime (déminéralisation intense, déformations osseuses in utero, hypercalcémie, phosphatases alcalines effondrées, hypercalciurie et néphrocalcinose, décès). Les autres étiologies sont :

carence d'apport en phosphates, intoxication aux vitamines D/A, hypothyroïdie, iatrogènes...

Le **traitement** d'une hypercalcémie n'est pas systématique, mais dépend du retentissement clinique et/ou du risque vital. L'abstention thérapeutique est possible si calcémie inférieure à 3-3,2 mmol/l sauf en cas d'hypersensibilité à la vitamine D ; ou d'hyperparathyroïdie pour laquelle la prescription de vitamine D permettra de diminuer les taux de PTH et donc les calcémies.

L'hypercalcémie menaçante est a contrario une urgence métabolique nécessitant parfois une escalade thérapeutique : i) hyperhydratation par du sérum physiologique (150 ml/kg/j) associée à des diurétiques de l'anse mais attention à une déshydratation préexistante qui majorera l'hypercalcémie et favorisera la néphrocalcinose ; ii) la calcitonine inhibe la fonction ostéoclastique et n'a que peu d'indications hormis urgence vitale, car son effet est rapide mais de courte durée et non dénué d'effets secondaires ; iii) les biphosphonates bloquent l'activité ostéoclastique et macrophagique (pamidronate de sodium à 0,5 à 2 mg/kg en une injection intraveineuse lente de 6 h, effet en 48 h et rémanent) ; iv) dialyse péritonéale ; v) parathyroïdectomie si HSPT.

2. Troubles de la phosphatémie

Hyper et hypo-phosphatémies sont exceptionnelles, souvent secondaires à un déséquilibre dans la formule de parentérale. L'hypophosphatémie se voit chez les patients réanimatoires, peut être secondaire à l'administration d'antibiotiques. Les anomalies génétiques connues du métabolisme du phosphore sont le plus souvent diagnostiquées dans l'enfance.

Dans tous les cas de figure, une exploration du métabolisme phosphocalcique maternel s'impose.

Pour en savoir plus

Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant. M Garabédian, E Mallet, A Linglart, A Lienhardt, Ed Médecine Science Publication, 2011.

Densité osseuse et marqueurs osseux du prématuré

A. Lapillonne

Université Paris Descartes ; AP-HP, Service de néonatalogie,
Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Les enfants nés prématurés sont des enfants à risque d'anomalies du métabolisme phosphocalcique et, à l'extrême, d'ostéopénie. L'évaluation du métabolisme phosphocalcique est donc importante mais les méthodes d'évaluation pouvant être utilisées varient en fonction du stade de maturation, de l'âge postnatal et de l'état clinique. Elles peuvent également être différentes si l'évaluation est réalisée : i) dans un contexte de recherche ou celui d'une évaluation clinique ; ou ii) pour une cohorte de patients ou un individu donné. Le développement de nouvelles méthodes d'évaluation au cours de ces dernières années a permis de mieux comprendre la physiologie fœtale et postnatale mais pour chacune d'elles, il est nécessaire qu'elles soient préalablement évaluées et validées dans le contexte particulier de la périnatologie.

1. Évaluation de la minéralisation fœtale

Plus de 99 % du calcium et 80 % du phosphore de l'organisme se trouvent dans le squelette. Au cours du dernier trimestre de la gestation, la rétention calcique est de 120 à 130 mg/kg/j, celle du phosphore étant de 70 à 72 mg/kg/j. *In utero*, l'os est exposé à un environnement spécifique caractérisé par une imprégnation œstrogénique importante, une PTH et une 1,25-dihydroxyvitamine D basses. L'examen histomorphométrique de l'os fœtal a permis de montrer que le processus de formation augmente au cours de la grossesse alors que les indices de résorption osseuse sont faibles. La prédominance du processus de formation sur le processus de remodelage osseux se traduit par une augmentation rapide de l'épaisseur trabéculaire (estimée à 3 $\mu\text{m}/\text{j}$ à proximité du cartilage de croissance) [1]. La résultante de l'augmentation du volume osseux [2] et de la formation osseuse pendant la vie fœtale est l'augmentation avec l'âge gestationnel non seulement du contenu minéral osseux, mais aussi de la densité minérale apparente mesurée par absorptiométrie aux rayons X (Fig. 1) [3].

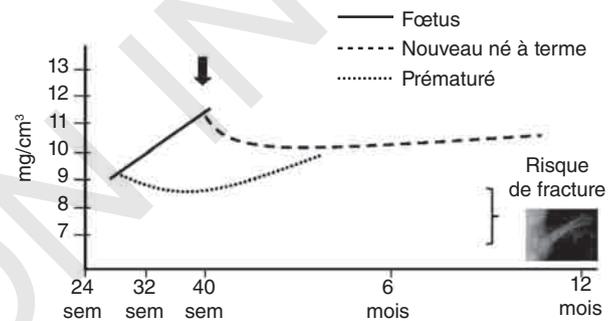


Figure 1. Évolution de la densité osseuse apparente mesurée par absorptiométrie aux rayons X pendant la période périnatale (adapté de [3]).

2. Adaptation périnatale du métabolisme phosphocalcique

Suite à l'interruption brutale des apports de phosphates et de calcium, le nouveau-né met en jeu un système d'adaptation complexe qui comprend l'absorption intestinale du calcium, le phénomène de filtration-réabsorption rénale et la régulation hormonale. Alors que le fœtus présente une hypercalcémie relative le nouveau-né présente rapidement une hypocalcémie relative induisant une stimulation de la sécrétion de PTH et une augmentation de la 1,25-dihydroxyvitamine D [4].

L'adaptation post-natale du métabolisme osseux active la résorption osseuse et augmente le processus de remodelage comme en témoigne l'augmentation postnatale des marqueurs de résorption osseuse [5]. Chez l'enfant à terme, cette adaptation postnatale induit une diminution rapide de la densité minérale apparente après la naissance qui va finalement se stabiliser à la fin de la première année (Fig. 1) [3,6]. La mise en route du *turn-over* osseux défini par une succession de cycles de résorption et de formation au niveau de la surface osseuse va également permettre la croissance postnatale de l'os dans toutes ses dimensions [6].

3. Évolution de la masse osseuse et des marqueurs osseux chez le prématuré

Le nouveau-né prématuré n'est pas un fœtus vivant ex-utéro, mais une entité biologique bien différente qui doit assurer parallèlement à la minéralisation osseuse, une croissance rapide et une homéostasie phosphocalcique sans le secours de sa mère et de la circulation placentaire. Il y a de nombreux arguments pour penser que les phénomènes d'adaptation à la vie extra-utérine observés chez le nouveau-né sont également présents chez le prématuré [4].

Il n'existe pas de trouble du métabolisme de la vitamine D chez le prématuré et l'hydroxylation au niveau hépatique et rénal de la vitamine D est parfaitement fonctionnelle dès la 25^e semaine de gestation [4]. L'augmentation des taux de PTH et de 1,25-dihydroxyvitamine D est donc également observée chez le prématuré. Les marqueurs de résorptions osseuses comme l'excrétion urinaire des cross linked N-telopeptides du collagène de type I augmentent également en postnatal chez le prématuré témoignant de la mise en route d'un remodelage osseux actif et important en postnatal [5].

Combinée avec des apports nutritionnels très progressivement croissants et une immaturité digestive, l'augmentation physiologique du *turn-over* en postnatal est responsable d'une diminution de la densité minérale apparente au cours des premières semaines de vie chez le nouveau-né prématuré, diminution qui persiste jusqu'à la sortie de l'hôpital (Fig. 1) [3]. Des mesures plus récentes étudiant les vitesses de conduction osseuse des ultrasons montrent également que la vitesse de transmission n'augmente pas ou même diminue en postnatal chez le prématuré [7]. En situation pathologique ou en cas de carence d'apport, le seuil fracturaire peut donc être d'autant plus facilement atteint que l'âge gestationnel est faible (Fig. 1).

Les données de suivi longitudinal montrent que l'ostéopénie du prématuré est une pathologie se résolvant fréquemment spontanément au cours de la première année de vie [8] surtout depuis que la qualité de la nutrition entérale et parentérale des prématurés s'est améliorée [3]. Actuellement il n'y a pas de données permettant de savoir si ces modifications postnatales précoces ont des conséquences potentielles sur le pic de masse osseuse. Il a été décrit une réduction du pic de masse osseuse à l'âge adulte chez les anciens prématurés mais ceci est en rapport essentiellement avec la persistance d'un retard statural. Les anciens prématurés âgés de 8 à 12 ans sont significativement plus petits, plus légers et ont une diminution de leur contenu minéral osseux par rapport à des enfants contrôles nés à terme [9]. Toutefois, le contenu minéral osseux est adapté à leur corpulence et n'est pas modulé par la nutrition précoce ou le fait de recevoir du lait maternel en période néonatale.

4. Conclusions

L'utilisation combinée de différentes techniques d'évaluation de la densité osseuse et des marqueurs du *turn-over* osseux a permis de mieux comprendre les différentes caractéristiques du métabolisme phosphocalcique et de la croissance osseuse pendant la période périnatale. À la lueur de ces données sur l'adaptation postnatale et le remodelage osseux du prématuré, il semble important de réviser les recommandations pour les apports minéraux en tenant compte de la source calcique, des coefficients d'absorption voire de la stimulation mécanique du squelette pendant la période néonatale. De plus, l'évolution spontanée à long terme de la minéralisation osseuse du prématuré semble être liée à la qualité de la croissance staturale postnatale et doit inciter les néonatalogistes à être très vigilants sur la qualité de la nutrition délivrée pendant l'hospitalisation.

Remerciements

L'auteur remercie Madame Lydie Drouet pour son assistance éditoriale et l'association ARFEN pour son support.

Références

- [1] Salle BL, Rauch F, Travers R, et al. Human fetal bone development: histomorphometric evaluation of the proximal femoral metaphysis. *Bone* 2002;30:823-8.
- [2] Braillon PM, Buenerd A, Lapillonne A, et al. Skeletal and total body volumes of human fetuses: assessment of reference data by spiral CT. *Pediatr Radiol* 2002;32:354-9.
- [3] Rigo J, Pieltain C, Salle B, et al. Enteral calcium, phosphate and vitamin D requirements and bone mineralization in preterm infants. *Acta Paediatr* 2007;96:969-74.
- [4] Salle BL, Delvin EE, Lapillonne A, et al. Perinatal metabolism of vitamin D. *Am J Clin Nutr* 2000;71:1317S-24S.
- [5] Lapillonne A, Picaud JC, Glorieux FH, et al. Bone turnover assessment in infants. *Acta Paediatr* 2000;89:772-4.
- [6] Rauch F, Schoenau E. Skeletal development in premature infants: a review of bone physiology beyond nutritional aspects. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;86:F82-5.
- [7] Tomlinson C, McDevitt H, Ahmed SF, et al. Longitudinal changes in bone health as assessed by the speed of sound in very low birth weight preterm infants. *J Pediatr* 2006;148:450-5.
- [8] Lapillonne AA, Glorieux FH, Salle BL, et al. Mineral balance and whole body bone mineral content in very low-birth-weight infants. *Acta Paediatr Suppl* 1994;405:117-22.
- [9] Fewtrell MS, Prentice A, Jones SC, et al. Bone mineralization and turnover in preterm infants at 8-12 years of age: the effect of early diet. *J Bone Miner Res* 1999;14:810-20.

Réactions secondaires aux vaccins : distinguer le vrai du faux

R. Cohen^{a, b, c}, E. Grimprel^{b, c, d, *}

^aCentre Hospitalier Intercommunal de Créteil, 40 avenue de Verdun, 94000, Créteil, France

^bInfoVac, 27 Rue Inkermann, Saint Maur, France

^cGroupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique (GPIP), hôpital Archet Lenval,
151 route Saint Antoine de Ginestière, 06200, Nice, France

^dHôpital Armand -Trousseau, AP-HP, Paris, France – Université Pierre et Marie Curie, Paris 6,
France

Les vaccins étant par nature administrés de façon préventive, et généralement à des personnes en bonne santé, leur innocuité apparaît comme un impératif majeur. Ainsi, l'objectif des industriels et des autorités de santé est d'arriver à un produit qui donne le meilleur niveau de protection avec le plus faible taux de réactions indésirables. Cependant, si aucun vaccin n'est complètement sûr et totalement efficace, les vaccins figurent aujourd'hui parmi les thérapeutiques qui ont les meilleurs rapports bénéfice-risque et bénéfice-coût.

À l'instar des autres médicaments, des événements relativement fréquents et prévisibles surviennent avec tous les vaccins (réactions locales, fièvre, irritabilité...). Ils sont bénins et disparaissent spontanément en quelques jours. Ce n'est qu'exceptionnellement que des réactions imprévues, plus ou moins sévères, peuvent survenir.

Dans les pays industrialisés, les maladies prévenues par les vaccins sont devenues très rares dès lors qu'une stratégie a été mise en place avec une couverture vaccinale élevée. En conséquence, la population générale (et aussi médicale), ignore aujourd'hui ce que sont les maladies ainsi prévenues comme le tétanos, la diphtérie, les infections systémiques à *Haemophilus influenzae* sérotype b. En revanche, l'attention est désormais focalisée avant tout sur les manifestations cliniques rapportées après vaccination et ces événements sont souvent mis en exergue. Parmi ces manifestations, certaines sont effectivement dues aux vaccins, d'autres ne sont que le résultat de coïncidences, et s'expliquent par le nombre considérable de vaccinations réalisées (plusieurs millions d'individus chaque année) et la fréquence spontanée de ces manifestations dans la population [1].

1. Effets indésirables ou réactions secondaires ?

L'expression « effet indésirable » (EI) correspond au titre du paragraphe des résumés des caractéristiques du produit (RCP). Sous ce terme sont rassemblées toutes les manifestations cliniques (réactions ou événements) qui ont été rapportées après vaccination (lien chronologique) et ce, sans préjuger de l'existence

d'un lien de cause à effet (lien de causalité). Ces manifestations ont été recueillies lors des essais cliniques précédant l'AMM, puis par notification spontanée après mise sur le marché. Les EI sont classés en fonction de leur nombre comme très fréquents ($\geq 10\%$), fréquents ($\geq 1\%$ à $< 10\%$), peu fréquents ($\geq 0,1$ à $< 1\%$), rares ($\geq 0,01$ à $< 0,1\%$), très rares ($< 0,01\%$). Parmi ces EI, les « réactions indésirables » et « réactions et effets secondaires » correspondent à des manifestations indésirables pour lesquelles un lien de cause à effet a été établi avec un vaccin.

- La plus grande fréquence des manifestations cliniques signalées après vaccination chez des enfants tient essentiellement à :
 - le calendrier vaccinal concentre les administrations dans les 2 premières années de vie pour protéger précocement les nourrissons ;
 - les infections virales et bactériennes sont particulièrement fréquentes à cette période de la vie et donnent des signes cliniques qui peuvent, à tort, être attribués aux vaccins. Certains symptômes, comme la fièvre, une irritabilité inexpliquée, des convulsions, sont fréquents chez les jeunes enfants, qui sont, de fait, la population la plus vaccinée.

2. Aspects collectifs : les systèmes de surveillance et d'évaluation

Les vaccins sont particulièrement surveillés. Outre les systèmes classiques assurés par les centres de pharmacovigilance et les laboratoires pharmaceutiques, plusieurs structures ont été mises en place dans le monde dont les objectifs sont de renforcer l'efficacité de la vaccinovigilance et de déterminer les liens de causalité entre les manifestations observées et les vaccins :

- la *Brighton Collaboration* a développé une standardisation des définitions des effets indésirables post-vaccinaux [2] ;
- le *VAERS (Vaccine Adverse Effect Report System)*, est un système de surveillance passive provenant de multiples sources et relevant les effets indésirables sévères [3] ;
- le *Vaccine Data Link (VSD)*, est un système de surveillance active du CDC qui effectue, en collaboration avec 8 organisations privées de soins américaines (*Managed Care Organizations*), la surveillance active et continue (actualisation hebdomadaire des données de surveillance par « analyse cyclique rapide ») des effets secondaires rares post-vaccinaux ;

*Auteur correspondant.
e-mail : emmanuel.grimprel@trs.aphp.fr

– le CISA (*Clinical Immunization Safety Assessment*), a pour objectif de développer des protocoles d'évaluation et de prise en charge des effets indésirables [4] ;

– l'*Immunization Safety Review Committee* de l'*Institute of Medicine* (IOM)), est chargé d'établir les relations de causalité entre les effets indésirables et les vaccins [5].

Pour établir un lien de causalité entre une vaccination et un évènement, au moins 3 types de considérations doivent être pris en compte : la positivité d'un seul des 3 arguments peut suffire à incriminer à un vaccin un effet indésirable.

Des considérations « mécanistiques » biologiques et physiopathologiques :

– l'isolement d'une souche vaccinale (pour les vaccins vivants) dans un lieu stérile de l'organisme ayant provoqué des symptômes cliniques peut suffire pour incriminer un vaccin, sans que l'on ait besoin pour autant d'avoir une augmentation de fréquence de la maladie observée ;

– la survenue d'une réaction de type allergique dans les minutes ou les quelques heures suivant l'administration d'un vaccin est aussi déterminante.

Des études statistiques, notamment des études prospectives, cas-témoins ou de cohorte :

– elles peuvent montrer une incidence plus élevée d'un évènement dans le groupe vacciné que dans le groupe témoin : ceci permet de trancher souvent définitivement ;

– même en l'absence d'augmentation de l'incidence, un regroupement de cas sur une période donnée, mimant une courbe de Gauss est un argument majeur en faveur d'une imputabilité.

Récemment, l'IOM a publié un livre sur les effets indésirables de vaccins en classant ceux-ci en 5 catégories :

- 1) aucun argument en faveur d'une relation causale ;
- 2) les arguments sont insuffisants pour accepter ou rejeter une relation causale ;
- 3) les évidences sont en faveur d'un rejet d'une réaction causale ;
- 4) les arguments sont en faveur d'une acceptation de la relation causale ;
- 5) les preuves sont suffisantes pour établir de façon formelle une réaction causale.

La majorité des polémiques vaccinales en France (maladies démyélinisantes, myofasciite à macrophage, syndrome de Guillain-Barré...) ont reçu récemment des réponses scientifiques sans équivoque par l'organisme indépendant de référence : l'*Institute of Medicine* [6]. Tous les effets secondaires incriminés dans ces polémiques ont été classés dans les 3 premières rubriques.

3. Aspects individuels des réactions indésirables [7,8] : la démarche d'investigation

Les réactions indésirables propres aux vaccins peuvent être classées en 3 groupes :

- les réactions locales, les plus fréquentes, les plus bénignes, dont l'imputabilité au vaccin laisse peu de doute ;
- les réactions générales, dont l'imputabilité peut être plus difficile à affirmer compte tenu de leur caractère aspécifique et de leur fréquence spontanée dans la population générale ;
- enfin, les exceptionnels mais graves accidents allergiques qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

3.1. Les réactions locales

Elles sont les plus fréquentes des réactions dues aux vaccins, pouvant survenir à des degrés divers, pour certains vaccins dans 50 % des cas : rougeur, gonflement, induration, sensibilité, chaleur, douleur au site d'injection. Elles apparaissent généralement dans les heures qui suivent l'administration, sont le plus souvent limitées et guérissent spontanément. Elles s'observent plus fréquemment avec des vaccins inactivés contenant des adjuvants comme l'hydroxyde d'aluminium. Elles seraient plus fréquentes et plus importantes avec les injections sous-cutanées qu'intramusculaires, d'où l'importance de la maîtrise de cette dernière méthode et de l'utilisation d'aiguilles de longueur suffisante. Beaucoup plus rarement, ces réactions peuvent être importantes et faire parfois évoquer (le plus souvent à tort) une infection bactérienne. Trois mécanismes peuvent être impliqués :

– le plus souvent, ces réactions sont attribuées à des phénomènes d'hypersensibilité type phénomène d'Arthus, en particulier avec les vaccins tétanique et diphtérique, et pourraient être dues à une hyperimmunisation comme en témoignent des taux très élevés d'anticorps, habituellement secondaires aux doses répétées de vaccins ;

– parfois, elles sont dues à une intolérance à l'aluminium, qui est l'adjuvant principal de nombreux vaccins non vivants. Elles se produisent après l'injection de chaque vaccin contenant de l'aluminium (pentavalent, tétravalent, hépatite b, vaccins conjugués...) ;

– enfin, après la vaccination avec différents vaccins peut survenir une réaction locale étendue œdémateuse, non inflammatoire, non douloureuse, dont l'étiologie est inconnue [9]. Ces réactions locales importantes ne constituent pas des contre-indications aux vaccinations ultérieures car la récurrence n'est pas obligatoire. Néanmoins, elles invitent à se poser la question du bénéfice individuel de la vaccination pour un patient.

3.2. Les réactions générales

Il s'agit de fièvre, malaise, myalgies, céphalées, anorexie... Ces symptômes, non spécifiques, peuvent être la conséquence du vaccin ou d'une infection intercurrente. Ils sont plus volontiers observés après des vaccins vivants (1 à 2 semaines après l'injection), et peuvent correspondre à une forme mineure de la maladie. Ils sont plus rares avec les vaccins inactivés (sauf le vaccin coquelucheux à germe entier). Un malaise vagal (plus rarement une syncope) peut survenir dans les minutes qui suivent une vaccination, en particulier chez les adolescents et les adultes jeunes. Il faut être attentif aux premiers signes vagues (sensation de vertige ou de faiblesse) et maintenir le vacciné en position assise ou allongée pour prévenir d'éventuels traumatismes ou plaies secondaires à une chute.

3.3. Les réactions allergiques sévères

Ce sont les réactions allergiques de type anaphylactique. Elles sont médiées par les IgE et peuvent être provoquées par les antigènes vaccinaux, mais aussi d'autres composants du vaccin (conservateurs, traces d'antibiotiques...). Elles sont exceptionnelles (moins de 1/500 000 doses), mais leur gravité potentielle (risque vital) fait que tout médecin pratiquant une vaccination doit s'entourer des précautions habituelles (surveillance post-vaccinale et adrénaline injectable à disposition). Ces réactions surviennent dans un délai très court (minutes ou heures – en réalité moins d'une heure)

après l'injection. Le spectre des manifestations cliniques va de l'urticaire généralisée (plus de 90 % des cas) au collapsus, en passant par l'œdème indolore du visage et de la bouche, l'éternuement, la toux, la gêne respiratoire, la respiration sifflante. Outre les mesures symptomatiques, la base du traitement des manifestations anaphylactiques repose sur l'injection sous-cutanée ou intramusculaire d'adrénaline (0,01 ml/kg d'une solution aqueuse d'adrénaline à 1/1000, à renouveler une fois 20 minutes après si nécessaire, sans dépasser 0,5 ml). La surveillance du patient pendant quelques heures en milieu hospitalier est le plus souvent nécessaire. Ce risque de réaction allergique peut être réduit par un interrogatoire rigoureux précédant le geste vaccinal : toute manifestation de ce type survenant après l'administration d'un vaccin ou d'un de ses composants est une contre-indication formelle à l'administration itérative de ce vaccin jusqu'à ce qu'une exploration allergologique ait statué sur le lien éventuel de causalité. Cette exploration semble nécessaire car, même si le lien chronologique est évident, il s'avère que la survenue de manifestations de type anaphylactique dans l'heure qui suit un geste vaccinal est rare [10] et surtout rarement confirmée [11].

Parmi les questions posées à Infovac (plus de 1500 par an), moins de 10 % concernent les effets indésirables des vaccins, mais ces questions sont certainement les plus difficiles à résoudre pour les experts du réseau. Contrairement aux centres de pharmacovigilance (auxquels nous conseillons toujours à l'abonné de déclarer le cas d'effet indésirable), Infovac n'a pas pour but de recueillir des données, mais de conseiller le vaccinateur de terrain. Vu le nombre d'enfants vaccinés (égal au nombre d'enfants nés chaque année) et le nombre d'injections pratiquées (14 dans les 2 premières années de vie, selon le calendrier vaccinal), il est inévitable que des symptômes, des syndromes ou des maladies caractérisées surviennent au décours de vaccins et qu'un lien causal soit évoqué par les parents ou par les médecins. Toutes ces inquiétudes doivent être a priori considérées comme légitimes et explorées.

4. Investigation d'un effet indésirable

Affirmer sans preuve la responsabilité d'un vaccin dans la survenue d'un événement indésirable chez un patient peut avoir de graves conséquences, tant pour le patient que pour la vaccination en général. C'est pourquoi toute suspicion d'effet secondaire sévère nécessite une investigation rigoureuse comportant différentes étapes.

4.1. Poser un diagnostic clinique sans présomption d'étiologie

La simple description de symptômes ne peut et ne doit pas être considérée comme suffisante. En dehors de quelques syndromes spécifiques, vus en particulier au décours de la vaccination coquelucheuse (syndrome des pleurs incessants ou syndrome hypotonie-hyporéactivité...), les manifestations observées au décours des vaccins correspondent à des situations cliniques rencontrées. Plus le diagnostic du syndrome sera précis, plus l'enquête et les conseils qui en découleront seront facilités. Il ne faut donc pas hésiter à demander des examens complémentaires, voire un avis de spécialiste, pour établir le diagnostic le plus précis possible. On ne peut se contenter de diagnostics aussi vagues que « éruption » ou « trouble neurologique » par exemple.

4.2. Déterminer le rôle potentiel du vaccin dans cet effet indésirable (EI)

Deux questions sous-tendent cette étape :

- cet EI a-t-il déjà été décrit en association avec un vaccin ? Pour répondre à cette question, l'analyse des RCP des différents vaccins, les différents guides de vaccinations, les systèmes de surveillance des vaccins, mais aussi le Pubmed ou le moteur de recherche Google sont d'un grand secours ;
- quelle est la physiopathologie possible : allergique, inflammatoire, infectieuse, auto-immune, autre ?
- le délai d'apparition est-il compatible avec cette physiopathologie ? On considère, généralement, que les délais habituels sont inférieurs à 1 h pour les réactions anaphylactiques, inférieurs à 12 h pour le syndrome hypotonie/hyporéactivité, inférieurs à 12-24 h pour les réactions allergiques de type immédiat, de 2 à 6 semaines pour les réactions auto-immunes.

Quelle conclusion sur le degré de causalité ? Les critères de causalité pour la pharmacovigilance sont les suivants : force de l'association, consistance (reproductibilité), spécificité, temporalité, gradient biologique (dose, re-challenge), plausibilité biologique, cohérence, évidence expérimentale (préclinique), analogies.

Le *tableau 1* donne les classifications américaines et françaises pour les liens entre médicaments et EI.

4.3. La poursuite de la vaccination est-elle nécessaire ?

On peut se baser sur le calendrier vaccinal habituel et éventuellement sur quelques sérologies vaccinales (anticorps antitétaniques, anticorps anti-HbS, plus rarement anticorps antidiphtériques ou anti-rougeole) pour déterminer la conduite à tenir.

4.4. La poursuite de la vaccination fait-elle courir un risque de récurrence ?

Cela dépend bien entendu du mécanisme supposé de l'effet indésirable. Pour les réactions allergiques, il faut distinguer :

- l'anaphylaxie, pour laquelle il existe un risque élevé de récurrence grave : des investigations sont indispensables, de même que l'arrêt de la vaccination incriminée avant identification de l'antigène responsable ;
- les réactions non anaphylactiques (urticaire, éruption), pour lesquelles des récurrences sont possibles mais peu graves, le risque d'anaphylaxie n'étant pas augmenté : la revaccination est possible éventuellement sous couverture antihistaminique.

Tableau 1
Classifications des liens entre les effets indésirables et les vaccinations.

Classification américaine	Classification française
<i>Likely related</i> (vraisemblable)	Très vraisemblable
<i>Probably related</i> (probable)	Vraisemblable
<i>Possibly related</i> (possible).	Plausible
<i>Unlikely related</i> (peu vraisemblable)	Douteuse
<i>Lack of association</i> (absence d'association)	Paraissant exclue

4.5. Quelle décision prendriez-vous pour votre propre patient ou enfant ?

Des facteurs subjectifs sont sans nul doute pris en compte. Pour les experts d'Infovac, la décision implique d'une part d'avoir « le courage » de formuler un conseil clair et d'autre part de ne pas hésiter à consulter ses co-experts. Le risque de récurrence d'une réaction inflammatoire locale ou générale est inversement proportionnel au délai avant la prochaine dose et il n'y a pas de séquelles prévisibles. L'administration d'un anti-inflammatoire est possible.

Pour les réactions auto-immunes, le risque de récurrence est a priori possible et dépend de la réaction observée. Ainsi une encéphalite survenue au décours d'un vaccin rougeole-oreillons-rubéole ou un syndrome de Guillain-Barré après un vaccin tétanos constituent des contre-indications à des doses ultérieures ; en revanche, une thrombopénie post-ROR n'induit qu'une mesure de précaution pour la seconde dose. De même, pour les complications neurologiques après vaccination anti-coquelucheuse, si l'encéphalopathie constitue une contre-indication, les pleurs persistants ou le syndrome hypotonie-hyporéactivité ne contre-indiquent plus les vaccinations ultérieures, car des récurrences n'ont pas été décrites aux doses suivantes ; une surveillance pendant 12 h peut être proposée s'il existe une inquiétude parentale.

Références

- [1] Chen R, Davis R, Sheedy K. Vaccines, 4 Ed. In: Plotkin S, Orenstein W Ed. Safety of immunizations. Saunders 2004, p.1557-81.
- [2] Brighton Collaboration: <http://www.brightoncollaboration.org>.
- [3] VAERS: <http://www.fda.gov/cber/vaers/vaers.htm>.
- [4] CISA: www.partnersforimmunization.org/cisa.pdf.
- [5] Immunization safety review committee of Institute of Medicine: <http://www.iom.edu/iom/iomhome/nsf/pages/immunization+safety+review>.
- [6] IOM: Adverse Effects of Vaccines: Evidence and Causality, Stratton K, Ford A, Rusch E and Wright Clayton E: http://www.nap.edu/catalog.php?record_id=13164.
- [7] Ministère de la santé et des services sociaux. Protocole d'immunisation du Québec. Québec : Direction des communications du ministère de la Santé et des Services Sociaux, 2005.
- [8] American Academy of Pediatrics. Red Book 2008. Vaccine safety and contraindications. In: Pickering LK. Report of the Committee on Infectious Diseases, 26th Ed., Elk Grove Village, IL, p.37-49.
- [9] Woo EJ, Burwen DR, Gatumu SN, et al. Extensive limb swelling after immunization: reports to the vaccine adverse event reporting system. Clin Infect Dis 2003;37:351-8.
- [10] Bohlke K, Davis RL, Marcy SM, et al. Risk of anaphylaxis after vaccination of children and adolescents. Pediatrics 2003;112:815-20.
- [11] Seitz CS, Bröcker EB, Trautmann A. Vaccination-associated anaphylaxis in adults: diagnostic testing ruling out IgE-mediated vaccine allergy. Vaccine 2009;27:3885-9.

Les vomissements cycliques de l'enfant : le point de vue du neuropédiatre

A. Roubertie^{a,b,c,*}, D. Doummar^{c,d}, B. Echenne^a

^aDépartement de neurologie pédiatrique, Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier, France

^bINSERM U1051, Institut des Neurosciences de Montpellier, France

^cCommission « mouvements anormaux » de la Société Française de Neurologie Pédiatrique, France

^dService de Neuropédiatrie, Hôpital Armand Trousseau, AP-HP, Paris, France

Les vomissements cycliques de l'enfant (anciennement appelés vomissements acétonémiques ou vomissements périodiques avec cétose) se caractérisent par des accès répétés et stéréotypés de nausées et de vomissements, durant quelques heures à quelques jours, avec un intervalle libre de tout symptôme entre les crises, survenant chez des enfants par ailleurs en bonne santé. Avec une prévalence estimée entre 1,9-2,3 % [1], les vomissements cycliques représentent la cause la plus fréquente de vomissement de l'enfant après le reflux gastro-œsophagien. Les vomissements cycliques sont plus fréquents chez les filles.

Les accès de vomissements cycliques apparaissent généralement entre 5 et 6 ans ; un début plus précoce a été rapporté, néanmoins avant l'âge de 2 ans, ce diagnostic doit être considéré avec précaution (cf. infra). Les épisodes de vomissements cycliques commencent souvent le matin, parfois facilités par un facteur favorisant émotionnel ou par un stress physique (fatigue, infection). Il existe parfois des prodromes à type d'irritabilité, de fatigue, de douleur abdominale, suivis de nausées, auxquelles succèdent des vomissements survenant plusieurs fois par heure, devenant bilieux. Les vomissements peuvent être accompagnés de douleurs abdominales, d'anorexie, de céphalées, de phono ou photophobie, de signes végétatifs (hypersudation, tachycardie), de modification du comportement (irritabilité, apathie), d'une haleine acétonémique. La durée des crises est variable allant de 2 h à 10 jours. La fréquence des crises est également variable, allant de crises rares à 40 par an ; chez certains patients, l'intervalle entre chaque crise est rigoureusement régulier. Ces épisodes retentissent de manière non négligeable sur la qualité de vie des patients, du fait des hospitalisations, ou de l'absentéisme scolaire qu'ils occasionnent [1-4].

Le diagnostic de vomissement cyclique repose sur des critères cliniques stricts, en l'absence d'anomalie biologique, radiologique ou endoscopique évoquant une autre étiologie. Ces critères proposés par la seconde édition de la Classification internationale des troubles migraineux sont présentés dans le *tableau 1* [5]. L'*International Headache Society* et la Société nord-américaine de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatrique ont publié des recommandations clarifiant la démarche diagnostique schématisées sur la *fig. 1* [2].

*Auteur correspondant.
e-mail : a-roubertie@chu-montpellier.fr

Tableau I
Critères de diagnostic des vomissements cycliques selon l'ICHD-II [5].

- A. Au moins 5 accès répondant aux critères B et C.
- B. Accès épisodiques, stéréotypés pour un patient donné, de nausées et vomissements intenses durant de 1 h à 5 jours.
- C. Les vomissements pendant les accès surviennent au moins 4 fois/h pendant au moins 1 h.
- D. Le patient est libre de symptômes entre les accès.
- E. Non attribué à un autre désordre.

Certains éléments cliniques ou sémiologiques doivent conduire à envisager d'autres diagnostics [2] ; nous n'évoquerons ici que les diagnostics différentiels neurologiques, les étiologies digestives et métaboliques étant discutées dans d'autres chapitres :

- âge de début avant 2 ans : un âge de début précoce doit faire évoquer une autre cause, notamment une pathologie métabolique, digestive ou neurologique ;
- circonstances de survenue : les facteurs déclenchants tels que les infections intercurrentes, le jeûne ou un repas riche en protéines doivent évoquer une maladie métabolique par intoxication (trouble du cycle de l'urée, acidurie organique), ou un trouble du métabolisme énergétique (anomalie de la bêta-oxydation des acides gras, maladie mitochondriale) ;
- existence d'anomalies à l'examen neurologique : troubles de la vigilance ou modifications significatives du comportement, signes déficitaires focaux, ataxie, mouvements anormaux, crises épileptiques, œdème papillaire : une hypertension intracrânienne (tumeur, malformation de Chiari, hydrocéphalie malformative), ou la décompensation d'une maladie héréditaire du métabolisme doivent être suspectées ;
- aggravation progressive des troubles, ou passage progressif à la chronicité.

Des vomissements récurrents peuvent survenir dans des pathologies très variées, le diagnostic de vomissements cycliques doit donc être un diagnostic fondé sur des critères positifs, en éliminant les autres causes. En plus des étiologies

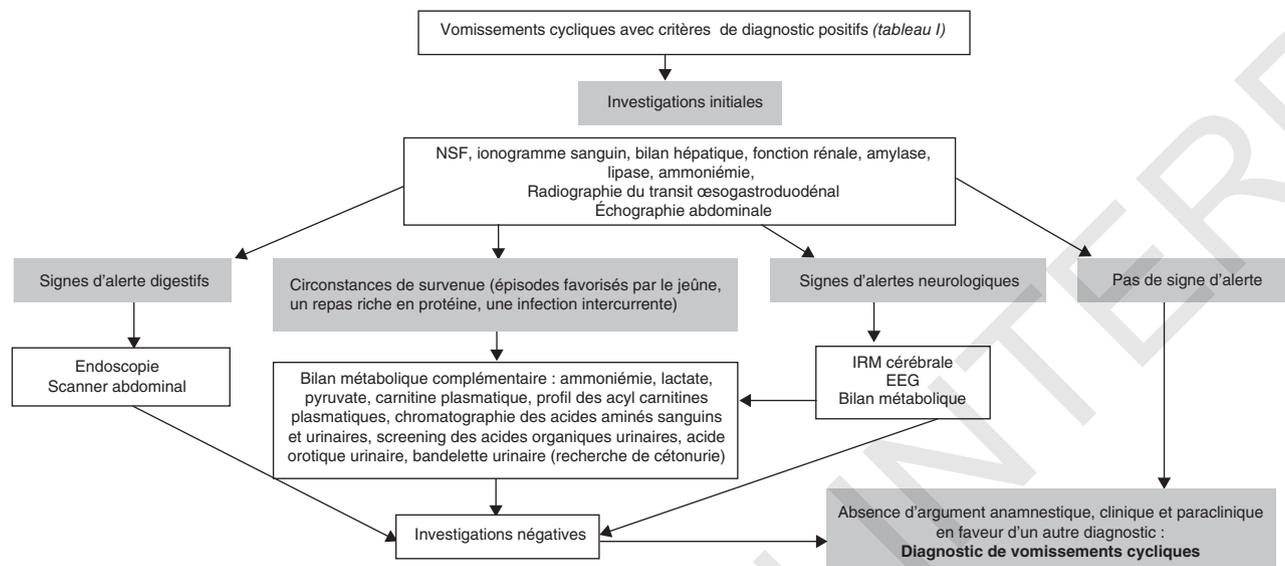


Figure 1. Algorithme décisionnel et stratégie des investigations en cas de suspicion de vomissements cycliques [2,6].

cités ci-dessus (tumorales, métaboliques), d'autres situations peuvent s'accompagner de vomissements récurrents comme symptôme inaugural ou principal [6] :

- crises épileptiques occipitales (syndrome de Panayiotopoulos) ;
- intoxications (usage chronique de cannabis, anti-inflammatoires non stéroïdiens, laxatifs) ;
- crises de migraine abdominale ;
- accès de vertige paroxystique bénin ;
- troubles psychiatriques (conversion, anorexie mentale) ;
- pathologies endocriniennes (diabète).

La physiopathologie des vomissements cycliques est encore mal élucidée. Le suivi des patients montre que dans la majorité des cas, les accès de vomissements cycliques disparaissent, avec un âge médian de disparition des accès de 10 ans ; plus rarement les épisodes persistent à l'âge adulte [7]. Selon les séries, le suivi a également montré que environ 20 à 35 % des patients deviennent migraineux [3,8]. Une histoire familiale de migraine est par ailleurs retrouvée chez environ 40 % des patients [3]. Ces éléments suggèrent un lien nosologique étroit entre vomissements cycliques et migraines, et ont conduit à considérer les vomissements cycliques comme des équivalents migraineux [1,2]. Une base moléculaire commune reste à démontrer. Les processus physiopathologiques impliqués dans les vomissements cycliques sont probablement multifactoriels ; la notion d'une hérédité maternelle dans certaines familles a conduit à évoquer le rôle éventuel d'un dysfonctionnement mitochondrial, et des travaux récents ont associé des polymorphismes de l'ADN mitochondrial aux vomissements cycliques [9].

La prise en charge thérapeutique des vomissements cycliques est assez semblable à celle proposée dans les migraines de l'enfant. Rassurer et informer le patient et sa famille sont des éléments essentiels. En cas de crise, il est important de placer l'enfant dans un environnement calme, d'assurer un apport hydrique suffisant, et de compenser d'éventuels troubles hydro-électrolytiques liés aux vomissements ; il est souvent nécessaire de mettre en place une hydratation glucosée par voie veineuse. L'efficacité des tryptans a été montrée lors des crises [10] (mais leur utilisation

est limitée par l'AMM chez les patients de plus de 12 ans). Les anti-émétiques, les antalgiques sont utilisés. Des mesures prophylactiques peuvent être proposées pour éviter les crises, en modifiant l'hygiène de vie (évitance des facteurs déclenchants) ; le traitement préventif pharmacologique est proposé en cas de crises fréquentes ou sévères, la cyproheptadine est proposée chez l'enfant de moins de 5 ans, et l'amytrityline chez le plus grand [1,2].

Références

- [1] Cuvelier JC, Lépine A. Childhood periodic syndromes. *Pediatr Neurol* 2010;42:1-11.
- [2] Li BU, Lefevre F, Chelimsky GG, et al.; North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Consensus statement on the diagnosis and management of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;47:379-93.
- [3] Lin YP, Ni YH, Weng WC, et al. Cyclic vomiting syndrome and migraine in children. *J Formos Med Assoc* 2011;110:382-7.
- [4] Liao KY, Chang FY, Wu LT, et al. Cyclic vomiting syndrome in Taiwanese children. *J Formos Med Assoc* 2011;110:14-8.
- [5] The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. *Cephalalgia* 2004;24(Suppl 1):9-160.
- [6] Yang HR. Recent concepts on cyclic vomiting syndrome in children. *J Neurogastroenterol Motil* 2010;16:139-47.
- [7] Li BU, Misiewicz L. Cyclic vomiting syndrome: a brain-gut disorder. *Gastroenterol Clin North Am* 2003;32:997-1019.
- [8] Li BU, Murray RD, Heitlinger LA, et al. Is cyclic vomiting syndrome related to migraine? *J Pediatr* 1999;134:567-72.
- [9] Zaki EA, Freilinger T, Klopstock T, et al. Two common mitochondrial DNA polymorphisms are highly associated with migraine headache and cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2009;29:719-28.
- [10] Hikita T, Kodama H, Kaneko S, et al. Sumatriptan as a treatment for cyclic vomiting syndrome: a clinical trial. *Cephalalgia* 2011;31:504-7.

Les vomissements cycliques de l'enfant, le point du vue du métabolicien

F. Feillet

Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme. Hôpital d'Enfants, Vandœuvre les Nancy, France

Les vomissements cycliques (VC) sont définis par des épisodes récurrents de nausées et de vomissements séparés par des intervalles libres de toute symptomatologie digestive. La crise est souvent stéréotypée, survenant le plus souvent la nuit ou le matin et peut être associée à des symptômes neurologiques de type pâleur, léthargie voire coma.

Cette pathologie est connue depuis longtemps, mais a été précisément décrite en 1995 [1]. Ce syndrome pourrait être présent chez 1 à 2 % des enfants d'âge scolaire. Un grand nombre de pathologies peuvent faire partie du diagnostic différentiel des VC, en particulier des pathologies digestives, infectieuses (parasitoses, sinusite chronique, hépatite...), neurologique (épilepsie, migraine...), endocrinienne (diabète, phéochromocytome, maladie d'Addison), métaboliques (voir ci-dessous), voire des pathologies psychiatriques [2]. L'objectif de cet article est de faire le point sur le lien qu'il pourrait y avoir entre VC et maladies héréditaires du métabolisme.

1. L'hypothèse des maladies métaboliques par intoxication

La survenue d'épisodes de vomissements récurrents associés à des troubles neurologiques a pu faire évoquer un trouble métabolique à l'origine des VC. En effet, un certain nombre de maladies métaboliques (déficits du cycle de l'urée, aciduries organiques, déficit de la bêta-oxydation des acides gras, mitochondriopathies...) peuvent s'exprimer par des vomissements en situation de décompensation. Dans ce cas, les vomissements surviennent surtout lors d'épisodes de jeûne prolongé, d'infection intercurrente ou de charge protidique, ce qui n'est pas retrouvé dans les VC classiques qui doivent répondre aux critères de Rome III où les crises sont plus souvent déclenchées par des stress physiques ou psychologiques [3].

2. Bilan métabolique classique

Malgré un bilan métabolique exhaustif comprenant un cycle d'ammoniémie, un aminogramme plasmatique et urinaire, des acylcarnitines plasmatiques, une carnitine totale et libre et des acides organiques urinaires, ces maladies métaboliques n'ont jamais été retrouvées chez des enfants porteurs de VC dans notre

centre. Il n'y a d'ailleurs aucun cas de VC dû à une maladie métabolique par intoxication qui soit publié dans la littérature. Ce type de bilan doit être fait une fois, au début de l'apparition des crises de vomissements, lorsque le caractère répétitif des crises n'est pas encore apparent, et surtout s'il y a eu un contexte déclenchant compatible avec un stress métabolique. En revanche, une fois que ce bilan est négatif, ou si la symptomatologie est déjà typique de VC, ce bilan métabolique n'est plus indiqué.

3. Les autres hypothèses

Un certain nombre de pathologies sont fréquemment associées aux VC. En premier lieu, il faut citer le terrain migraineux de l'enfant ou de la famille qui est noté dans 39 à 81 % des cas pédiatriques [4]. D'autres pathologies sont également très fréquemment associées aux VC, comme le colon irritable (60 % des patients) ou l'épilepsie qui est 10 fois plus fréquente chez les patients atteints de VC que dans la population générale [5]. Il est probable que ce syndrome résulte de l'association de plusieurs facteurs comprenant des équivalents migraineux, des anomalies de la motilité intestinale, une réponse corticotrope anormale au stress, une dysautonomie, une épilepsie abdominale, des pathologies des canaux ioniques etc. Si les maladies métaboliques monogéniques ne sont pas responsables des syndromes de vomissements cycliques, certains développements récents ont incriminé une étiologie énergétique liée à des mutations de l'ADN mitochondrial (mt DNA).

4. Le syndrome des vomissements cycliques et les anomalies du DNA mitochondrial

Comme nous l'avons vu, les VC sont le plus souvent associés à une histoire familiale de migraine qui a le plus souvent un mode de transmission maternelle ce qui a fait poser l'hypothèse d'une transmission liée au DNA mitochondrial [6]. Des dysfonctions mitochondriales ont d'ailleurs été montrées chez les enfants présentant des VC. Récemment, un polymorphisme du mt DNA (16519T) a été trouvé 6 fois plus fréquent chez les enfants présentant des VC que dans la population générale. De plus, il a été montré qu'un autre polymorphisme (3010A) potentialise la survenue de VC chez les enfants porteurs du premier polymorphisme (16519T) par un facteur 17 [7]. Ces polymorphismes n'ont pas été retrouvés dans une population de patients ayant présenté des VC à l'âge adulte [8].

Correspondance.
e-mail : f.feillet@chu-nancy.fr

Des réarrangements du mt DNA (délétions et duplications) ont également été montrés chez des patients atteints de VC [9], mais ces patients présentaient tous un retard staturo-pondéral et des signes neuromusculaires plus ou moins importants. De plus l'évolution de ces patients a été moins favorable, car l'atteinte neuromusculaire se poursuit alors que chez les patients atteints de VC « classiques » l'évolution va, en général, vers une amélioration spontanée au début de l'adolescence, bien que cela ne soit pas systématique.

Il faut noter que la totalité des articles concernant le lien entre vomissements cycliques et mt DNA est issue d'une seule équipe qui recommande d'étudier avec attention une éventuelle transmission maternelle d'antécédents migraineux voire d'autres pathologies pouvant correspondre à une pathologie mitochondriale chez ces familles. La mise en évidence d'une anomalie du mt DNA chez l'enfant (et sa mère) devant alors conduire à une enquête familiale. Il faut rester pour l'instant prudent sur ce dernier point car la pathogénie du variant décrit par Boles et al. [6] reste à préciser de façon plus complète.

5. Le traitement des vomissements cycliques

Il n'y a pas de traitement reconnu des VC. Ils peuvent répondre à des antimigraineux comme les bêtabloquants, l'amitriptyline ou la cyproheptadine. Le valproate de sodium a été proposé également comme antimigraineux et une étude récente a montré que ce traitement était efficace pour éviter ou atténuer la récurrence des accès dans 85 % des cas. Boles a publié en 2011 l'efficacité d'un traitement associant l'amitriptyline (ou la cyproheptadine chez le moins de 5 ans) à des traitements à visée mitochondriale chez 23/30 patients présentant une forme sévère de VC [10], cette étude venant confirmer la responsabilité au moins partielle d'une atteinte mitochondriale dans la survenue des VC.

6. Conclusion

Le syndrome des vomissements cycliques est d'origine très probablement multifactorielle. Les maladies métaboliques

« classiques » en sont un diagnostic différentiel, et sûrement pas une étiologie classique quand les critères de diagnostic des VC sont respectés. Un bilan métabolique peut être réalisé, en particulier si la présentation clinique est atypique (présence de facteurs déclenchant de type stress métabolique). En revanche, l'hypothèse d'une anomalie du métabolisme énergétique mitochondrial via certains variants du mt DNA est intéressante et reste à confirmer.

Références

- [1] Li BU. Cyclic vomiting: the pattern and syndrome paradigm. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995;21(Suppl 1):S6-10.
- [2] Forbes D. Differential diagnosis of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995;21(Suppl 1):S11-4.
- [3] Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent. *Gastroenterology* 2006;130:1527-37.
- [4] Abu-Arefeh I, Russell G. Cyclic vomiting syndrome in children: a population-based study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1995;21:454-8.
- [5] Pareek N, Fleisher DR, Abell T. Cyclic vomiting syndrome: what a gastroenterologist needs to know. *Am J Gastroenterol* 2007;102:2832-40.
- [6] Boles RG, Chun N, Senadheera D, et al. Cyclic vomiting syndrome and mitochondrial DNA mutations. *Lancet* 1997;350:1299-300.
- [7] Zaki EA, Freilinger T, Klopstock T, et al. Two common mitochondrial DNA polymorphisms are highly associated with migraine headache and cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2009;29:719-28.
- [8] Boles RG, Zaki EA, Lavenbarg T, et al. Are pediatric and adult-onset cyclic vomiting syndrome (CVS) biologically different conditions? Relationship of adult-onset CVS with the migraine and pediatric CVS-associated common mtDNA polymorphisms 16519T and 3010A. *Neurogastroenterol Motil* 2009;21:936-e72.
- [9] Boles RG, Baldwin EE, Prezant TR. Combined cyclic vomiting and Kearns-Sayre syndromes. *Pediatr Neurol* 2007;36:135-6.
- [10] Boles RG. High degree of efficacy in the treatment of cyclic vomiting syndrome with combined co-enzyme Q10, L-carnitine and amitriptyline, a case series. *BMC Neurol* 2011;11:102.

Place actuelle du cyclophosphamide dans le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

J. Harambat*, A. Godron, B. Llanas

Centre de référence maladies rénales rares du Sud-Ouest, Service de pédiatrie, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux, France

Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) est la néphropathie glomérulaire la plus fréquente de l'enfant avec une incidence annuelle de l'ordre de 2 à 4 pour 100 000 enfants/an. Plusieurs arguments cliniques et thérapeutiques font du SNI une maladie immunitaire dont le rein est la cible fonctionnelle exclusive [1]. Quatre-vingt dix pour cent des patients sont sensibles au traitement glucocorticoïde initial et parmi eux, environ la moitié vont présenter des rechutes multiples ou une corticodépendance justifiant l'utilisation courante de traitements d'épargne corticoïde. Les indications de ces traitements et leurs places respectives restent mal codifiées. Le lévamisole et le cyclophosphamide (CP) ont longtemps été considérés comme les premières options thérapeutiques, mais l'émergence d'autres traitements immunosuppresseurs, notamment le mycophénolate mofétil et le rituximab, font rediscuter le rôle du CP dans la prise en charge du SNI cortico-dépendant ou à rechutes multiples.

1. Mode d'action

Le cyclophosphamide (CP) est un agent alkylant de la famille des moutardes azotées. Il s'agit d'une prodrogue transformée au niveau hépatique en ses métabolites actifs, le phosphoramidate et l'acroléine, qui seront ensuite dégradés et éliminés au niveau rénal. Le CP a une action antimitotique par alkylation de l'ADN avec inhibition de sa réplication aboutissant à la destruction cellulaire. Cette action antimitotique s'exerce ainsi sur un grand nombre de cellules, notamment sur le lymphocyte B. La cible précise dans le SNI est encore incertaine mais le CP semble agir plus particulièrement par stimulation de l'apoptose thymique et sélection négative des lymphocytes T [1].

2. Efficacité du cyclophosphamide dans le traitement du SNI

Le CP a été utilisé dès les années 1960 dans le traitement du SNI. La première étude contrôlée ayant montré la supériorité du CP par

rapport au seul traitement corticoïde a été publiée en 1970 [2]. Le CP a un effet rémanent qui a fait la preuve de son efficacité dans la diminution du nombre de rechutes et la baisse de la dose seuil de corticoïdes. Selon une méta-analyse, un traitement par CP réduit au moins de moitié le risque de rechute à 6-12 mois (risque relatif 0,44) en comparaison avec un traitement par corticoïdes seuls [3]. Une étude prospective randomisée comparant des durées de traitement par CP de 8 et 12 semaines respectivement, à la même posologie journalière de 2 mg/kg, n'a pas montré de différences de taux de rémission à 2 ans [4]. Lors d'essais cliniques, le CP s'est avéré comparable en termes d'efficacité à court terme à d'autres immunosuppresseurs tels que le chlorambucil, un autre agent alkylant, le lévamisole et la ciclosporine en traitement continu [3]. Deux études françaises récentes évaluant l'efficacité à long terme ont rapporté des incidences cumulées de rémission variant de 45 à 57 % à 1 an, 28 à 42 % à 2 ans et 13 à 31 % à 5 ans après traitement par CP [5,6]. Dans ces études comme dans d'autres, les patients plus jeunes au moment du traitement avaient une réponse au CP significativement moins bonne traduisant possiblement une maladie plus active et une dose cumulée par unité de surface corporelle inférieure aux patients plus âgés. Un essai, comparant l'administration intraveineuse (IV) de CP selon un schéma d'une perfusion mensuelle (500 mg/m²) pendant 6 mois à un traitement oral de 2 mg/kg/j pendant 12 semaines, a montré un taux de rémission significativement plus élevé à 12 mois dans le groupe IV, mais une absence de différence après 24 mois [7]. La fréquence des effets secondaires était moindre dans le traitement par voie parentérale, avec une dose cumulée moyenne de 100 mg/kg dans le bras IV contre 180 mg/kg dans le bras oral.

Le CP n'a pas fait la preuve de son efficacité dans le traitement du syndrome néphrotique cortico-résistant de l'enfant et n'est donc pas recommandé dans cette indication par la Société de Néphrologie Pédiatrique (SNP).

3. Toxicité et dose du cyclophosphamide dans le SNI

Les effets indésirables à court terme du CP sont principalement hématologiques (leucopénie 32 %), infectieux (infections graves 1,5 %), urologiques (cystites hémorragiques 2 %), et cutanés (alopécies 17 %) [8]. Ces effets secondaires imposent l'arrêt

*Auteur correspondant.
e-mail : jerome.harambat@chu-bordeaux.fr

du traitement et sont réversibles. Le principal effet secondaire potentiellement irréversible est la toxicité gonadique qui touche préférentiellement les garçons. Il existe un effet dose-dépendant entre le nombre de patients porteurs d'une oligo- ou azoospermie et la dose cumulée de CP. L'infertilité peut survenir après une dose cumulée de 250 mg/kg mais une dose inférieure à 200 mg/kg n'exclurait pas de façon certaine l'apparition ultérieure d'une oligospermie [8]. Chez les filles, la dose toxique n'est pas clairement définie : le seuil de gonadotoxicité semble toutefois se situer au-dessus de 250 mg/kg ou 10 g en dose cumulée. Des grossesses ont été décrites à des doses cumulées de 182-525 mg/kg. Enfin, 14 cas de cancers ont été rapportés dans une revue systématique de 1504 enfants traités pour SNI par agents alkylants [8].

En pratique clinique, la voie orale reste la référence pour l'utilisation du CP dans le SNI. Le protocole de la SNP recommande son utilisation à la posologie de 2 à 2,5 mg/kg/j en une prise par jour pendant 10 à 12 semaines sans dépasser une dose cumulée de 180 mg/kg [9]. Les familles doivent être informées du risque infectieux, le traitement sera interrompu en cas de fièvre ou infection. Il est préconisé de surveiller la NFS une fois par semaine pendant la cure, une anomalie hématologique (polynucléaires < 2000/mm³, lymphocytes < 800/mm³, plaquettes < 100 000/mm³) imposant l'arrêt du traitement. Le CP peut être repris après normalisation de la NFS. Il est préférable d'éviter l'utilisation de plusieurs agents alkylants ou de répéter les cures de CP au cours d'un SNI du fait du cumul des doses toxiques. Lors d'un traitement par CP, la corticothérapie est maintenue en discontinu pendant les 2 premiers mois de la cure puis rapidement diminuée sur 1 mois jusqu'à l'arrêt lorsque cela est possible.

4. Place actuelle dans la stratégie thérapeutique du SNI

En résumé, malgré ses nombreux effets secondaires et son efficacité à long terme objectivement limitée, il existe encore une place certaine pour le CP dans l'arsenal thérapeutique élargi du SNI. Il s'agit d'un traitement peu onéreux, facilement disponible et dont on peut attendre un taux de rémission du SNI d'au moins 30 % 2 ans après le début du traitement. L'efficacité du CP peut probablement être optimisée par une meilleure sélection des patients susceptibles de

bénéficier le plus de ce traitement (enfants plus âgés, posologie seuil de corticoïdes relativement peu élevée). Cependant, les résultats prometteurs du mycophénolate mofétil chez des enfants avec SNI corticodépendant et sa moindre toxicité en font une alternative intéressante au CP [10], et l'option privilégiée par un nombre croissant de cliniciens. Un essai clinique comparant les 2 traitements est actuellement en cours au plan national et permettra de définir plus précisément la place du cyclophosphamide dans le syndrome néphrotique corticodépendant de l'enfant.

Références

- [1] Frange P, Frey MA, Deschênes G. Immunité cellulaire et traitement immunosuppresseur du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. *Arch Pediatr* 2005;12:305-15.
- [2] Barratt TM, Soothill JF. Controlled trial of cyclophosphamide in steroid-sensitive relapsing nephrotic syndrome of childhood. *Lancet* 1970;2:479-82.
- [3] Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Non-corticosteroid treatment for nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;(1):CD002290.
- [4] Ueda N, Kuno K, Ito S. Eight and 12 week courses of cyclophosphamide in nephrotic syndrome. *Arch Dis Child* 1990;65:1147-50.
- [5] Azib S, Macher MA, Kwon T, et al. Cyclophosphamide in steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2011;26:927-32.
- [6] Cammas B, Harambat J, Bertholet-Thomas A, et al. Long-term effects of cyclophosphamide therapy in steroid-dependent or frequently relapsing idiopathic nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2011;26:178-84.
- [7] Prasad N, Gulati S, Sharma RK, et al. Pulse cyclophosphamide therapy in steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2004;19:494-8.
- [8] Latta K, von Schnakenburg C, Ehrich JH. A meta-analysis of cytotoxic treatment for frequently relapsing nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* 2001;16:271-82.
- [9] Bérard E, Broyer M, Dehennault M, et al. Syndrome néphrotique pur (ou néphrose) corticosensible de l'enfant : Protocole de traitement proposé par la Société de Néphrologie Pédiatrique. *Nephrol Ther* 2005;1:150-6.
- [10] Baudouin V, Alberti C, Lapeyraque AL, et al. Mycophenolate mofétil for steroid-dependent nephrotic syndrome: a phase II Bayesian trial. *Pediatr Nephrol* 2012;27:389-96.

Syndrome néphrotique idiopathique, quelle place pour le mycophénolate mofétil ?

B. Ranchin

Centre de référence maladies rénales rares « Néphrogones », Service de néphrologie
rhumatologie et dermatologie pédiatrique, Hôpital Femmes Mères Enfants,
Hospices Civils de Lyon, 69677 Bron cedex, France

Le mycophénolate mofétil (MMF) est la pro-drogue de l'acide mycophénolique (AMP), un inhibiteur de l'inosine monophosphate déshydrogénase nécessaire à la prolifération des lymphocytes B et T. Cet immunosuppresseur, commercialisé sous le nom de Cellcept® (MMF) et de Myfortic® (mycophénolate sodique), est utilisé en transplantation d'organe depuis 1996. Différentes séries montrent que le MMF permet une épargne des corticoïdes (Cs) dans le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) corticosensible (SNCS) corticodépendant (SNCD) ou à rechutes multiples (SNCS-RM). Il permet également de mettre en rémission en association à la ciclosporine (CsA) certains enfants présentant un SNI corticorésistant (SNCR) et CsA résistant, et peut être utilisé en relais de la CsA après mise en rémission.

1. Syndrome néphrotique idiopathique corticosensible

Bagga et al. sont les premiers à rapporter en 2003 l'étude rétrospective d'une série de 19 enfants traités par MMF pour un SNCD avec diminution des rechutes et épargne cortisonique sous traitement. Quatre publications rapportent ensuite de manière rétrospective des séries d'enfants traités pour un SNCD ou SNCR par CsA avec relais efficace par MMF (arrêt ou diminution de la dose de CsA) : chez 8/10 patients pour Barletta et al. [2003], 7/7 patients pour Gellermann et al. [2004], 9/9 patients pour Ulinski et al. [2005] et 20/26 patients pour Fujinaga et al. [2009] ; ce relais est associé à une amélioration de la filtration glomérulaire. Mendizabal et al. [2005] décrivent de façon rétrospective 21 enfants traités par MMF pour un SNCD, avec épargne cortisonique chez 15/21. Novak et al. [2005] décrivent également dans une étude rétrospective 21 enfants traités par MMF pour un SNCD avec diminution des rechutes sous traitement. En 2006 Hogg et al. incluent 33 enfants avec SNCS-RM (6 SNCD) dans une étude prospective ouverte de 6 mois de traitement par MMF : la fréquence des rechutes diminue sous MMF, 24/32 enfants ne rechutent pas sous traitement, mais 12 parmi ces 24 patients rechutent dans les 6 mois suivant l'arrêt du MMF. Afzal et al. [2007] publient une étude rétrospective concernant 42 enfants avec SNCD (incluant les 19 patients décrits par Bagga et al. en 2003) traités au moins 6 mois par MMF avec

diminution des rechutes sous traitement et épargne cortisonique de 50 %. En 2008 Dorresteijn et al. comparent la CsA et le MMF dans un essai prospectif randomisé chez 24 enfants avec SNCS-RM et lésions glomérulaires minimales à la biopsie. Le nombre de rechutes dans le groupe CsA semble plus faible que dans le groupe MMF sans pour autant atteindre la significativité statistique. Baudouin et al. [2011] montrent dans une étude prospective chez 24 enfants présentant un SNCD qu'un traitement de 1 an par MMF permet une épargne des Cs et une diminution de la fréquence des rechutes : 17/23 enfants sans rechutes pendant le traitement par MMF et faibles doses de Cs. Le poids et l'indice de masse corporelle diminuent de manière significative chez les patients sans rechute. Une étude prospective est en cours en France pour comparer le MMF et le cyclophosphamide chez les enfants avec SNCD.

2. Monitoring du MMF

Deux études en cours de publication soulignent l'intérêt du suivi pharmacocinétique du MMF. Gellerman et al. [2011] dans un essai randomisé prospectif en cross over comparent un traitement de 12 mois par CsA ou par MMF chez 60 enfants présentant un SNCS-RM. Les rechutes sont plus fréquentes sous MMF (21/60 vs 9/60) mais une aire sous la courbe (AUC) de l'AMP inférieure à 50 mg.h/l est associée à une plus grande fréquence des rechutes. La filtration glomérulaire et le bilan lipidique sont meilleurs sous MMF. Dallochio et al. [soumis] dans une étude multicentrique rétrospective montrent chez 90 enfants avec SNCD une diminution de la fréquence des rechutes en cas d'AUC > 45 mg.h/l. En cas de traitement par Cellcept® l'étude pharmacocinétique peut être réalisée à partir de 3 échantillons de sang prélevés à 20, 60 et 180 minutes [S Saint-Marcoux F, 2011] ou à 60 et 240 minutes [Zhao W, 2011] après la prise. Sous Myfortic® l'étude pharmacocinétique nécessite la réalisation de 8 prélèvements sur 12 heures.

3. Syndrome néphrotique idiopathique corticorésistant

Mendizabal et al. [2005] décrivent de façon rétrospective 5 enfants avec SNCR (12 semaines de corticothérapie selon le protocole ISKD et 3 bolus de méthylprednisolone) résistant à la CsA traités par MMF avec rémission partielle chez 1/5 et complète

Correspondance.
e-mail : bruno.ranchin@chu-lyon.fr

chez 1/5. Li et al. [2010] rapportent sous MMF et Cs une rémission complète chez 15/24 et partielle chez 6/24 enfants de moins de 2 ans présentant un SNI résistant à 8 semaines de prednisone 2 mg/kg/J. De Mello et al. [2010] décrivent une série rétrospective de 49 enfants avec SNCR (4 semaines de prednisone et 3 bolus de méthylprednisolone) : une rémission complète est obtenue chez 11/49, partielle chez 17/49 sous MMF et Cs. Trois patients présentent par ailleurs une pancréatite sous traitement responsable du décès d'un patient. Gibson et al. [2011] comparent dans un essai randomisé contrôlé ouvert la CsA et l'association MMF-Cs chez 138 patients présentant un SNCR (échec de 4 semaines de corticothérapie) âgés de 2 à 40 ans, avec lésions de hyalinose segmentaire et focale (HSF) à la biopsie. Après 1 an la proportion de patients en rémission complète ou partielle semble plus importante dans le groupe CsA : 33/72 patients vs 22/66 dans le groupe MMF-Cs, sans atteindre la significativité : OR : 0,59 [95CI : 0,30-1,18].

Il faut noter que la définition de la corticorésistance varie suivant les études et ne correspond pas toujours à la définition française. Gellerman et al. [2012] rapportent dans une étude rétrospective chez 18 enfants présentant un SNCR avec HSF mis en rémission sous CsA-Cs, l'intérêt du MMF en relais de la CsA avec maintien de la rémission et amélioration de la filtration glomérulaire.

La tolérance à court terme du traitement est bonne dans toutes les publications hormis celle de De Mello et al. [2010].

4. En pratique

Le Cellcept® peut donc être considéré comme le traitement de choix en cas de SNCD avec effets indésirables de la corticothérapie. Il est débuté à la dose de 600 mg/m² 2 fois par jour. Le médicament est commercialisé sous forme de gélules à 250 mg, de comprimés à 500 mg et de suspension à 200 mg/ml. La prise pendant les repas diminue les effets indésirables digestifs. La prescription initiale est effectuée par l'équipe de néphrologie pédiatrique. Une surveillance de la NFS est effectuée à 1 semaine, 1 mois, puis tous les 3 mois et des conseils de photoprotection sont donnés. Une étude pharmacocinétique est réalisée après 10 à 15 jours, avec pour objectif une AUC entre 50 et 60 mg.h/l. La charge virale Epstein Barr Virus (EBV) est surveillée tous les 6 mois. La survenue d'une fièvre fait rechercher une infection à cytomégalo virus ou à EBV, et contrôler la NFS et le bilan hépatique. La corticothérapie est diminuée rapidement par

paliers d'une semaine avec tentative d'arrêt, sous surveillance de la bandelette urinaire. Après 1 an sans corticoïdes et sans rechute un essai de sevrage progressif du MMF est réalisé.

En cas de SNCR, le Cellcept® est utilisé : i) en association au traitement par anti-calcineurines (CsA ou tacrolimus) et corticothérapie en cas de non réponse ; et ii) en relais du traitement par anticalcineurines après obtention d'une rémission.

5. Conclusion

La corticothérapie reste le traitement de référence du syndrome néphrotique idiopathique. Le mycophénolate mofétil (MMF) permet de prendre en charge les enfants atteints d'une forme corticosensible, corticodépendante ou à rechutes multiples qui présentent un effet indésirable de la corticothérapie. Le traitement par MMF permet de diminuer la dose de corticoïdes et de faire disparaître les effets secondaires de la corticothérapie chez la plupart des enfants. La surveillance pharmacocinétique du traitement semble diminuer le risque de rechute lors de la décroissance des corticoïdes. La tolérance du traitement est bonne, avec : i) des rares troubles digestifs bénins qui répondent au fractionnement des prises ou à la diminution de la dose ; ii) la nécessité d'une surveillance hématologique ; iii) un risque infectieux qui nécessite une information préalable des familles ; iv) un risque théorique de lymphoprolifération ; et v) un risque à très long terme encore inconnu. Le traitement exclut les vaccins vivants et il est contre-indiqué en cas de grossesse. La durée d'utilisation et les modalités de sevrage restent à déterminer. Le MMF est utilisé hors Autorisation de Mise sur le Marché, les publications rapportant son utilisation concernent un nombre limité de patients et le traitement doit donc être initié et surveillé par une équipe de néphrologie pédiatrique. Dans le cadre des syndromes néphrotiques corticorésistants, le MMF est utilisé en relais de la ciclosporine (CsA) dans le but de limiter la toxicité rénale de la CsA ou en association à la CsA et aux corticoïdes en absence de réponse.

Références

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

Utilisation du rituximab dans le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

A.-L. Sellier-Leclerc

Centre de référence maladies rénales rares « Néphrogones »,
Service de néphrologie rhumatologie et dermatologie pédiatrique,
Hôpital Femmes Mères Enfants, Hospices Civils de Lyon, 69677 Bron cedex, France

La physiopathologie du syndrome néphrotique idiopathique (SNI) reste en partie inconnue. Le SNI est classiquement attribué à une dysrégulation de la fonction lymphocytaire T responsable de la sécrétion d'un facteur de perméabilité glomérulaire responsable de la fuite protéique. Actuellement l'hypothèse d'une responsabilité des lymphocytes B (LB) a été récemment mise en avant devant l'efficacité du rituximab. Le traitement du SNI repose en premier lieu sur les corticoïdes. En cas de corticodépendance, il peut être nécessaire de recourir à des traitements immunosuppresseurs (IS) plus lourds : agents alkylants, anticalcineurines, mycophénolate mofétil (MMF). Certains cas restent extrêmement sévères et difficiles à traiter, nécessitant l'association de plusieurs traitements avec une dépendance également aux immunosuppresseurs.

1. Le rituximab

Le rituximab (RTX) est un anticorps monoclonal chimérique murin humanisé contre l'antigène CD 20. Le CD 20 est un marqueur très spécifique des LB, exprimé en grande quantité à la surface des lymphocytes pré-B et des LB matures. En revanche, il n'est pas exprimé à la surface des cellules souches hématopoïétiques, ni des plasmocytes ce qui permet de maintenir un taux d'immunoglobulines relativement stable et d'éviter potentiellement certaines infections. Le RTX permet donc d'induire une déplétion des LB. La dose habituelle est de 375 mg/m² par injection avec des rythmes différents selon les pathologies. Le RTX a déjà été utilisé dans un certain nombre de pathologies auto-immunes (polyarthrite rhumatoïde, lupus, dermatomyosite et certaines néphropathies auto-immunes). Son administration doit se faire en milieu spécialisé après une prémédication et en perfusion lente à débit progressif.

La tolérance du RTX est bonne, comme le confirme la très large expérience dans les lymphomes avec plus de 300 000 patients traités. Les effets indésirables les plus fréquents sont des réactions d'intolérance par relargage cytokinique (malaise, fièvre, frisson, céphalées, hypotension) observées dans plus de la moitié des cas lors de la 1^{re} perfusion. Ces symptômes s'améliorent en ralentissant le débit de perfusion. Les authentiques réactions allergiques sont possibles, soit immédiates (anaphylactiques), soit retardées.

Des neutropénies transitoires et retardées (1 à 5 mois après la perfusion de RTX) ont également été observées. Le taux d'immunoglobulines n'est pas significativement modifié sous RTX et le risque d'infection semble faible. Des cas de leuco-encéphalopathie multifocale progressive, maladie dégénérative en rapport avec une réactivation du JC virus (polyomavirus) ont été décrits. À ce jour aucun cas n'a été décrit en pédiatrie. De façon exceptionnelle, une insuffisance respiratoire aiguë par infiltrat pulmonaire interstitiel ou un œdème pulmonaire peut également apparaître dans les heures suivant la perfusion.

2. Rituximab et SNI

L'effet bénéfique du RTX a été rapporté pour la première fois en 2007 chez un patient ayant un SNI corticodépendant évoluant depuis 13 ans et un purpura thrombopénique idiopathique (PTI) sévère [1]. Devant l'échec partiel des cures d'immunoglobulines, il reçoit 4 injections de RTX qui permettent la guérison complète du PTI. En parallèle le RTX semble avoir contrôlé le syndrome néphrotique avec une absence de rechute avec un recul de 15 mois. Depuis ce premier cas rapporté, plusieurs cas isolés ont été rapportés avec le même effet bénéfique du RTX, mais des rechutes pouvant survenir à distance nécessitent alors une réinjection.

Une étude rétrospective multicentrique de 2008 réalisée chez 22 patients montrent que le RTX permet de maintenir une rémission et de diminuer significativement les traitements IS quelques mois après la première injection par rapport aux 3 derniers mois précédant le traitement [2]. Cette étude montre également que le RTX ne permet pas d'induire une rémission avec un taux d'échec de 58 % lorsqu'il est injecté en phase néphrotique. Gulati et al. obtiennent 70 % de rémission stable chez des patients atteints de SNI corticodépendants et traités par 2 injections de RTX avec un recul moyen de 16,8 mois [3]. Pityrula et al. confirment ces données avec d'excellents résultats à la phase initiale du traitement (82 %), mais avec un grand nombre de rechutes au bout de quelques mois (36 % d'évolution favorable à 4,5 mois) [4].

Nous proposons de maintenir une déplétion B prolongée de 15 mois minimum par réinjections itératives et un arrêt des autres immunosuppresseurs en quelques mois [5,6]. Sur 30 malades avec un recul supérieur à 2 ans après la première injection, 19 (63 %) sont en rémission malgré la déplétion B (recul moyen de 17,4 mois) et l'arrêt des autres traitements IS. Un cas de rechute de SNI en cours

Correspondance.

e-mail : anne-laure.sellier-leclerc@chu-lyon.fr

de déplétion B et un échec de déplétion B lors d'une réinjection ont été observés. La recherche d'anticorps circulants anti-rituximab s'est avérée négative. Ces résultats sont superposables à l'étude de Gulati et al. mais avec un recul plus important. Cette série des patients sévèrement atteints (début précoce de la maladie, rechutes fréquentes, et durée d'évolution de la maladie depuis plus de 8 ans) apporte des informations importantes sur la capacité du RTX à réduire voire à arrêter l'activité du syndrome néphrotique corticosensible. Cela suppose que le RTX exerce un effet prolongé sur les cellules immunes responsables de la sécrétion du facteur de perméabilité glomérulaire. Une étude multicentrique chez 29 enfants avec un recul supérieur à 2 ans rapporte 41 % de rémission prolongée (dont 34 % avec un arrêt des autres traitements IS) [7]. Une rechute tardive est possible 64 mois après le traitement. L'utilisation du mmF à la fin du traitement par RTX pourrait être une alternative à la déplétion B prolongée et pourrait apporter un bénéfice sur le maintien de la rémission [8]. Il existe peu d'essais sur l'utilisation du RTX dans le SNI. Une étude rétrospective de Sinha et al compare le RTX au tacrolimus [9]. La diminution du nombre de rechutes n'est pas significative entre les 2 groupes, en revanche la baisse de la corticothérapie est plus importante dans le groupe traité par RTX (67 % versus 43 %). Enfin un essai thérapeutique randomisé publié par Ravani et al. a comparé un traitement par RTX et baisse de la corticothérapie à une association ciclosporine et prednisone [10]. Les résultats à 3 mois montrent de façon significative un nombre de rechutes moins important et la baisse des traitements dans le groupe RTX.

3. Conclusion

Le RTX semble maintenir la rémission prolongée du syndrome néphrotique corticosensible et ce malgré la diminution des doses voire l'arrêt complet de la prednisone et des autres traitements IS. Une déplétion B prolongée semble être nécessaire mais probablement pas suffisante chez certains patients. Le traitement est bien toléré, sans effets secondaires majeurs dans la plupart des études, mais nous ne disposons pas encore de données sur les effets secondaires à long terme. Actuellement l'utilisation du

rituximab est encore réservée aux patients avec un traitement IS lourd mais pourra probablement être élargie à un plus grand nombre de malades.

Références

- [1] Francois H, Daugas E, Bensman A, et al. Unexpected efficacy of rituximab in multirelapsing minimal change nephrotic syndrome in the adult: first case report and pathophysiological considerations. *Am J Kidney Dis* 2007;49:158-61.
- [2] Guigonis V, Dallochio A, Baudouin V, et al. Rituximab treatment for severe steroid- or cyclosporine-dependent nephrotic syndrome: a multicentric series of 22 cases. *Pediatr Nephrol* 2008;23:1269-79.
- [3] Gulati A, Sinha A, Jordan SC, et al. Efficacy and safety of treatment with rituximab for difficult steroid-resistant and -dependent nephrotic syndrome: multicentric report. *Clin J Am Soc Nephrol* 2010;5:2207-12.
- [4] Prytula A, Iijima K, Kamei K, et al. Rituximab in refractory nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2010;25:461-8.
- [5] Sellier-Leclerc AL, Macher MA, Loirat C, et al. Rituximab efficiency in children with steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2010;25:1109-15.
- [6] Sellier-Leclerc AL, Baudouin V, Kwon T, et al. Rituximab in steroid-dependent idiopathic nephrotic syndrome in childhood--follow-up after CD19 recovery. *Nephrol Dial Transplant* 2012;27:1083-9.
- [7] Kemper MJ, Gellermann J, Habbig S, et al. Long-term follow-up after rituximab for steroid-dependent idiopathic nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2012;27:1910-5.
- [8] Ito S, Kamei K, Ogura M, et al. Maintenance therapy with mycophenolate mofetil after rituximab in pediatric patients with steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2011;26:1823-8.
- [9] Sinha A, Bagga A, Gulati A, et al. Short-term efficacy of rituximab versus tacrolimus in steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2012;27:235-41.
- [10] Ravani P, Magnasco A, Edefonti A, et al. Short-term effects of rituximab in children with steroid- and calcineurin-dependent nephrotic syndrome: a randomized controlled trial. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6:1308-15.

Myocardiopathie du nourrisson : dans quels cas envisager une transplantation cardiaque ?

V. Gournay

Service de cardiologie pédiatrique, CHU de Nantes,
Hôpital de la Mère et de l'Enfant, 7 quai Moncoussu, 44093 Nantes cedex, France

La myocardiopathie de l'enfant est une pathologie rare (incidence annuelle 1 à 1,5/100 000). La myocardiopathie dilatée (MCD) est la forme la plus fréquente, et elle se manifeste le plus souvent avant l'âge de 1 an par des signes d'insuffisance cardiaque [1]. Le traitement, le plus souvent symptomatique, est un traitement médical de l'insuffisance cardiaque. En cas d'échec de ce traitement, on peut proposer une transplantation cardiaque, thérapeutique ultime qui fera entrer l'enfant dans une autre maladie chronique. Sa réalisation chez le nourrisson, bien que possible, pose plus de problèmes pratiques et éthiques que chez l'enfant plus âgé. Avant de l'envisager, il est donc fondamental de tenter de répondre à plusieurs questions : on élimine les causes « curables » ?

- y a-t-il des chances de récupération spontanée ?
- existe-t-il une atteinte extracardiaque contre-indiquant une transplantation cardiaque ?
- a-t-on épuisé toutes les alternatives thérapeutiques ?

La réponse à ces questions passe d'abord par une démarche étiologique exhaustive. En effet, le pronostic d'une myocardiopathie dépend en grande partie de sa cause. Celle-ci reste cependant inconnue dans plus de 2/3 des cas, on parle alors de MCD idiopathique.

1. Les causes curables

Il est d'une importance cruciale d'éliminer toute malformation opérable pouvant causer une myocardiopathie dilatée, dont le mécanisme est, soit ischémique, soit lié à une augmentation de post-charge. Ainsi, une anomalie de naissance de la coronaire gauche, dont le signe majeur est une onde Q de nécrose en D1 et aVL sur l'ECG, peut se révéler entre 2 et 6 mois par une insuffisance cardiaque progressive et des signes échocardiographiques de MCD. De même, une coarctation de l'aorte avec dysfonction ventriculaire gauche sévère peut mimer une myocardiopathie primitive, le souffle cardiaque manquant du fait de l'effondrement du débit ventriculaire gauche.

Une myocardiopathie carentielle (rachitisme) doit également être éliminée.

Enfin, une analyse soignée de l'ECG et un holter sont indispensables pour exclure une myocardiopathie rythmique traitable par anti-arythmiques ou radio-ablation.

2. Les chances de récupération spontanée

La myocardite est la cause de MCD la plus fréquente (50 % des causes identifiées chez le nourrisson) et la plus favorable en termes de survie sans transplantation (75 % à 5 ans) [1-3]). Dans sa présentation typique, des symptômes d'infection respiratoire ou digestive précèdent de quelques jours ou quelques semaines l'apparition de la défaillance cardiaque. Celle-ci peut être très brutale et évoluer sur un mode fulminant. Cependant, la présentation clinique peut être plus insidieuse, et le diagnostic doit être évoqué devant une MCD d'apparence idiopathique. Le manque de sensibilité et de spécificité des tests de laboratoire disponibles rend difficile la distinction entre les deux entités. La recherche virale (coxsackie, adénovirus, parvovirus, herpesvirus) par PCR et sérologies doit être systématique, mais sa négativité n'infirme pas le diagnostic. L'imagerie par IRM avec injection de gadolinium n'a également de valeur que positive. L'examen diagnostique de référence reste la biopsie endomyocardique. L'identification du génome viral par PCR et/ou de cellules inflammatoires par des techniques récentes d'immunohistochimie a permis d'en augmenter la sensibilité. En dépit de son caractère invasif, sa pratique reste une recommandation de classe IIa devant une MCD inexplicée chez un nourrisson [3], et doit être faite avant toute décision de transplantation cardiaque. En effet, les chances de récupération d'une myocardite sont de 50 à 80 % chez les patients ayant survécu à la phase critique initiale. Une amélioration peut être notée dès les premiers mois, mais elle peut être retardée jusqu'à 2 ans après le diagnostic. Cependant, une évolution à long terme vers une défaillance cardiaque irréversible nécessitant une transplantation est également possible.

3. Atteinte extracardiaque

En dehors de la myocardite, les causes de MCD les plus fréquentes chez le nourrisson sont les maladies métaboliques et syndromiques, qui peuvent entraîner une atteinte extracardiaque [1, 2].

Correspondance.
e-mail : veronique.gournay@chu-nantes.fr

En cas d'une atteinte multi-organique sévère, une transplantation cardiaque ne sera pas une thérapeutique raisonnable. Il faut donc rechercher systématiquement les maladies métaboliques les plus fréquentes, qui sont les cytopathies mitochondriales, les déficits de l'oxydation des acides gras, et les déficits en carnitine. En outre, le dépistage d'une maladie métabolique peut avoir un impact thérapeutique propre par la mise en place d'un régime, d'une enzymothérapie spécifique (maladie de Pompe), ou d'une supplémentation en carnitine. Cette dernière peut entraîner une régression complète de la MCD en cas de déficit primitif en carnitine.

Les syndromes génétiques révélés par une MCD sont plus rares, mais justifient la pratique systématique d'une consultation de génétique. Certaines mutations génétiques entraînent une atteinte multi-organique notamment une atteinte neuromusculaire périphérique rendant futile une transplantation cardiaque. À l'inverse, d'autres MCD génétiques, résultant de la mutation d'un gène exprimé uniquement dans le myocarde, impliquent le cœur de façon isolée et les nourrissons atteints sont d'excellents candidats à la transplantation cardiaque [1,2]. Il s'agit souvent de formes familiales dont le mode de transmission est variable selon le gène impliqué (plus de 20 gènes identifiés). Leur dépistage justifie la pratique d'une échocardiographie de dépistage chez tous les apparentés au premier degré du nourrisson.

4. Absence d'alternative thérapeutique

L'arsenal de la prise en charge de l'insuffisance cardiaque, qu'elle soit aiguë et chronique, s'est considérablement enrichi au cours de ces 20 dernières années [4]. Ces nouvelles ressources thérapeutiques ont permis d'améliorer la survie des patients.

En ce qui concerne l'insuffisance cardiaque aiguë dans le cas d'une myocardite, les nouveaux inotropes à type d'inhibiteurs de la phosphodiesterase ou plus récemment le levosimendan, qui augmente la sensibilité des protéines contractiles au calcium, sont très efficaces dans les situations critiques de bas débit cardiaque. En cas d'échec de ces thérapeutiques, l'assistance circulatoire de type ECMO peut permettre de passer un cap de quelques jours en attendant une récupération rapide dans le cas d'une myocardite fulminante. Ce n'est qu'en l'absence de récupération avec impossibilité de sevrer l'ECMO que l'on s'orientera vers la mise en place d'une assistance de longue durée type Berlin Heart, associée à une inscription sur liste d'attente de transplantation cardiaque.

Le traitement pharmacologique de l'insuffisance cardiaque chronique a évolué en pédiatrie, comme chez l'adulte, du traitement digitalo-diurétique vers les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les bêtabloquants. Bien qu'on ne dispose pas comme chez l'adulte d'études ayant fait la preuve formelle de l'efficacité de ces thérapeutiques chez l'enfant, leur utilisation est largement répandue chez les enfants atteints de MCD et améliore leur qualité de vie. Les problèmes de tolérance, notamment tensionnels, peuvent souvent être résolus par une introduction très progressive des inhibiteurs de l'enzyme de conversion et des bêtabloquants, à distance d'une poussée d'insuffisance cardiaque aiguë. L'équilibration de l'insuffisance cardiaque permet alors parfois de différer la transplantation de plusieurs années, voire d'attendre une récupération tardive de la fonction cardiaque, possible en cas de myocardite.

5. Au total

La transplantation cardiaque est une thérapeutique envisageable chez un nourrisson atteint de MCD en cas d'insuffisance cardiaque non contrôlée par tous les autres traitements disponibles, après un bilan étiologique exhaustif. En effet, certaines étiologies sont de bonnes indications, telles les MCD familiales ou idiopathiques. En revanche, la myocardite, étiologie de MCD la plus fréquemment identifiée chez le nourrisson, a un bon pronostic spontané permettant souvent d'éviter une transplantation. Les maladies métaboliques, étiologie également fréquente chez le nourrisson, contre-indiquent généralement la transplantation. Enfin, il ne faut pas méconnaître chez le nourrisson certaines causes malformatives, accessibles à un traitement chirurgical.

Références

- [1] Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, et al. Incidence, causes, and outcome of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA* 2006;296:1867-76.
- [2] Hsu DT, Canter CE. Dilated cardiomyopathy and heart failure in children. *Heart Fail Clin* 2010;6:415-32.
- [3] Kühl U, Schultheiss HP. Myocarditis in children. *Heart Fail Clin* 2010;6:483-96.
- [4] Kantor PF, Mertens LL. Clinical practice: Heart failure in children. Part I: clinical evaluation, diagnostic testing, and initial medical management. *Eur J Pediatr* 2010;169:269-79.

Sexualité chez les adolescents opérés de malformations uro-génitales complexes

A. Paye-Jaouen, A. El Ghoneimi*

Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital Robert Debré, Paris, France

1. Chez la fille

Les jeunes filles opérées de malformations urogénitales telles que le sinus urogénital, l'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS), ou la malformation cloacale peuvent avoir des troubles psychosexuels d'origine anatomique (sténose vaginale avec dyspareunies, troubles de la sensibilité périnéale et plus particulièrement clitoridienne en cas de HCS), mais ces troubles sont accrues par la coexistence d'un dysfonctionnement vésicosphinctérien ou d'une incontinence fécale (malformation cloacale). Elles sont aussi affectées par la possible présence de cicatrices inesthétiques. L'accès à une sexualité est d'autant plus difficile quand ces jeunes filles ont eu de multiples interventions chirurgicales et surtout des dilatations vaginales ; elles doivent alors « réinvestir » leur sphère génitale qui était très médicalisée et se la réapproprier. C'est le cas aussi des jeunes filles opérées d'atrésie vaginale ou de Syndrome de Rokitansky avec reconstruction vaginale.

Les jeunes filles opérées d'exstrophie vésicale sont très complexées par l'aspect inesthétique de leurs cicatrices abdominales et pelviennes, l'écartement anormal du pubis (*pubic diastasis*) et l'implantation anormale des poils pubiens. De plus, elles présentent un vagin habituellement court et sténosé occasionnant des dyspareunies. À ces anomalies anatomiques visibles se surajoutent des troubles vésicosphinctériens avec souvent la nécessité de cathétérisme intermittent ou une incontinence avec la nécessité de port de couches ou de protections. Cette malformation complexe entraîne parfois une réelle détresse psychique chez ces adolescentes avec nécessité de suivi psychologique approprié.

Enfin, les jeunes filles suivies pour un dysraphisme (*spina bifida*) ont des rapports sexuels plus tard en raison des troubles de la sphère vésico-sphinctérienne et/ou des troubles de la continence fécale.

Ces jeunes filles doivent être prises en charge aussi par des gynécologues pédiatres et endocrinologues pour leurs grossesses futures.

2. Chez le garçon

Les adolescents opérés d'hypospadias postérieur ou périnéal dans la petite enfance peuvent présenter des troubles psychosexuels en rapport avec des anomalies anatomiques sous

jacentes. En effet, ils peuvent présenter des troubles de l'érection dus à une coudure de verge résiduelle (érection « insuffisante »), des troubles de l'éjaculation, une anomalie de taille de la verge (verge trop courte ou enfouie). Ils peuvent être perturbés par une apparence inesthétique de leur verge avec des anomalies anatomiques de la forme du gland, de la position du méat urétral, et des cicatrices multiples. Il est décrit chez ces adolescents une plus grande difficulté à initier des rapports sexuels liés à une probable « vision négative » de leurs organes génitaux, ce qui peut être très handicapant lors de la période de l'adolescence (honte de se montrer nu car différent), même si ces patients ne présentent pas de retard du début de leur éveil sexuel.

Ces difficultés sont majorées chez les enfants opérés d'exstrophie vésicale ou d'épispadias en raison d'une très importante brièveté de taille de la verge, le plus souvent plaquée sur la face ventrale (non pendulaire), mais aussi de troubles sphinctériens avec incontinence urinaire et nécessité de cathétérisme intermittent. Ces patients doivent être suivis sur le plan psychologique bien avant la puberté. Les garçons suivis pour des vessies neurologiques dues à un dysraphisme (*spina bifida*) ont des troubles de l'érection dans 15 à 25 % des cas selon les auteurs, ont une verge anatomiquement normale, mais souffrent des conséquences d'une vessie neurologique avec troubles de la continence urinaire (cathétérisme intermittent fréquent) et de troubles de la continence fécale (lavements évacuateurs rétrogrades).

3. Conclusion

Tous les enfants opérés de malformations uro-génitales complexes doivent être suivis par leur chirurgien jusqu'à l'adolescence, pour dépister et prendre en charge d'éventuelles anomalies anatomiques persistantes, les informer de leur pathologie et les aider à mieux appréhender leur sexualité en répondant à leur questions et en les anticipant. Cette prise en charge doit être pluridisciplinaire avec les pédiatres, les gynécologues et endocrinologues pédiatres et psychologues. Il faut savoir dépister et prévenir des troubles psychologiques chez ces adolescents qui peuvent avoir des comportements à risque.

Références

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

*Auteur correspondant.
e-mail : alaa.elghoneimi@rdb.aphp.fr

Sexualité et mucoviscidose

L. Agrario

IDE Coordinatrice et Sophrologue, APHP, Hôpital Cochin Paris, CRCM, France

Selon le concept de Marjory Gordon : « *La sexualité et son expression est un domaine de santé à part entière, qui se doit d'être considérée à l'égal de la nutrition, du sommeil, ou encore des valeurs et des croyances* ».

Freud n'a-t-il pas démontré que la sexualité est indispensable à la construction de la personnalité, de l'identité individuelle, de la structuration psychique ?

La relation amoureuse et la satisfaction sexuelle sont des aspects importants de la qualité de vie, y compris pour les personnes faisant face à une pathologie chronique comme la mucoviscidose. Comprenons que notre rôle de soignant est bien plus vaste qu'il n'y paraît et que prescrire un médicament, délivrer un acte technique ou un soin n'est pas suffisant.

Le patient atteint de mucoviscidose est généralement maigre, frêle, peu musclé, paraissant beaucoup plus jeune que son âge réel. Le garçon pâtit de cet aspect, majoré par une stérilité qui entraîne, elle-même, une dévalorisation de sa virilité. La fille est souvent « confondue » avec une anorexique mentale ! Vision péjorative qui sera accentuée par une toux très présente dans cette maladie, ainsi que le besoin de cracher (mucus purulent). Difficile de se constituer une image attirante, séduisante... de faire ses premiers pas dans une relation physique ! Divers stigmates indélébiles parcourent le corps : chambre implantable, gastrotomie, hippocratisme digital, cicatrice de drain, cage thoracique déformée...

Ne parlons pas des mycoses buccales et génitales lors des nombreux traitements par perfusion ; l'alternance de diarrhée/constipation si les enzymes pancréatiques sont mal dosées, sans évoquer les algies abdominales qui en découlent ; les fuites urinaires (pour la femme) et les hémorroïdes suites aux efforts de toux quotidien.

Rappelons également que le décubitus strict est inconfortable, pouvant amplifier les quintes de toux, l'essoufflement, les hémoptysies par hyperventilation, augmentation du rythme cardiaque.

Les périodes d'exacerbation sont souvent fatigantes, perturbant un diabète débutant ou installé, diminuant la libido.

Pas de traitement curatif, une espérance de vie limitée, alors comment s'accommoder de cette perception corporelle qui ne satisfait pas et dont le temps est compté !

Comment allier sa sexualité avec le temps hospitalier, les études, le travail, l'entourage souvent étouffant car inquiet ?

Comment acquérir son indépendance, son autonomie, penser à une future vie de couple, au désir d'enfant altéré au milieu de toutes ces contraintes ?

Lors d'un atelier sur « la journée couple » organisée par VLM (Vaincre la mucoviscidose), je me souviens avoir été interpellée par l'interrogation que se posaient les patients sur « Doit-on annoncer tout et tout de suite quant à son handicap au partenaire ou, au contraire, ne rien révéler ? Certains en exprimaient le besoin « obligatoire » dès l'attirance vers l'autre et d'autres évoquaient l'extrême difficulté d'énoncer certains soins comme la kinésithérapie... Car, pour le public non médical, la mucoviscidose n'est pas visible : avantage ou inconvénient ?

Alors quand vient le temps de présenter son concubin à sa famille... fréquenter un « malade »...

On sait qu'une sexualité épanouie joue un rôle essentiel dans l'estime de soi et entraîne des répercussions positives au quotidien, alors ne négligeons pas cette prise en charge, combinons les soins et l'intégralité de la personne.

L'assistance sexuelle : une suppléance possible pour encore « grandir » ? Situations de handicaps, réflexion éthique et esquisses de réponses concrètes

C. Agthe Diserens

Sexo-pédagogue spécialisée, formatrice pour adultes, Présidente de l'association suisse SEHP Sexualité et Handicaps Pluriels, Ch. du Couchant 14, 1260 Nyon, Suisse

Il n'y a pas de sexualité avec un grand « S ». Il n'existe qu'une multitude de sexualités personnelles, chacune devant être respectée dans son rythme et dans ses expressions. L'heure n'est plus à la dénégation des pulsions et des désirs sexuels de la personne en situation de handicap, ni d'ailleurs à leur exacerbation. L'accès à la sexualité étant un droit universel, si la personne concernée ne peut y accéder d'elle-même, nous nous devons (les structures d'accueil, les parents, les thérapeutes) de la soutenir dans ce sens comme nous le faisons pour les autres dimensions de sa vie.

L'intégration sociale, l'histoire récente de la sexualité depuis sa courte révolution en fin de siècle dernier, le pouvoir des médias, le respect des droits humains fondamentaux, et surtout les voix des personnes directement concernées, ont contribué à faire avancer la cause de ce sujet délicat. C'est enfin dans un contexte d'accélération, de performance et d'excellence, que la question de la sexualité et de l'assistance sexuelle se sont centrées toujours davantage sur les besoins individuels de mieux-être et de plaisir au sens large du terme : la sexualité est un langage du corps, du cœur et de l'esprit, et pouvoir la vivre chacun(e) à sa mesure, collabore à une meilleure affirmation de soi pour s'apaiser, pour être moins seul(e), pour lutter contre les pulsions de mort, pour être touché et pour toucher, pour communiquer sa sensualité, pour ressentir quelques plaisirs. Pour se développer comme femme/homme... en dépit du handicap !

Il est à noter que la réflexion sur l'assistance sexuelle ne vaut qu'à partir de la majorité et le plus souvent au-delà, car le développement psychoaffectif de la plupart des personnes vivant avec un handicap, entraîne une maturation plus lente. En effet, la consolidation de l'identité sexuée est presque toujours freinée par le manque d'expériences personnelles dans la vie amoureuse et sexuelle. Et que dire des personnes dont le handicap est cognitif, exigeant des années d'éducation, d'informations et d'habiletés relationnelles pour formuler des demandes intimes. À cet égard, nous préconisons de très grandes prudenances lorsque nous évoquons l'assistance sexuelle car le décryptage des besoins profonds n'est pas accessible à tout(e) accompagnant(e) bienveillant(e) et

convenir de mettre en place une telle suppléance exige des pré-requis indispensables.

Voici quelques extraits de paroles exprimées par des jeunes filles/jeunes hommes vivant avec un handicap physique dans ces enjeux de vie si délicats. Elles ont été recueillies suite à des nombreux entretiens conduits avec les personnes concernées et/ou leur entourage familial/accompagnant (le langage reporté ci-dessous respecte le mode d'expression de chacun (e)) :

- Adela, atteinte d'infirmité motrice-cérébrale, vivant en foyer d'accueil, 19 ans, à ses éducatrices les matins lors des soins : « *Qui va me trouver belle un jour ?* » ;
 - Andrew, vivant avec un Spina Bifida, 27 ans « *J'ai une amoureuse et elle aimerait faire l'amour avec moi. Mais comment pourrais-je m'y prendre pour que je n'aie pas de problème avec mon urine et mes selles ?* » ;
 - Fabien, vivant avec une myopathie, à domicile, 20 ans : « *Les filles me disent qu'elles m'aiment bien, mais ensuite elles veulent juste rester bonnes copines ! Elles ne voudront donc jamais faire l'amour avec moi ?* » ;
 - Claudia, atteinte d'une maladie dégénérative sévère, proche de la fin de vie, 32 ans : « *Je rêve qu'avant de mourir un homme se couche nu, à côté de moi, pour que je sente ce que c'est ce corps à corps chaud et vivant. Il n'est pas nécessaire qu'il me fasse quelque chose... j'aimerais juste sentir sa peau d'homme contre la mienne, sans crainte de son regard sur mes dysmorphies* » ;
 - Jérôme, paraplégique suite à un accident de plongeon, 30 ans, à son médecin : « *Mon pénis n'a plus jamais d'érection, même pas avec les moyens techniques que vous m'avez prescrits. Vous pensez que si une assistante sexuelle me préparait bien, ça fonctionnerait mieux ?* » ;
 - Marcello, atteint de leucodystrophie, 25 ans : « *J'aimerais tellement être caressé sur mes fesses et sur mon sexe. Tout le monde me touche sans cesse pour les soins de toilette intime, mais rien de plus. Et lorsque j'en parle personne ne veut me répondre vraiment...* ». Mais aussi : « *Tout moyen dans la sexualité, y compris humain, compense les effets de la déficience. J'ai récemment demandé à mon médecin s'il était d'accord, le moment venu, pour m'assommer de neuroleptiques afin de supprimer mon stress et tuer ma libido* »
- Paroles de feu René Claude Lachal, directeur de recherches au CNRS en France, ayant vécu avec une infirmité motrice cérébrale.

En repartant des demandes des personnes en situation de handicap, récoltées durant une vingtaine d'années, nous avons conceptualisé et assuré une formation en assistance sexuelle en Suisse Francophone en 2008-2009 (en Suisse Allemande dès 2003). Six hommes et 6 femmes ont été certifié(e)s et sont aptes à prodiguer cette suppléance qui relève de l'extraordinaire. L'assistance sexuelle n'est pas LA réponse, elle n'est qu'une offre parmi tant d'autres, mais elle s'inscrit modestement dans un éventail de prestations diverses, sans hiérarchie de valeurs. Elle occupe sa juste place dans une société qui prône les valeurs humanistes et individuelles d'autonomisation et d'autodétermination. Elle fait corps avec le concept d'intégration et relève des normes de qualité de vie de la personne en situation de handicap.

L'assistance sexuelle vise à respecter l'identité et l'orientation sexuelle de la personne en situation de handicap grâce à une possibilité, parmi d'autres, de vécus érotiques et sexuels apaisants. Elle permet l'expérimentation de la sexualité adulte (individuellement ou en couple), la (re)construction de l'estime de soi, la vérification de sa fonctionnalité intime, une « nourriture » du corps confronté à un désert de sensualités, le soutien des élans relationnels, le partage de ses compétences érotiques et sexuelles, la découverte du para-orgasme, bref elle... *donne à grandir afin que l'on se sente grandi(e) !*

Cette suppléance ne peut exister qu'avec la conscience aiguë que toute situation personnelle est singulière et que cet accompagnement intime ne peut se plaquer de manière unilatérale à toute demande. Dans un certain nombre de cas, elle pourrait être contre-indiquée. Cette nouvelle offre demeure donc souvent du domaine de l'exceptionnel.

Il est à noter que cette suppléance soulève son lot de questions, notamment pour les parents dont le lien proche et (sur) protecteur à l'égard de leur fils/fille (mais humainement tout à fait compréhensible) les entraîne souvent dans un lien très fusionnel. Comment imaginer que ces derniers accueillent aisément l'idée de cette aide qui touche à l'intime de l'intime ? Ceci d'autant plus que la peur des abus sexuels les hante de toute façon... Néanmoins, plus d'un parent dont le fils (le plus souvent !) est très sévèrement handicapé, se place dans une optique réaliste avec un juste regard

sur des besoins d'intimité, limités certes, mais légitimes. Ils s'interrogent de manière lucide quant à la réalisation concrète de ces besoins qui ne relèvent pas de leur implication.

Il en va de même pour de nombreux professionnels qui, bien que reconnaissant globalement l'existence de la sexualité des personnes vivant avec un handicap, manifestent des freins de force variable selon la nature du handicap et la culture institutionnelle. Parce que dans leurs représentations, la personne handicapée continue d'être très différente d'eux-mêmes. Or, la possibilité de la réalisation sexuelle renvoie directement à ce que la personne handicapée possède de semblable aux personnes dites valides, et c'est déroutant : l'accès au plaisir humanise et réduit l'écart entre personnes valides et personnes handicapées. Mais aussi parce que, si les professionnels reconnaissent ces besoins de sensualités, ils pourraient se croire appelés à « devoir faire quelque chose de concret ». C'est ce qui génère parfois les résistances à imaginer, et plus encore à mettre en œuvre les aides nécessaires à cette expérience. Enfin, les professionnels s'imaginent que si certain(e)s y prenaient goût, tous les autres revendiqueraient de pouvoir les imiter.

Nous comprenons que lorsqu'il y a présence d'un handicap, la tendance spontanée va plutôt vers « une impensable sexualité ». Nous devons lutter contre un profond tabou, afin de ne pas assigner à la personne en situation de handicap une place d'enfant à vie. Nous avons à faire exister cette personne dans une identité de femme/d'homme, et l'assistance sexuelle peut être une aide à cet égard, pour celles et ceux qui la souhaitent bien sûr.

Elle est promotrice d'un agir émancipatoire au travers duquel nous pourrions toutes et tous apprendre quelque chose de nous-mêmes : reconnaître la personne en situation de handicap dans ses désirs plus intimes, suppose de reconnaître l'autre comme un sujet en devenir adulte qui nous interpelle dans nos propres désirs.

Références

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

Épidémiologie des handicaps de l'enfant en France

C. Cans*, M. van Bakel

RHEOP, 23, avenue Albert 1^{er} de Belgique, 38100 Grenoble, France

Les enfants en situation de handicap présentent une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un poly-handicap ou d'un trouble de santé invalidant (Article L114 de la loi du 11 février 2005). La diversité de la pathologie pédiatrique est bien connue, et il en est de même pour les situations de handicap [1], à la fois en raison du grand nombre de lésions possibles et différentes, de la variation dans la sévérité de l'atteinte et de ses conséquences pour chacune de ces lésions. Par exemple un enfant portant des lunettes, un enfant ayant une épilepsie avec des chutes fréquentes, un enfant avec une insuffisance respiratoire sévère apparaissant dans le contexte d'une myopathie, ou un enfant avec une paralysie cérébrale à minima entraînant une discrète boiterie, sont autant de situations de handicap différentes. Peu de données existent sur le handicap de l'enfant en France, et lorsque celles-ci existent elles concernent les situations de handicap définitives (fixées dans le temps) et plutôt sévères.

1. Quelles sont les sources d'informations sur les handicaps de l'enfant en France ?

1.1. Données nationales

En population générale il y a les enquêtes nationales « handicap », enquête handicap incapacité dépendance réalisée en 1998-1999 et enquête handicap santé volet ménage (HSM) réalisée en 2008-2009. Ces deux enquêtes recensent les situations de handicap déclaré, avec possibilité de mise en correspondance de l'état fonctionnel de la personne et des facteurs environnementaux influençant cet état, mais les enfants en établissements médico-sociaux en sont exclus. Peuvent être utilisées également les données françaises d'études européennes, comme par exemple celles de l'enquête *Health Behaviour in School-age Children* (HSBC) qui est répétée tous les 4 ans et qui concerne les jeunes de 11 à 15 ans.

En complément il existe aussi des enquêtes administratives répétées comme l'enquête ES (Etablissements Sociaux), qui a

lieu tous les 4 ans auprès plus de 4000 structures médico-sociales pour enfants, y compris Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP), Centre Médico-Psychologique (CMP) et Services d'Éducation Spécialisée et de Soins à Domicile (SESSAD). L'objectif est de décrire l'offre médico-sociale de prise en charge pour aider la planification de cette offre. L'avant dernière enquête, réalisée en 2006, avait objectivé l'augmentation de la prise en charge temporaire et ordinaire au détriment de la prise en charge à temps complet en institution médico-sociale.

1.2. Données régionales ou départementales

Le handicap « observé » de l'enfant a été étudié pour la première fois dans les enquêtes transversales du Dr Rumeau-Rouquette (première enquête portant sur 16 départements, puis deuxième enquête sur 3 départements). Le recueil de données était effectué à partir des dossiers médicaux des enfants d'âge scolaire (8 à 17 ans) auprès des Commissions Départementales d'Éducation Spéciale, des CAMSP et des services de soins spécialisés.

Faisant suite à ces enquêtes, deux registres de population, le Registre des Handicaps de l'Enfant et Observatoire Périnatal (RHEOP) en Isère et le Registre des Handicaps de l'Enfant de Haute-Garonne (RHE31) ont été créés, portant sur quelques départements seulement. Le recrutement des cas porte sur les formes les plus sévères de handicap neurosensoriel de l'enfant, il est multi-sources même si la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) en constitue la source de données principale, et ces registres bénéficient d'une autorisation de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés. Les objectifs de ces registres sont la surveillance de la prévalence à l'âge scolaire des handicaps de l'enfant et de leurs facteurs de risque, ainsi que le développement de la recherche sur ces handicaps au travers d'enquêtes ad hoc particulières (qualité de vie par exemple).

Enfin il existe aussi des enquêtes de suivi de cohorte pour des enfants à risque de handicap, la plus importante étant l'étude « Epipage » qui portait sur les enfants nés en 1997 à moins de 33 SA et qui ont été suivis jusqu'à l'âge de 8 ans.

*Auteur correspondant.
e-mail : ccans@chu-grenoble.fr

2. Combien et quels enfants en situation de handicap ?

2.1. Situation de handicap déclarée *versus* situation de handicap observée

La proportion d'enfants avec un handicap déclaré par eux-mêmes ou par leurs parents varie de 4 à 35 % selon les études, les pays où elles sont réalisées, les définitions et les concepts mesurés [2]. En France, les données de l'enquête HSBC 2006 montrent qu'il y a 15,8 % de jeunes qui disent être porteurs d'une maladie chronique ou d'un handicap. Ce taux est proche des 17,9 % mentionnés pour les enfants de 6 à 10 ans comme étant porteurs d'une maladie chronique dans l'enquête décennale Santé 2002-2003 [3].

Pour l'ensemble des déficiences sévères enregistrées par les 2 registres français, la fréquence des enfants en situation de handicap observé est de 9 pour 1000.

2.2. Sévérité du handicap

Qu'il s'agisse d'un handicap déclaré ou observé, les formes légères ou modérées de handicap sont plus fréquentes que les formes sévères. Par exemple pour la déficience intellectuelle, la fréquence est de 3 pour 1000 pour les formes sévères (QI < 50), tandis qu'elle est près de 10 fois plus élevée, entre 2 et 3 %, pour les formes dites « légères » (QI entre 50 et 70). Ceci s'applique à l'ensemble des déficiences.

2.3. Type de handicap

Les handicaps de l'enfant les mieux connus sont les déficiences neuro-sensorielles sévères. Leur fréquence, quand ces situations de handicap sont observées, est décrite dans le *tableau 1*.

Un enfant peut être porteur de plusieurs déficiences responsables de sa situation de handicap, Donc ramené par enfant, on peut estimer à environ 72 000 le nombre d'enfants de 5 à 14 ans en France concernés par au moins une déficience neuro-sensorielle sévère. La très grande majorité de ces enfants ont un dossier à la MDPH.

2.4. Principaux facteurs de risque

Les *principaux facteurs de risque* de ces déficiences sont la prématurité, le retard de croissance intra-utérin, et la présence d'une malformation congénitale. D'autres facteurs de risque existent mais de moindre importance, comme des facteurs socio-démographiques (âge de la mère, niveau socio-économique) ou des facteurs environnementaux (toxiques, infections). Souvent plusieurs de ces facteurs coexistent chez un même enfant, et on parle alors volontiers de chaîne causale de facteurs. Les causes de ces déficiences ne sont pas toutes connues, elles sont plus souvent d'origine prénatale. L'origine périnatale est moins fréquente et difficile à documenter, et l'origine post-néonatale reste peu fréquente bien que la plus facilement accessible à la prévention. Enfin il importe de souligner que 25 % des enfants dans ces situations de handicap dues à une déficience neuro-sensorielle sévère sont porteurs d'une maladie rare [8].

3. Perspectives/conclusion

La prévention des déficiences est limitée par la prématurité qui ne diminue pas (augmentation du nombre d'enfants à risque) et par la mortalité néonatale qui baisse (plus d'enfants avec déficience qui survivent maintenant). Les données des 2 registres montrent plutôt une stabilité dans le temps de leur prévalence, mais pour certaines déficiences la prévalence baisse au moins dans certains

Tableau 1
Différentes situations de handicap observé de l'enfant et leur fréquence.

Déficiences responsables d'une situation de handicap	Description Enfants âgés de 7 ans	Référence	Prévalence	Nombre estimé d'enfants âgés de 5-14 ans avec ce handicap en France en 2012
Déficience motrice	Paralysie cérébrale chez des enfants nés de 1987 à 1998	[4]	2 pour 1000	15 900
	Autres déficiences motrices nécessitant appareillage et/ou rééducation continue, chez des enfants nés de 1987 à 1998	[4]	1 pour 1000	8000
Poly-handicap	Déficience motrice et intellectuelle sévère avec restriction extrême de l'autonomie	[5]	0,7 -1,3 pour 1000	8000
Déficience intellectuelle	QI < 50 ou niveau équivalent, chez des enfants nés de 1987 à 1998	[4]	3,1 pour 1000	24 700
	Légère QI 50 à 69	[6]	25 pour 1000	199 300
Déficience visuelle sévère	Acuité visuelle < 0,03 du meilleur œil après correction, chez des enfants nés de 1987 à 1998	[4]	0,6 pour 1000	4800
Déficience auditive sévère	Perte auditive > 70 dB pour la meilleure oreille avant correction, chez des enfants nés de 1987 à 1998	[4]	0,8 pour 1000	6400
Troubles envahissants du développement (TED)	Autisme typique	[7]	0,8 pour 1000	6400
	Autres TED chez des enfants nés de 1995 à 2000		2 pour 1000	15 900

sous-groupes. Ceci est le cas par exemple de la paralysie cérébrale chez les enfants grands prématurés ou nés avec un poids de naissance inférieur à 1500 g, dont la fréquence a été diminuée par 3 durant les 15 dernières années. Il s'agit là d'une information très importante notamment pour les cliniciens néonatalogistes, et pour les décisions en politique de santé [9,10]. D'autres troubles sont en augmentation comme l'autisme et les autres TEDs, sans explication évidente en complément de celle d'un élargissement des critères d'inclusion à des formes plus légères.

Références

- [1] OMS. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Version pour enfants et adolescents (CIF-EA). CTNERHI Ed., 2007.
- [2] van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuis MA, et al. Definitions and measurement of chronic health conditions in childhood: a systematic review. *JAMA* 2007;297:2741-51.
- [3] Sommelet D. Rapport de mission : L'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé, octobre 2006. p196.
- [4] Delobel-Ayoub M, Van Bakel M, Klapouszczak D, et al. Prévalence des déficiences sévères chez l'enfant en France et évolution au cours du temps. *BEH* 4 Mai 2010, n°16-17.
- [5] Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Cans C, et al. Définition et prévalence des polyhandicaps à l'âge scolaire. *Arch Pediatr* 1998;5:739-44.
- [6] Whitaker S. Hidden Learning Disability. *Br J Learning Disabilities* 2004;32:139-43.
- [7] Vignes C, van Bakel M, Delobel M, et al. Prévalence de l'autisme et autres troubles envahissants du développement : données des registres français de population. Générations 1995-2000 – <http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/rheop/>.
- [8] Guillem P, Cans C, Robert-Gnansia E, et al. Rare diseases in disabled children: an epidemiological survey. *Arch Dis Child* 2008;93:115-8.
- [9] Platt MJ, Cans C, Johnson A, et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet* 2007;369:43-50.
- [10] Rapport de l'OPEPS n°363 (2003-2004) de M. Francis Giraud, fait au nom de l'office d'évaluation des politiques de santé, déposé le 21 juin 2004 au sénat.

Mouvements anormaux paroxystiques du nouveau-né à terme

S. Marret^{a,*}, A. Chadie^a, S. Rondeau^a, A. Lebas^b

^a Service de pédiatrie néonatale et réanimation – Centre d'Éducation fonctionnelle de l'Enfant, Hôpital Charles-Nicolle, CHU de Rouen, 76031 Rouen cedex et Equipe Région-INSERM EA 4309, Néovasc, Handicap périnatal, Institut de Recherche Biomédicale et d'Innovation, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université de Rouen, France

^b Service de Neurophysiologie, Hôpital Charles-Nicolle, CHU de Rouen, France

Les premiers jours de vie du nouveau-né à terme sont une période à haut risque de crises épileptiques du fait des particularités du développement cérébral. Leur diagnostic n'est pas toujours aisé car leur expression clinique est souvent fruste et semblable à celle d'autres mouvements involontaires paroxystiques physiologiques. L'enregistrement continu électro-encéphalographique (EEG) standard et d'amplitude, avec au mieux la vidéo, est indispensable pour affirmer ou infirmer le diagnostic de crise épileptique ou pour préciser le type de mouvement involontaire paroxystique. Un diagnostic précis est nécessaire avant d'envisager le traitement des accès épileptiques répétés.

1. Mouvements et développement cérébral du nouveau-né à terme

La motricité normale du nouveau-né est surtout réflexe, involontaire, variée, déliée, harmonieuse et non stéréotypée. Elle repose sur l'activité de réseaux neuronaux spécifiques, les neurones CPG (*Central Pattern Generator*) générateurs de schèmes moteurs et localisés dans la moelle épinière. Elle est régulée par les structures supra-segmentaires du tronc cérébral, du cervelet et des noyaux gris centraux et est influencée par des informations sensorielles internes et externes (système sensori-moteur). Les mouvements primordiaux stimulent les récepteurs sensitifs périphériques et les voies ascendantes sensibles proprioceptives qui remontent au sillon de Rolando déclenchant des activités corticales. Dans la deuxième moitié de la première année, les axones des neurones pyramidaux corticaux arrivent dans la moelle et commencent à contrôler celle-ci, les mouvements médullaires involontaires laissant alors place à la motricité volontaire d'origine corticale.

Une susceptibilité accrue aux crises épileptiques est observée à ce stade caractérisé par :

- une densité synaptique élevée avec surexpression des synapses excitatrices ;

- un taux élevé de récepteurs post-synaptiques au glutamate NMDA et AMPA ;
- une perméabilité accrue au calcium du fait d'une richesse en sous-unité NR2B du récepteur NMDA et un déficit en sous-unité GluR2 du récepteur AMPA ;
- un potentiel d'action prolongé par taux bas de Na⁺ -K⁺ ATPase et cinétique lente des canaux K⁺ ;
- une action excitatrice GABA-A secondaire à un taux de chlore (Cl⁻) intracellulaire élevé par surexpression de canaux NKCC1 et immaturité des canaux KCC2, l'ouverture du canal Cl⁻ par un agoniste GABA entraînant une sortie du Cl⁻ et une dépolarisation du neurone ;
- une maturation retardée du système GABA-B d'inhibition post-synaptique ;
- un développement tardif du réseau anticonvulsivant de la substance noire.

2. Mouvements paroxystiques non épileptiques bénins

Ils sont des motifs d'hospitalisation et de séparation mère-enfant trop fréquents. Leur survenue isolée chez un nouveau-né sain avec un examen normal devrait rassurer.

2.1. Trémulations

Mouvements fins, rapides (8 à 12 Hz) et involontaires, elles surviennent en courtes bouffées au niveau du menton ou des membres et correspondent à une exagération du tremblement physiologique. Elles disparaissent au maintien du membre. Très fréquentes, elles sont isolées et bénignes. Intenses, elles peuvent révéler une hypocalcémie, une hypoglycémie, un syndrome de sevrage (morphiniques, benzodiazépines) ou une exposition au tabac ou à l'alcool in utero.

2.2. Myoclonies bénignes du sommeil calme

Contractions musculaires brèves involontaires, elles sont responsables de secousses généralisées le plus souvent symétriques et synchrones des 4 membres survenant dans le sommeil, surtout

*Auteur correspondant.
e-mail : stephane.marret@chu-rouen.fr

non paradoxal. Elles disparaissent au réveil du nouveau-né. Elles surviennent dans un contexte d'antécédents familiaux de parasomnies. L'EEG est normal mais n'est pas indispensable. Elles peuvent s'observer dans un contexte de sevrage médicamenteux.

3. Mouvements paroxystiques non épileptiques anormaux

3.1. Hyperekplexia

Cette maladie rare est caractérisée par la survenue de sursauts inépuisables avec hypertonie généralisée, déclenchée notamment par la percussion de la pyramide nasale. Plusieurs mutations de gènes intervenant dans le métabolisme de la glycine ont été identifiées : sous-unité 1- α du récepteur (80 % des cas) ou β , transporteur de la glycine ou des protéines post-synaptiques. Les examens complémentaires standards sont normaux. Le pronostic vital peut être engagé lors de la survenue d'un spasme tonique prolongé compliqué d'une apnée. Les benzodiazépines améliorent cette affection dont l'évolution se fait vers la disparition de l'hypertonie mais la persistance de sursauts nocturnes.

3.2. Myoclonies et crises non épileptiques

Des myoclonies pathologiques se rencontrent fréquemment dans certaines encéphalopathies épileptiques et/ou métaboliques. Elles se distinguent aisément des myoclonies bénignes car associées à une détresse neurologique.

Des crises non épileptiques à type d'accès de postures toniques, d'élévation lente des membres, de pédalage s'observent dans des encéphalopathies sévères et/ou avec des lésions corticales diffuses ; elles sont probablement générées dans les structures sous-corticales.

4. Crises épileptiques

Les crises épileptiques doivent être suspectées en cas de manifestations cliniques anormales répétées, parfois stéréotypées, quelle que soit leur durée, surtout si l'examen clinique est anormal. Le déroulement tonico-clonique n'est pas observé chez le nouveau-né. Les crises sont souvent atypiques ou frustes. La confirmation de leur origine épileptique ne peut se faire qu'avec l'EEG : les phénomènes cliniques s'accompagnent d'éléments paroxystiques anormaux à type de pointes, d'ondes rythmiques ou d'un aplatissement du tracé.

On distingue 4 types de crises. Les plus fréquentes (54 % chez le nouveau né à terme) sont les crises frustes (ou « *subtle seizures* ») : manifestations motrices automatiques (mâchonnement, succion, mouvements de pédalage ou de boxe, nystagmus, errance oculaire...) ; manifestations vasomotrices ou végétatives (pâleur, cyanose, désaturation isolée, variations de fréquence cardiaque et/ou respiratoire, apnées, hypertension artérielle, hypersialorrhée...). Les crises cloniques (23 %) peuvent être multifocales, asymétriques, asynchrones, uni ou bilatérales. Les crises

myocloniques (18 %) sont segmentaires et rapides. Les crises toniques (5 %) peuvent être généralisées ou focales. Ces différents types de crises peuvent se succéder chez un même enfant soit isolément soit de façon répétée réalisant un état de mal. En cas de détresse neurologique sévère (anoxie diffuse sévère ou maladie métabolique...), elles peuvent être infra-cliniques, ne se traduisant que par des décharges rythmiques à l'EEG.

Le pronostic à court terme est conditionné par la fréquence (crises occasionnelles ou répétées), l'examen neurologique intercritique, le tracé EEG de fond intercritique, l'étiologie sous-jacente et la réponse au traitement en cas d'état de mal. L'évolution de l'encéphalopathie néonatale précoce d'origine anoxique de grade III selon Sarnat reste sévère malgré la mise en hypothermie. C'est en cas d'encéphalopathie anoxique de grade II que l'hypothermie aurait la meilleure efficacité sur la diminution à 2 ans du critère combinant décès et paralysie cérébrale justifiant sa recommandation. Les encéphalopathies épileptiques (avec « *suppression bursts* », encéphalopathie myoclonique précoce, mutations dans les gènes *MUNC1*, *CDKL5* ou délétion 1p36...) sont de pronostic sévère. Les maladies métaboliques sont d'évolution péjorative mises à part les encéphalopathies vitamine-B6 dépendante ou par déficit en transporteur spécifique du glucose GLUT1 qui bénéficient d'un traitement spécifique.

Le pronostic à long terme est conditionné par l'évolution de l'examen clinique neurologique et surtout la maladie sous-jacente lorsqu'elle est grave : anoxie diffuse, maladie métabolique, méningo-encéphalite... Les études à long terme sur le devenir des enfants ayant eu une encéphalopathie néonatale précoce mis en hypothermie ne sont pas encore publiées. Dans les maladies moins sévères (accident vasculaire cérébral, hémorragie intracrânienne ou contusion hémorragique, convulsions néonatales bénignes familiales ou non...), la persistance et/ou l'absence de traitement de crises répétées serait un facteur d'aggravation du pronostic.

5. Conclusion

L'EEG est indispensable pour affirmer le diagnostic et le pronostic des mouvements anormaux du nouveau-né à terme. Il doit être accessible à n'importe quelle équipe de néonatalogie. Une formation continue devrait être mise en place au sein des sociétés savantes pour maintenir la qualité de ces expertises, d'autant plus qu'elles participent aux indications de mise en route des traitements antiépileptiques. Ceux-ci ne se discutent pas en cas d'état de mal, mais restent controversés en cas de crises isolées compte tenu de leur potentiel effet délétère sur le développement cérébral.

Références

- [1] Silverstein FS, Jensen F. Neonatal seizures. *Ann Neurol* 2007;62:112-20.
- [2] Dulac O, Milh M. Maturation cérébrale et épilepsie. In: Arthuis M, Chabrol B, Dulac O, Mancini J, Ponsot G Eds. *Neurologie pédiatrique*. Paris, Flammarion Médecine Sciences 2010, p. 6273-7.

Approches thérapeutiques des convulsions néonatales

E. Saliba^{a,b,*}, G. Favrais^{a,b}

^aService de réanimation pédiatrique et néonatalogie, CHU de Tours, Hôpital Clocheville, 49, boulevard Béranger, 37000 Tours, France

^bINSERM U 930 – Université François Rabelais, Tours, France

La survenue de convulsions néonatales est beaucoup plus fréquente chez le nouveau-né qu'à toute autre période de la vie. L'incidence des crises est estimée entre 1 à 5 % pendant le premier mois de vie. Elle est plus élevée chez le nouveau-né prématuré de moins de 30 SA [1]. La majorité des convulsions néonatales sont déclenchées par une étiologie sous-jacente. Dans la majorité des cas, la morbidité observée au décours de convulsions néonatale est secondaire à l'étiologie sous-jacente. Des données expérimentales et humaines ont souligné les effets aggravants des convulsions elles-mêmes sur les lésions cérébrales sous-jacentes. Il est plus difficile de confirmer les effets potentiellement délétères des convulsions sur un cerveau normal. Plusieurs ont suggéré que les convulsions néonatales étaient souvent réfractaires aux médicaments anticonvulsivants conventionnels qui, par ailleurs, pouvaient avoir des effets délétères sur le cerveau en développement.

1. Physiopathologie des convulsions néonatales

La période néonatale est une période d'intense synaptogenèse qui dépend essentiellement de l'activité excitatrice du cerveau. Le glutamate est le principal neurotransmetteur excitateur du système nerveux central, le GABA étant le principal neurotransmetteur inhibiteur. Il est actuellement admis que la régulation de ces neurotransmetteurs dépend essentiellement du stage de développement.

1.1. État d'hyperexcitabilité du cerveau néonatal

Une susceptibilité accrue du cerveau aux convulsions à ce stade du développement est secondaire à un état d'hyperexcitabilité caractérisé par une densité synaptique élevée avec surexpression des synapses excitatrices.

1.2. Diminution des effets inhibiteurs du cerveau néonatal

L'expression et la fonction du récepteur inhibiteur GABA-A sont aussi modulées au cours du développement. Au cours de la période néonatale, le GABA, qui, chez l'adulte, est le principal neurotransmetteur

inhibiteur, exerce paradoxalement une action excitatrice [2]. Dans le cerveau néonatal, le GABA est initialement excitateur à cause de la concentration accrue de chlore dans les neurones immatures en comparaison aux neurones plus matures. La fonction du récepteur GABA se modifie aussi au cours du développement de par sa configuration. Ce qui explique que souvent en clinique, les convulsions néonatales répondent moins bien à l'action des médicaments.

2. Les antiépileptiques (AE) utilisés pendant la période néonatale (tableau 1)

2.1. Les antiépileptiques de première ligne

Le phénobarbital reste le médicament le plus utilisé en première intention comme le montrent les enquêtes récentes européennes et américaines. Peu d'études contrôlées randomisées ont testé l'efficacité du phénobarbital. Painter et al., ont comparé l'efficacité de 2 AE, le phénobarbital et la phénytoïne. Utilisés en première intention, aucun de ces 2 AE n'a montré une efficacité dans l'arrêt des crises qui dépasse les 50 % [3].

2.2. Les antiépileptiques de deuxième intention

La phénytoïne reste l'AE le plus utilisé en seconde intention en France malgré une efficacité médiocre et similaire à celle du phénobarbital. Les benzodiazépines peuvent être utilisées en seconde intention lors des crises réfractaires au phénobarbital ou phénytoïne, tout en sachant qu'il existe peu d'études scientifiques sur l'efficacité de ces AE chez le nouveau-né. Le midazolam est le plus souvent utilisé en seconde intention en Europe. En France, le choix se porte le plus souvent sur le clonazepam. La lidocaïne est souvent utilisée en seconde/troisième intention dans certains pays Européens. Le risque d'arythmies cardiaques secondaires à la lidocaïne est accru en cas d'association à la phénytoïne.

2.3. La vitaminothérapie

En cas de crise réfractaire aux AE ou de suspicion d'une maladie métabolique congénitale, un test thérapeutique avec de la vitamine B6 (Bécilan® 50-100 mg/IVL), de l'acide folinique (Lederfolione® 10 mg/24 h per os) et de la biotine (Biotine® 10-50 mg/24 h per os) doit être réalisé [4].

*Auteur correspondant.
e-mail : saliba@med.univ-tours.fr

Tableau I
Principaux antiépileptiques utilisés en période néonatale.

Médicament	Dose de charge	Deuxième dose de charge	Dose d'entretien
Phénobarbital (Gardéнал®)	20 mg/kg IV 20 minutes	10 mg/kg	2,2-5 mg/kg/24 h
Phénytoïne (Dilantin®)	15-20 mg/kg IV 30 minutes	Non recommandée	3-4 mg/kg/12 h
Fosphenytoïne* (Prodilantin®)	15-20 mg/kg IV 10 minutes		4-8 mg/kg/24 h
Midazolam (Hypnovel®)	150 µg/kg IV 5 minutes		60-300 µg/kg/h
Clonazépam (Rivotril®)	0,1 mg/kg IVL		0,01 mg/kg, 3-5 doses
Lorazépam	0,5-0,1 mg/kg IVL		
Lidocaïne*	2 mg/kg IV 10 minutes		6 mg/kg/h pour 6 h Puis 4 mg/kg/h pour 12 heures Puis 2 mg/kg/h pour 12 heures

*La phénytoïne ne doit pas être utilisée avec la lidocaïne.

3. Les effets neurotoxiques des antiépileptiques conventionnels

Une dimension supplémentaire doit être considérée dans l'utilisation des AE conventionnels et concerne le risque d'induction de lésions cérébrales en addition de celles provoquées par les convulsions elles-mêmes. Plusieurs effets délétères neurologiques ont été décrits avec le phénobarbital et la phénytoïne : inhibition de la croissance cérébrale et des troubles cognitifs et du comportement qui peuvent persister jusqu'à l'âge adulte. Des lésions neuro-dégénératives ont été décrites expérimentalement avec des posologies d'AE pouvant être utilisées en clinique. Des lésions apoptotiques ont été observées avec le phénobarbital, la phénytoïne, le diazépam, et le clonazépam [5].

4. Vers de nouveaux antiépileptiques ?

De nouvelles molécules, dépourvues de neurotoxicité chez l'animal, pourraient trouver leur place dans l'arsenal thérapeutique des AE utilisés en néonatalogie. Le lévétiracetam fait l'objet de plusieurs études de pharmacocinétique et de sécurité. Il agirait en inhibant l'hyper-synchronisation des décharges excitatrices neuronales. Le topiramate possède un large spectre d'effets antiépileptiques. Il possède par ailleurs des effets neuroprotecteurs bien démontrés dans les modèles animaux d'anoxo-ischémie cérébrale. Le bumétanide est un diurétique de l'anse. Son utilisation en adjonction au phénobarbital dans les convulsions néonatales est actuellement en cours d'étude.

5. Approche pratique des convulsions néonatales

Il est important de faire la preuve de l'origine épileptique des mouvements anormaux en ayant recours à des EEG. Dans les cas où le nouveau-né a un examen neurologique inter critique normal, et chez qui les crises convulsives sont de brèves durées et peu fréquentes, il n'est pas nécessaire d'avoir recours systématiquement aux AE.

Certaines causes à l'origine des convulsions sont traitables par elles-mêmes et doivent être systématiquement recherchées. Ce sont essentiellement les causes métaboliques et infectieuses.

Lorsqu'il n'existe pas de traitement spécifique étiologique et que les convulsions se poursuivent ou se répètent (≥ 1 convulsion clinique de 5 minutes par heure ou si ≥ 2 convulsions électriques sur un enregistrement de 3 heures), les médicaments antiépileptiques doivent alors être utilisés. En effet, il est actuellement bien établi que des convulsions fréquentes et répétées peuvent causer des lésions cérébrales additionnelles. Dans tous les cas, les unités de soins doivent disposer d'un protocole écrit de prise en charge des convulsions afin d'éviter les polythérapies et les escalades thérapeutiques qui sont délétères.

6. Quand arrêter les antiépileptiques ?

Le manque d'études contrôlées randomisées dans ce domaine rend difficile la formulation de recommandations basées sur les faits. La plupart des auteurs admettent (avis d'experts) qu'une fois les crises arrêtées, la durée du traitement doit être la plus courte possible (à la sortie de l'hospitalisation ou après 6 à 12 semaines en cas de lésions cérébrales sévères associées). La récurrence des crises après l'arrêt des AE doit faire envisager l'utilisation d'un traitement plus approprié.

Références

- [1] Saliba RM, Annegers JF, Walker DK, et al. Incidence of neonatal seizures in Harris County, Texas. *Am J Epidemiol* 1999;150:763-9.
- [2] Ben-Ari Y, Cherubini E, Corradetti R, et al. Giant synaptic potentials in immature rat CA3 hippocampal neurons. *J Physiol* 1989;416:303-25.
- [3] Painter MJ, Scher MS, Stein AD, et al. Phenobarbital compared with phenytoin for the treatment of neonatal seizures. *N Engl J Med* 1999;341:485-9.
- [4] Bahi-Buisson N, Mention K, Léger PL, et al. Epilepsies néonatales et erreurs innées du métabolisme. *Arch Pediatr* 2006;13:284-92.
- [5] Bittigau P, Sifringer M, Genz K, et al. Antiepileptic drugs and apoptotic neurodegeneration in the developing brain. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2002;99:15089-94.

Quand penser à l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant ?

B. Llanas*, A. Godron

Service de pédiatrie, Hôpital des Enfants, CHU Bordeaux, place Amélie Raba Léon, 33078 Bordeaux cedex, France

Évoquer le diagnostic d'insuffisance rénale chronique (IRC) chez l'enfant n'est pas aisé car les signes cliniques sont multiples, non spécifiques et difficiles à reconnaître jusqu'à des stades avancés de l'insuffisance rénale. De plus, l'IRC de l'enfant est une situation peu fréquente dont l'incidence est mal connue. En revanche, l'incidence de l'insuffisance rénale terminale (IRT) imposant un traitement de suppléance est de l'ordre de 8 par million d'enfants de moins de 20 ans en France. Savoir évoquer ce diagnostic c'est connaître le fonctionnement rénal, et raisonner en fonction de l'âge des patients, de la cause et du degré de l'insuffisance rénale.

1. À quoi servent les reins ?

Le rein est un organe régulateur permettant un ajustement permanent de la composition corporelle. L'urine se forme progressivement, par une succession d'échanges entre le liquide tubulaire et les capillaires auxquels ces segments sont étroitement associés. Le contrôle de ces échanges est assuré par des hormones et des médiateurs, d'origines systémiques ou locales. Par ses fonctions exocrines et endocrines le rein joue un rôle essentiel dans l'homéostasie du milieu intérieur.

L'IRC présente des spécificités pédiatriques évidentes dont la principale est de survenir sur un organisme en croissance avec un retentissement global. Les conséquences de ce dysfonctionnement rénal entraînent des « maladies secondaires » (anémie, maladie cardiovasculaire, anomalie du métabolisme osseux, dénutrition, altération des axes somatotrope et gonadotrope...) à l'IRC toutes liées entre elles par des liens physiopathologiques complexes et incomplètement élucidés.

L'apparition d'une IRC va imposer de reconnaître ces « maladies secondaires » et de les rattacher à une même étiologie.

2. Des signes cliniques dépendant de l'âge des enfants

À tout âge, les symptômes de l'IRC sont peu spécifiques : asthénie, pâleur, amaigrissement, nausées.

*Auteur correspondant.
e-mail : brigitte.llanas@chu-bordeaux.fr

2.1. Nourrissons

Chez les nourrissons, l'IRC peut se traduire par un refus du biberon, des vomissements et une mauvaise prise de poids voire une cassure de la courbe pondérale. Des épisodes fébriles inexplicables et répétitifs. Ces altérations sont parfois source d'errance diagnostique (intolérances alimentaires évoquées par excès, maladies métaboliques, problèmes neurologiques...).

2.2. Enfants plus grands

Chez les enfants plus grands, on note fréquemment un syndrome polyuro-polydipsique longtemps négligé (l'énurésie peut être évoquée à tort chez un enfant qui en réalité se lève la nuit pour aller boire). Cette polyurie (signe d'un défaut de concentration des urines) est présente dans un grand nombre de pathologies pédiatriques (néphronoptise, uropathies malformatives, hypodysplasie rénale).

2.3. Adolescents

Chez les adolescents, un retard pubertaire associé à une cassure staturo-pondérale doit faire évoquer ce diagnostic alors que l'état général reste conservé.

3. Des signes cliniques en fonction des causes

Les causes de l'IRC en pédiatrie sont en majorité constitutionnelles. Selon les registres et l'origine géographique, on distingue 3 grandes catégories étiologiques : les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires (40-60 %), les néphropathies héréditaires (15-25 %), et les causes acquises (15-25 %).

Les malformations congénitales sont les plus souvent évoquées puis diagnostiquées en période anténatale grâce à l'échographie foetale. Seules les anomalies bilatérales (ou sur rein unique) peuvent retentir sur la fonction rénale. Cependant l'hypertrophie compensatrice des malformations unilatérales nécessite une évaluation à long terme en raison de la surcharge hémodynamique des néphrons résiduels et de la difficulté à apprécier la possibilité d'une composante dysplasique du rein réputé sain. Les malformations de l'appareil urinaire peuvent également s'intégrer dans un cadre syndromique (syndrome VACTERL, syndrome Prune-Belly, syndrome branchio-oto-rénal, syndrome rein-colobome, trisomie

21...) posant des problèmes spécifiques. Enfin, de façon plus rare le diagnostic n'est pas fait en anténatal et les signes d'appel pourront être des infections urinaires à répétition, des troubles mictionnels (fuites urinaires permanentes, difficultés pour initier la miction...) souvent évocateurs chez le nourrisson ou le jeune enfant.

Parmi les néphropathies héréditaires, en dépit des progrès majeurs de la génétique au cours des dernières années (anomalie HNF1 β dans 15 à 20 % des hypo-dysplasies rénales, EYA1 et SIX1 dans le syndrome branchio-oto-rénal, NPHP1 à NPHP11 dans la néphronophtise, etc.), le diagnostic est souvent tardif et retardé de plusieurs années. Il conviendra alors de raisonner de façon globale et d'évoquer systématiquement une IRC associée devant une anomalie ophtalmologique (nyctagmus, cataracte congénitale...), un retard du développement, une surdité ou un diabète type MODY...

Les erreurs innées du métabolisme responsables d'une IRC (cystinose, hyperoxalurie primitive...) se manifestent précocement par des tableaux digestifs ou osseux chez le nourrisson.

La recherche d'antécédents familiaux et la réalisation de l'arbre généalogique font partie intégrante de la démarche diagnostique.

Enfin, concernant les néphropathies acquises pouvant conduire à une IRC, le tableau clinique initial est habituellement évocateur : le début est aigu et l'atteinte initiale se manifestera rapidement par des signes glomérulaires attirant l'attention : hématurie et/ou protéinurie, œdèmes, anasarque, HTA ou ses complications ; défaillance cardiaque gauche ou crise convulsive...

4. Clinique en fonction du degré d'atteinte de la fonction rénale

Les retentissements cliniques de la maladie rénale chronique sont multiples, difficiles à reconnaître jusqu'à un stade avancé, mais assez bien corrélés au degré de dégradation de la fonction rénale, comme le confirme le *tableau I*.

5. Conclusions

La néphrologie pédiatrique a connu des avancées importantes dans le domaine de la physiologie, de la génétique, de l'imagerie et de la thérapeutique. Cela a favorisé une prise en charge plus précoce, et un traitement conservateur approprié de l'insuffisance rénale permettant de faire reculer l'échéance de l'IRT et d'accompagner l'enfant et sa famille dans de meilleures conditions. Parallèlement, le diagnostic reste encore souvent trop tardif, aussi tout pédiatre devant des signes cliniques très polymorphes devra savoir se poser la question « et si c'était le rein ? ».

Références

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

Tableau I
Signes cliniques en fonction du stade de la maladie rénale chronique.

Débit filtration glomérulaire	Stades	Complications	Clinique
≥ 90 ml/min/1,73 m ²	1	Aucune	Signes spécifiques de la maladie causale
60 à 90 ml/min/1,73 m ²	2 : IRC débutante	Selon la cause Habituellement aucune	Anomalie du comportement mictionnel : polyurie Parfois asthénie Signes extra-rénaux spécifiques de la maladie
30 à 60 ml/min/1,73 m ²	3 : IRC modérée	HTA Anomalies du métabolisme phospho- calcique Anémie Acidose métabolique	Prise de poids, dyspnée Douleurs osseuses, déformations... Pâleur cutanéomuqueuse
15 à 30 ml/min/1,73 m ²	4 : IRC sévère	Anémie Anomalies du métabolisme phospho- calcique Croissance Mauvaise tolérance des variations d'apports hydriques et sodés	Pâleur cutanéomuqueuse, asthénie Signes de rachitisme Cassure de la courbe staturo-pondérale, dénutrition Déshydratation Prise de poids Dyspnée
< 15 ml/min/1,73 m ²	5 : IRC terminale	Hyperkaliémie Syndrome d'intoxication urémique	Vomissements, malaise Anorexie, dénutrition

Atteinte osseuse chez l'enfant insuffisant rénal chronique

J. Bacchetta^{a, b, c, *}

^aCentre de Référence des Maladies Rénales Rares, Service de Néphrologie et Rhumatologie Pédiatriques, Hôpital Femme Mère Enfant, 69677 Bron cedex, France

^bInstitut de Génomique Fonctionnelle de Lyon (IGFL), Ecole Normale Supérieure, Lyon, France

^cUniversité de Lyon, France

Retard de croissance, diminution de la taille finale à l'âge adulte et ostéodystrophie rénale sont autant de complications de la maladie rénale chronique (MRC) pédiatrique, résultant de facteurs multiples : résistance à l'hormone de croissance (GH), modifications de l'axe GH/IGF1, déficit en vitamine D, hyperparathyroïdie, hypogonadisme, malnutrition et iatrogénie (corticostéroïdes, anti-calcineurines), avec des conséquences majeures physiques et psychiques.

L'impact des anomalies du métabolisme osseux et minéral peut être immédiat (anomalies biologiques) ou retardé (retard de croissance, fractures, ostéodystrophie, calcifications vasculaires, augmentation de la morbi-mortalité). Le terme « ostéodystrophie rénale » se réfère spécifiquement aux anomalies osseuses, alors que le terme CKD-MBD (*Chronic Kidney Disease – Mineral and Bone Disorder*) est utilisé pour définir les anomalies cliniques et biochimiques du métabolisme minéral et osseux, en pratique une ou plusieurs des anomalies suivantes : calcium, phosphore, PTH, vitamine D, os, croissance et/ou calcifications. Les conséquences de la MRC pédiatrique sur l'os et la croissance chez le jeune adulte sont loin d'être négligeables : retard de croissance (61 %), atteinte osseuse sévère (37 %), séquelles dans la vie quotidienne (18 %), et risque élevé de développer des calcifications vasculaires.

1. Évaluer l'état osseux chez les enfants avec MRC

Une diminution du pic de masse osseuse augmente le risque de fractures et d'ostéoporose à l'âge adulte ; il existe aussi un lien entre états osseux et cardio-vasculaire, un mauvais état osseux étant un prédicteur de morbi-mortalité cardiovasculaire au cours du CKD-MBD chez l'adulte.

L'évaluation osseuse chez les enfants atteints de MRC doit donc être précise, mais elle reste un vrai challenge, puisque : i) les biomarqueurs osseux classiques (phosphatases alcalines, ostéocalcine, crosslaps) ont une cinétique particulière en pédiatrie et sont influencés par le débit de filtration glomérulaire (DFG) ; ii) la PTH à elle seule ne suffit pas à prédire le turnover osseux ; et iii) la seule

technique d'imagerie disponible de manière large est la DXA, mais elle n'est plus recommandée dans cette indication, car peu fiable. La biopsie osseuse reste la technique de référence pour le diagnostic précis de l'ostéodystrophie (type, sévérité) mais n'est pas pratiquée en routine.

Des recommandations internationales ont standardisé le suivi biologique des enfants en fonction du stade de la MRC. Il faut souligner que même si la PTH seule n'est pas suffisante pour prédire le type d'ostéodystrophie sous-jacente, les recommandations K-DIGO ont proposé d'utiliser en première intention la PTH et les phosphatases alcalines pour le suivi, toutefois avec un niveau de preuve assez faible.

2. Anomalies osseuses chez l'enfant avec MRC

Trois caractéristiques principales (formation ou *Turnover*, Minéralisation et Volume, classification TMV) doivent être évaluées de manière indépendante pour définir les différents types d'ostéodystrophie rénale. La lésion primitive de l'os, chez les enfants dialysés sans traitement adapté préalable, est le turnover élevé, aboutissant dans le cas le plus extrême à l'ostéite fibreuse, secondaire à l'augmentation chronique des concentrations circulantes de PTH et au déficit en 1-25 dihydroxy-vitamine D. À l'opposé, les lésions de bas turnover (ou os adynamique) peuvent aussi s'observer chez les enfants dialysés, mais elles sont dans ce cas le fait d'un traitement excessif par analogues de la vitamine D et sels calciques ; ces lésions sont associées au risque de calcifications vasculaires et de fractures à long terme. Néanmoins, l'os adynamique tout comme l'ostéite fibreuse peuvent aggraver le retard de croissance, expliquant ainsi que les valeurs cibles de PTH doivent être adaptées aux stades de la MRC et suivies très régulièrement ; il n'y a pas de réel consensus mais l'idéal semble donc d'essayer d'être le plus près possible de la limite supérieure de la normale du kit, en surveillant de près la croissance et les autres paramètres biologiques (calcium, phosphore, vitamine D native). Le rôle exact des anomalies de la minéralisation dans la genèse des fractures, des déformations et du retard de croissance reste à déterminer, d'autant plus que si ces anomalies sont relativement rares chez les adultes, elles sont beaucoup

*Auteur correspondant.
e-mail : justine.bacchetta@chu-lyon.fr

plus fréquentes dans les populations pédiatriques, et ce dès les stades précoces de la MRC, alors que les anomalies du turnover sont beaucoup plus tardives.

3. Prise en charge du retard de croissance

Après avoir corrigé toutes les anomalies métaboliques qui peuvent aggraver l'état osseux et la croissance, comme l'acidose métabolique, l'anémie, la malnutrition et les anomalies phosphocalciques biologiques, un traitement par GH doit être rapidement discuté chez les enfants avec une taille inférieure au 5^e percentile (K-DIGO 2009). Les résultats sont variables en fonction du stade de la MRC au moment de l'initiation du traitement : un rattrapage de la croissance est noté chez 27 % des enfants recevant un traitement conservateur de la MRC, 25 % des enfants transplantés et seulement 11 % des enfants dialysés. De plus, l'effet maximal de la GH est en général observé lors de la première année de traitement, avec une atténuation progressive au cours du temps. La réponse clinique à la GH peut être très différente selon l'enfant, influencée par la néphropathie initiale, le stade de la MRC, l'état nutritionnel, les anomalies métaboliques associées, les traitements et le terrain génétique. Comme les enfants aux stades précoces de la MRC ont une meilleure réponse à la GH, et puisqu'un jeune âge au moment du diagnostic de la MRC est associé à un retard de croissance plus important, le traitement par GH devrait être initié dès que le retard de croissance est authentifié chez les enfants avec MRC.

4. Prise en charge des anomalies osseuses

La méta-analyse publiée de la Cochrane (2010) et les recommandations K-DIGO 2009 ont souligné l'absence de données à long terme. Plusieurs types de traitement sont disponibles : les dérivés actifs de la vitamine D (alfacalcidol), les chélateurs du phosphore, calciques ou non calciques (sevelamer hydrochloride, sevelamer carbonate, carbonate de lanthanum), les calcimimétiques (cinacalce), la GH et la vitamine D native. Aucune étude pédiatrique n'est disponible pour les calcimimétiques, le carbonate de lanthanum et les thérapeutiques à visée osseuse (bisphosphonates, teriparatide, raloxifène). A noter que la nouvelle forme de sevelamer (carbonate) n'apparaît pas, alors qu'il pourrait être intéressant, avec la même efficacité que l'hydrochloride pour le contrôle de la phosphatémie mais sans l'effet secondaire principal de ce dernier (acidose métabolique).

Même s'ils sont largement disponibles, facilement prescrits et souvent utiles, les analogues de la vitamine D peuvent aussi avoir 3 effets secondaires non négligeables, en cas de « sur utilisation » : augmentation du risque d'ostéopathie adynamique (conséquences osseuses et vasculaires), diminution de la croissance linéaire et inhibition de la plaque de croissance chondrocytaire ; la GH pourrait aider à contrer ces effets délétères du calcitriol sur l'os.

Les dérivés actifs de la vitamine D ne doivent pas être confondus avec la forme native de la vitamine D (ergocalciférol ou cholécalciférol par exemple), qui est fort utile pour corriger le déficit en vitamine D native fréquent chez ces patients ; du fait de la description récente d'effets bénéfiques systémiques de la vitamine D, cette partie du traitement chez les enfants atteints de MRC ne doit pas être négligée.

Les données pédiatriques sont basées sur de petites séries, et il existe donc un besoin important d'études évaluant tous ces agents thérapeutiques, dans un contexte où peu de médicaments ont l'AMM pour cette population spécifique. Leur utilisation doit néanmoins être prudente, certains effets secondaires bien différents de ce qui est observé chez les adultes ayant été rapportés. Enfin, ces traitements doivent être instaurés en association avec des apports nutritionnels adéquats.

5. Conclusion

Comme le retard de croissance au cours de la MRC est associé à une augmentation des hospitalisations et de la morbi-mortalité, et puisque l'état osseux ne correspond qu'à la partie émergée de l'iceberg pour le statut cardiovasculaire et les calcifications, des essais prospectifs multicentriques sont nécessaires. Alors même que de nouvelles hypothèses physiopathologiques sont en cours d'évaluation, la prise en charge au quotidien du CKD-MBD de l'enfant reste centrée par 4 objectifs « simples » : maximiser le support nutritionnel pour optimiser la taille finale et éviter les déformations osseuses ; équilibrer les anomalies phosphocalciques pour avoir une bonne qualité osseuse et vasculaire ; éviter la carence en 25OH vitamine D native ; corriger toutes les anomalies métaboliques de surcroît (acidose métabolique, anémie et malnutrition).

Références

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

Repérage des situations de maltraitance psychologiques à l'adolescence

C. Stheneur*, C. Mignot

Unité de médecine pour adolescents, Service de pédiatrie, AP-HP, Hôpital A. Paré, 9, Avenue Charles de Gaulle, 92100 Boulogne, France

L'évolution, depuis 30 ans, dans la prise de conscience de tous les signes de souffrance physique mais aussi psychologique de l'enfant, a conduit à un repérage et à une prise en charge plus précoces des situations de mauvais traitements. La violence psychologique est définie en droit français comme « des actes répétés, qui peuvent être constitués de paroles et/ou d'autres agissements, d'une dégradation des conditions de vie entraînant une altération de la santé physique ou mentale » (Loi n° 2010-769 du 9 juillet 2010). Le rapport de l'ODAS 2006 (Observatoire national de l'action sociale décentralisée) estime en France à 8900, les cas de négligence lourde ou maltraitance psychologique sur les enfants. Leur diagnostic est complexe car il s'agit de formes de maltraitance cachées, difficiles à reconnaître. La frontière entre maltraitance psychologique et liberté éducative est parfois difficile. Elle laisse les professionnels dans le doute en lien avec des pathologies d'emprise et de maîtrise et démunis face à la prise en charge.

1. Définitions de la maltraitance psychologique

En 1995, l'APSAC (*American Professional Society on the Abuse of Children*) définit les mauvais traitements psychologiques comme « comportements répétés de la part d'un parent, ou survenue d'un incident extrême, qui font comprendre à l'enfant qu'il ne vaut rien, qu'il n'est pas normal, qu'il n'est pas aimé, que l'on ne veut pas de lui, ou que sa seule valeur réside dans la satisfaction par lui des désirs des autres ». Sur la base de diverses théories du développement et de l'éducation, dont les travaux d'Abraham Maslow, les mauvais traitements psychologiques apparaissent comme une atteinte directe aux besoins fondamentaux d'estime de soi, d'amour et d'appartenance, de sécurité et d'équilibre physiologique, psychologique de l'individu.

D'autres définitions sont encore en vigueur actuellement en France :

- exposition répétée à des situations dont l'impact émotionnel dépasse les capacités d'intégration psychologique de l'enfant ou de l'adolescent (ODAS) ;
- attitude chronique ou actes persistants de la part d'un parent ou d'un responsable qui nuisent au développement d'une attitude positive de soi ;

- personne non reconnue dans son existence propre, avec ses besoins, ses désirs, ses demandes ;
- actes répétés, qui peuvent être constitués de paroles et/ou d'autres agissements, d'une dégradation des conditions de vie entraînant une altération de la santé physique ou mentale.

2. Typologies de la maltraitance psychologique

- **Le rejet** s'exprime par le fait de rabaisser l'enfant, de le dévaloriser et de dénigrer ses actes, de lui faire honte, de l'humilier ou de tourner en ridicule ses manifestations normales d'affection, de chagrin ou de peur.
- **Terroriser** l'enfant consiste à le menacer ou à avoir des comportements pouvant induire de le blesser, l'abandonner, voir des personnes qu'il aime ou des objets auxquels il tient dans des situations dangereuses.
- **Isoler** l'enfant revient à l'empêcher de satisfaire ses besoins d'interaction et de communication avec autrui.
- **Exploiter/corrompre** l'enfant consiste à l'encourager à développer des conduites autodestructrices, antisociales, ou inadaptées. Cela consiste encore à encourager ou à contraindre l'enfant à abandonner son besoin d'autonomie par une implication excessive, l'intrusion ou la domination, par lesquelles ses opinions, ses sentiments et ses souhaits ne sont pas pris en compte. Cela consiste enfin à interférer avec son développement cognitif, par hyperstimulation par exemple, ou au contraire à lui imposer des restrictions d'apprentissage.
- **Le refus de réponses affectives** se manifeste par le mépris des tentatives de l'enfant dans son besoin d'interagir avec le parent sur le plan affectif, par le manque d'expression d'affection, de souci et d'amour envers lui, et par l'absence de manifestations émotionnelles.
- **Les négligences médicale et éducative** correspondent à l'absence ou au refus de soins physiques ou psychiques, et de scolarisation de l'enfant. (Coslin et Tison, 2010) (Myers et al. 2002).
- **Les violences conjugales** : l'exposition à la violence conjugale et ses conséquences sur la santé psychologique des enfants sont souvent négligées. Les violences conjugales, que les enfants y soient exposés de façon directe (témoins des scènes et/ou victime lui aussi) ou indirecte (témoins des marques physiques et de la détresse du parent victime), ont toujours un impact considérable sur eux. Même si les violences ne sont pas dirigées

*Auteur correspondant.
e-mail : chantal.stheneur@apr.aphp.fr

contre leur personne, elles constituent un réel traumatisme. Souvent l'enfant ne montre pas son désarroi (50 à 60 % des enfants ne développent pas de symptômes) dans le but d'épargner à son parent un surcroît de soucis, mais dans tous les cas, il souffre de la situation et est terriblement fragilisé par l'angoisse qu'elle génère.

• **Le syndrome de Münchhausen par procuration (SMPP)** : décrit par R. Meadow en 1977 représente une entité particulière dans la mesure où les mauvais traitements infligés à l'enfant résultent de l'action conjuguée du parent, qui invente ou provoque les symptômes et des médecins qui prescrivent des examens complémentaires invasifs et des interventions thérapeutiques inutiles voire dangereuses.

La définition la plus couramment admise du SMPP comporte 4 critères :

- maladie alléguée ou provoquée chez un enfant par un parent, le plus souvent la mère ;
- présentation de l'enfant pour un diagnostic et/ou des soins, d'une affection récurrente et/ou persistante, aboutissant à des actes médicaux à visée diagnostique ou thérapeutique multiples et invasifs ;
- déni du caractère induit ou allégué de l'origine des symptômes par le parent responsable ;
- amendement des symptômes lorsque l'enfant est séparé du parent.

Le SMPP constitue sans doute au sein de la maltraitance un des tableaux les plus difficiles à reconnaître en raison du caractère séducteur, manipulateur ou au contraire agressif des parents, le plus souvent des mères, ainsi que de leur fréquente appartenance au milieu médical ou paramédical, induisant des comportements d'identification qui renforcent le déni de telles situations.

3. Les conséquences

La violence psychologique vécue au sein de la famille est à l'origine des nombreuses séquelles qui peuvent se manifester dès l'enfance et l'adolescence ou n'apparaître qu'à l'âge adulte. Elle induit des troubles relationnels et comportementaux, des troubles affectifs liés au développement de la personnalité, une faible estime de soi, des affects dépressifs, un repli sur soi, des comportements d'addiction, de l'agressivité, une forte anxiété, une instabilité émotionnelle, des difficultés de concentration et d'apprentissage, etc. Sur le plan physique, des liens ont été établis entre violence psychologique et problèmes respiratoires (asthme, allergies) et les affections se rapportant à une mobilisation chronique des mécanismes de réaction au stress (problèmes cardio-vasculaires,

hypertension, cancer). C'est l'absence de réaction émotionnelle aux sollicitations de l'enfant qui induit les traumatismes les plus importants tant sur le plan physique que psychique, et ils soulignent leur impact à très long terme.

4. Le dépistage

Le diagnostic de maltraitance psychologique reste complexe, il peut être facilité quand un événement objectif documenté a des effets délétères sur le fonctionnement psychique de l'enfant, voire quand il existe une autre forme de maltraitance permettant de poser le diagnostic. Une relation inadaptée entre un parent et un enfant peut quelquefois être repérée dans le cabinet du pédiatre, mais l'affirmation du diagnostic reste difficile et sans nul doute sous-estimée. L'examen physique est souvent normal. L'interrogatoire chez l'adolescent ne laisse pas forcément apparaître la maltraitance car celui-ci n'est pas toujours conscient du caractère inopportun de l'attitude parentale et est conditionné pour se sentir responsable de ce qui arrive. C'est donc le plus souvent face aux conséquences de cette forme sournoise de maltraitance que le diagnostic sera fait. Il faut être particulièrement vigilant devant des troubles du comportement alimentaire, une auto ou hétéro-agressivité, des mauvais résultats scolaires récents sans lien avec les capacités de l'enfant, une tristesse, un syndrome anxio-dépressif, une agitation, des fugues et des tentatives de suicide. La sévérité des conséquences de la maltraitance psychologique est influencée par son intensité, sa fréquence, sa chronicité et modifiée par l'environnement de l'enfant.

5. Conclusion

L'étude française coordonnée par Coslin et Tison a mis en évidence que les professionnels intervenant dans le cadre de l'enfance en danger, reconnaissent mal ce qui est du ressort de la violence psychologique, et ne sont donc guère à même de la dépister. Il semble qu'il y ait encore beaucoup à faire en France aujourd'hui, pour une prise de conscience à la fois de l'importance du phénomène et de ses conséquences néfastes tant à court terme qu'à long terme.

Références

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

Violences psychologiques et adolescence : des histoires « de et en » famille

G. Picherot*, L. Dreno, N. Vabres, J. Fleury, M. Caquard, E. Caldagues

Unité de médecine de l'adolescent et Unité d'accueil des enfants en danger, CHU, 44093 Nantes, France

Les maltraitances psychologiques sont le plus souvent associées aux maltraitances physiques et sexuelles mais peuvent prendre des formes plus silencieuses (invisibles) et être isolées. La gravité de ces formes, pouvant plus facilement être méconnue, est tout aussi importante. L'incidence, par un repérage difficile, est peu connue et probablement sous-estimée. L'impact psychologique, voire psychiatrique et somatique, est important mais beaucoup moins connu et moins pris en charge que dans les autres formes de violences infligées. Nous aborderons uniquement ici les maltraitances psychologiques familiales.

Dans le huis clos familial, le repérage des maltraitances psychologiques est difficile. Il s'agit de repérer une anomalie de la relation. Leur reconnaissance se heurte toujours aux limites de l'autorité parentale et les adolescents victimes sont « coincés » dans un conflit de loyauté vis-à-vis de leurs parents.

Les violences psychologiques s'installent dans un cadre de « familles abusives et aliénantes » [1]. Elles peuvent aussi accompagner et révéler des violences conjugales.

1. Les systèmes familiaux abusifs

Décrits par Haesevoets [1] et évalués par Slep et al. [2], ils sont basés sur des modes relationnels inadaptés : attentes irréelles ou démesurées (dans tous les domaines de la vie de l'adolescent (sport, études...)) ; insultes ou répétition de mots humiliants : « le gros, l'affreux, femmelette, débile, etc. » ; humiliations en présence des autres ; disqualifications systématiques ; enfant bouc émissaire de la famille ; persécution morale, menaces ; isolement d'un ou plusieurs enfants ; discipline et punitions inadaptées et prolongées ; négligence de prise en charge médicale ; vie dans une secte. Le diagnostic est difficile et probablement très sous-estimé. L'utilisation du score proposé par Slep et al. paraît peu adaptée au quotidien dans la rencontre avec un adolescent. Il est facilité lors d'un événement (le plus souvent conséquence somatique ou psychologique de cette maltraitance) : difficultés de croissance, symptômes somatomorphes, tentatives de suicide, fugues, dépressions, difficultés scolaires, difficultés d'alimentation etc. Ces symptômes sont peu spécifiques [3], mais ils doivent permettre de penser aux maltraitances psychologiques.

*Auteur correspondant.
e-mail : georges.picherot@chu-nantes.fr

Le discours parental est fermé et aide rarement au diagnostic. La révélation peut être facilitée par la description de l'entourage familial ou scolaire. Le discours de l'adolescent victime est difficile à entendre entre le déni des parents et la peur de révéler une situation humiliante.

Certaines typologies familiales ont été repérées comme favorisant ces violences psychologiques : enfants non désirés ou non planifiés, séparations parentales, violences conjugales (cf. chapitre suivant), parents disqualifiés, isolement familial, troubles psychiatriques parentaux, addictions de tous types surtout alcool mais aussi tous les types de drogues.

Du côté de l'adolescent, on retrouve les facteurs favorisant de la maltraitance en général : handicap physique, maladie chronique et handicap mental [3].

Nous décrivons les histoires en famille de Brendan, Marine, Milie, Maxime.

2. Les violences psychologiques associées aux violences conjugales

La violence conjugale physique et psychologique est une préoccupation importante mais difficile à quantifier surtout pour sa part verbale et psychologique. Elle fait l'objet d'études sur la prévention et les conséquences familiales. La concordance avec la maltraitance des enfants et des adolescents est peu décrite. On l'estime pourtant importante. Dans 30 à 60 % des cas, la violence conjugale est associée à une violence parentale avec une majorité de violences psychologiques [4].

Les enfants et adolescents ne sont pas de simples spectateurs, ils sont de véritables victimes de ces violences intra-parentales en étant des témoins directs ou indirects [5].

Les études sur les conséquences des violences conjugales font état des nombreux troubles présents chez les enfants, à savoir des problèmes physiques, psychologiques, comportementaux et cognitifs. Celles effectuées sur des adolescents sont moins nombreuses, mais on peut penser que les conséquences sont identiques. L'expérience clinique et quelques recherches confirment la problématique de troubles émotionnels et comportementaux, voire psychiatriques, chez ces adolescents.

Les conséquences de ces situations sont importantes, associant dépression, troubles du comportement, manifestations somatiques, troubles de l'attention [5,6].

La maltraitance en particulier psychologique est un facteur associé possible au développement d'une anorexie mentale chez l'adolescent particulièrement sous sa forme anorexie-boulimie [7].

Nous décrivons les observations de 3 adolescents, Anaïs, Loana, et Maxence, hospitalisés dans notre unité de médecine de l'adolescent pour des troubles du comportement alimentaire à type d'anorexie dans un contexte de violence conjugale associée à une violence psychologique parentale.

3. Les limites de la maltraitance psychologique

Comme Wolfe et Mclsaac, nous pensons que la difficulté du diagnostic vient aussi des distinctions difficiles entre certains dysfonctionnements familiaux ou pauvreté relationnelle parentale et les maltraitements psychologiques avérées [8]. Six items sont proposés pour évaluer la possibilité de cette situation : encouragement ou jugements négatifs ; interactions familiales ; cohérence et prévisibilité ; règles et limites ; méthodes de discipline ; mots utilisés et modalités d'expression. Ils sont analysables dans les 3 situations : normalité (toujours difficile à définir !), pauvreté relationnelle et dysfonctionnement familial et enfin maltraitance.

4. Conclusion

La violence psychologique subie par l'adolescent en famille est la forme de maltraitance la plus fréquente et la moins étudiée. Elle est aussi associée aux violences conjugales. Le diagnostic est difficile car invisible lorsqu'elle est isolée et limitée par l'intimité et l'autorité parentale.

La prévention repose sur la guidance parentale, part importante du travail pédiatrique, mais aussi la sensibilisation des professionnels travaillant auprès de ces adolescents (scolaires, médicaux, sociaux...). La prise en charge n'est pas simple et impliquera une collaboration de plusieurs professionnels autour de l'adolescent.

Références

- [1] Haesevoets YH. L'impact des maltraitements psychologiques : des blessures émotionnelles pour la vie ? In: Traumatismes de l'enfance et de l'adolescence. Bruxelles, De Boeck Ed., 2008, p.11-31.
- [2] Slep AM, Heyman RE, Snarr JD. Child emotional aggression and abuse: definitions and prevalence. *Child Abuse Negl* 2011;35:783-96.
- [3] Kairys SW, Johnson CF; Committee on Child Abuse and Neglect. The psychological maltreatment of children – technical report. *Pediatrics* 2002;109:e68.
- [4] Bourrassa C. L'exposition à la violence conjugale psychologique et verbale et son effet sur le comportement des adolescents. *J Inter Victimol* 2006;5:1-14.
- [5] Fortin A, Trabelsi M, Dupuis F. Les enfants témoins de violence conjugale : analyse des facteurs de protection. Document synthèse, Montréal, Centre de liaison sur l'intervention et la prévention psychosociales (CLIPP), 2002.
- [6] de la Vega A, de la Osa N, Ezpeleta L, et al. Differential effects of psychological maltreatment on children of mothers exposed to intimate partner violence. *Child Abuse Negl* 2011;35:524-31.
- [7] Jaile C, Schneider N, Hilbert A, et al. Etiological role of childhood emotional trauma and neglect in adolescent anorexia nervosa: a cross-over sectional analysis. *Psychopathology* 2012;45:61-6.
- [8] Wolfe DA, Mclsaac C. Distinguishing between poor/dysfunctional parenting and child emotional maltreatment. *Child Abuse Negl* 2011;35:802-13.

Violences psychologiques et institutions

B. Berthélémy

Protection Judiciaire de la Jeunesse Meurthe-et-Moselle/Meuse/Vosges, 25-29,
boulevard Joffre CS 45226 54052 Nancy, France

Du point de vue de la Protection Judiciaire de la Jeunesse (PJJ), administration du Ministère de la Justice chargée principalement de la mise en œuvre des décisions de justice relatives aux mineurs délinquants et des investigations civiles et pénales ordonnées par les juges des enfants, la question des violences psychologiques subies et/ou agies par les adolescents est une réalité quotidienne des dossiers qui nous sont confiés.

Au regard de l'ampleur de cette problématique, de ses différentes approches théoriques, il me semble utile de préciser que mon intervention ne peut constituer qu'une proposition de réflexion, en aucun cas une doctrine.

1. Des adolescents en quête d'éducation renforcée

Depuis près de 10 ans, la PJJ a adapté son dispositif de prise en charge aux nouveaux profils de mineurs délinquants. Sans remettre en cause l'ambition de socialisation au cœur de son action, la notion d'éducation sous contrainte s'est imposée comme un moyen nécessaire à la reconstruction des mineurs les plus abîmés par leur histoire, jalonnée de mauvais traitements, d'absence de repères, de carences éducatives lourdes, de scolarité très alternative. Tableau tragiquement classique certes mais auquel il convient d'ajouter deux points d'importance qui viennent perturber cette pénible certitude :

1.1. Les mineurs délinquants en France constituent un groupe hétérogène aux profils très variés

Ce serait une erreur que d'enfermer ces adolescents dans une typologie uniformisée. Concrètement, vous rencontrez des jeunes au dossier pénal très épais qui ne représentent cependant aucun danger en termes de trouble à l'ordre public. A contrario, certains mineurs commettent peu d'infractions graves mais sèment la peur au quotidien par leur impolitesse ou leur vulgarité, par leur hyperactivité, leurs addictions, ou de plus en plus souvent leurs troubles psychiques.

1.2. Le second point porte sur un syllogisme quasi-réflexe chez certains professionnels

- Tout mineur délinquant a des difficultés sociales et familiales.
- Les difficultés sociales et familiales entraînent une souffrance personnelle.
- Donc tout mineur délinquant souffre.

Il importe de questionner cet automatisme de raisonnement. Il appartient à l'histoire des travailleurs sociaux se rangeant aux côtés des damnés de la terre, externalisant le rapport à la loi vers le juge et ne l'intégrant donc plus dans leur identité professionnelle. Cette négation de la loi en tant qu'affaire intime disqualifie toute ambition citoyenne. Par ailleurs, l'association systématique entre souffrance et délinquance relègue la souffrance silencieuse en préoccupation de seconde zone. C'est pourtant au terme de cette douleur muette que, fréquemment, les suicides sont constatés.

2. Essai de définition d'une éducation sous contrainte

À travers les établissements type Centre Educatif Renforcé (CER), Etablissement de Placement Educatif (EPE) ou Centre Educatif Fermé (CEF) et sans entrer dans les aspects juridiques du fonctionnement de ces structures, la PJJ recentre la dimension d'éducation en y réintégrant les composantes de sanction et de contrainte. En quelque sorte, une forme de conjugaison du Principe – droits de l'enfant – et de la Réalité – l'autorité comme préalable à toute éducation -. Au cœur de l'éducation, il y a concordance entre l'autorité d'une part et la bienveillance d'autre part.

- *Autorité* qui se définit comme légitime et in fine vecteur de liberté.

- *Bienveillance* comme réelle ouverture à l'autre et outil d'approbation des principes moraux organisant le comportement individuel au sein d'une société identifiée.

Pour avoir ridiculisé ces pré-requis à toute éducation, nombre de parents, d'enseignants, de travailleurs sociaux payent cher cette erreur d'appréciation. Sachant que, hélas le monde est complexe ! ces notions d'Autorité et de Bienveillance peuvent être affublées de « faux-nez ». L'Autorité est devenue « une tarte à la crème » revendiquée par certains adultes en leitmotiv perpétuel, dissimulant assez mal le vrai message adressé à l'enfant : « fous moi la paix ! ». La Bienveillance peut masquer le désir destructeur de se faire aimer à tout prix en plaçant l'enfant sur un piédestal illusoire. Du passage de l'enfant poli et obéissant à l'enfant autonome et « adulte » avant l'heure, nous pouvons interpréter une forme

d'abandon. L'adulte qui dit « oui » toujours et jamais « non » devrait être accusé de violence psychologique et de carences éducatives lourdes.

3. La souffrance de l'adolescent au motif qu'il nous singe ?

Hormis les cas dramatiques de maltraitance que vous connaissez bien mieux que moi, j'indique ici un point à observer chez de nombreux adolescents et qui transparaît crûment chez les jeunes délinquants. Sans tuteur, exposé aux vents d'une société de l'immédiateté, de la consommation, d'un « monde sans limites » comme le titrait Lebrun, les structurations mentales explosent laissant la place à une agitation pulsionnelle. Le « Tout, tout de suite » du « gang des barbares » (Morgan Sportès) en est une version extrême. Y a-t-il de la souffrance dans tout cela ? Pour les victimes, évidemment oui. Pour les auteurs d'actes délictueux, la prudence est de mise. Oui, la plupart de ces jeunes ont souffert psychologiquement par manque d'amour, physiquement parfois par manque de soins, victimes eux-mêmes de violences de toutes natures. Souffrent-ils encore lorsqu'ils ont passé la ligne rouge de la violence ? Ce n'est pas certain. Et c'est peut-être ce doute qui est le plus inquiétant. A force de mimer nos représentations de la réussite, face à notre quasi absence de discours et d'attitude claire sur les questions de la morale, du travail, de l'argent, de la sexualité, du plaisir, de la culture, de l'éthologie, nous pouvons craindre une forme de mutation psychologique qui s'apparente au zombie au sens d'une personne vidée de sa substance et dépourvue de volonté.

Nous serions inconséquents si nous interrogeons la souffrance psychique des adolescents en pratiquant un amalgame facile entre

passage à l'acte délictueux et expression d'un mal être. L'infraction commise par un mineur est traitée, certes, au regard de la législation en vigueur visant au respect des principes de protection de l'enfance, mais sans éluder pour autant la réalité de l'acte posé. Plus encore, l'hypothèse d'un lien entre souffrance des adolescents et positionnement erroné des adultes censés les éduquer et les soigner n'est pas à écarter. En effet, comment espérer des progrès en infligeant aux adolescents des injonctions paradoxales massives ? Par exemple : « Tu es irresponsable pénalement mais je décide ton autonomie dans la formule magique « Quel est ton projet ? ». « Tu es sous obligation de soin signifié dans ton contrôle judiciaire mais le médecin te recevra si tu adhères ». « J'exige que tu fasses tes devoirs, et je ne cesse d'épouser le ronron médiatique des loisirs, des vacances comme seul sujet de conversation enthousiasmant ». Rendons-nous nos adolescents fous ? Question ouverte mais il y aura sans doute intérêt pour nos enfants à ce que nous réfléchissions à la convergence entre équilibre psychologique et équilibre politique en affirmant que « la violence économique, le désir cupide, l'agressivité et l'angoisse narcissique ne peuvent déboucher sur une nation libre et démocratique » [1].

Ce constat se transpose aisément dans la sphère éducative. Si nous voulons éviter cet écueil, l'effort collectif est un passage obligé, au-delà des clivages politiques, pour, avec nos forces et nos faiblesses, modestement être à la hauteur d'une ambition digne de nos héritiers.

Référence

- [1] Nussbaum M. Les émotions démocratiques. Comment former le citoyen du XXI^e siècle ? Ed. : Climats, août 2011.

Apport de l'imagerie au diagnostic des tumeurs abdomino-pelviennes de l'enfant

M. Brun^{a,*}, M. Yvert^a, S. Missonnier^a, C. Vérité^b, F. Lavrand^c

^aService d'imagerie anténatale, de la femme et de l'enfant, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France

^bService d'Héματο-oncologie, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France

^cService de Chirurgie pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France

L'imagerie occupe une place essentielle dans le diagnostic des tumeurs abdomino-pelviennes de l'enfant car elle permet :

- dans certains cas, de faire le diagnostic de certitude ;
- le plus souvent, de faire le diagnostic topographique « d'organe » alors que les éléments d'orientation apportés par la clinique sont souvent pauvres du fait du volume important de ces tumeurs chez l'enfant ;
- d'orienter les investigations complémentaires ;
- de participer à la classification/stadification pré-thérapeutique ;
- ou devrait permettre d'éviter les erreurs de prise en charge initiale.

Les outils d'imagerie diagnostique sont en première intention l'échographie abdomino-pelvienne plus ou moins couplée à l'abdomen sans préparation et en deuxième intention certains clichés standards (radiographie pulmonaire, radiographie du rachis...) et l'imagerie en coupe : TDM/IRM.

Parmi ces différents outils, l'échographie occupe une place prépondérante du fait de sa disponibilité, de son rendement diagnostique et de son caractère non irradiant. Elle permet, devant la découverte d'une augmentation de volume de l'abdomen, de confirmer la présence d'une masse abdomino-pelvienne et de faire le diagnostic différentiel avec une lésion non tumorale.

1. L'imagerie permet de faire le diagnostic de certitude

La découverte en échographie d'une formation tissulaire, plus rarement kystique, supra-rénale au niveau de la loge surrénalienne, chez un petit enfant fait évoquer en premier lieu un neuroblastome surrénalien. Il n'y a pas d'autre diagnostic à envisager hormis circonstances cliniques très particulières. En période néonatale, un hématome de la surrénale peut se discuter notamment lorsque la lésion est kystique, mais les aspects en échographie et l'évolution diffèrent.

De même, une masse décollant l'aorte et la veine cave inférieure du plan du rachis, englobant leurs branches vasculaires ne peut correspondre, chez le petit enfant, qu'à un neuroblastome médian.

La découverte d'un épaississement pariétal digestif hypo-échogène souvent hypervascularisé, plus ou moins associé à des adénomégalies mésentériques, ou rétropéritonéales, une hépato-splénomégalie, des nodules rénaux, un épanchement intrapéritonéal ou dans un contexte d'invagination intestinale aiguë, doit faire évoquer le diagnostic de lymphome de Burkitt.

La présence d'une masse pelvienne souvent de composante mixte (kystique et tissulaire) présentant des calcifications et/ou des zones hyperéchogènes correspondant à du tissu graisseux fait évoquer un tératome.

2. L'imagerie permet de faire le diagnostic topographique

Ce diagnostic topographique repose en première intention sur l'exploration échographique. En effet, le cliché d'abdomen sans préparation, de face et surtout de profil, permet, au mieux, de distinguer une lésion d'origine intra ou rétropéritonéale selon le mode de refoulement des clartés digestives.

Plusieurs situations peuvent se présenter :

- soit la lésion est facilement identifiée au sein d'un organe et les hypothèses étiologiques vont en découler : découverte d'une tumeur rénale qui, avant 6 ans, oriente avant tout vers un néphroblastome, ou d'une tumeur hépatique associée à une thrombose vasculaire qui fera suspecter un hépatoblastome.
- soit la lésion est volumineuse, dépasse l'organe d'origine, mais certains critères échographiques, en particulier les angles de raccords de la lésion avec un organe, le retentissement sur les vaisseaux rétropéritonéaux, la position du cadre colique et du rectum, vont permettre de déterminer le point de départ de cette masse, soit l'organe d'origine, soit le compartiment (intra ou rétropéritonéal, pelvien). Le cliché d'abdomen sans préparation incluant le bassin et les culs de sac pulmonaires peut permettre d'identifier une lésion à point de

*Auteur correspondant.
e-mail : muriel.brun@chu-bordeaux.fr

départ pariétal ou osseux ayant une extension endo-pelvienne ou intrapéritonéale.

- soit dans un certain nombre de cas l'origine péritonéale, rétro-péritonéale ou pelvienne d'une tumeur est difficile à affirmer en échographie. C'est le cas des lésions très volumineuses qui occupent la quasi totalité de la cavité abdomino-pelvienne et des masses pédiculées (en particulier hépatiques). Les tumeurs rénales à développement entièrement exo-rénal peuvent être confondues avec une tumeur rétro-péritonéale d'autre origine (neuroblastome), voire même avec une tumeur intra-péritonéale. Une lésion agressive développée au voisinage d'un parenchyme peut l'envahir, rendant l'identification du point de départ très difficile (neuroblastome envahissant le rein par exemple). Les tumeurs d'origine pelvienne peuvent se développer dans la cavité abdominale sans que le lien avec le site d'origine puisse être mis en évidence, c'est le cas de certains kystes ovariens en période néonatale.

Dans ces cas, l'imagerie en coupe (TDM ou IRM) permettra, le plus souvent, de déterminer l'organe à partir duquel la tumeur est développée.

3. L'orientation diagnostique apportée par l'imagerie va guider les investigations complémentaires

- Marqueurs biologiques : du neuroblastome, de l'hépatoblastome, dosages hormonaux pour les tumeurs gonadiques ou germinales.
- Scintigraphie mIBG.
- Biopsie percutanée pour un neuroblastome et plus exceptionnellement pour un néphroblastome en respectant les règles de prélèvement et la voie d'abord.

4. L'imagerie pré-thérapeutique permet la stadification de la tumeur, la recherche de complications [1-7]

L'imagerie pré-thérapeutique a pour objectif de confirmer l'hypothèse diagnostique échographique, d'effectuer le bilan d'extension locorégional et à distance, de rechercher des complications. Elle repose essentiellement sur l'imagerie en coupe (TDM et/ou IRM). Le choix entre TDM et/ou IRM va dépendre :

- de l'âge de l'enfant et de la nécessité d'une sédation ou d'une anesthésie générale ;
- des renseignements apportés par l'échographie et des signes cliniques ;
- de la nécessité ou pas d'une exploration pulmonaire ;
- des exigences protocolaires (TEP versus IRM corps entier).

Il s'agit par exemple :

- dans le cas d'un néphroblastome, de l'évaluation de l'extension vasculaire (thrombose de la veine rénale, de la veine cave inférieure, embolie pulmonaire), d'une éventuelle rupture intrapéritonéale, du caractère bilatéral, de la présence de résidus néphrogéniques, des métastases ganglionnaires ou à distance ;

- de l'évaluation du caractère résécable ou non d'un neuroblastome localisé en mIBG selon les nouvelles recommandations en imagerie proposées par l'*International Neuroblastoma Risk Group Project* ;
- du choix d'une exploration d'emblée couplée TEP/TDM injecté pour les maladies de Hodgkin.

5. L'imagerie doit permettre d'éviter les erreurs de prise en charge au moment du diagnostic :

- en attirant l'attention sur l'âge inhabituel d'une invagination intestinale et/ou sur un épaississement pariétal digestif dans le cadre d'une invagination révélant un lymphome de Burkitt afin d'éviter une résection chirurgicale inappropriée ;
- en orientant vers une origine ovarienne lors de la découverte d'une masse pelvienne afin de rechercher les marqueurs spécifiques, de proscrire une biopsie d'une tumeur ovarienne non identifiée comme telle et de préférer une chirurgie première ;
- en évoquant la possibilité d'un tératome sacro-coccygien lors de la découverte d'une masse présacrée afin de réaliser les dosages des marqueurs.

6. Conclusion

La prise en charge radiologique d'un enfant présentant une masse abdomino-pelvienne doit être progressive en utilisant les techniques les moins agressives en première intention, concertée avec les oncologues, les chirurgiens, les anatomopathologistes, les médecins nucléaires, les radiothérapeutes lors des réunions de concertation pluridisciplinaire et si nécessaire au moyen du réseau de transfert d'images en cours de mise en place au sein des services de radiopédiatrie.

Références

- [1] Brisse HJ. Staging of common paediatric tumours. *Pediatr Radiol* 2009;39(Suppl 3):482-90.
- [2] Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, et al. Guidelines for imaging and staging of neuroblastic tumors: consensus report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. *Radiology* 2011;261:243-57.
- [3] Brisse HJ, Smets AM, Kaste SC, et al. Imaging in unilateral Wilms tumour. *Pediatr Radiol* 2008;38:18-29.
- [4] Epelman M, Chikwava KR, Chauvin N, et al. Imaging of pediatric ovarian neoplasms. *Pediatr Radiol* 2011;41:1085-99.
- [5] Owens CM, Brisse HJ, Olsen OE, et al. Bilateral disease and new trends in Wilms tumour. *Pediatr Radiol* 2008;38:30-9.
- [6] Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P, et al. 2005 PRETEXT: a revised staging system for primary malignant liver tumours of childhood developed by the SIOPEL group. *Pediatr Radiol* 2007;37:123-32; quiz 249-50.
- [7] Roebuck DJ, Sebire NJ, Pariante D. Assessment of extrahepatic abdominal extension in primary malignant liver tumours of childhood. *Pediatr Radiol* 2007;37:1096-100.

Diagnostic des tumeurs abdominales : rôle du chirurgien

F. Lavrand

Service de chirurgie pédiatrique, hôpital des enfants, CHU de Bordeaux, France

Le rôle du chirurgien pédiatre dans la prise en charge des tumeurs abdominales de l'enfant a considérablement évolué dans les dernières décennies, il s'intègre maintenant dans un schéma thérapeutique associant toutes les armes à notre disposition (chimiothérapie, radiothérapie...) et dont le chef d'orchestre est l'oncologue pédiatre.

À la phase initiale du diagnostic le chirurgien peut être confronté à plusieurs situations.

– La première et probablement la plus fréquente est celle où il lui est demandé par l'oncologue de réaliser la biopsie nécessaire au diagnostic. Il convient dans ce cas de choisir le geste le plus adapté (Tru cut, abord direct...) dans le respect des protocoles (ex : biopsie au Tru Cut ch14 avec 3 tirs maximum en cas de suspicion de néphroblastome) et le moins invasif possible. La règle étant que ce geste diagnostique soit adapté à la tumeur suspectée et ne doit en rien gêner le geste chirurgical ultérieur si celui-ci s'avère nécessaire. Cette situation est la plus favorable car chaque geste est décidé de façon concertée dans le cadre des réunions de concertation pluridisciplinaire.

– La deuxième est celle où le chirurgien est confronté dans le cadre de sa consultation à un patient adressé pour tumeur abdominale. Dans ce cas il est indispensable d'en référer à l'oncologue pédiatre et de décider ensemble de la meilleure stratégie diagnostique. En effet, décider seul d'un geste chirurgical qui peut paraître simple, comme par exemple une biopsie ou une exérèse en cas de tumeur localisée, peut s'avérer délétère et nécessiter un traitement plus lourd en cas de geste inadapté et ce d'autant plus que certaines tumeurs ne nécessitent pas d'examen anatomopathologique (Wims, tumeur germinale sécrétant des alphafœtoprotéines...). Là encore l'intérêt d'une concertation pluridisciplinaire est évident et impose au chirurgien « isolé » de référer l'enfant à une équipe spécialisée.

– Enfin et probablement la plus difficile est la situation de l'urgence, car dans ce cas le chirurgien peut se retrouver seul et doit prendre la décision la plus adaptée, ce qui impose parfois de surseoir à une intervention si celle-ci n'est pas indispensable et qu'une tumeur est déjà suspectée, le temps de prendre conseil. En situation d'urgence plusieurs cas peuvent se présenter et nécessiter une gestion différente :

• La tumeur est découverte en peropératoire soit de façon fortuite, celle-ci n'étant pas responsable des signes (ex : tumeur du

grêle découverte lors d'une appendicectomie), dans ce cas mieux vaut refermer et faire le bilan éventuellement après une biopsie si celle-ci ne présente pas de risque oncologique ; soit au contraire elle est responsable de la symptomatologie et dans ce cas le traitement doit être adapté : tumeur petite localisée et extirpable sans sacrifice : l'exérèse complète est envisageable ; tumeur hémorragique, fragile, non extirpable sans sacrifice : hémostase simple et biopsie si l'on a la certitude qu'il ne s'agit pas d'un néphroblastome ou d'une tumeur germinale maligne. De même, en cas de tumeur fissurée, il est préférable de ne pas biopsier.

• La tumeur est suspectée en préopératoire mais responsable de la complication, dans ce cas le traitement est celui de la complication associée à une biopsie s'il n'y a pas de risque oncologique : dérivation urinaire ou digestive en cas d'obstruction, hémostase si saignement.

• La torsion d'annexe chez l'adolescente représente une situation particulière et impose un geste simple de détorsion ; la ponction ou la résection d'un éventuel kyste sont à proscrire de principe afin d'éviter de léser une éventuelle tumeur de la granulosa ou une tumeur germinale maligne. Le bilan sera réalisé après le geste et guidera le traitement le plus adapté.

Dans le cadre de l'urgence, comme lors d'une biopsie réglée (en dehors des biopsies à l'aveugle au Tru Cut), il est indispensable d'explorer toute la cavité abdominale et de faire la biopsie de toute lésion suspecte et en ce sens la coelioscopie peut s'avérer d'un grand intérêt. Il est aussi indispensable de s'assurer de la validité des prélèvements anatomopathologiques réalisés (états frais, milieux spéciaux...) : ainsi une bonne concertation avec l'anatomopathologiste est nécessaire. De plus à ce stade il n'est pas envisageable de sacrifier un organe noble.

Le chirurgien joue donc un rôle important à la phase de diagnostic, car il doit permettre un diagnostic anatomopathologique le plus complet possible, mais aussi, il ne doit pas faire perdre de chance à l'enfant, la concertation pluridisciplinaire avec l'oncologue pédiatre y compris en urgence étant en ce sens indispensable. Plus tard, après la phase initiale du traitement, il interviendra lors du diagnostic d'opérabilité en accord avec le radiologue afin d'envisager le meilleur traitement chirurgical possible, son rôle étant alors d'apporter son expertise technique combinée à l'apport des technologies les plus adaptées (vidéochirurgie, chirurgie robotique, systèmes de dissection...).

Correspondance.

e-mail : frederic.lavrand@chu-bordeaux.fr

Diagnostic des tumeurs abdominales de l'enfant : les données du pathologiste

A. Coulomb

*Service d'anatomie et cytologie pathologiques, AP-HP,
Hôpital A Trousseau, 26, avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France*

La grande majorité des tumeurs abdominales de l'enfant est d'origine rétro-péritonéale surtout rénale. Le diagnostic repose sur les données de la clinique (âge, signes associés : hématurie, hypertension artérielle...), de l'imagerie (échographie, scanner, IRM, scintigraphie) et des examens biologiques (catécholamines urinaires, marqueurs tumoraux, myélogramme...). L'histologie permettra de porter le diagnostic, de l'affirmer lorsqu'il a été évoqué sur la clinique et/ou l'imagerie et d'établir un histopronostic pour certaines tumeurs (néphroblastome, neuroblastome).

La tumeur peut évoluer très rapidement, nécessitant une prise en charge dans un contexte d'urgence et de grande anxiété. Dans d'autres cas, il s'agit d'une masse abdominale d'évolution plus lente, parfois même d'origine anténatale. Plus rarement, il s'agit d'un tableau douloureux abdominal qui pourra conduire à une consultation aux urgences, pouvant même suggérer une appendicite. Une chute de vélo ou un traumatisme peuvent entraîner une fissuration ou une rupture d'une volumineuse tumeur abdominale, amenant à la découvrir.

Dans la majorité des cas, les données cliniques, de l'imagerie et de la biologie suffiront à orienter le diagnostic et à mettre en route un traitement sans preuve histologique : chimiothérapie protocolaire devant une tumeur rénale chez un enfant de moins de 6 ans évocatrice d'un néphroblastome, chirurgie première devant une tumeur extra gonadique rétro-péritonéale évoquant un tératome sur l'imagerie : présence de graisse ou de calcification (os, dent) et sans élévation des marqueurs tumoraux.

Dans d'autres cas, l'ensemble des données cliniques, biologiques et radiologiques permettront d'orienter le diagnostic, par exemple dans le cas du **neuroblastome** (imagerie typique avec des calcifications, augmentation des catécholamines urinaires, fixation à la scintigraphie MIBG) ou encore dans le cas de l'**hépatoblastome** (masse hépatique avec augmentation des aFP) ; toutefois une biopsie sera réalisée pour confirmer le diagnostic mais surtout pour identifier les biomarqueurs qui permettront de classer la tumeur dans des groupes de risques différents et d'adapter le traitement (par exemple, recherche d'une amplification de l'oncogène *MYC* dans le neuroblastome).

Dans toutes les autres situations, une biopsie sera indispensable pour porter le diagnostic. Dans la plupart des cas, les biopsies sont réalisées par voie percutanée par un radiologue entraîné

sous contrôle TDM ou échographique. Dans de très rares situations où la tumeur est d'accès difficile par voie percutanée (par exemple tumeur du hile hépatique, tumeur profonde de petite taille) ou en cas de biopsie percutanée non contributive sur l'examen anatomopathologique, une biopsie chirurgicale sera réalisée par le chirurgien par voie coelioscopique ou par voie ouverte. Il est très important que le pathologiste soit impliqué dès cette étape et participe à la biopsie en binôme avec le radiologue. L'aspect de la tumeur sur l'imagerie au moment de la biopsie et l'aspect du matériel prélevé sont des éléments importants à prendre en compte. Le pathologiste pourra réaliser sur place des étalements et des cryopréservations cellulaires à partir des cytoponctions, organiser la répartition des prélèvements selon les orientations diagnostiques (empreintes, fixation formol, cryopréservation, bactériologie...). L'examen cytologique rapide permettra d'avoir une orientation diagnostique très rapide et d'anticiper les études moléculaires. La prise en charge du matériel biopsique est minutieuse et nécessite des techniciens expérimentés pour les techniques standards, les immunomarquages et les techniques moléculaires (recherche des transcrits de fusion par RT-PCR ou par FISH) qui sont très souvent indispensables, surtout en cas de tumeurs indifférenciées à cellules rondes.

Les tumeurs à cellules rondes de localisation abdominale regroupent principalement le néphroblastome, le neuroblastome, le lymphome tout particulièrement le lymphome de Burkitt, les tumeurs du groupe pPNET/Ewing, la tumeur desmoplastique à cellules rondes...

Avant 1 an, la plupart des masses abdominales sont d'ordre malformatif pouvant toucher le tube digestif, le rein, les organes génitaux internes, le foie, les voies biliaires. Les tumeurs malignes avant 1 an sont rares (environ 25 % des cas), par ordre de fréquence décroissante **néphroblastome, neuroblastome, hépatoblastome**. Ce sont des cancers solides à croissance très rapide se développant à partir de tissus embryonnaires.

Les **tumeurs bénignes** s'observent aussi comme par exemple le **néphrome mésoblastique congénital** (tumeur de Bolande) au niveau du rein, les **tératomes matures ou immatures** de la région rétro-péritonéale ou plus rarement pancréatique.

Entre 1 et 6 ans, plus de la moitié des masses abdominales sont de nature maligne : **néphroblastome, neuroblastome, hépatoblastome, tumeurs germinales malignes**. Chez la petite fille, les tumeurs sont essentiellement bénignes et gonadiques (tératomes).

Correspondance.

e-mail : aurore.coulomb@trs.aphp.fr

Entre 6 et 15 ans, les tumeurs sont le plus souvent bénignes, gonadiques (kystes de l'ovaire, tératome, tumeur de la granulosa juvénile) ou rénales. Les tumeurs embryonnaires sont plus rares dans cette tranche d'âge (néphroblastomes, neuroblastomes) et nécessiteront la réalisation d'une biopsie. Chez l'enfant autour de 15 ans, il est important de connaître la **tumeur desmoplastique à cellules rondes** (DSRCT) qui a un pronostic très péjoratif et nécessite une prise en charge spécifique. Les sarcomes et lymphomes peuvent également se rencontrer.

En dehors de ces grands cadres, une très grande variété de tumeurs abdominales peut être reconnue sur la biopsie. Il est important pour le pathologiste de savoir les reconnaître. Le diagnostic de ces tumeurs permet parfois de révéler un terrain de prédisposition sous-jacent. À titre d'exemple dans notre expérience, nous avons porté le diagnostic de lipoblastome du mésentère (tumeur très volumineuse de l'enfant de moins de 2 ans), de ganglioneurome/ganglioneuroblastome ne fixant pas en scintigraphie, de tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) dans un contexte de NF1 ou de triade de Carney, de paragangliome/phéochromocytome dans

le syndrome de Carney, NEM2, Von Hippel Lindau (VHL) ou NF1, de tumeurs hépatiques inhabituelles (hémangioendothéliome, HNF). Dans certains cas, l'examen pathologique montrera qu'il ne s'agit pas d'une tumeur mais d'une lésion inflammatoire pseudotumorale (par exemple masse rétrocaecale hétérogène correspondant à une lésion abcédée d'une salmonellose non typhique sur la biopsie, infarctus hémorragique tubaire par torsion...).

Un dialogue pluridisciplinaire réunissant cliniciens, radiologues, chirurgiens et pathologistes, idéalement au sein des RCP, est indispensable pour définir une prise en charge adaptée à chaque patient, progresser dans la connaissance de ces tumeurs et développer de nouveaux outils thérapeutiques.

En conclusion, il existe une très grande variété de tumeurs abdominales chez l'enfant. Dans la plupart des cas, la clinique et l'imagerie permettent d'orienter le diagnostic et de débiter un traitement très rapidement selon les protocoles en cours. Dans les autres cas, seule l'histologie (biopsie à l'aiguille sous TDM, biopsie chirurgicale, pièce opératoire) permettra de porter le diagnostic et d'organiser la prise en charge de l'enfant.

Loi Léonetti en oncologie pédiatrique

N. Gaspar^{a,b,*}, B. Fresneau^a, C. Dufour^a, L. Brugières^a, D. Valteau-Couanet^a

^aDépartement de cancérologie de l'enfant et l'adolescent,
Institut Gustave Roussy, 114 rue Edouard Vaillant 94805 Villejuif cedex, France

^bCellule formation de PALIPED, équipe régionale ressources en soins palliatifs pédiatriques
d'Ile-de-France

La Loi Léonetti, n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie [1] reconnaît au malade le droit de s'opposer à l'obstination déraisonnable ou simplement aux traitements, qu'il soit ou non conscient, qu'il soit ou non en fin de vie. Les obligations médicales sont : i) le respect de la volonté individuelle du malade (directement exprimée ou relayée par la personne de confiance qu'il a désignée, ou par des directives anticipées qu'il a écrites) ; ii) la concertation qui passe par un dialogue avec le patient ou s'il est inconscient avec la personne de confiance, la famille ou un proche et l'équipe soignante, mais la décision finale reste médicale ; iii) une procédure collégiale définie par le code de déontologie médicale [2] qui doit être le fruit d'un consensus partagé par plusieurs médecins, afin de faire échec à toute décision solitaire.

La spécificité du patient mineur est que les détenteurs de l'autorité parentale sont responsables de protéger sa santé et décident en conséquence des soins, en l'y associant selon son âge et son degré de maturité [3]. Les décisions parentales dépendent de ce qu'ils espèrent, projettent et interprètent, parfois en opposition aux volontés de l'enfant ou au projet médical devant assurer son bien-être.

Pour l'ensemble des soignants interrogés dans le département de Cancérologie de l'enfant et l'adolescent de l'Institut Gustave Roussy, l'esprit de la loi Léonetti est intégré de longue date à la pratique quotidienne de l'oncologie pédiatrique. Depuis sa promulgation, elle apporte un cadre à nos pratiques et réconcilie la transparence des procédures auprès des malades avec le besoin de sécurité juridique des soignants notamment lors de limitation/arrêt des traitements. Nous présentons 3 situations relevant de l'application de cette loi en oncologie pédiatrique, rapportées par le médecin référent de l'enfant.

La situation palliative la plus fréquente est celle des cancers pédiatriques pour lesquels un traitement curatif existe mais où l'échec survient. L'inclusion de l'enfant dans un protocole de phase I est alors possible. L'obtention du consentement éclairé des parents nécessite l'annonce du caractère incurable de la maladie et l'objectif de ces protocoles qui est de définir la « bonne » dose du nouveau médicament sans preuve d'efficacité démontrée. P. a été inclus dans un tel protocole il y a 3 ans. La maladie métastatique jusque là réfractaire a régulièrement diminué sous ce nouveau traitement, conduisant à sa poursuite avec une bonne qualité de

vie. Cette situation nous a amenés à reconsidérer l'objectif thérapeutique et à proposer une exérèse chirurgicale de sa tumeur primitive nécessitant une interruption du traitement avec un risque de progression de la maladie métastatique. L'adhésion des parents est indispensable mais difficile et source de stress. En outre, après l'annonce d'un risque de décès imminent, la prolongation d'une vie de qualité rend difficile le dialogue parent-soignant en cas de ré-évolution de la maladie. En oncologie, l'arrivée de thérapies nouvelles commence à transformer certains cancers en une maladie chronique avec laquelle le patient cohabite pendant un temps inconnu parfois long, nous faisant reconsidérer en permanence les définitions du raisonnable.

Pour d'autres cancers pédiatriques, l'évolution fatale est inéluctable d'emblée sans option de traitement curatif. L., fillette de 3 mois est prise en charge en neurochirurgie pédiatrique pour une tumeur cérébrale qui est réséquée. Le bilan d'extension trouve des métastases méningées et une lésion rénale. Les options thérapeutiques sont discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) et une abstention thérapeutique est proposée. L'annonce du diagnostic et de l'absence de thérapeutique éprouvée dans cette situation est faite aux parents en neurochirurgie, par le neurochirurgien et l'oncologue référent. Une chimiothérapie palliative est proposée. L'annonce est longue et difficile. Les parents comprennent le pronostic et émettent le souhait de ne pas initier un traitement si aucun bénéfice curatif n'est attendu. Un deuxième entretien est réalisé par l'oncologue référent à l'arrivée en oncologie afin de reprendre l'histoire de la maladie et la proposition de chimiothérapie palliative leur est reformulée. Les parents souhaitent y réfléchir. Une prise en charge en hospitalisation à domicile est initiée avec un suivi régulier en consultation. L'état clinique restant satisfaisant, les parents sont indécis vis-à-vis de la chimiothérapie palliative, qu'ils refusent après un certain délai de réflexion. Ils expliquent que cette proposition les a déstabilisés et que maintenant ils sont sereins, se donnant tous les moyens d'accompagner au mieux leur enfant sans lui infliger de contrainte supplémentaire. L'abstention thérapeutique doit être une décision médicale collégiale partagée avec les parents. Son annonce est difficile et ne peut reposer sur la décision d'un seul médecin. Par la suite, une relation de confiance entre les parents et le médecin référent est indispensable pour accompagner enfant et parents au mieux et adapter les soins palliatifs.

La compliance est un problème rencontré chez les adolescents. J., jeune garçon de 14 ans est traité en 2000 pour un ostéosarcome. L'annonce du diagnostic et du traitement sont difficiles chez ce

*Auteur correspondant.
e-mail : nathalie.gaspar@igr.fr

patient venant d'une famille recomposée, déjà assez indépendant malgré son jeune âge, peu investi dans son travail scolaire et refusant catégoriquement tout soutien psychologique. Avec beaucoup de négociations et quelques aménagements de la chimiothérapie, il reçoit un traitement complet par chimiothérapie et chirurgie. Le suivi est ensuite irrégulier car il n'est pas très assidu aux consultations de surveillance. Plusieurs récurrences métastatiques pulmonaires asymptomatiques seront découvertes, à chaque fois accessibles à un traitement par chirurgie d'exérèse des métastases et chimiothérapie. À la première récurrence en 2003, J. a 17 ans et refuse catégoriquement tout traitement. Après beaucoup de discussions, on réussit à le convaincre d'accepter la chirurgie et une chimiothérapie allégée par rapport au traitement initialement proposé, n'entraînant pas d'alopécie. Il a bien conscience que ce choix augmente probablement les risques de récurrence mais il est prêt à l'assumer. Cette décision est très difficile à accepter par les parents qui souhaiteraient que les médecins puissent contraindre leur fils à accepter un traitement plus lourd. Après la fin des traitements, les relations deviennent très difficiles. J. en veut à l'équipe médicale d'avoir fait pression pour qu'il accepte le traitement mais ne souhaite pas changer d'équipe, ni de médecin référent. De ce fait, la surveillance est très espacée. À l'annonce de la deuxième récurrence en 2005, J. maintenant majeur refuse tout traitement et fait une fugue. Après beaucoup de discussions, il accepte finalement la chirurgie mais pas la chimiothérapie. À la troisième récurrence en 2008, J. refuse à nouveau tout traitement y compris la chirurgie. Les chances de survie à long terme étant très limitées après une troisième récurrence métastatique pulmonaire, on se plie à sa décision et on opte pour une abstention thérapeutique. En 2011, alors qu'il

avait interrompu tout contact avec le service, il revient en consultation dans les semaines précédant son décès, pour la mise en route d'un traitement antalgique et l'organisation des soins palliatifs. Le décès aura lieu dans le service de pédiatrie à la demande de ce jeune homme de 25 ans. Cette observation souligne la difficulté d'accepter les refus de soins de la part des adolescents dans des situations où ils peuvent prendre des décisions compromettant leurs chances de survie. Mais quelle part peut leur être conférée dans cette décision ? L'équilibre entre l'autonomisation du jeune et l'autorité des soignants et des parents est difficile à trouver, d'autant que la maturité du jeune dans ces situations est incertaine. La loi Léonetti encadre actuellement nos pratiques. Elle suppose que l'information au patient, enfant/adolescent et aux parents soit la plus loyale possible et de se donner les moyens de les aider dans ces décisions difficiles avec tout le soutien nécessaire, notamment psychologique.

Références

- [1] Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. NOR : SANX0407815L. <http://www.legifrance.gouv.fr> ; Journal Officiel de la République Française.
- [2] Décret n° 2006-120 du 6 février 2006 relatif à la procédure collégiale prévue par la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique (dispositions réglementaires). NOR : SANPo620220D.
- [3] Loi n° 2002-305 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades. NOR : JUSX0104902L.

La loi du 2 avril 2005 en pédiatrie

A. de Broca

Coordonnateur de l'espace éthique régional Picardie. Responsable de l'unité mobile pédiatrique régionale, CHU nord, 80054 Amiens cedex 1, France

Depuis 2005, la France s'est dotée d'une loi « relative aux droits des malades et à la fin de vie » [1]. Cette loi, encore trop mal connue des soignants [2], a comme particularité principale de demander aux praticiens de réfléchir et n'est en rien une loi de droit positif, c'est-à-dire ne décrit pas précisément ce qui est bien ou ne précise pas la sanction en cas de transgression. Elle situe le cadre de la loi à propos de malade en phase avancée ou terminale d'une maladie grave et incurable. Dès le titre I, elle demande à réfléchir sur ce qu'on peut juger comme obstination déraisonnable, puis rappelle que le patient conscient doit être entendu et respecté dans ses demandes de soins. Le malade inconscient est aussi indirectement entendu à partir des directives anticipées et de ce que peut rapporter de ses souhaits la personne de confiance. Dans ce contexte de malade inconscient, le médecin référent avec l'aide des autres soignants qui connaissent l'enfant et d'autres médecins sans liens hiérarchiques, aura comme lourde fonction de prendre la décision ultime et de l'assumer.

Comment prendre en compte cette loi en pédiatrie, quand l'autorité parentale reste vraie jusqu'à la majorité même si la loi du 4 mars 2002 [3] donne à certains enfants aux urgences la possibilité de prendre des décisions pour eux-mêmes dès lors qu'ils seraient accompagnés d'un adulte. Mais que dire de la parole d'un enfant dans un contexte de maladie grave et incurable ? Peut-il dire qu'il ne veut pas être traité par une chimiothérapie, qu'il ne veut pas des antibiotiques intraveineux ? D'ailleurs quel médecin ira contre la demande des parents de ne pas dire la vérité sur l'existence de métastases à l'enfant ? La loi ne répond pas à cette question, mais souligne qu'il est nécessaire de parler à chacun avec un langage juste et approprié, et ce de façon renouvelée. Quand l'enfant est inconscient, ce qui est fréquent en fin de vie et particulièrement en neuropédiatrie, comment répondre à la famille ? Le médecin peut-il prendre une décision, même après une réunion multidisciplinaire éthique, contraire à ce que la famille peut demander ? Les demandes des familles sont parfois très activistes, comme de faire pratiquer une trachéotomie d'un enfant encéphalopathe polyhandicapé, ou peuvent demander un arrêt total d'alimentation d'un enfant prématuré. Si la loi n'a pas la finalité de répondre à ces situations extrêmes et toujours très singulières, elle convoque tous les partenaires du soin, parents et

tous les soignants, à se parler pour trouver ensemble une solution qui paraisse humanisante pour tous, c'est-à-dire convoque tout le monde à discuter afin de donner du sens à la décision à prendre. Ne pas vouloir donner du sens à la décision revient en fait à être en situation d'obstination déraisonnable, c'est-à-dire qu'une décision prise par l'un ou par l'autre, sans prendre en compte la parole d'autrui, n'est pas une décision où la raison prime mais où la subjectivité envahit la pensée. La loi invite donc à la mise en place de démarche en éthique avec réunion pluridisciplinaire éthique [4] qui ne peut s'envisager que dans le cadre d'un travail long et lent de connaissance mutuelle entre tous les soignants (référents et tous les autres) et la famille. C'est aussi demander à chaque soignant de travailler sur sa propre compréhension de son rôle dans le cours de la maladie de l'enfant et de la place qu'il accepte de donner à chaque partenaire [5]. Ainsi, la décision d'écrire des stratégies thérapeutiques anticipées, en cas d'aggravation majeure de l'enfant très malade, est possible au point d'accepter de les appeler « directives anticipées », même si ce terme est lié à l'écriture d'un texte par la personne malade elle-même, ce qui n'est pas toujours possible en pédiatrie.

À partir de quelques situations cliniques, nous montrerons l'aide que cette loi nous a donnée en pédiatrie et même en neuropédiatrie, alors qu'elle n'était en rien écrite pour ces lieux d'exercices.

Références

- [1] Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des maladies et à la fin de vie. JORF 23 avril 2005.
- [2] de Broca A, Bajus F, Schops E, et al. Loi du 22 avril 2005 dite Léonetti. Analyse d'un questionnaire adressé à des personnes impliquées dans le champ de la santé. Méd palliative 2012, (sous presse).
- [3] Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. Modifiée le 19 mai 2011.
- [4] de Broca A. La démarche en éthique clinique. Guide pour la mise en place d'une réunion de concertation pluridisciplinaire en éthique, Ethique & Santé 2012 ; (sous presse).
- [5] de Broca A, le Moing AG, Debon S, et al. Explicitation de deux caractéristiques fondamentales des soins palliatifs. La diachronie et la konomie. Med Palliative 2012 ; (sous presse).

Loi Léonetti, application en pédiatrie non-réanimatoire : Point de vue du pédiatre aux urgences et en pédiatrie générale

B. Pellegrino^{a*}, I. Badier^a, H. Crosnier^a, N. Gaspar^b, A. Auvrignon^c

^aService de pédiatrie générale, CHI Poissy St Germain en Laye, 10 rue du champ Gaillard, BP3082, 78303 Poissy cedex, France

^bDépartement de cancérologie de l'enfant et de l'adolescent, Institut Gustave Roussy, 94805 Villejuif cedex, France

^cService d'hématologie et oncologie pédiatrique, AP-HP, Hôpital d'enfants Armand Trousseau, 75571 Paris cedex 12, France

La fin de vie d'un enfant est rare en pédiatrie générale puisque moins de 1000 enfants de moins de 15 ans (hors période néonatale) décèdent chaque année, en France, au terme d'une démarche palliative [1]. Ces enfants sont pris en charge dans des services spécialisés durant plusieurs mois avant leur décès.

Un service de pédiatrie générale peut-il être un relais important dans la prise en charge de l'enfant en phase curative puis palliative ? Le travail de proximité développé pour les enfants atteints de cancer, au sein du RIFHOP (Réseau d'Ile-de-France d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique), a interrogé les soignants du service, confrontés, plusieurs fois par an, à la mort d'un enfant. Comment faire mieux, avec peu d'expérience, dans ces situations si difficiles ? C'est en unissant nos compétences et réflexions en réunions pluridisciplinaires que beaucoup de réponses ont été apportées. Temps et pluridisciplinarité : nous voilà au cœur des recommandations de la loi Léonetti [2].

Mais aux urgences, comment appliquer ces recommandations quand la prise de temps est impossible, quand le médecin est seul à décider de l'orientation de son patient ?

En 2010, 2 jeunes filles de 13 ans sont décédées dans le service au terme d'une prise en charge de fin de vie anticipée pour l'une, imprévue pour l'autre. Ces histoires en miroir nous ont interrogées sur l'application actuelle de la loi Léonetti en Pédiatrie générale. Une tumeur cérébrale est diagnostiquée chez Camille, aux urgences de Poissy, en février 2009. Après une prise en charge spécialisée, elle revient à Poissy, pour un suivi de proximité, dans le cadre du RIFHOP. En Janvier 2010, la rechute annonce la phase palliative. Quatre mois plus tard, lors d'une ré-évolution tumorale, parents et médecins ont pu échanger autour de la fin de vie de Camille : absence de réanimation (lettre remise aux parents), décès à l'hôpital, limitation des hospitalisations...

L'hôpital de proximité restant souvent le lieu de premier recours en situation d'urgence, nous avons anticipé la prise en charge des complications potentielles. Un protocole spécifique a été rédigé à partir d'une question : quelles informations seraient nécessaires

à toute équipe pour la prendre en charge dans un contexte d'urgence [3] ? Ce document comprenait une présentation de l'enfant et de sa famille, un résumé de l'observation, les traitements en cours, et la conduite à tenir en cas de complication.

Les parents souhaitaient que Camille soit transportée vers le service spécialisé, en cas d'aggravation, mais c'est à Poissy qu'ils l'amènent eux même, à l'apparition de troubles de conscience. Camille fut accueillie comme prévu par l'équipe, dans l'unité d'hospitalisation, en accord avec la famille et le service spécialisé. Des réunions quotidiennes ont permis une réflexion pluridisciplinaire (médecins, infirmières, auxiliaires de puériculture, psychologue, équipe mobile de soins palliatifs) autour de l'utilité et de l'adaptation des traitements. Elles ont abouti à une réassurance permanente de l'équipe quant à la qualité et à la pertinence des soins.

Ce lien de confiance tissé pendant plusieurs mois avec l'enfant et sa famille et la coopération avec le service spécialisé ont été des points fondamentaux dans la qualité de cette démarche palliative. Manon présente une encéphalopathie sévère (Syndrome de Rett). Elle vit à domicile avec ses parents et fréquente un CESAP. Elle est suivie en consultation par un neuro-pédiatre dans un service spécialisé. Elle présente une épilepsie, une scoliose très sévère et un état nutritionnel précaire. Elle est amenée par ses parents, un vendredi à 20 h, aux urgences de Poissy. Le pédiatre qui l'examine ne dispose que des informations données par ses parents, inquiets de la gêne respiratoire fébrile s'aggravant depuis plusieurs jours. Son examen respiratoire est très préoccupant, dans un contexte général « trop » dégradé (cachexie majeure, déformations orthopédiques, contact très limité) par rapport aux propos des parents (« tout allait bien il y a quelques jours »), rendant la discussion difficile.

Comment décider seul, rapidement, d'un transfert en réanimation ou d'une limitation des soins, dans une situation d'urgence, pour un malade inconnu, là où la loi Léonetti demande de prendre le temps d'une réflexion collégiale ?

Quatre services de réanimation pédiatrique sont contactés pour un transfert : deux refusent faute de place, le troisième met en avant des considérations éthiques, le quatrième conseille des positionnements pour limiter la gêne respiratoire. La nuit se passe, difficilement pour tous.

Le lendemain, samedi, la situation reste la même, pour une nouvelle équipe. Le service de Neurologie propose de rappeler le lundi pour un éventuel transfert. Le pédiatre de garde, entre les urgences et l'unité d'hospitalisation, aura besoin de 24 h pour affiner son évaluation et pouvoir s'entretenir avec les parents qui n'avaient pas compris la gravité de la situation et ne demandent pas l'arrêt des soins actifs.

Le dimanche matin, les 2 pédiatres présents décident donc de mettre en œuvre les manœuvres réanimatoires « habituelles » si l'enfant se dégradait. Quelques heures plus tard, Manon présente un malaise grave. L'intubation est très difficile (déformations rachidiennes, obstruction ORL) et les manœuvres de réanimation s'avèrent inefficaces. Le décès est constaté en présence des parents. Que dire de la grande solitude de chacun des soignants en charge de cette enfant durant 48 h ? Comment prendre une décision juste dans une situation si complexe ? Ce dossier a été pour tous, d'une grande violence et source de regrets (sédation et antalgie inadaptées, pas de personnes « ressource », peu d'entretien avec les parents...).

Ces 2 prises en charge palliatives nous semblent représentatives des questions posées par ces fins de vie dans un service de pédiatrie générale, où le peu d'expérience des équipes dans ce domaine, l'isolement des soignants notamment en période de garde (70 % du temps), rendent difficile l'application de la loi Léonetti. Existe-t-il un risque de basculer vers l'obstination déraisonnable ou le défaut de soins lors d'une prise en charge en urgence d'un patient inconnu atteint d'une maladie chronique ? La décision peut-elle dépendre de l'urgentiste seul, du réanimateur joint par téléphone, du nombre de places en réanimation, de la pathologie sous-jacente, de l'avis des parents ?

Peu de témoignages existent sur ces prises en charge palliatives [4] ou de fin de vie en pédiatrie générale. Des réunions pluridisciplinaires organisées sur ce thème dans le service ont émergé plusieurs éléments facilitant une démarche palliative de proximité :

- intérêt d'initier une **prise en charge dans le service de proximité**, pour les enfants atteints de pathologies chroniques « à risque » de complications graves. Le travail en réseau impliquant les soignants prenant en charge l'enfant (structures spécialisées, libéraux) et les services de proximité permet au mieux d'adapter les besoins de l'enfant et les moyens disponibles, notamment pour des soins palliatifs où le « sur-mesure » est souvent nécessaire. Il permet aussi de créer ces liens de confiance parents-soignants [5], mais aussi soignants spécialisés-soignants de proximité pour limiter les craintes de chacun : où et comment l'enfant pourra-t-il être pris en charge au mieux en situation d'urgence ?

- importance d'**établir un écrit**, mis à jour selon l'évolution de la pathologie, contenant les éléments permettant une prise en charge adaptée, dans une situation d'urgence. La mise à jour de ce document peut permettre d'interroger les soignants sur l'évolution, la justification et l'adaptation des soins, mais aussi de faire régulièrement le point avec les parents. Ce document doit être facilement disponible en situation d'urgence.

- **collégialité dans la prise de décision**. Protectrice pour le patient, cette concertation pluridisciplinaire l'est tout autant pour les soignants, traumatisés par la mort d'un enfant. Ce traumatisme doit être accompagné. Les réunions mises en place dans le service, à l'occasion de fins de vie, ont permis à chaque fois d'adapter les soins, toujours au profit du confort de l'enfant et de sa famille. Ainsi, cette phase palliative n'est plus vécue par les soignants comme un échec lors du décès, mais comme une phase de soins très actifs, personnalisés au mieux.

Le travail initié par le RIFHOP, favorisant le retour des enfants atteints de cancer vers les centres de proximité, va sans doute augmenter la fréquence de ces situations en pédiatrie générale. Mais l'oncologie, pour laquelle une anticipation est souvent possible, représente moins de 10 % des causes de décès pédiatriques. Comment aborder le risque de complications hypothétiques, avec les parents d'un enfant dont la dégradation est lente ou imprévisible ? Comment concilier projets de vie et soins palliatifs ? L'implication de toutes les spécialités pédiatriques, d'associations de parents, d'équipes de soins palliatifs adultes, au sein de PALIPED (Equipe ressource soins palliatifs pédiatriques en Ile-de-France) permet depuis quelques mois de travailler autour de ces questions. Le lien créé entre les soignants à l'occasion de rencontres professionnelles ou de la prise en charge conjointe d'un enfant, le témoignage de parents et de soignants ayant vécu cette situation, sont autant d'éléments fondamentaux pour améliorer nos prises en charge et diminuer les souffrances ressenties par tous, dans ces situations difficiles.

Le service de pédiatrie générale peut être un lieu adapté pour la fin de vie d'un enfant atteint d'une pathologie chronique, quand la prise en charge a pu être anticipée et coordonnée entre les soignants intervenant auprès de l'enfant. La confiance doit être favorisée entre famille et soignants mais aussi entre tous les soignants impliqués, pour créer les conditions d'une concertation pluridisciplinaire protectrice pour tous.

Références

- [1] Auvrignon A, Choissard H, Gioia M, et al. Accompagner un enfant en fin de vie : à domicile ou à l'hôpital. *MT/Pédiatrie* 2009;12:123-5.
- [2] Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. Article 11, *Journal Officiel de la République Française* 2002 : 4120.
- [3] Pellegrino B, Combettes S, Mathis E, et al. Intérêt d'une réflexion collégiale dans la prise en charge palliative : expérience d'un service de pédiatrie générale. *MT/Pédiatrie* 2012;15:11-6.
- [4] Marcu M, Papillard S, Duvieu C, et al. La fin de vie d'un enfant atteint de cancer. Témoignage d'une équipe de pédiatrie générale. *MT/Pédiatrie* 2009;12:165-7.
- [5] Mack JW, Hilden JM, Watterson J, et al. Parent and physician perspectives on quality of care at the end of life in children with cancer. *J Clin Oncol* 2005;23:9155-61.

Le squelette de l'enfant handicapé : quelle imagerie à quel moment ?

V. Forin

Unité pédiatrique de médecine physique et de réadaptation, Pôle pathologie de l'enfant
et de l'adolescent, AP-HP, Hôpitaux Universitaires de l'Est Parisien
Trousseau – La Roche Guyon, 26 avenue du Docteur Arnold Netter, 75012 Paris, France

Nous évoquerons dans cet article l'enfant handicapé porteur d'une atteinte neurologique cérébrale de type « paralysie cérébrale », cette population étant majoritaire au sein du groupe des enfants en situation de handicap par déficience neurologique. Parmi ces enfants paralysés cérébraux, les moins atteints sont déambulants et les autres non déambulants. La mise en charge procurée par la déambulation est à la fois bénéfique, tout particulièrement sur la texture du tissu osseux, et parfois délétère du fait de l'utilisation des articulations dans des positions très anormales liées aux atteintes musculaires [1].

L'atteinte articulaire est liée à l'asymétrie de fonctionnement des muscles agonistes et antagonistes autour d'une articulation. Certains muscles sont spastiques ou présentent une hypertonie de repos : muscles ischio-jambiers, droit-antérieurs, adducteurs courts et longs de hanche, triceps suraux. D'autres sont faibles ou mal commandés : grands et moyens fessiers, quadriceps, muscles releveurs de pied. Cette asymétrie de fonctionnement fixe l'articulation dans la position générée par le muscle le plus actif [2].

Elle explique :

– les rétractions des parties molles péri-articulaires (ex : limitation de l'abduction de hanche par rétraction des muscles courts et/ou longs adducteurs – varus équin de l'arrière pied par spasticité du triceps sural et des muscles varisants associé à un trouble de la commande des muscles releveurs et éverseurs du pied) ;

– les déformations des surfaces articulaires par trouble de la mécanomorphose (ex : une hanche en coxa valga génère une mauvaise position de la tête fémorale dans le cotyle qui devient dysplasique) ;

– suivies de lésions du cartilage articulaire à l'origine de douleur puis d'arthrose précoce.

Parallèlement à cette asymétrie de fonctionnement des muscles péri-articulaires, il a été montré, chez l'enfant paralysé cérébral, un asynchronisme de croissance entre le segment osseux et les muscles des articulations sus- et sous-jacentes : les muscles ont une croissance moins rapide, se trouvant ainsi en position courte, à l'origine des rétractions tendineuses péri-articulaires [3].

L'examen clinique neuro-orthopédique bien conduit, sur table et à la marche, dépiste ces atteintes musculaires et

ligamentaires pour instituer un traitement adapté curatif et préventif [4].

En routine, l'imagerie squelettique se fait essentiellement par la radiographie simple. Elle est guidée par l'examen clinique mentionné ci dessus.

Dans notre expérience, elle est utilisée dans les 4 circonstances suivantes :

1. En début de prise en charge

Afin de disposer d'une image initiale de référence, nous proposons de faire réaliser une radiographie standard :

– **du bassin de face** pour évaluer les déformations ostéo-articulaires de l'articulation coxo-fémorale. Cette radiographie est analysée en sachant que : elle n'est qu'un instantané ; elle analyse un volume rapporté à un plan ; nous ne connaissons pas la position de l'enfant au moment du cliché d'où l'intérêt à être présent au moment du cliché (influence du flessum de hanche) ; nous devons avoir la notion de l'évolutivité de la déformation dans le temps. La coxa valga persistante, liée à l'absence de déambulation, génère la déformation du cotyle dont il faut analyser les parois postérieures et antérieures. L'indice de Reimers, peu reproductible car très variable selon la position des hanches au moment du cliché, est un indice de couverture de la tête fémorale et non de dysplasie cotyloïdienne. Le cliché de recentrage en abduction de hanche, réalisé en cas d'examen clinique difficile, montre une hanche luxée ou sub-luxée et la position dans laquelle la tête fémorale et le cotyle sont le plus congruents. Le clinicien décide alors d'un traitement orthopédique : placer le plus longtemps possible durant le nyctémère la tête fémorale dans le cotyle au moyen d'installations diurne et/ou nocturne s'il existe un potentiel de remodelage corrélé à la maturation osseuse ou correction chirurgicale intéressant le fémur, le cotyle, ou les deux.

– **du rachis entier face et profil** chez l'enfant paralysé cérébral non marchant si l'examen clinique (debout, assis, ou couché en décubitus ventral en bout de table) montre une déformation structurale en scoliose et/ou en cyphose. Ce premier cliché de référence aide à suivre l'évolutivité de la déformation en fonction de la clinique et de la maturation osseuse et à adapter le traitement orthopédique voire chirurgical [5].

2. Lors du suivi

En cas de diminution des amplitudes articulaires ou d'une déformation rachidienne entraînant des difficultés d'installation et en cas de douleur inexpliquée.

Chez l'enfant non marchant, l'attention est focalisée sur le socle pelvien et le rachis garants d'une position assise confortable et non délétère pour l'avenir orthopédique. Les positions du rachis, du bassin et des hanches sont en étroite relation : une attitude vicieuse de hanche en adduction et flessum entraîne une obliquité et une antéversion du bassin à l'origine d'une incurvation latérale et frontale (hyper-lordose lombaire) du rachis réductible au départ, se structurant ensuite. L'examen clinique en décubitus ventral en bout de table, aidé éventuellement de la radiographie du rachis couché en prenant soin d'équilibrer le bassin, de fléchir les hanches quand elles sont en flessum et de respecter l'abduction spontanée si le muscle tenseur de fascia lata est rétracté, fait la part entre l'importance de la déformation rachidienne dans le plan frontal et sagittal et des attitudes prises par l'enfant.

Chez l'enfant marchant le risque de luxation de hanche et de scoliose est moindre. La surveillance est avant tout clinique.

3. Lors d'une situation « aiguë »

Chez l'enfant paralysé cérébral non marchant, la douleur aiguë osseuse et chronique n'est pas rare. Elle est en relation avec une *ostéoporose d'origine multifactorielle* dont l'immobilité et la non mise en charge [6].

Cette ostéoporose visible sur toutes les radiographies demandées pour diverses raisons est banalisée et rarement prise en compte. Elle se traduit cliniquement non seulement par des douleurs chroniques, mais aussi par des douleurs aiguës fracturaires sans traumatisme évident. La fracture la plus fréquente concerne la diaphyse fémorale avec une incidence annuelle de 5 %, soit plus du double de celle observée chez les enfants marchants. Une première fracture signe une ostéoporose profonde à explorer par la biologie et à mesurer par la densitométrie dans l'intention de traiter.

4. En pré-opératoire

L'imagerie est décidée par le chirurgien opérateur.

Lorsqu'une **arthrodèse rachidienne postérieure** est décidée en fin de croissance rachidienne, l'opérateur s'assure de la maturation osseuse : la radiographie de bassin de face doit visualiser un cartilage en Y fermé, témoignant de la fin de la croissance de la partie antérieure des corps vertébraux évitant ainsi l'effet vilebrequin postopératoire. Le rachis est radiographié dans sa totalité de face et de profil avec des clichés dynamiques et en traction axiale permettant d'apprécier la réductibilité de la déformation et de prévoir les possibilités de correction per-opératoire.

Lors d'une **chirurgie de hanche**, les clichés mentionnés dans le suivi sont répétés. Parfois un scanner en 3 dimensions peut préciser la direction du déplacement de la tête fémorale dans les cas rares de luxation antérieure et la zone de conflit sur le versant cotyloïdien. Les **radiographies de cheville et de pied** ne sont demandées que lorsqu'une chirurgie de libération des parties molles ou de correction des déformations osseuses est décidée sur l'examen clinique.

Références

- [1] L'infirme moteur cérébral marchant – Séminaire d'enseignement de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique, Sauramps Médical Ed., Montpellier, 2005.
- [2] Laburthe Tolra Y, Seringe R, Dubousset J Sémiologie neuro-orthopédique illustrée. Paris : Elsevier 2001.
- [3] Tardieu C, Lespargot A, Tabary C, et al. For how long must the soleus muscle be stretched each day to prevent contracture? *Dev Med Child Neurol* 1988;30:3-10.
- [4] Khouri N, Damsin JP. Prise en charge actuelle de l'enfant et de l'adolescent présentant une insuffisance motrice cérébrale. *Réalités Pédiatriques* 2006;107.
- [5] Lespargot A. Les scolioses chez les enfants IMC ou polyhandicapés. *Motricité cérébrale* 2003;24:135-50.
- [6] Forin V, Lienhardt A. Ostéoporoses de l'enfant. In Garabédian M, Mallet E, Linglart A et al. *Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant*. Paris, Lavoisier 2011, p.137-47.

Scoliose de l'enfant handicapé : indication du traitement orthopédique versus chirurgical

P. Peyrou*, D. Mouliès

*Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, 8 avenue Dominique Larrey,
87042 Limoges, France*

L'enfant handicapé et polyhandicapé offre un terrain neuromusculaire particulier caractérisé par une incompétence posturale du tronc et un déséquilibre musculaire permanent (« imbalance »), sur lequel se développe très souvent une scoliose que l'enfant soit marchant ou non marchant. L'incidence varie selon les auteurs entre 10 % et 80 %, mais est toujours significativement plus élevée que dans la population générale. Chez l'enfant spastique cette incidence est directement corrélée à la sévérité de l'atteinte neurologique et au degré d'atteinte motrice et cognitive. Chez l'enfant porteur de maladie neuromusculaire, l'incidence est plus élevée, variant entre 50 % et 90 %, du fait de l'incompétence musculaire inadaptée à la croissance rachidienne.

1. Histoire naturelle de la déformation rachidienne

Ces scolioses obéissent à des critères d'évolution qui ne sont pas ceux qui gèrent les scolioses idiopathiques avec une puberté différée (précoce ou le plus souvent tardive), une croissance beaucoup plus étalée dans le temps, et une maturation osseuse qui apparaît tardivement.

L'apparition est insidieuse dans la première enfance avec une gibbosité souvent thoraco-lombaire ou lombaire gauche, plus rarement thoracique. La courbure est souvent découverte par hasard. Cette localisation en lombaire ou thoraco-lombaire est particulièrement sévère en dessous de L1 par l'association, classique 2 fois sur 3, au bassin oblique du fait de l'extension de la scoliose au sacrum, mais aussi du fait du déséquilibre musculaire autour des hanches. L'association luxation de hanche, obliquité pelvienne et scoliose est bien connue car elle est la principale cause des soucis d'installation confortable en fauteuil chez le jeune adulte.

L'aggravation est bien sûr parallèle à la croissance, mais les critères de Tanner sont souvent différés avec une évolution rapide et brutale, en période pubertaire, parfois difficiles à appréhender avec une gibbosité majeure qui traduit une rotation vertébrale et une organisation de la courbure la rendant rapidement non réductible. De plus cette aggravation est maintenant parfaitement décrite à l'âge adulte ce qui constitue un piège considérable dans le suivi.

L'histoire naturelle et l'évolution de ces scolioses est donc particulière, ce qui nous impose une prise en charge la plus précoce possible et surtout une information et une sensibilisation des parents vis-à-vis de cette problématique particulière.

2. Traitement conservateur

Chez l'enfant marchant, l'objectif de la prise en charge est de limiter la progression de la déformation afin de maintenir les capacités fonctionnelles au cours de la croissance. Chez l'enfant grand handicapé moteur, le challenge est de maintenir le rachis rectiligne pour avoir une station assise confortable et stable, et de maintenir un port de tête facilitant la vision, la communication et les fonctions des membres supérieurs.

Les moyens orthopédiques dont nous disposons sont plus ou moins efficaces. La kinésithérapie isolée n'a pas fait la preuve de son efficacité, mais elle participe au meilleur positionnement de l'enfant, à son confort et à sa détente musculaire. Le kinésithérapeute limite l'évolution des rétractions musculaires, lutte contre l'enraidissement de la courbure rachidienne et participe à la surveillance d'un appareillage type corset.

L'appareillage est souvent systématique, sous forme d'un siège dont les vertus de réduction sont mineures et doivent se limiter au contrôle postural et au confort de l'enfant.

Les corsets sont proposés lorsque l'angle de la courbure dépasse 20-25°, mais ils ont peu d'effets de réduction, sauf peut-être sur les courbures lombaires. Ils sont par contre totalement inefficaces en cas de bassin oblique, à moins de le prolonger sur les cuisses par un appareillage de nuit, ce qui est très contraignant. Malgré l'évolution des techniques de conception et de fabrication de ces corsets pour la plupart monovalve, il a été montré qu'ils étaient incapables de stopper l'aggravation de ces scolioses neurologiques. L'autre reproche attribué au corset est d'entraver la fonction respiratoire et le développement neuromoteur. Ceci doit être pris en considération dans la balance bénéfice-risque, en sachant que l'aggravation brutale de la scoliose entraînera aussi une dégradation respiratoire et neuromotrice.

De ce fait de nombreux auteurs suggèrent de réserver le traitement orthopédique aux formes modérées peu évolutives, aux scolioses dont on veut différer le projet chirurgical et enfin aux patients qui refusent la chirurgie ou qui sont inopérables.

*Auteur correspondant.
e-mail : philippe.peyrou@chu-limoges.fr

3. Plaidoyer pour un traitement chirurgical précoce

La chirurgie représente un des grands progrès de la prise en charge de ces enfants avec un impact clairement reconnu par tous sur le maintien des fonctions motrices et sur la qualité de vie à l'âge adulte. Pour cela il faut se limiter à un rééquilibrage du rachis par rapport au bassin qui restaure un alignement postural global du tronc, permettant de faciliter la station assise, d'améliorer pour certains les compétences motrices et surtout d'éviter les complications respiratoires, alimentaires et cutanées d'une scoliose sévère. Ainsi une amélioration du confort doit être pratiquée dès 30-40° sans attendre la preuve d'une scoliose majeure et sans attendre les chiffres habituels des indications des scolioses idiopathiques. Dès la fermeture des cartilages en Y (10-11 ans en moyenne), il faut savoir proposer une arthrodèse vertébrale qui doit englober l'ensemble du rachis de D2 à S1. Le bassin doit toujours être impliqué lorsque l'enfant est non marchant afin de corriger l'obliquité pelvienne associée.

Lorsque la scoliose est modérée et/ou souple, la correction est proposée par voie postérieure uniquement, garantissant une fixation solide avec une morbidité moindre. L'arthrodèse antérieure alourdit considérablement le projet chirurgical chez ces enfants fragiles. Elle n'a d'intérêt qu'au niveau lombaire pour améliorer la réductibilité d'une scoliose rigide ou éviter un effet vilebrequin en

cas de greffe précoce. De ce fait, elle est de moins en moins proposée. Différents types d'instrumentation existent actuellement et chaque équipe choisira le matériel le plus adapté à sa pratique. Les résultats sont excellents et ils peuvent être considérés comme les meilleurs de toutes les indications chirurgicales chez l'enfant handicapé, à condition d'avoir au préalable fait une évaluation exhaustive multidisciplinaire de toutes les comorbidités.

4. Conclusion

De nos jours, il est clair que tous les enfants porteurs d'une pathologie neuromusculaire et d'un handicap doivent avoir une attention particulière portée sur leur rachis par des examens réguliers. Le critère évolutif de surveillance et les indications chirurgicales seront différents de ceux utilisés pour les scolioses idiopathiques. Au vu des résultats et de l'impact sur la qualité et le confort de vie, la chirurgie doit être proposée à des angles relativement bas compte tenu du caractère inexorable de l'évolution.

Références

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

Traitement chirurgical des fractures de l'enfant handicapé

Y. Lefèvre*, A. Durbec Vinay, R. Mariey, J. Rigal

Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital des Enfants-Pellegrin, CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux cedex, France

Une même fracture chez l'enfant handicapé peut revêtir différents aspects en fonction de divers éléments caractérisant le patient, son infirmité, son état général et les éléments propres à la fracture. Il existe alors de nombreuses options thérapeutiques médicales et chirurgicales. Nous nous proposons de rappeler les différents fondements de ces prises en charge, afin de choisir la stratégie la plus adaptée à chaque cas.

1. Caractérisation des fractures et du contexte

1.1. Contexte

La caractérisation du handicap du patient sera fondamentale dans le choix thérapeutique. En effet le patient peut être marchant ou non, voire grabataire avec un risque de déminéralisation en rapport. Le patient sera relativement autonome, ou en recherche d'autonomie, ou au contraire contraint à une dépendance plus ou moins lourde. Lorsqu'un certain degré d'autonomie a été acquis par le patient, la priorité sera donnée, autant que faire se peut, au maintien de celle-ci.

Pour les patients présentant des handicaps sévères, l'évaluation de l'état général sera capitale, avec pour exemple la fonction respiratoire à mettre en balance avec une éventuelle indication opératoire et les risques de décompensation au décours d'une anesthésie générale. Il est donc également capital d'évaluer les éventuelles tares sous-jacentes et d'anticiper une possible décompensation de celles-ci lors de la prise en charge.

1.2. Caractéristiques de la fracture

Il s'agit principalement de fractures métaphysaires, puis diaphysaires. Les fractures articulaires sont exceptionnelles. Parmi les séries de la littérature recensant les fractures du patient handicapé, l'étude de Presedo et al., rapporte chez l'enfant IMC 82 % de fractures aux membres inférieurs : 48 % au fémur (1/2 métaphysaires distales, 1/4 diaphysaires et 1/4 proximales), 27 % au tibia

et 7 % au pied. Au niveau du membre supérieur (14 %) plus de la moitié concerne l'humérus.

Le déplacement de la fracture est variable avec dans certains cas un déplacement dans le sens d'une correction du déficit d'amplitude. Par exemple, une fracture de la métaphyse distale du fémur se déplacera volontiers en recurvatum dans le cas d'un genou initialement en flessum chez un sujet non marchant, mimant alors une ostéotomie de déflexion et permettant involontairement une correction du secteur de mobilité.

1.3. Complications « classiques » des fractures chez l'enfant handicapé

Les complications propres à la fracture sont, le cal vicieux (tolérable ou non en fonction du contexte), la pseudarthrose, la récurrence de fracture. S'ajoutent les complications iatrogènes, l'intolérance cutanée (escarre sous plâtre), la perte de mobilité voire d'autonomie, la décompensation de tare sous-jacente (décompensation respiratoire...) et enfin l'infection du site opératoire le cas échéant. L'incidence des complications varie en fonction de la localisation, Presedo et al. rapportant 58 % de complications pour les fractures du fémur proximal, rassemblant à elles seules 70 % des complications retrouvées (pseudarthrose principalement).

2. Moyens thérapeutiques

2.1. Moyens orthopédiques

Ils assurent une immobilisation permettant une sédation de la douleur, puis de la consolidation. Moins le niveau d'alignement sera important plus le confort sera privilégié. Aussi peut-on proposer dans ce cas des immobilisations type « Jones dressing », contentions réalisées à partir de matériaux souples type bandage dont la superposition de multiples couches fines avec éventuellement incorporation d'attelles axiales rigides. La tolérance est privilégiée au prix d'un certain risque de déplacement secondaire et d'un alignement final médiocre.

À l'opposé, lorsque l'objectif privilégie la qualité de l'alignement, l'immobilisation sera en plâtre, en résine. Les résines molles constituent une alternative intermédiaire.

Les points d'appui seront protégés (colloïdes). Des fenêtres peuvent également constituer une solution préventive et deviendront impératives en cas de douleur suspecte.

*Auteur correspondant.
e-mail : yan.lefevre@chu-bordeaux.fr

Classiquement, il est recommandé d'immobiliser l'articulation sus- et sous-jacente à la fracture. L'immobilisation pourra être limitée au segment de membre fracturé plus l'articulation la plus proche, d'autant plus que le patient est non marchant et la fracture proche des extrémités.

La position d'immobilisation sera également adaptée, avec des articulations immobilisées à l'opposé des tendances de rétraction (ex : genou en extension maximale en cas de flexum).

La durée d'immobilisation est classique chez l'enfant marchant. En revanche, elle peut être réduite chez le patient grabataire, visant l'obtention d'un cal osseux assurant une simple solidité primaire sans consolidation complète (radiographies). Une mobilisation douce des articulations adjacentes pourra alors être entreprise, visant plus à lutter contre l'enraidissement et la déminéralisation que contre la rétraction musculaire.

Les orthèses moulées sur mesure avec d'éventuels segments articulés seront plutôt réservées aux cas de fractures itératives afin de protéger le membre une fois la consolidation obtenue.

Lorsque le déplacement initial n'apparaît pas tolérable, une réduction sera réalisée sous sédation, avec immobilisation selon les possibilités sus-citées.

2.2. Recours à la chirurgie

Il existe 2 principes de chirurgie, la chirurgie d'alignement et la chirurgie de compression.

La chirurgie d'alignement consiste en la technique d'embrochage centro-médullaire élastique stable (ECMES), classique de la traumatologie pédiatrique, voire en l'utilisation de clou centro-médullaire.

Celle-ci sera retenue pour l'alignement et la stabilisation de fracture diaphysaire, permettant de se dispenser d'immobilisation post-opératoire (diaphyses fémorales voire tibiales et des 2 os de l'avant-bras voire de l'humérus). Les broches sont le plus souvent laissées en places 6 mois. Le recours à des clous centro-médullaires possiblement verrouillés présente l'avantage d'une remise en charge précoce, utile chez le patient marchant à partir d'un certain âge, au prix de perte sanguine per-opératoire parfois conséquentes. La chirurgie de compression consiste en un abord direct du foyer de fracture et en une ostéosynthèse avec mise en compression des 2 fragments (plaque vissée, vis plaque...) permettant un alignement parfait et une ostéogenèse optimale diminuant le risque de pseudarthrose. Le risque infectieux est alors maximal et le saignement per-opératoire peut également être conséquent. Dans tous les cas, si la chirurgie est préférée, ce sera à l'aide des moyens d'ostéosynthèse les plus performants, recherchant la durée d'immobilisation post-opératoire la plus courte et une rééducation précoce.

3. Indications

Au vu des chapitres précédents, nous proposons les indications suivantes avec des limites d'âge indicatives à pondérer en fonction de l'état de maturité du squelette du patient :

3.1. Chez l'enfant lourdement handicapé, sans autonomie, au maximum grabataire

- Immobilisations semi-rigides en première intention pour toutes les fractures situées sous la diaphyse fémorale, de durée écourtée.
- Tolérance de déplacements acceptables.
- Recours éventuel à l'ECMES pour les fractures de la diaphyse fémorale chez le grand enfant ou pour les plus grands gabarits.
- Ostéosynthèse en compression pour les fractures du fémur si l'état général du patient le permet.
- Indications identiques à celles du patient sain pour les fractures des membres supérieurs.

3.2. Chez le patient marchant de moins de 6 ans

- Indications identiques à celles des patients sains de la même tranche d'âge.

3.3. Chez le patient marchant de plus de 6 ans

- Immobilisation plâtrée sur fracture alignée (réduction si besoin) pour les fractures sous la diaphyse fémorale de durée classique.
- ECMES des fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant de moins de 11 ans.
- Enclouage centro-médullaire des fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant à partir de 11 ans.
- Ostéosynthèse en compression des fractures du fémur proximal.
- Indications identiques à celles des patients sains pour les fractures des membres supérieurs.

3.4. Fractures du rachis

Les fractures du rachis seront le plus souvent traitées orthopédiquement par corset thoraco-lombaire sur mesure.

4. Conclusions

En synthèse, la prise en charge est essentiellement dictée par le contexte et pourrait se résumer de la sorte :

- moins le patient est valide et plus le handicap est sévère, plus le traitement privilégiera la tolérance avec recours à des moyens d'immobilisation non rigides, peu étendus et de courte durée ;
- à l'opposé, plus le patient est autonome et le segment de membre fracturé impliqué dans cette autonomie, plus le praticien devra savoir recourir à des moyens chirurgicaux parfois invasifs à condition qu'ils garantissent une ostéosynthèse de qualité permettant un bon alignement, un risque de pseudarthrose moindre et une mobilisation précoce.

Références

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

Traitement médical des fractures de l'enfant handicapé

A. Linglart

Centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphore, AP-HP, Endocrinologie et diabétologie de l'enfant, INSERM U 986, Université Paris 11 ; et Hôpital Bicêtre Paris-Sud, 94218 le Kremlin-Bicêtre, France

Il n'y a pas de consensus sur le traitement médical des fractures de l'enfant, et en particulier pas de traitement curatif autorisé en France ! Le traitement médical doit s'envisager dans les situations d'ostéoporose de l'enfant. En dehors de la situation particulière de l'ostéogenèse imparfaite, l'indication de traitements tels que les bisphosphonates repose sur notre expérience, quelques études non randomisées et l'analogie avec ce qui est observé chez les adultes. Une conduite à tenir générale est proposée ici, les indications spécifiques (corticothérapie, handicap) ne seront pas détaillées.

1. Correction des facteurs contributifs de la fragilité osseuse

Le premier élément du traitement consiste à corriger les facteurs de risque d'ostéoporose.

Dans tous les cas, il est important de vérifier que les apports alimentaires en calcium correspondent aux apports recommandés pour l'âge par un simple interrogatoire. Si les apports alimentaires sont inférieurs aux apports recommandés pour l'âge et ne peuvent être augmentés, il faut compléter avec les suppléments de calcium. La compliance des enfants pour les suppléments de calcium pharmaceutiques nous semble particulièrement mauvaise. L'enquête nutritionnelle permettra de corriger des carences d'apport en protéines ou des déficits caloriques ; elle est primordiale chez les enfants handicapés.

La supplémentation en vitamine D est recommandée pour tous les enfants suspects d'ostéoporose, soit sous forme de traitement quotidien (au moins 400 UI/j) soit sous forme trimestrielle (ampoules de 80 000 ou 100 000 UI). On peut vérifier 1 à 2 fois par an le taux sérique de 25-OH D₃ pour adapter cette supplémentation. L'objectif est d'avoir un taux sérique entre 20 et 40 ng/ml. L'activité physique doit être encouragée en fonction des capacités de l'enfant (verticalisation et mobilisation chez les enfants polyhandicapés, activités sportives régulières pour les enfants marchants). Les sports « portés » tels que natation ou vélo sont particulièrement recommandés. Les sports à haut risque de fracture (roller) ou à saut (saut en hauteur, cheval) doivent être évités tant que la densité osseuse est inférieure à -3 DS.

Correspondance.
e-mail : agnes.linglart@bct.aphp.fr

Les conditions pathologiques telles que l'hypo- ou l'hyperthyroïdie, un hypogonadisme, doivent être traitées avant d'envisager une thérapie anti-ostéoporotique active.

2. Traitement spécifique des fractures

Après correction des facteurs de risque, un traitement actif de l'ostéoporose peut être nécessaire.

Schématiquement 2 traitements sont envisageables : les bisphosphonates en cas de résorption osseuse active et les dérivés actifs de la vitamine D en cas de défaut de formation osseuse.

2.1. Bisphosphonates

Les bisphosphonates sont des molécules antirésorptives dérivées des pyrophosphates. Leur action principale est de diminuer voire arrêter la résorption osseuse des ostéoclastes. Plusieurs molécules sont disponibles, les générations les plus récentes (zoledronate, Zometa[®]) ayant un pouvoir de résorption 10 000 fois plus puissant que les premières générations (étidronate, Didronel[®]). En dehors des premières molécules comme l'étidronate, qui pouvaient se compliquer de défaut de minéralisation voire de rachitisme au terme d'une utilisation prolongée, les nouveaux bisphosphonates n'ont pas d'action propre sur la minéralisation osseuse. Enfin, il faut mentionner l'effet des bisphosphonates sur les macrophages et les lymphocytes $\gamma\delta$ -T, probablement en cause dans la réaction aiguë à la première injection.

Chez l'enfant les bisphosphonates diminuent l'hypercalcémie d'origine osseuse, les signes cliniques d'ostéoporose (fractures, douleurs, tassements) et améliorent la densité osseuse. La voie orale (étidronate, clodronate, alendronate) et la voie intraveineuse (pamidronate, zoledronate) sont possibles. L'administration IV est cependant associée à une meilleure efficacité et rapidité d'action. Les effets secondaires sont décrits principalement avec les formes IV, mais peuvent se voir avec les formes orales (expérience personnelle). À la première exposition au bisphosphonate, 85 % des enfants présentent un syndrome pseudo-grippal (fièvre > 39 °C, douleurs abdominales, nausées, lymphopénie, syndrome inflammatoire) qui justifie la prescription systématique d'antipyrétique. Il ne se reproduit généralement pas lors des administrations ultérieures. La baisse de la calcémie (en moyenne 0,19 mmol/l) est systématique (100 % des patients)

après administration d'un bisphosphonate IV. Elle peut aller jusqu'à l'hypocalcémie (65 % des patients après pamidronate ou zoledronate) symptomatique (allongement du QT, clonies, fatigue, convulsion), surtout si il y a une carence en vitamine D associée. Cette baisse de la calcémie s'accompagne d'une diminution brutale de l'excrétion urinaire de calcium. La phosphatémie et la magnésémie baissent également, ne doivent pas être compensées et se résolvent dans les 5 à 7 jours qui suivent la perfusion (expérience personnelle). Des thrombophlébites superficielles ont été décrites au décours immédiat de la perfusion de bisphosphonates. L'administration orale comporte un risque d'œsophagite érosive, réduite par l'absorption à jeun avec orthostatisme strict de 30 minutes au décours.

Les effets à long terme des bisphosphonates sont particulièrement étudiés du fait de la rémanence importante de ce traitement (les bisphosphonates sont stockés dans l'os et leur libération a été démontrée jusqu'à 8 ans après l'arrêt du traitement chez des enfants). L'administration de bisphosphonates n'altère pas la consolidation des fractures et ne modifie pas la croissance staturale mais s'accompagne d'images radiologiques spécifiques : bandes denses parallèles au cartilage de conjugaison correspondant à chaque cycle d'administration IV. Ces images caractéristiques ne semblent pas associées à des symptômes cliniques et ne sont pas observées avec les formes orales. En revanche, à trop fortes doses (10 fois celles que nous utilisons), des cas de sclérose métaphysaire voire d'ostéopétrose avec hyperfragilité osseuse ont été rapportés.

La survenue d'ostéonécrose de la mâchoire a été observée lors de soins dentaires chez l'adulte au cours des traitements bisphosphonates par voie intraveineuse. Des facteurs de risque de cette complication ont été clairement identifiés : maladie cancéreuse, mauvais état bucco-dentaire, bisphosphonate IV, et fortes doses. Les doses utilisées actuellement (\approx la moitié des doses recommandées initialement dans l'ostéogenèse imparfaite, \approx 1/10 des doses utilisées pour le cancer chez l'adulte), l'absence de terrain délétère et le recul actuel sur les bisphosphonates nous incitent à ne pas considérer cette complication comme une contre-indication absolue chez l'enfant. Cependant, un examen dentaire, avant puis durant le traitement, une hygiène bucco-dentaire stricte sont recommandés. Les extractions dentaires sont possibles, et les soins orthodontiques doivent être discutés en équipe multidisciplinaire mais ne sont pas d'emblée contre-indiqués. Les bisphosphonates ont un passage transplacentaire. Chez les adolescentes, la prescription des bisphosphonates doit donc faire l'objet d'une réflexion sur la balance bénéfices/risques. De plus, nous recommandons la pratique d'un test de grossesse chez toutes les jeunes filles réglées avant l'utilisation de ce traitement.

2.2. Les dérivés actifs de la vitamine D

Les dérivés actifs de la vitamine D (alfacalcidol, UN-Alfa[®] ou calcitriol, Rocaltrol[®]) ont été utilisés avec efficacité chez des enfants atteints d'ostéoporose idiopathique juvénile ou sous corticothérapie après une greffe d'organe. En stimulant la différenciation et

la fonction des ostéoblastes, ils pourraient améliorer la formation osseuse. Du fait de leur effet favorisant l'excrétion urinaire du calcium, ils sont exclusivement réservés aux enfants avec une ostéoporose et une excrétion urinaire de calcium effondrée. Leur utilisation doit s'accompagner d'une surveillance trimestrielle de la calciurie.

2.3. Autres traitement

D'autres traitements comme l'hormone de croissance ont été utilisés avec un effet anabolisant osseux dans diverses pathologies comme les arthrites chroniques juvéniles, l'anorexie mentale ou le déficit en hormone de croissance. Le téraparatide ou PTH recombinante, qui permet de prévenir la perte osseuse liée à la corticothérapie chez l'adulte, est pour l'instant contre-indiqué chez l'enfant en croissance car son impact sur la différenciation des chondrocytes est peu connu.

Enfin, les traitements orthopédiques et la médecine physique et ré-adaptative doivent accompagner le traitement médical de l'ostéoporose, en particulier en cas de fractures vertébrales (un corset peut être nécessaire), de polyhandicap (chirurgie de ré-axation, chirurgie de scoliose, traitement de la spasticité) ou d'ostéogenèse imparfaite.

3. Le traitement antalgique en situation aiguë

La survenue d'une fracture doit s'accompagner automatiquement de mesures antalgiques. Celles-ci comprennent les mesures orthopédiques d'immobilisation du segment fracturé (attelle pour les membres, corset pour les tassements vertébraux). Pour les enfants atteints de fragilité osseuse (ostéogenèse imparfaite ou ostéoporose idiopathique), il est possible de prévoir un PAI scolaire indiquant la conduite à tenir en cas de fracture. Un kit d'immobilisation peut être fourni à l'établissement scolaire. L'immobilisation peut se pratiquer lorsque l'enfant reçoit du MEOPA (Mélange Equimolaire Oxygène Protoxyde d'Azote).

En milieu non hospitalier, le traitement sera un antalgique de palier I, comme le paracétamol (15 mg/kg toutes les 6 h) ou un anti-inflammatoire (ibuprofène).

En milieu hospitalier ou au cours du transport par les pompiers ou la Sécurité civile, plusieurs options sont envisageables :

- la codéine sous forme de suspension : Codenfan[®] 0,5 ml/kg, toutes les 8 h, ou d'association avec le Paracétamol chez les plus grands (Efferalgan codéiné[®] ou CoDoliprane[®]).
- nabalphine (Nubain[®]) 0,4 mg/kg en intrarectal.
- morphine 0,5 à 1 mg/kg/j en 4 prises.

Références

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

Infections ostéo-articulaires en période néonatale

P. Souchet

Hôpital Robert Debré, AP-HP, 48 Bd Sérurier, 75019 Paris, France

Les infections ostéo-articulaires (IOA) en période néonatale ont une incidence estimée à 1 à 3/1000 admissions. Elles exposent à des séquelles fonctionnelles. En période néonatale, la localisation la plus fréquente est la hanche. Le caractère intra-articulaire de la physe fait de cette infection une ostéoarthrite. Les séquelles [1] tant au niveau articulaire qu'au niveau du cartilage de croissance, en période néonatale sont fréquentes. L'IOA néonatale est une urgence thérapeutique médicale et chirurgicale.

1. Physiopathologie

En période néonatale la présence d'artères trans-physaires, explique la diffusion facile des infections vers la cavité articulaire et les régions sous-périostées [2].

L'infection touche essentiellement les os longs : fémur 39 % des cas, humérus 18 %, tibia 14 % et radius 5 % [3,4].

L'origine des IOA en période néonatale peut-être une contamination materno-fœtale ou iatrogène secondaire à la contamination d'une voie veineuse centrale ou périphérique [5].

Contrairement à la pathologie de l'enfant, le germe le plus souvent retrouvé est le Staphylocoque (66 à 75 % des IOA néonatales). Le streptocoque B est retrouvé dans 15 à 20 % des cas, le colibacille et les autres entérobactéries 10 à 15 % [6].

A l'hôpital Robert Debré, parmi les IOA documentées par le laboratoire (hémoculture, culture de ponction, ou PCR), depuis 2000, il n'a été retrouvé que 8 cas d'IOA en période néonatale (0 à 3 mois) : 6 garçons et 2 filles ; 4 Streptocoque B, 3 *Escherichia coli*, 1 *Staphylococcus aureus*.

Pour les cas nosocomiaux, nous avons au plus 1 cas par an. Il s'agit quasi exclusivement d'infection secondaire à une septicémie sur cathéter veineux central ou périphérique impliquant du Staphylocoque *aureus*.

2. Présentation clinique

Deux tableaux peuvent être observés :

- la forme la plus fréquente, ne concerne qu'un site. Le tableau clinique est pauvre. On peut observer une pseudo-paralysie

d'un membre, une douleur à la mobilisation retrouvée lors des manœuvres de nursing, un œdème des parties molles. Le tableau septique est dans ce cas souvent minime ou absent. La survenue d'une douleur sur un membre doit faire suspecter en premier lieu une infection ;

- la forme « sévère » se caractérise par un tableau infectieux au premier plan. L'infection osseuse peut être multifocale avec des abcès multiples des parties molles et parfois une atteinte viscérale. Un syndrome infectieux doit faire rechercher la porte d'entrée en particulier au niveau des cathéters, et les localisations secondaires, dont l'appareil locomoteur.

3. Examens complémentaires

Un bilan biologique usuel avec dosage de la CRP est bien entendu réalisé.

Le plus important est de demander le plus rapidement possible une échographie bilatérale et comparative de l'ensemble des membres et une radiographie [7]. L'échographie recherche un épanchement articulaire, sous-périosté ou des parties molles [8]. Les signes radiographiques sont d'apparition plus tardive et sont le signe d'une complication.

Dans le cadre d'une infection de la hanche, la radiographie de bassin peut montrer une excentration de la métaphyse fémorale visible malgré l'absence d'ossification de la tête fémorale. On peut assister à une luxation acquise de la hanche sous l'effet de la pression intra-articulaire.

Les signes radiographiques tardifs sont la présence de lacunes métaphysaires, d'appositions périostées et de lacunes épiphysaires si la physe est déjà ossifiée comme au niveau du genou.

Les autres examens complémentaires utilisés habituellement pour les infections ostéo-articulaires de l'enfant, scintigraphie et IRM, n'ont généralement pas de place en période néonatale.

4. Diagnostic différentiel

Il y a très peu de diagnostics différentiels en présence d'une impotence fonctionnelle en période néonatale. Une excentration de hanche peut être en rapport avec une dysplasie congénitale de hanche. Les autres étiologies suspectées sont : fractures obstétricales, décollement épiphysaire proximal ou distal du fémur ou de l'humérus, infarctus osseux secondaire à une drépanocytose. La possibilité de tumeur primitive, hémopathies malignes

Correspondance.

e-mail : philippe.souchet@rdb.aphp.fr

ou métastases de neuroblastome est exceptionnelle à cet âge. Rappelons que le seul diagnostic à évoquer ici est celui d'une infection ostéo-articulaire.

5. Traitement

La suspicion d'un épanchement articulaire potentiellement septique doit faire réaliser immédiatement, sous anesthésie, une ponction. Au moindre doute sur la possibilité d'une ostéoarthrite il doit être réalisé un lavage articulaire complet et un drainage. La capsule articulaire n'est pas refermée de façon à limiter les risques de tamponnade responsable de nécrose de la tête fémorale.

Une immobilisation est réalisée en général par un pelvi-bi-pédiéux, en plâtre ou Softcast de façon à éviter la survenue d'une luxation.

Ce n'est que quelques jours plus tard, après vérification de l'absence d'épanchement articulaire que cette immobilisation pourra être remplacée par une culotte d'abduction.

6. Traitement antibiotique

Compte tenu de la fréquence des infections à *S. aureus*, le choix initial se fait vers les pénicillines M et surtout la vancomycine. Ce dernier antibiotique a également une activité sur les autres gram+ tels que les streptocoques A, B et le pneumocoque [9]. L'adjonction d'un aminoside ou du céfotaxime permet d'élargir le spectre aux entérobactéries. La durée de l'antibiothérapie n'est pas codifiée même si beaucoup d'auteurs conseillent une durée de 4 à 6 semaines dans le cas de ces infections néonatales.

La prévention est essentielle. Les précautions d'asepsie doivent concerner non seulement les gestes invasifs en milieu hospitalier, mais également les ponctions capillaires au talon et les soins d'hygiène. L'ablation des cathéters est impérative dès la connaissance d'une bactériémie [10].

7. Les séquelles

Les séquelles d'ostéo-arthrite en période néonatale représentent des complications redoutables avec des conséquences fonctionnelles définitives. La plus grave est la nécrose de la tête fémorale. Des formes minimales peuvent être suspectées a posteriori en présence d'un trouble de croissance cervico-céphalique.

La seconde séquelle est la survenue d'une épiphysiodèse. Les conséquences sur la croissance sont proportionnelles aux années restant de croissance. Au niveau du genou, la perte est de 70 % de la croissance du fémur ou de 50 % de la croissance

du tibia avec éventuellement des déviations angulaires en varus ou valgus, importantes, évolutives et récidivantes quel que soit le traitement chirurgical. Les allongements progressifs entraînent de nombreuses complications et doivent être répétés.

La survenue simultanée d'une lésion articulaire de la tête fémorale contre-indique la réalisation d'un allongement car en augmentant la pression intra-articulaire on risque de provoquer une luxation de la hanche ou une aggravation de la destruction articulaire.

8. Conclusion

La gravité des lésions secondaires aux infections ostéo-articulaires en période néonatale rappelle l'importance d'un diagnostic très précoce dans les premières heures de la survenue de l'infection et d'un traitement en urgence quelle que soit l'heure. La réalisation des examens complémentaires ne doit pas retarder un traitement adapté. La seule prévention possible est la multiplication des protocoles de prévention des infections nosocomiales.

Références

- [1] Violas P, Rabier V, Chapuis M, et al. Infections ostéo-articulaires de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 2009;14-178-A-10.
- [2] Ogden JA, Lister G. The pathology of neonatal osteomyelitis. *Pediatrics* 1975;55:474-8.
- [3] Morrissy RT. Bone and joint sepsis. In: Morrissy RT and Weinstein SL (Eds.). *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, 5th Ed. Philadelphia, Lippincott, Williams & Wilkins, 2001. p. 459-505.
- [4] Goldmann DA, Durbin WA Jr, Freeman J. Nosocomial infections in a neonatal intensive care unit. *J Infect Dis* 1981;144:449-59.
- [5] Kabak S, Halici M, Akcakus M, et al. Septic arthritis in patients followed-up in neonatal intensive care unit. *Pediatr Int* 2002;44:652-7.
- [6] Asmar BI. Osteomyelitis in the neonate. *Infect Dis Clin North Am* 1992;6:117-32.
- [7] Azoulay R, Chalard F, Sebag G. Infections ostéo-articulaires. In: Adamsbaum C: *Imagerie pédiatrique et foetale*. Paris : Médecine-Sciences Flammarion ; 2007. p.357-63.
- [8] Robben SG. Ultrasonography of musculoskeletal infections in children. *Eur Radiol* 2004;14 Suppl 4:L65-77.
- [9] Grimprel E, Lorrot M, Haas H, et al. Infections ostéoarticulaires : propositions thérapeutiques du groupe de pathologie infectieuse pédiatrique de la SFP. *Arch Pediatr* 2008;15(Suppl 2):S74-S80.
- [10] Sarlangue J, Gottot S, Dageville C, et al. Spécificité de l'infection nosocomiale en réanimation pédiatrique. In : Macrez A, Lucet JC, Dumay MF et al : *Risques infectieux en réanimation : gestion et prévention*. Paris: Masson; 2002. p.195-205.

Luxation congénitale de hanche. Conduite à tenir en période néonatale

F. Pfliger

Polyclinique Bordeaux-Tondu, 151 rue du Tondu, 33082 Bordeaux, France

La luxation se définit par la perte des rapports ostéo-articulaires normaux. La luxation congénitale de hanche (LCH) est une anomalie du développement. Luxation, maturation, rapports ostéo-articulaires, dysplasie et stabilité sont les différents aspects du modelage et de la croissance de la hanche. Ces termes sont source de confusion. La connaissance des facteurs de risques et la pratique de l'examen clinique sont les garants du succès du dépistage. L'examen clinique doit être répété jusqu'à l'âge de la marche.

Le premier consensus sur l'intérêt et la stratégie du dépistage de la LCH en France date de 1984, régulièrement actualisé depuis. Ce dépistage repose sur les premiers intervenants que sont les pédiatres et les médecins généralistes. Les séjours de plus en plus courts en maternité et une pratique inconstante du dépistage remettent en cause les progrès accomplis. La dernière étude multicentrique (SOFOP novembre 2011) fait état d'une recrudescence de LCH découvertes après l'âge d'un an. L'erreur serait de vouloir systématiser les examens complémentaires pour pallier ces échecs. Outre l'impact économique et le risque iatrogène, l'inefficacité de telles mesures ne fait plus débat.

1. Épidémiologie

Une anomalie à l'examen clinique des hanches du nouveau-né en maternité est retrouvée pour 2 % des naissances, elle concerne une fille 8 fois sur 10. Cependant, toute anomalie à l'examen initial ne traduit pas obligatoirement une pathologie. Certaines populations sont plus touchées, mais c'est l'hérédité qui est déterminante et non le lieu de naissance.

2. Physiopathologie et évolution

Il est admis que la LCH est d'origine multifactorielle : des facteurs mécaniques obstétricaux, une susceptibilité personnelle à ces facteurs en partie génétique et héréditaire dont le principal est la laxité. La luxation ou dysplasie se constitue pendant la période fœtale. L'ébauche cartilagineuse commune à l'épiphyse fémorale et au bassin se sépare et se modèle en fonction des contraintes mécaniques qui lui sont appliquées et en fonction

de sa propre morphogénèse. C'est donc le défaut conjugué de ces 2 mécanismes qui aboutit à la constitution d'une hanche instable et incongruente. Par la suite, seul le rétablissement de ces contraintes normales permet un remodelage et une stabilisation. Cela se réalise la plupart du temps spontanément après l'accouchement par le seul fait de la levée des contraintes obstétricales. Dans plus d'un tiers des cas la guérison est spontanée. À l'inverse, tous les efforts de dépistage ne permettent pas de descendre en dessous d'un certain seuil de luxation découverte tardivement : échec de la prise en charge ou pathologie secondaire, le débat n'est pas clos. Quoiqu'il en soit, l'intérêt du dépistage est indéniable sur la diminution des luxations tardives. Le bénéfice sur les dysplasies résiduelles, et donc l'incidence de l'arthrose de hanche est plus dur à déterminer, mais on peut espérer une diminution des prothèses de hanche à l'âge adulte et en tout cas une baisse certaine de la chirurgie de la hanche pendant l'enfance.

3. Dépistage

Le maître mot de la prise en charge est le dépistage. Le dépistage s'effectue en 2 temps : un premier temps qui consiste à identifier une population à risque sur des données d'examen clinique et l'existence de facteurs de risque, et un deuxième temps qui repose sur l'imagerie qui ne doit concerner que cette population cible, faute d'en compromettre l'efficacité.

L'examen clinique doit être effectué à la maternité, mais pas le premier jour car un ressaut isolé en salle de naissance n'a pas de valeur pathologique [1]. Il doit être renouvelé à chaque examen médical jusqu'à l'âge de la marche. Toute anomalie à l'examen clinique des hanches doit être prise en considération : asymétrie d'abduction, asymétrie des plis, raccourcissement, instabilité.

Les facteurs de risque sont soit obstétricaux, soit personnels : présentation du siège, antécédents familiaux de LCH ou de dysplasie, autres anomalies orthopédiques traduisant une compression fœtale in utero (malposition des pieds, torticolis). D'autres facteurs mineurs sont à prendre en considération mais ne justifient pas à eux seuls d'un examen complémentaire : poids de naissance > 4 kg, gémellarité, primiparité, asymétrie posturale. L'origine géographique seule n'est pas un facteur de risque, c'est l'hérédité qui compte.

Toute anomalie clinique jusqu'à l'âge de la marche ou tout facteur de risque doit amener à la réalisation d'une échographie des hanches entre 4 et 8 semaines (en dehors cet examen n'a pas d'intérêt pour le dépistage) ou d'une radiographie après 4 mois. Sont retenus comme

anormaux sur l'échographie en manœuvre d'abduction une couverture < 50 % ou une distance tête fond du cotyle supérieure à 5 mm ; sur la radiographie une excentration sur la construction d'Ombredanne ou un index acétabulaire > 30 °, la notion de labrum fuyant ou un noyau épiphysaire fémoral absent traduisent l'immaturation de la hanche et ne doivent pas amener à une répétition d'examen inutiles ou à des traitements abusifs, si c'est isolé.

4. Prise en charge

L'indication thérapeutique relève de critères cliniques et d'imagerie. En pratique, en cas de facteur de risque ou d'anomalie clinique, on attendra l'échographie pour décider d'un traitement. Seules les hanches très instables ou luxées nécessitent une prise en charge dès la maternité et doivent être confiées au spécialiste.

Si l'échographie est normale, il n'y a pas de traitement nécessaire, une radiographie de contrôle reste d'actualité à 4 mois car l'échographie n'est pas infaillible et n'exclut pas une dysplasie osseuse qui nécessite une ossification plus avancée pour son diagnostic. Un traitement est mis en place si l'échographie est anormale, a fortiori si l'examen clinique l'est aussi. Parfois l'échographie est « limite », elle peut être contrôlée avant 2 mois ou un traitement prescrit d'emblée s'il existe une limitation d'abduction ou une instabilité.

Après 2 mois, il faut attendre l'âge de 4 mois et la radiographie de bassin pour orienter le traitement en cours ou non. La décision d'arrêt du traitement repose sur l'évolution radiologique et clinique. Le traitement repose sur la mise en abduction par lange câlin ou culotte d'abduction non baleinée de taille adaptée. La hanche doit être souple et on doit s'assurer du recentrage correct après mise en place. Le harnais de Pavlik s'adresse aux hanches plus instables ou limitées en abduction. Le traitement peut être initié par le pédiatre ou le généraliste mais le suivi relève de l'orthopédiste pédiatre. Pour les luxations de découverte tardive, la prise en charge doit se faire d'emblée en centre spécialisé, car après l'âge de 7 mois ces moyens ne sont plus adaptés.

En cas de dysplasie ou de luxation traitée une surveillance radiologique est recommandée tout au long de la croissance, certaines dysplasies résiduelles pouvant nécessiter une correction chirurgicale sans limite d'âge.

5. Conclusion

La LCH est une affection du développement de la hanche qui dépend de la maturation et de la position de celle-ci sous influence de facteurs obstétricaux et constitutionnels. Luxation et dysplasie en sont 2 facettes.

Le dépistage est au cœur de la prise en charge. Il a permis de faire disparaître ou presque le recours à la chirurgie et aux traitements tardifs pendant l'enfance, on peut en espérer aussi une diminution du nombre de prothèse à l'âge adulte.

La recrudescence des échecs du dépistage impose un effort de formation et de sensibilisation auprès de ses acteurs que sont les pédiatres et les médecins généralistes.

Le dépistage s'adresse à tous les enfants présentant une anomalie à l'examen clinique ou un facteur de risque et à eux seuls. Une mauvaise pratique de ce dépistage serait d'effectuer un screening systématique échographique ou radiologique.

L'examen clinique des hanches doit être systématique jusqu'à l'âge de la marche, même s'il a été considéré comme normal auparavant, même si l'éventuelle radiographie ou échographie a semblé rassurante.

Le dépistage repose sur l'échographie entre 4 et 8 semaines ou la radiographie après 4 mois pour la population préalablement définie. La lecture des examens doit être critique et interprétée dans le contexte.

Le traitement est argumenté à partir de la clinique et des examens. Il ne doit pas être systématique ou préventif. Il peut être initié par le pédiatre ou le médecin traitant mais son suivi et son évaluation sont affaires de spécialiste. Les cas tardifs relèvent d'emblée d'un centre spécialisé.

La surveillance des patients traités pour dysplasie ou luxation doit se faire tout au long de la croissance.

Référence

- [1] Vidéo : www.canalu.tv/depistage_de_la_luxation_congenitale_de_la_hanche_examen_clinique

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

Anomalies rachidiennes diagnostiquées en période néonatale. Conduite à tenir

Y. Lefèvre*, J. Rigal, R. Mariey, A. Durbec-Vinay

Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital des Enfants-Pellegrin – CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux cedex, France

La prise en charge d'anomalies rachidiennes, en période néonatale, requiert des connaissances spécialisées, avec idéalement collaboration d'un orthopédiste pédiatre. Néanmoins, certaines circonstances sont classiques et bien codifiées en termes de bilan diagnostique et de prise en charge. Ce travail propose une synthèse de ces situations particulières, rappelant la démarche diagnostique, si possible des éléments pronostiques et s'efforce de clarifier la prise en charge.

1. Présence d'un torticolis

Une malformation du rachis cervical devra être suspectée face à une asymétrie des mobilités rachidiennes, avec cou court, sans anomalie évidente du sterno-cléido-mastoïdien (dont la présence évoquerait plutôt un torticolis musculaire congénital et dispenserait de bilan, sauf de dépistage d'une luxation de hanche). Parmi ces malformations, le syndrome de Klippel-Feil regroupe les malformations du rachis cervical en rapport avec des blocs plus ou moins étagés (isolées ou syndromiques).

Durant la période néonatale, la prise en charge se limite souvent au bilan diagnostique et étiologique, avec des radiographies complétées par un examen TDM. Des clichés dynamiques rechercheront une instabilité cervicale associée. Une surélévation de la scapula devra être écartée. Des malformations cardiaques et uro-génitales seront recherchées de principe. Seule la présence d'une instabilité cervicale impliquera une stabilisation chirurgicale adaptée.

La kinésithérapie et les immobilisations sont le plus souvent inefficaces. Seule la chirurgie, discutée ultérieurement en fonction de l'évolution, pourra éventuellement corriger ou freiner l'évolution des déformations du rachis cervical, mais au prix d'une perte de mobilité.

2. Présence d'une inclinaison du tronc suspecte.

La constatation d'une inclinaison du tronc devra faire pratiquer des radiographies du rachis en entier de face et de profil, afin de caractériser d'éventuelles courbures frontales (face – scoliose)

et/ou sagittales (profil – cyphose/lordose). En cas de courbures, les radiographies orienteront vers 2 étiologies possibles, la scoliose idiopathique infantile ou les malformations vertébrales.

2.1. Scoliose idiopathique infantile

Elle est, par définition, diagnostiquée avant l'âge de 3 ans voire dès la naissance. Les courbures sont caractérisées par leur côté (convexité), le segment rachidien impliqué et la valeur de l'angulation (angle de Cobb).

L'évolution de ces scolioses est variable : soit spontanément favorable (résolutives), soit d'évolution défavorable (progressives). Ces formes progressives peuvent s'aggraver de façon majeure durant l'enfance. La proportion entre les 2 types varie de façon importante entre 12 et 92 % de formes résolutives suivant les auteurs.

Le principal facteur pronostique est la « différence d'angle costo-vertébral » décrite par Méta, favorable si inférieure à 20 ° (et inversement). Les autres facteurs favorables (non formels) sont le sexe masculin, une courbure à convexité gauche, une courbure initiale peu importante ou encore la découverte de la scoliose durant la première année de vie.

La prise en charge est discutée, allant de la surveillance simple pour certains, au traitement orthopédique précoce pour d'autres (corset voire plâtre). La kinésithérapie seule est une alternative rapportée comme équivalente au corset ou plâtre en termes de résultats sur l'évolution et semble donc indiquée précocement. Néanmoins le traitement orthopédique des formes progressives est toujours difficile et parfois inefficace. Il est donc nécessaire de rester prudent en termes de pronostic.

2.2. Malformations rachidiennes

Schématiquement, les malformations rachidiennes résultent de 2 mécanismes : les anomalies de segmentation (barres, blocs) et les anomalies de formation (hémi-vertèbre, vertèbre cunéiforme, vertèbre papillon, mosaïque ou puzzle vertébraux). Ces malformations entraînent des déviations rachidiennes dans le plan frontal (de face : scoliose), mais également dans le plan sagittal (de profil : cyphose ou lordose).

Tous les types de malformations peuvent être associés, avec des atteintes uni ou bilatérales, responsables de déviations plus ou moins importantes avec un potentiel évolutif variable suivant les combinaisons.

*Auteur correspondant.
e-mail : yan.lefevre@chu-bordeaux.fr

Ces anomalies rachidiennes devront être recherchées de principe face à d'autres anomalies malformatives (cardiaque, ano-rectale, œsophagienne, trachéale, rénale, des membres) qu'elles surviennent de façon isolée ou associées dans le cadre d'un syndrome de VACTERL, trisomies 8, 9, 18, 21, syndrome de Goldenhar, syndrome de Noonan... Des anomalies vertébrales pourront également être découvertes fortuitement comme à l'occasion d'une radiographie du thorax.

Le bilan morphologique sera complété par un examen TDM, en plus des radiographies du rachis qui, à ce stade de maturation osseuse, ne permettent qu'une analyse médiocre des malformations.

S'ajoutera la recherche d'anomalies médullaires (moelle attachée basse – malformation d'Arnold Chiari). Cela pourra se faire précocement par échographie, ou ultérieurement en l'absence d'atteinte neurologique par IRM.

L'association avec des malformations cardiaques et uro-génitales devra également faire pratiquer un bilan en ce sens (échographies au minimum).

Globalement, 75 % de ces scolioses malformatives sont évolutives. Les éléments du pronostic sont le type de malformation (la barre ayant le potentiel évolutif le plus sévère), les associations et répartitions des anomalies (la pire association étant une barre associée à une héli-vertèbre controlatérale – inversement 2 héli-vertèbres en miroir peuvent s'équilibrer) et leurs situations (atteintes thoraciques et thoraco-lombaires potentiellement plus évolutives).

La gravité de l'atteinte peut également être le fait des contre-courbures sus- et sous-jacentes développées au cours de la croissance (intérêt des radiographies en position debout (18-24 mois) plus informatives).

Le suivi spécialisé devra débuter tôt, permettant d'apprécier précocement le caractère évolutif de ces malformations.

Concernant la thérapeutique, la kinésithérapie et les traitements par corset sont le plus souvent inefficaces. Les recours, si besoin, seront chirurgicaux, certains dès la petite enfance (épiphyso-dèse convexe plus efficace avant 3 ans) puis à différents degrés de maturité en fonction de l'évolution (vertébroctomie, arthro-dèse en place...).

3. Éléments faisant suspecter un *spina occulta*

Le problème classique est celui de la marche à suivre devant la découverte de signes évocateurs de dysraphisme occulte. Ces signes suspects sont principalement : une déviation du pli fessier, une zone d'épithélialisation cutanée imparfaite au regard du rachis terminal, ainsi qu'un sinus dermique, un hémangiome,

une hypertrichose, une fossette sacrée élargie, un défaut de palpation des apophyses épineuses terminales et la palpation d'une masse lipomateuse.

L'échographie est l'examen de choix pour le diagnostic anténatal de *spina occulta* recherchant aussi des atteintes médullaires associées (moelle attachée basse, lipome). L'IRM complètera plus ou moins précocement le bilan qui recherchera également des anomalies cardiaques et uro-génitales associées (échographie). D'un point de vue orthopédique, la présence isolée d'une non-fermeture de l'arc postérieur de la dernière vertèbre lombaire est une situation classique (10 % de la population) ne constituant pas un facteur de risque pour une quelconque pathologie rachidienne.

4. Syndromes et malformations vertébrales

Certains syndromes s'accompagnent de malformations vertébrales à rechercher dès le plus jeune âge :

- une instabilité crânio-cervicale ou atlanto-axoïdienne peut conduire à des compressions médullaires et devra être recherchée par des clichés dynamiques en cas de trisomie (dont 21), syndrome de Morquio, pseudo-achondroplasie et syndrome de Kniest, et tout syndrome de Klippel Feil, notamment avant une situation à risque d'hyper-extension cervicale telle qu'intubation trachéale ;
- des cyphoses cervicales sévères avec risque de sub-luxation antérieure (à dépister de façon systématique) peuvent se rencontrer dans les syndromes de Larsen et les dysplasies diastrophiques.

Le syndrome de Larsen peut également s'associer à des cyphoses thoraciques ou lombaires avec retentissement médullaire ainsi que des scolioses sévères avec insuffisance thoracique.

Enfin les syndromes d'insuffisance thoracique (malformations costovertébrales étendues) conduisent à une insuffisance respiratoire précoce. Certains cas pourront faire l'objet dès le plus jeune âge d'une prise en charge chirurgicale toujours délicate et hautement spécialisée. Parmi eux nous retiendrons (de façon non exhaustive) le syndrome de Jeune, le syndrome de Jarcho-Levin, ou les dysostoses spondylo-costales, le syndrome cérébro-oculo-mandibulaire, qui nécessiteront une évaluation précoce des malformations par radiographies voire examen TDM du tronc ainsi qu'un avis spécialisé.

Références

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

La parole aux orphelins : résultats d'une grande enquête FAVEC-UNAF Présentation des résultats¹

G. Séraphin

Union nationale des associations familiales et rédacteur en chef de Recherches Familiales, France

Nous entendons par « orphelins » les enfants qui ont perdu un de leur parent, parfois les deux, avant d'atteindre l'âge adulte. En France, ils sont environ 500 000 orphelins de moins de 21 ans. « Environ » parce qu'on ignore le nombre exact. Ils sont très difficiles à identifier statistiquement. La dernière étude spécifique publiée sur le nombre d'orphelins en France date de 1947². Être orphelin n'est pas une situation d'état civil. Administrativement, si on peut devenir « veuf(ve) de », « divorcé(e) de », on reste « fils ou fille de », on ne devient pas « orphelin de ». Cette situation n'est donc pas repérable dans les données d'état civil. C'est pour cette raison que les enquêtes postérieures ont été « extraites » d'enquêtes de population. À partir de l'enquête de 1999, une étude a été menée par l'INED³ d'où il ressort que la France comptait près d'un demi-million d'orphelins de moins de 21 ans (soit 3 % de la population du même âge), avec environ 1 orphelin de mère pour 3 orphelins de père. À peine plus d'un orphelin sur 20 est orphelin de père et de mère. Cependant, ils représentent 3,3 % de la population des 10-14 ans et 5,7 % des 15-19 ans. C'est un enfant orphelin par classe de collège, et presque 2 par classe de lycée ! Les rares enquêtes menées sur les orphelins ne se sont pas attachées à leur situation, leur ressenti, leurs manques et leurs souhaits au moment du décès de leur(s) parent(s). L'enquête menée par la FAVEC et l'UNAF⁴ visait à pallier cette carence. À

cette fin, nous avons donc établi un questionnaire, anonyme, à remplir par les personnes qui ont perdu un parent avant l'âge de 25 ans, ce qui actuellement correspond à l'âge limite pour être considéré à la charge des parents. Il était possible de répondre en ligne, sur le site FAVEC et le site UNAF. Une version papier était aussi disponible. Nous avons diffusé largement l'existence de cette enquête auprès des médias et des divers organismes en relation avec les familles et les orphelins. Mais, finalement, peu d'entre eux ont transmis l'information. Nous avons donc eu des difficultés pour faire connaître l'existence de ce questionnaire auprès du public concerné. Ceci est d'autant plus dommage qu'un certain nombre de répondants nous ont remerciés pour avoir eu l'occasion de s'exprimer pour la première fois depuis le décès de leur(s) parent(s). Pour nos organismes, UNAF et FAVEC, mener cette enquête avait un objectif très pragmatique : il s'agit de proposer aux pouvoirs publics des politiques publiques mieux adaptées, afin de considérer et d'accompagner les orphelins. L'enquête porte sur 1022 réponses, recueillies entre juin et octobre 2010. Nous avons eu 80,2 % de réponses féminines pour 19,8 % de réponses masculines. Toutefois, dans notre analyse, nous n'avons pas distingué le genre car il n'avait pas d'impact significatif sur les résultats. Au moment de l'enquête, 6 % des répondants avaient moins de 16 ans, 26 % entre 16 et 25 ans, 24 % entre 26 et 35 ans, 25 % entre 36 et 45 ans, 12 % entre 46 et 55 ans, 7 % plus de 56 ans. Parmi les répondants 74,8 % ont perdu leur père, 37,2 % ont perdu leur mère, ce qui montre qu'un peu plus de 10 % ont perdu leurs 2 parents, alors que d'après les statistiques nationales ils ne sont que 5 %. Pour 48,6 %, le décès du parent a eu lieu en milieu hospitalier, et pour 25,5 % à la maison. Pour 25,9 %, le décès a eu lieu sur la voie publique, le lieu du travail, en mer, au combat, etc.

Voici les principaux résultats :

– Seulement 8,8 % ne se souviennent pas comment on leur a annoncé le décès, souvent parce qu'ils étaient trop jeunes à ce moment-là. Cette journée reste gravée dans les mémoires, même pour les plus jeunes. Selon les témoignages, c'est une journée « marquée au fer rouge », au cours de laquelle leur vie a brusquement éclaté. Parfois, dans quelques cas le décès a été annoncé directement à l'enfant, par téléphone (gendarmerie, hôpital), sans se soucier de savoir si l'enfant était seul ou non à la maison.
– La moitié des répondants ont vu leur parent décédé. Pour certains, cette vision a représenté une épreuve très dure parce qu'ils ne le souhaitaient pas mais y ont été obligés par la famille.

¹ L'enquête présentée dans ce texte a été menée et analysée par la FAVEC et l'UNAF. Voir la brochure de présentation à : <http://www.unaf.fr/spip.php?article13105>

² Léon TABAH « Evolution du nombre des orphelins en France », *Population*, n°1, INED, 1947.

³ Alain MONNIER, Sophie PENNEC, « Trois pour cent des moins de 21 ans sont orphelins en France », *Population et Sociétés*, INED, décembre 2003. Il semblerait qu'aujourd'hui cet effectif baisse, suite à la baisse du nombre de familles nombreuses, notamment dans les classes populaires (or, les décès de jeunes parents dans cette partie de la population sont proportionnellement plus nombreux) et surtout suite à la baisse du nombre d'accidents de la route.

⁴ FAVEC : Fédération des associations des conjoints survivants ; UNAF : Union nationale des associations familiales.

- Lors du décès, les sentiments de tristesse (86,5 %) , colère (56 %) et angoisse (43,8 %) arrivent en tête. Viennent ensuite le sentiment de culpabilité (34,9 %) et la volonté de se dépasser (29,3 %).
- Près d'un orphelin sur 5 éprouve des idées suicidaires, notamment lorsque le parent s'est suicidé.
- Juste après le décès, seule une petite moitié des orphelins pouvait parler du parent décédé avec le parent survivant, ou des amis. Il était à peine plus facile d'en parler avec la famille. Dans de nombreux cas, non seulement l'enfant ne pouvait pas parler de la personne décédée, mais on ne lui avait même pas annoncé clairement la mort de son parent. Souvent, les adultes usent de ce qui peut être ensuite considéré comme un mensonge. Lorsque les enfants sont jeunes on leur fait croire que le parent décédé est parti en voyage, ce qui laisse un espoir de retour. Les cas de suicide sont « arrangés » en crise cardiaque, ou passés sous silence. Des années après, seuls 50 % peuvent en parler facilement et 18,1 % ne le peuvent toujours pas.
- Une grande majorité pense que cette perte a eu des conséquences sur leurs relations familiales (76,3 %) et sentimentales (62,8 %).
- Il y a aussi des conséquences sur la vie scolaire (51,7 %). Les enfants peuvent avoir des troubles du comportement (agitation, révolte, ou au contraire passivité, rêverie). Généralement, dans le milieu scolaire, ils ne trouvent que rarement de l'aide. Les enseignants ne sont pas préparés à ces situations ou même, parfois, les ignorent.
- Les relations amicales ont été rendues plus difficiles (45 %).

- La perte d'un parent (ou des 2) influence aussi le choix des études (37,9 %) et d'une profession (31,4 %). Les difficultés financières empêchent les études longues. L'épreuve de l'orphelinage semble orienter vers des choix de type d'études, qui se caractérisent ensuite par des choix professionnels consistant à l'accompagnement de la personne sur le plan social, juridique ou médical.
- Quels conseils donnent-ils aux jeunes qui perdent un parent ? Les réponses sont unanimes : avoir du courage, ne pas avoir honte, construire sa vie, parler du décès de son parent, ne pas rester seul.
- Quels conseils donnent-ils au parent qui perd son conjoint ? Partout le même conseil, qui est plutôt une « supplique » : dire la vérité à ses enfants et parler de la mort et du défunt avec eux.

Pour nos organismes, UNAF et FAVEC, mener cette enquête a un objectif très pragmatique : il s'agit de proposer aux pouvoirs publics des politiques publiques mieux adaptées, afin de considérer et d'accompagner les orphelins. Notre réflexion et notre action portent désormais sur 3 projets : agir auprès de l'Éducation nationale afin d'assurer une meilleure formation des enseignants pour mieux faire face aux situations de décès, plus particulièrement le décès d'un parent ; imaginer, créer et soutenir les dispositifs permettant aux orphelins de s'exprimer et d'échanger ; renforcer les dispositifs d'aide, notamment pécuniaire, aux orphelins et au parent survivant.

La prise en charge de l'enfant orphelin par le Droit

J. Rovinski*, S. Pons

Tribunal de grande instance de Bordeaux, France

Les procédures et les compétences des juridictions ayant à connaître des questions de la famille, longtemps éclatées entre le juge d'instance, le juge des tutelles, le juge aux affaires familiales et le tribunal de grande instance, ont été regroupées au sein d'un pôle de la famille pour connaître toutes les problématiques liées entre elles : de la séparation des parents, y compris dans ses aspects patrimoniaux, de l'organisation de la vie de l'enfant au regard de sa situation familiale et de la fixation de la contribution alimentaire à son entretien et son éducation. Cette unification est intervenue dans un souci de meilleure protection de l'intérêt supérieur de l'enfant.

La prise en charge de l'enfant orphelin intervient dans ce contexte et va reposer aussi sur l'exercice des pouvoirs reconnus à d'autres magistrats que ceux du pôle de la famille (magistrat du ministère public, notamment en situation d'urgence, et juge des enfants habilité à ordonner des mesures d'assistance éducative et de placement). C'est dire l'ampleur du sujet à traiter.

La notion d'enfant orphelin peut donner lieu à une acception objective (enfant privé de père, de mère ou de ses deux parents), mais aussi à une acception subjective et plus générale (enfant dont le père, la mère ou les deux parents ne sont pas en mesure de répondre temporairement ou durablement à ses besoins matériels, affectifs et éducatifs). C'est la première acception qui sera retenue ici.

De nombreuses dispositions éparées existent dans le code civil qui prennent en compte la situation de l'enfant orphelin, entendu comme celui privé de son père, de sa mère ou de ses deux parents. En suivant l'ordre numérique de ses articles, on en rencontre par exemple dans le domaine de la nationalité, dans les règles de l'Etat civil, dans les dispositions afférentes au mariage et à la filiation. Il n'est pas question ici de traiter

de ces questions mais seulement de dire que ces dispositions, conformément à l'article 16 du code civil aux termes duquel la loi assure la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l'être humain dès le commencement de la vie, concourent à la protection de l'enfant orphelin, à son accès à la vie juridique, à son épanouissement matériel, intellectuel et affectif et à la reconnaissance de ses droits d'Homme en devenir, par l'accès à un état civil, à la nationalité française ou, pour le moins, à un statut administratif régulier, à l'effectivité de la connaissance de ses origines par l'établissement de sa filiation.

Diverses dispositions faisant appel à l'intervention du procureur de la République ou de son représentant concourent à la protection de l'enfant, en situation d'urgence, en l'absence de prise en charge utile de ses parents ou titulaires de l'exercice de l'autorité parentale, pour assurer sa sécurité matérielle et sa santé.

L'enfant orphelin, originaire ou par accident de la vie, va bénéficier des dispositifs juridiques de la tutelle et de l'adoption, mais aussi de ceux ayant trait aux conditions d'attribution et d'exercice de l'autorité parentale et à leurs modifications. A défaut de pouvoir préserver la co-parentalité dans l'exercice conjoint de l'autorité parentale et pour sauvegarder l'intérêt de l'enfant, des mécanismes permettant l'intervention de tiers familiaux et institutionnels vont être mis en œuvre, tels la remise judiciaire de l'enfant à un tiers (article 373-3 et suivants du code civil), la délégation d'autorité parentale volontaire ou forcée (article 377 du code civil), la déclaration d'abandon (article 350 alinéa 5 du code civil), la délégation d'autorité parentale prononcée par le tribunal sur le recours contre un arrêté d'admission en qualité de pupille de l'Etat (article L224-8 du code de l'action sociale et des familles), le retrait de l'autorité parentale (article 378-1 du code civil) et l'assistance éducative (articles 375 à 375-9 du code civil).

Des outils juridiques souples et utiles existent donc, permettant de faire face aux besoins de protection immédiats, momentanés ou durables, d'un mineur en déshérence ou d'insuffisance de prise en charge des adultes auxquels sont dévolus les pouvoirs de droit sur sa personne et sur ses biens. L'objet de la table ronde consistera à insister sur le statut juridique du mineur orphelin sous administration légale sous contrôle judiciaire et sous tutelle et à brosser le tableau d'ensemble des dispositifs de protection du mineur en cas de défaillance de la prise en charge parentale.

*Auteur correspondant.
e-mail : jean.rovinski@justice.fr

1. Les règles spécifiques applicables au mineur orphelin

L'orphelin et les règles d'attribution de la nationalité française : articles 19-1, 21-7 et 21-2 du code civil.

Le droit de l'enfant orphelin à un état civil : articles 34, 57, 58 et 62-1 du code civil.

Le droit de l'enfant orphelin et le mariage : articles 159 et 160 du code civil.

Le droit de l'enfant à la connaissance de sa filiation : article 317, 321, 327, 328, 330, 331, 337, 371-4 alinéa 2, 464 alinéa 3 du code civil

Le régime juridique de la tutelle appliquée à l'enfant orphelin
L'administration légale pure et simple : article 389-1 du code civil.
L'administration légale sous contrôle judiciaire : article 389-6 du code civil.

La tutelle : article 390 du code civil :

La tutelle d'état : article 411 du code civil.

L'émancipation : article 413-2 du code civil.

Le droit de l'enfant orphelin à l'adoption plénière

Conditions de l'adoption plénière : article 354-1 du code civil.

Dans le cas d'adoption d'un pupille de l'État : article 353-1 du code civil.

Adoption des pupilles de l'État : articles L225-1 à L225-9 du code de l'action sociale et des familles

Règles d'habilitation des organismes intermédiaires à l'adoption
S'agissant du consentement à l'adoption : article 350 du code civil ; articles 348-2, 348-4, 348-6 du code civil.

Pour les pupilles de l'Etat dont les parents n'ont pas consenti à l'adoption : article 349 du code civil.

Le placement en vue de l'adoption

Le placement en vue de l'adoption : article 351 du code civil.

Le placement en vue de l'adoption met obstacle à toute restitution de l'enfant à sa famille d'origine : article 352 du code civil.

2. Les dispositions générales du droit applicables au mineur orphelin

La notion d'autorité parentale et ses conséquences
L'aménagement des droits des parents sur l'enfant dans l'intérêt de ce dernier

La remise judiciaire de l'enfant à un tiers et la délégation de l'autorité parentale

La remise judiciaire de l'enfant à un tiers

Les conditions de la remise judiciaire de l'enfant à un tiers : article 373-3 du code civil.

Les effets de la remise judiciaire de l'enfant à un tiers : article 373-4 du code civil.

La délégation d'autorité parentale : article 377 du code civil

Les cas de délégation de l'autorité parentale

La procédure unifiée de l'instance en délégation de l'autorité parentale : articles 1202 à 1210 du code de procédure civile

La délégation volontaire : alinéa 1^{er} de l'article 377 du code civil.

La faculté de délégation de l'autorité parentale

Les circonstances de la délégation

Le choix du délégataire : article 377 du code civil.

La délégation forcée : alinéa 2 de l'article 377 du code civil.

Le désintérêt manifeste

L'impossibilité d'exercer tout ou partie de l'autorité parentale

La délégation d'autorité parentale annexe à la déclaration d'abandon prononcée par le tribunal de grande instance : alinéa 5 de l'article 350 du code civil.

La délégation d'autorité parentale ensuite de l'admission en qualité de pupille de l'Etat et du recours contre l'arrêté : article L224-8 du code de l'action sociale et des familles.

Les effets de la délégation de l'autorité parentale : articles 377-1 et 377-3 du code civil.

L'exercice délégué de l'autorité parentale : articles 377-1 et 377-3 du code civil

L'exercice partagé de l'autorité parentale entre délégant(s) et délégataire.

Incontinences fécales chez l'enfant : Cadres nosologiques, orientation diagnostique

P. Roy

Clinique du Val d'Ouest. 69130 Ecully, France

L'incontinence anale de l'enfant nécessite une prise en charge adaptée du fait de son retentissement sur la qualité de vie tant familiale que sociale. Elle peut aboutir à une situation vécue comme désespérante, où l'estime de soi et la relation avec les autres à l'occasion de l'intégration scolaire peuvent être particulièrement entravées. Elle peut être de cause fonctionnelle (encoprésie), la plus fréquente, ou organique. Dans tous les cas, la prise en charge doit être multidisciplinaire et prolongée.

1. Le cadre étiologique détermine le type de prise en charge

L'incontinence fonctionnelle ou encoprésie est de diagnostic clinique. Les examens complémentaires sont le plus souvent inutiles. La prise en charge est médicale et psychologique, sans indication chirurgicale.

L'incontinence d'origine organique, au contraire, fait appel à des examens complémentaires (manométriques, radiologiques.), afin de faire un « état des lieux » de l'appareil recto-sphinctérien existant et d'adapter le traitement sur le plan médical, rééducation ou chirurgical.

2. Incontinence anale fonctionnelle ou encoprésie

L'encoprésie est définie dans le *manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux* comme : « des émissions fécales répétées dans les endroits non appropriés (par exemple dans les vêtements, sur le sol), qu'elles soient involontaires ou délibérées. Le comportement survient au moins 1 fois par mois, pendant au moins 3 mois. L'enfant a un âge chronologique d'au moins 4 ans (ou un niveau de développement équivalent). Le comportement n'est pas dû exclusivement aux effets physiologiques directs d'une substance (exemple : laxatifs), ni à une affection médicale générale ».

Dans le codage, sont distinguées :

- encoprésie avec constipation et incontinence par débordement ;
- encoprésie sans constipation ni incontinence par débordement ;

Plus récemment la classification de ROME III distingue chez l'enfant de plus de 4 ans :

- la constipation fonctionnelle (+ constipation fonctionnelle de rétention) : sur une période d'au moins 8 semaines, l'enfant doit présenter au moins 1 fois/semaine 2 ou plus des critères suivants : au moins 1 épisode d'incontinence fécale par semaine ; au plus 2 selles par semaine dans les toilettes ; historique de posture de rétention ou une rétention fécale volontaire excessive ; historique de selles très dures et/ou douloureuses ; présence d'une masse fécale importante dans le rectum ; un historique de large diamètre des fèces conduisant à l'obstruction des toilettes.
- l'incontinence fécale non rétentionnelle [1] : il ne s'agit pas d'une pathologie rare puisque sa fréquence est estimée entre 0,4 et 2 % selon les études avec une prédominance masculine de 3/1. Elle survient dans tous les niveaux intellectuels et sociaux. Elle peut être primaire ou secondaire, isolée ou associée à d'autres symptômes psychopathologiques. Malheureusement, contrairement à l'énurésie, elle reste souvent entachée d'un caractère honteux poussant à cacher la situation et à entraîner l'enfant et sa famille dans un véritable **état de souffrance familiale et sociale**. Une idée reçue a ainsi longtemps été d'associer encoprésie et gravité diagnostique. Dans une telle situation, il semble donc capital d'aborder chaque enfant différemment et d'envisager dès que possible et si besoin, une prise en charge multi-disciplinaire afin d'éviter l'attitude néfaste du « tout psychologique » ou du « tout gastro-entérologique ».

La consultation sera une **approche globale de l'enfant** et de son symptôme dans son environnement, à la fois sur le plan organique et psychologique. Elle devra rassurer l'enfant et sa famille sur l'absence de pathologie organique sphinctérienne ou neurologique tout en essayant d'évaluer une éventuelle participation psychologique et son importance. Il sera ainsi possible de déterminer l'utilité ou non d'examens complémentaires. Ceux-ci sont exceptionnellement indiqués d'emblée. Une manométrie ano-rectale pourra retrouver des anomalies telles que : élévation du seuil de déclenchement voire absence de mise en évidence de réflexe recto-anal inhibiteur, asynchronisme abdomino-pelvien, élévation du seuil de sensibilité consciente et de la compliance rectale. Toutes ces anomalies sont le plus souvent secondaires à

la rétention volontaire et à la distension rectale [2-4]. La prise en charge thérapeutique sera le plus souvent pluridisciplinaire : médicamenteuse, rééducation [5,6], psychothérapie. Le suivi sera régulier et prolongé [7].

3. Incontinence anale organique

Elle fait le plus souvent suite à la prise en charge chirurgicale de malformations ano-rectales hautes ou de maladie de Hirschsprung, à des pathologies neurologiques de type myéломéningocèle, ou plus rarement à des traumatismes anaux.

3.1. Les malformations ano-rectales

Leur classification est basée sur le type anatomique déterminant la fréquence des malformations associées et donc la technique chirurgicale et le pronostic. Le risque d'incontinence est plus élevé en cas de forme haute ou d'anomalie sacrée associée. L'appareil sphinctérien interne lisse est absent et la musculature striée est le plus souvent hypoplasique, les troubles de la sensibilité consciente sont fréquents. Ces altérations anatomiques pourront être confirmées par une manométrie ano-rectale ou un bilan radiologique (IRM du plancher pelvien, échographie endo-anale). La prise en charge sera médicale (traitement laxatif, lavements, bouchons anaux), rééducation ou chirurgicale (le plus souvent palliative de type lavement antérograde ou Malone, perspectives de chirurgie corrective ?).

3.2. Myéломéningocèles

La prise en charge associe souvent celle d'une vessie neurologique avec le problème de la continence urinaire et fécale. L'atteinte neurologique est responsable d'une perte de sensibilité. La prise en charge médicale évite la constipation (laxatifs, lavements.), la rééducation est plus difficile, la chirurgie peut associer la neuro-modulation sacrée ou les interventions de Mitroffanof et Malone.

3.3. Maladie de Hirschsprung

Une constipation chronique est fréquente avec parfois incontinence fécale. Les profils manométriques peuvent être très différents avec donc une prise en charge parfois à adapter selon la technique chirurgicale réalisée antérieurement (laxatifs, lavements, injection de toxine botulique, sphinctérotomie).

3.4. Traumatismes et délabrements anaux

Très rares chez l'enfant. Les lésions organiques peuvent être proches de celles retrouvées dans les malformations ano-rectales.

Références

- [1] Benninga MA, Büller HA, Heymans HS, et al. Is encopresis always the result of constipation? *Arch Dis Child* 1994;71:186-93.
- [2] Loening-Baucke VA. Abnormal rectoanal function in children recovered from chronic constipation and encopresis. *Gastroenterology* 1984;87:1299-304.
- [3] Borowitz SM, Sutphen J, Ling W, et al. Lack of correlation of anorectal manometry with symptoms of chronic childhood constipation and encopresis. *Dis Colon Rectum* 1996;39:400-5.
- [4] Voskuil WP, van Ginkel R, Benninga MA, et al. New insight into rectal function in pediatric defecation disorders: disturbed rectal compliance is an essential mechanism in pediatric constipation. *J Pediatr* 2006;148:62-7.
- [5] van der Plas RN, Benninga MA, Büller HA, et al. Biofeedback training in treatment of childhood constipation: a randomised controlled study. *Lancet* 1996;348:776-80.
- [6] Loening-Baucke V. Biofeedback treatment for chronic constipation and encopresis in childhood: long-term outcome. *Pediatrics*.1995;96:105-10.
- [7] Voskuil WP, Reitsma JB, van Ginkel R, et al. Longitudinal follow-up of children with functional non retentive fecal incontinence. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:67-72.

Incontinence fécale et constipation chez l'enfant : une prise en charge adaptée ?

J.-P. Chouraqui

*Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition Pédiatriques,
CHU et Université Joseph-Fourier, Grenoble, France*

Les critères diagnostiques des incontinences fécales et de la constipation ont été revus par un comité d'experts dit de Rome III [1]. L'incontinence fécale est définie comme le passage involontaire après l'âge de 4 ans de selles dans les sous vêtements et sa prévalence serait (aux Pays-Bas) de 4,1 % chez les enfants de 5 à 6 ans et de 1,6 % entre 11 et 12 ans, avec une prédominance chez les garçons [2]. Sont distinguées les incontinences dites rétentionnelles, complications fréquentes de la constipation fonctionnelle chronique, des incontinences non-rétentionnelles dont la prévalence exacte n'est pas connue [1]. Cette distinction conditionne la prise en charge. Au moins 95 % des encoprésies sont de type rétentionnelle et 84 % des enfants se présentant à une consultation spécialisée pour constipation le font du fait de l'existence de souillures [1,3].

1. La constipation

La constipation représente le motif de 3 à 10 % des consultations de pédiatrie, de 25 % des consultations de gastro-entérologie pédiatrique [1,4]. Dans la très grande majorité des cas, il s'agit d'une constipation fonctionnelle qui peut être prise en charge en ambulatoire par le médecin traitant.

Elle correspond à un retard d'évacuation de matières dont le séjour dans l'intestin a de ce fait été prolongé. De cette rétention résultent douleurs abdominales, exonération difficile et douloureuse, fissure anale, souillures et encoprésie, [1,3-7]. L'encoprésie est la survenue de souillures fécales, secondaires à l'accumulation de selles dures dans le rectum (fécalome) et à l'insensibilisation progressive de ce dernier par modification des propriétés visco-élastiques du muscle lisse.

2. Les données sémiologiques

Pour mieux cerner la problématique présentée et distinguer une constipation fonctionnelle à l'origine de l'incontinence d'une constipation secondaire ou organique.

2.1. L'interrogatoire

Il s'enquiert des antécédents familiaux ; de l'heure d'émission du premier méconium (pathologique si > 48 h) ; de la date de début de la constipation et des événements concomitants ; de la fréquence, de l'aspect et de la consistance des selles ; des éventuelles raisons de non fréquentation des toilettes ; des habitudes et modalités de la défécation (lieu, position, rites...) ; des habitudes alimentaires et du régime ; des signes d'accompagnement (douleurs, vomissements, épisodes sub-occlusifs, débâcle diarrhéique, épisodes de rectorragies, fissures, prolapsus, souillures fécales), de l'appétit et de la croissance staturo-pondérale (courbes) ; de l'éventualité d'infections urinaires associées ; du contexte psychosocial (situation scolaire, contexte familial, âge et modalité d'apprentissage de la propreté) ; des traitements déjà essayés (type, doses, durée).

2.2. L'examen

Il recherche une cassure de la croissance staturo-pondérale, voire des signes de dénutrition, un retard psychomoteur ; au niveau de l'abdomen, un météorisme, un ou des fécalomes palpables ; au niveau de l'anus : une antéposition, un prolapsus, sans gravité propre, et en déplissant la marge anale une ou plusieurs fissures ; par le toucher rectal, la tonicité du sphincter, la présence de matières dans l'ampoule rectale, l'existence d'une douleur ou d'une sténose. Ce toucher doit être réalisé au moins une fois [6].

2.3. Les examens complémentaires

Aucun n'est systématiquement nécessaire.

3. Le diagnostic est celui d'une constipation fonctionnelle [1]

L'examen retrouve la présence de fécalomes. Ces enfants ont très souvent une qualité de vie médiocre avec une mauvaise image de soi, une exclusion sociale plus ou moins nette et une grande anxiété vis-à-vis du sujet et tout ce qui concerne la propreté, interférant avec un déni assez prononcé.

4. Comment traiter les constipations fonctionnelles et l'incontinence secondaire ?

Avant tout le clinicien doit démystifier le problème, vaincre les tabous et les peurs, déculpabiliser et expliquer les mécanismes et les mesures qui vont être entreprises en insistant sur la nécessité d'inscrire ces mesures dans la durée. Le principe de base est d'abord d'évacuer les selles impactées puis de prévenir la rétention avec comme objectif d'obtenir une selle facile à évacuer par jour ou tous les 2 jours [1,3,5,6,8].

Le traitement obéit à une stratégie en 3 étapes [1-3,5-9] :

– évacuer les selles accumulées de longue date (« désimpaction ») : lavements hypertoniques (Normacol® enfant) ou à base d'huile minérale-sérum physiologique pendant 2 à 7 jours ou dose élevée pendant quelques jours (1 à 2 g/kg/j) de polyéthylène glycol (PEG) per os (Forlax®, Movicol®). Dans tous les cas, nécessité pendant cette phase de surveiller la perte de poids et de compenser les pertes hydro-électrolytiques ;

– puis empêcher la réaccumulation des selles par l'utilisation de :

- PEG (Forlax®) : la dose d'entretien efficace se situe entre 0,5 et 1 g/kg/j. Ce traitement s'est avéré aussi, voire plus efficace et comporter moins d'effets indésirables (flatulence, douleurs abdominales) que le lactulose et constitue donc actuellement le traitement de choix ;
- ou lubrifiants, huile minérale (1-3 ml/kg/j) (Lansoyl®, Lubentyl®) à donner en dehors des repas et plutôt contre-indiqués chez le sujet encéphalopathe ou présentant un RGO non contrôlé (risque d'inhalation lipidique) ;
- en traitant éventuellement une fissure anale ;
- les suppositoires de glycérine et les manipulations ano-rectales (thermomètre, doigt...) n'ont aucun intérêt.

Ces traitements (PEG, laxatifs osmotiques ou lubrifiants) doivent être poursuivis au moins 6 mois. Mais très souvent ils nécessitent d'être poursuivis 1 à 2 ans. Ils seront diminués progressivement lorsque sera acquise une hygiène régulière. Le problème essentiel demeure l'observance.

– Parallèlement sont mises en place des mesures de rééducation visant à obtenir une hygiène de défécation régulière :

- explication et démystification des symptômes (surtout si souillures) ;
- combattre le négativisme et le désespoir en abordant au fur et à mesure les difficultés rencontrées ;
- lutter contre l'isolement de l'enfant ;
- établir chez l'enfant en âge de le faire, des modalités de fréquentation régulière des toilettes en essayant de supprimer les causes de craintes et en éduquant enfant et parents ;

- en cas d'échec ou d'asynchronisme abdomino-pelvien persistant, envisager, chez un enfant de plus de 7 ans, coopérant et motivé, dont le colon a été régulièrement vidé et après évaluation manométrique, une rééducation spécialisée par biofeedback.

– L'approche diététique, même si très peu d'études pouvant en confirmer le bien-fondé ont été menées sur le sujet (niveau de preuve faible) s'envisage une fois la désimpaction obtenue et le traitement de fond instauré et suivi [4-6, 8] :

- augmenter l'apport de boissons (eau, jus de fruits frais) ;
- diminuer la consommation de lait et laitages si excessifs ;
- rééquilibrer les apports en augmentant l'apport relatif en graisses, et en diminuant celui en glucides et protides si excessifs ;
- augmenter l'apport en fibres cellulosiques (fruits, légumes, céréales).

Références

- [1] Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent. *Gastroenterology* 2006;130:1527-37.
- [2] van der Wal MF, Benninga MA, Hirasing RA. The prevalence of encopresis in a multicultural population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;40:345-8.
- [3] Voskuijl WP, Heijmans J, Heijmans HS, et al. Use of Rome II criteria in childhood defecation disorders: applicability in clinical and research practice. *J Pediatr* 2004;145:213-7.
- [4] Montgomery DF, Navarro F. Management of constipation and encopresis in children. *J Pediatr Health Care* 2008;22:199-204.
- [5] Belamarich PF. Constipation. In: *American Academy of Pediatrics Textbook of Pediatric Care*. McInerney A, Adam MA, Campbell E, et al eds. American Academy of Pediatrics 2009: p1424-32.
- [6] Baker SS, Liptak GS, Colletti RB, et al. Constipation in infants and children: evaluation and treatment. A medical position statement of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;29:612-26.
- [7] Loening-Baucke V. Functional fecal retention with encopresis in childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;38:79-84.
- [8] Carvalho RS, Michail S, Ashai-Khan F, et al. An update on pediatric gastroenterology and nutrition: a review of some recent advances. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2008;38:204-28.
- [9] Borowitz SM, Cox DJ, Kovatchev B, et al. Treatment of childhood constipation by primary care physicians: Efficacy and predictors of outcome. *Pediatrics* 2005;115:873-7.

Incontinences fécales chez l'enfant : les solutions chirurgicales

C. Louis-Borrione*, G. Hery, J.-M. Guys

Service de chirurgie pédiatrique, Timone-Enfants, 264, rue Saint-pierre, 13385 Marseille, France

L'incontinence fécale représente un véritable problème de santé publique à l'échelle mondiale (10 % de la population tout âge confondu). Elle se définit par l'émission involontaire de gaz et/ou de selles. Elle est probablement sous estimée et entraîne un retentissement majeur sur la qualité de vie. Le coût de cette prise en charge est élevé. Chez l'enfant l'incontinence fécale peut être d'origine organique, neurologique ou fonctionnelle. Les causes organiques sont le plus souvent en rapport avec les séquelles de la chirurgie des malformations congénitales, comme la maladie de Hirschsprung et les malformations ano-rectales. Le myéloméningocèle représente par ailleurs une part importante des causes neurologiques. L'incontinence d'origine fonctionnelle est néanmoins la plus fréquente en rapport avec une constipation sévère (dyssynergie sphinctéro-anale ou anisme), le plus souvent associée à un méga rectum. On parle alors d'incontinence fécale fonctionnelle (IFF). La prise en charge de ces patients passe par des niveaux thérapeutiques croissants :

- niveau 1 : traitement conservateur : médical, rééducation, irrigations transanales (Peristeen®), neuromodulation tibiale postérieure [1].

- niveau 2 : traitement « mini-invasif » : neuromodulation des racines sacrées, lavements antégrades (technique de Malone), injection de toxine botulique (A ou B), injections de substances inertes.

- niveau 3 : traitement chirurgical invasif : réparation sphinctérienne, sphincter artificiel, sphinctérotomie, proctocoléctomie, gracyloplastie, stomies.

Les solutions chirurgicales sont discutées. Les lavements antégrades selon la technique de Malone décrite en 1989 [2] a permis un net progrès dans la prise en charge de l'incontinence fécale de l'enfant. Mais depuis 1995 de nouvelles approches thérapeutiques moins agressives sont apparues avec des résultats très satisfaisants et des contraintes moindres pour les patients comme la neuromodulation sacrée [3-5] ou les injections de toxine botulique [6,7]. La qualité de vie étant donc nettement améliorée.

La technique de Malone permet la réalisation de lavements antégrades par l'intermédiaire d'une appendicostomie ou d'un bouton de cœcostomie transcutanée [8]. Sa réalisation peut être menée par laparotomie, par cœlioscopie ou par voie percutanée guidée par une coloscopie. Les complications ne sont pas

rare : sténose (15-34 %), infection locale ou reflux de matières par l'orifice (< 10 %). Cette technique permet l'obtention d'une continence chez les patients atteints d'incompétence sphinctérienne soit d'origine neurologique, soit du fait de séquelles de la chirurgie ano-rectale. Certaines constipations sévères avec méga rectum peuvent en bénéficier.

La neuromodulation des racines sacrées [3-5] est essentiellement réservée aux incontinences sévères d'origine neurologique avec une efficacité comprise entre 75 et 100 % selon les séries. Sa mise en place est réalisée sous une anesthésie générale. Cette technique consiste à stimuler en permanence un nerf sacré (S3), au niveau de son émergence du foramen sacré, grâce à une électrode de stimulation reliée à un stimulateur implanté dans la région fessière. Les résultats sont très prometteurs et l'indication de cette technique est élargie aux patients présentant des constipations de transit sévères.

La toxine botulique (Botox®, Dysport®, Xeomin®) [6,7] est essentiellement indiquée dans les incontinences fécales fonctionnelles par dyssynergie sphinctéro-anale comme on peut le rencontrer dans les constipations sévères ou dans la maladie de Hirschsprung. L'injection intra-sphinctérienne de toxine botulique se fait sous anesthésie générale et présente l'inconvénient de devoir être renouvelée régulièrement. Les résultats sont très satisfaisants en particulier dans la maladie de Hirschsprung avec une morbidité nulle.

La sphinctérotomie [9] a été longtemps utilisée dans l'hypertonie sphinctérienne (dyssynergie), en particulier dans la maladie de Hirschsprung avec d'assez bons résultats, mais la morbidité n'est pas négligeable.

Les colectomies partielles, subtotaux et les proctectomies [10] sont réservées aux constipations sévères idiopathiques et aux malformations ano-rectales associées à un méga rectum et/ou un méga colon non fonctionnel, après échec de toutes les autres procédures moins invasives, car la mortalité et la morbidité sont élevées et les résultats inconstants.

La mise en place d'une stomie (ileostomie ou colostomie) de dérivation doit rester la solution de la dernière chance et ne sera proposée qu'en cas d'échec ou de refus de toutes les autres possibilités thérapeutiques.

Les injections de substances inertes dans l'espace intersphinctérien ou en sous-muqueux ne sont pas utilisées chez l'enfant (injections péri-anales de biopolymères : Téflon, graisse autologue, collagène, acide hyaluronique) car utilisées dans l'incontinence anale passive.

*Auteur correspondant.
e-mail : claude.borrione@ap-hm.fr.

Les réparations sphinctériennes, les graciloplasties et le sphincter artificiel anal ne sont que très exceptionnellement indiqués chez l'enfant (délabrements périnéaux) et les résultats, chez l'adulte ne sont pas encourageants.

Au total, la prise en charge de l'incontinence fécale chez l'enfant nécessite la connaissance des pathologies pédiatriques à l'origine de ce handicap, mais également la maîtrise de l'ensemble des possibilités thérapeutiques à notre disposition afin de ne pas compromettre la qualité de vie de ces patients et donc leur intégration dans la société.

Références

- [1] Findlay JM, Maxwell-Armstrong C. Posterior tibial nerve stimulation and faecal incontinence: a review. *Int J Colorectal Dis* 2011;26:265-73.
- [2] Malone PS. The ACE (antegrade continence enema) procedure. In: Puri P, Holwarth M, eds. *Pediatric Surgery*. New York, Springer Surgery Atlas Series 2005 :p623-632.
- [3] Gourcerol G, Vitton V, Leroi AM, et al. How sacral nerve stimulation works in patients with faecal incontinence. *Colorectal Dis* 2011;13:e203-11.
- [4] Van Wunnik BP, Baeten CG, Southwell BR. Neuromodulation for constipation: sacral and transcutaneous stimulation. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2011;25:181-91.
- [5] Haddad M, Besson R, Aubert D, et al. Sacral neuromodulation in children with urinary and fecal incontinence: a multicenter, open label, randomized, crossover study. *J Urol* 2010;184:696-701.
- [6] Jiang da P, Xu CQ, Wu B, et al. Effects of botulinum toxin injection on anal achalasia after pull-through operations for Hirschsprung's disease: a 1-year follow-up study. *Int J Colorectal Dis* 2009;24:597-8.
- [7] Keshtgar AS, Ward HC, Sanei A, et al. Botulinum toxin, a new treatment modality for chronic idiopathic constipation in children: long-term follow-up of a double-blind randomized trial. *J Pediatr Surg* 2007;42:672-80.
- [8] Donkol RH, Al-Nammi A. Percutaneous cecostomy in the management of organic fecal incontinence in children. *World J Radiol* 2010;2:463-7.
- [9] Heikkinen M, Lindahl H, Rintala RJ, et al. Long-term outcome after internal sphincter myectomy for internal sphincter achalasia. *Pediatr Surg Int* 2005;21:84-7.
- [10] Levitt MA, Pena A. Pediatric fecal incontinence: a surgeon's perspective *Pediatr Rev* 2010;31:91-101.

Kystes ovariens fœtaux : prise en charge

P. Galinier^{a*}, O. Bouali^a, Q. Ballouhey^a, S. Mouttalib^a,
A. Le Mandat^a, F. Lemasson^a, L. Carfagna^a, C. Pienkowski^b

^aService de chirurgie pédiatrique viscérale, Hôpital des Enfants,
330 avenue de Grande Bretagne, 31059 Toulouse cedex 9, France

^bService d'endocrinologie, génétique, pathologie osseuse
et gynécologie médicale, Hôpital des Enfants, Toulouse, France

Le kyste ovarien fœtal est la plus fréquente des masses retrouvées chez le fœtus féminin. On estime l'incidence à 1/2600 grossesses. Le kyste de l'ovaire fœtal, que ce soit avant ou après la naissance, est très souvent bien toléré sur le plan général n'entraînant ni complication obstétricale, ni symptomatologie post-natale. Il s'intègre la plupart du temps dans une pathologie fonctionnelle, même s'il convient d'éliminer une pathologie organique (quelques cas très rares de tumeurs néonatales ont été rapportés). La physiopathologie reste incertaine, mais on estime que leur apparition est secondaire à un dysfonctionnement ou une immaturité transitoire de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique responsable d'une hyperstimulation gonadique provenant des gonadotrophines fœtales, des œstrogènes naturels ou de l'hCG placentaire. En dehors du diagnostic anténatal, il pourrait le plus souvent être ignoré par l'entourage dans la vie post-natale. Il peut être simple ou peut se compliquer, parfois à bas bruit, d'hémorragie qu'elle soit ou non secondaire à une torsion ovarienne conduisant alors à la perte de l'ovaire kystique. La prise en charge des kystes ovariens fœtaux est controversée. Même si le but poursuivi par tous est la préservation du parenchyme ovarien de l'ovaire kystique, il faut bien convenir que les différentes prises en charge, et ce parmi les équipes spécialisées, peuvent être très éloignées.

On ne parle de kyste ovarien que pour des masses ayant un diamètre supérieur à 20 mm ; en deçà il s'agit plutôt de follicule en cours de maturation. Même si l'histoire naturelle des kystes ovariens fœtaux reste méconnue, notamment en raison de l'absence de vraies études prospectives, le kyste ovarien simple est de bon pronostic puisqu'on estime que le taux de régression de ces kystes varie de 45 à 95 %, voire 100 % pour certains mais sur de faibles effectifs de malades. Les kystes peuvent se compliquer d'hémorragie primitive ou secondaire à une torsion. L'évaluation de ce risque est mal définie et les chiffres retrouvés dans la littérature varient de 25 à 54 %. Toute la difficulté est de déterminer à quel moment survient la torsion. La plupart des auteurs s'accordent à dire que cette complication mécanique surviendrait plutôt juste avant la naissance.

La place de la ponction aspiration anténatale reste encore discutée : à partir de quelle taille doit-on la réaliser ? Diminue-t-elle le risque de complications post-natales ? A partir d'une méta-analyse récente de la littérature, les auteurs rapportent que la taille de ponction des kystes varie entre 40 et 50 mm. Ces mêmes auteurs, lors d'une étude

française prospective regroupant plusieurs centres et concernant un effectif de 61 patientes, ont tenté d'évaluer si la ponction anténatale diminue le taux d'exploration chirurgicale néonatale. Même si les résultats plaident en faveur d'une diminution des interventions post-natales pour complications dans le groupe qui a bénéficié de la ponction, les auteurs ne retrouvent pas de différence statistique significative entre le groupe ponction versus le groupe abstention. Quelles sont les indications d'exploration chirurgicale néonatale des kystes ovariens fœtaux ? Là encore aucun consensus ne se détache. Certains auteurs plutôt interventionnistes opèrent à la naissance les nourrissons dont les kystes ovariens simples ont une taille supérieure à 50 mm, les kystes dont la taille évolue ou ne régresse pas en 3 mois, et les kystes « complexes » suspects de torsion dont le diamètre est supérieur à 30 mm. D'autres auteurs plaident en faveur d'une surveillance échographique post-natale des kystes ovariens simples jusqu'à leur disparition, plus ou moins associée à une ponction percutanée sous Emla® (lidocaïne) des kystes dont le diamètre est supérieur à 40 mm. Ces mêmes auteurs se contentent de surveiller les kystes compliqués dès lors que le délai entre la suspicion de torsion et l'intervention est supérieur à une semaine. Cette dernière attitude nécessite un suivi échographique très rapproché des derniers temps de la grossesse associé, en période néonatale (premiers jours de vie), à une échographie abdomino-pelvienne, une évaluation hormonale (œstradiol, LH, FSH) et au dosage des marqueurs tumoraux (α FP, β HCG, ACE). Une situation particulière reste le cas des kystes ovariens fœtaux bilatéraux. On peut, dans ce cas précis, discuter, après l'acquisition de la maturité pulmonaire, le déclenchement de la grossesse afin d'envisager avec la famille une ponction percutanée des 2 kystes. Dans ce cas particulier, on peut procéder à la recherche de mutation dans le cadre du syndrome de Mac Cune-Albright sur les cellules du liquide de ponction.

Au vu de notre expérience et des données de la littérature, une meilleure connaissance de l'histoire naturelle de ces kystes ovariens fœtaux nécessitera forcément la réalisation d'études multicentriques prospectives prenant en compte notamment une surveillance à long terme pour juger de la récupération ovarienne, de l'installation de la puberté et de la fertilité ultérieure.

Références

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

*Auteur correspondant.
e-mail : galinier.ph@chu-toulouse.fr

Prise en charge en urgence d'une torsion d'annexe

C. Grapin-Dagorno

AP-HP, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France

La torsion de l'ovaire est une urgence chirurgicale. Dans 75 % des cas, l'annexe est initialement saine ou porteuse d'un kyste fonctionnel. La découverte d'une tumeur maligne est exceptionnelle. La décision opératoire est difficile : le diagnostic de torsion est rarement certain en préopératoire ; la crainte de méconnaître une lésion tumorale, ou de laisser en place un ovaire fortement ischémique peut conduire à une ovariectomie inutile. La prise en charge doit préserver le potentiel ovarien de l'enfant tout en reconnaissant une éventuelle tumeur.

1. L'indication opératoire

1.1. Le diagnostic de torsion est difficile

La douleur est constante (98 % des cas). Une extrême intensité, des épisodes antérieurs sont évocateurs. La défense est rare (25 %), de même que la palpation d'une masse (10 %). L'imagerie est donc nécessaire, hormis les cas où le diagnostic d'appendicite est évident. L'ASP peut montrer une masse abdominale, ou les images caractéristiques d'un tératome. Mais il est normal dans 75 % des cas [1]. L'échographie montre une masse pelvienne latéralisée. Mais affirmer la torsion est plus difficile. La visualisation directe de la spire de torsion au niveau du pédicule est rarement retrouvée [2]. Les signes les plus évocateurs sont : l'augmentation de volume de l'annexe, un défaut de vascularisation artérielle et veineuse, la présence d'images folliculaires périphériques. Mais là encore, ces signes sont inconstants [3]. Le scanner est surtout utile pour affirmer la nature annexielle de la masse ; cependant, il ne peut en général pas certifier la torsion [1]. Quant à l'IRM, son utilisation n'est pas répandue dans le cadre de l'urgence.

1.2. Le principal diagnostic différentiel se pose entre torsion d'annexe et tumeur

Parfois, on ne retrouve qu'un ovaire augmenté de volume, hétérogène, sans qu'il soit possible d'affirmer avec certitude s'il est

tordu. La crainte d'une tumeur maligne génère 2 risques : retarder inutilement l'intervention, faire pratiquer une ovariectomie inutile du fait de la mauvaise interprétation des lésions péroopératoires. Pourtant, le risque de découvrir une tumeur maligne en cas de torsion est faible (3 %) [4], alors qu'elles constituent 10 % des masses ovariennes [5].

Certains indices peuvent orienter : signes endocriniens, masse solide d'un diamètre supérieur à 80 mm [6], masse palpable (50 % de malignité). Dans ces cas, le scanner est indispensable. Le dosage de marqueurs tumoraux (alphafoetoprotéine, bêta-HCG, CA 125) est systématique, mais la décision opératoire ne doit pas être retardée par l'attente des résultats : l'indication d'une coelioscopie doit être posée devant une masse annexielle découverte en urgence par un syndrome douloureux aigu.

2. Laparotomie ou coelioscopie ?

La crainte d'une pathologie maligne peut inciter à réaliser d'emblée une laparotomie. Cependant il semble que la coelioscopie puisse être utilisée comme voie d'abord initiale en cas de masse peu volumineuse (< 80 mm), car elle permet l'exploration et le traitement dans la majorité des cas [6].

3. La coelioscopie

Elle affirme ou infirme le diagnostic de torsion de l'annexe et permet dans tous les cas la visualisation de la cavité abdominale.

3.1. En cas de tumeur hautement suspecte de malignité

Si l'on découvre une tumeur hautement suspecte de malignité (végétations de surface, rupture tumorale, adhérences aux organes de voisinage), tordue ou non, il est recommandé de ne pas tenter l'ablation par coelioscopie du fait du risque de dissémination péritonéale, qui modifie le stade d'une tumeur maligne et aggrave le pronostic. L'exploration recherche des localisations péritonéales ou épiploïques, on réalise un prélèvement d'ascite. La conversion en laparotomie (Pfannenstiel) est alors nécessaire. Si la masse semble facilement résécable, on peut réaliser d'emblée une annexectomie [4,7,8]. Dans le cas contraire, on ne réalise qu'une simple biopsie en protégeant la cavité abdominale.

3.2. En cas de torsion

Après la détorsion de l'annexe, il est nécessaire d'évaluer l'ischémie, en sachant que l'œil sous-estime la vitalité de l'ovaire. Un ovaire ischémique peut récupérer une fonction après détorsion. C'est pourquoi actuellement le traitement doit être conservateur, même dans les cas où l'ovaire semble totalement nécrosé. La résection des zones nécrosées aboutit à la perte d'environ 85 % des ovaires [5], alors que 70 % des ovaires laissés en place de principe restent fonctionnels [6].

3.3. Que faire après détorsion ?

S'il s'agit à l'évidence d'un kyste fonctionnel, une ponction par coelioscopie est possible immédiatement.

En cas de tumeur à l'évidence bénigne (tumeur purement kystique, sans végétation, ou au contraire avec calcifications voire ossifications, marqueurs négatifs...), on peut réaliser une tumorectomie en préservant le parenchyme ovarien normal [7]. La tumorectomie n'est pas indiquée sur un parenchyme ischémique et friable.

Etant donné la rareté des tumeurs malignes en cas de torsion, et le fait qu'elles sont toutes de stade I dans la littérature actuelle, certains auteurs recommandent de ne réaliser qu'une simple détorsion de l'annexe, de laisser en place l'ovaire détordu, et de contrôler son évolution par échographie 6 à 8 semaines plus tard [4,6,9]. Une lésion persistante est retrouvée dans un tiers des cas : la majorité sont des tumeurs bénignes et sont traitées par tumorectomies. Très rarement il s'agit de tumeurs malignes (moins de 3 % des cas) [4]. La littérature actuelle ne retrouve que des stades I [4] pour lesquels la tumorectomie, même retardée est le meilleur traitement [5, 10].

La fixation de l'ovaire tordu, voire de l'ovaire controlatéral avec du fil non résorbable peut être réalisée si le parenchyme semble solide.

Certains auteurs recommandent une incision en bivalves de l'ovaire, dans le but de diminuer l'hyperpression et favoriser le retour de la vascularisation, mais ceci est rarement pratiqué chez l'enfant.

4. Anatomico-pathologie des torsions d'annexe

En l'absence de torsion, 10 % des masses ovariennes sont malignes. En cas de masse solide, ce pourcentage est de 50 % [4]. En cas de torsion, on retrouve 40 % d'annexe « saine », 33 % de kystes bénins, et seulement 26,5 % de masses tumorales, 23 % de tumeurs bénignes, et 3,5 % de tumeurs malignes). Sur 558 cas de torsions en âge pédiatrique, le pourcentage de lésions malignes est de 1,8 %.

Au total : 75 % des torsions surviennent sur une annexe saine ou sur kyste fonctionnel. Les tumeurs bénignes sont essentiellement des tératomes, des cystadénomes, ou des kystes dermoïdes.

Les tumeurs malignes tordues sont exceptionnelles. Il peut s'agir de dysgerminomes, de tumeurs de la granulosa juvénile, de tumeurs séreuses borderline, ou d'adénocarcinomes indifférenciés. La littérature actuelle ne retrouve que des tumeurs de stade I.

5. Conclusion

La pathologie ovarienne de la petite fille est une cause non exceptionnelle de douleur abdominale aiguë.

Le diagnostic de torsion de l'annexe est souvent difficile en préopératoire. La coelioscopie ne doit pas être retardée par le doute diagnostique, après prélèvement des marqueurs tumoraux (alpha-fœto protéine, bêta HCG, CA125).

L'intervention précoce permet de préserver la fonction ovarienne dans la majorité des cas.

En cas de torsion, le pourcentage de malignité est très bas (1,5 à 3 %) ce qui autorise de laisser en place l'annexe, avec contrôle échographique 6 semaines plus tard.

Références

- [1] Chang YJ, Yan DC, Kong MS, et al. Adnexal torsion in children. *Pediatr Emerg Care* 2008;24:534-7.
- [2] Vijayaraghavan SB. Sonographic whirlpool sign in ovarian torsion. *J Ultrasound Med* 2004;23:1643-9; quiz 1650-1.
- [3] Shadinger LL, Andreotti RF, Kurian RL. Preoperative sonographic and clinical characteristics as predictors of ovarian torsion. *J Ultrasound Med* 2008;27:7-13.
- [4] Oltmann SC, Fischer A, Barber R, et al. Pediatric ovarian malignancy presenting as ovarian torsion: incidence and relevance. *J Pediatr Surg* 2010;45:135-9.
- [5] Cass DL. Ovarian torsion. *Semin Pediatr Surg* 2005;14:86-92.
- [6] Galinier P, Carfagna L, Delsol M, et al. Ovarian torsion. Management and ovarian prognosis: a report of 45 cases. *J Pediatr Surg* 2009;44:1759-65.
- [7] Martelli H, Patte C. Tumeurs des gonades chez l'enfant. *Arch Pédiatr* 2003;10:246-50.
- [8] Tajiri T, Souzaki R, Kinoshita Y, et al. Surgical intervention strategies for pediatric ovarian tumors: experience with 60 cases at one institution. *Pediatr Surg Int*. 2012;28:27-31.
- [9] Oelsner G, Cohen SB, Soriano D, et al. Minimal surgery for the twisted ischaemic adnexa can preserve ovarian function. *Hum Reprod*. 2003;18:2599-602.
- [10] Beiner ME, Gotlieb WH, Korach Y, et al. Cystectomy for immature teratoma of the ovary. *Gynecol Oncol*. 2004;93:381-4.

Pourquoi avoir créé les équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques ?

R. Aubry

Coordinateur du programme national de développement des soins palliatifs. Département douleurs soins palliatifs, Hôpital Jean Minjoz, CHU, 25000 Besançon, France

1. La mesure n°4 du programme de développement des soins palliatifs : « Organiser la prise en charge des soins palliatifs pédiatriques »

Les travaux préparatoires du programme national de développement des soins palliatifs n'avaient pas prévu de mesure spécifique pour la pédiatrie. Or, cette mesure est apparue nécessaire pour plusieurs raisons.

En effet, même si, quantitativement la question de la mort se pose heureusement rarement au début de la vie, elle n'est pas si rare dans le champ de la médecine pédiatrique.

En effet, si les avancées de la médecine et de la pédiatrie moderne ont permis la guérison de nombreuses maladies jadis incurables, force est de constater que ces avancées génèrent également des situations complexes relevant des soins palliatifs. Ainsi en est-il de la cancérologie : on peut guérir du cancer ; mais aussi vivre avec plus longtemps que dans le passé. La visée principale des traitements, lorsque la guérison n'est pas possible, est alors la qualité de la (fin) de vie. Ainsi en est-il aussi des conséquences de certaines réanimations aussi bien en néonatalogie qu'en pédiatrie : dans certaines situations, la vie ne dépend que des techniques de réanimation. Pour aborder les questions qui se posent alors, on passe d'un soin initialement technique à un soin empreint essentiellement de questionnement éthique. Au terme de ce questionnement, les soins palliatifs deviennent dominants avec une visée essentiellement centrée sur le contrôle des symptômes d'inconfort, voire la qualité de vie et l'accompagnement de la souffrance des proches. La neuropédiatrie, quand à elle, n'a pas attendu les plans de développement des soins palliatifs pour être confrontée aux questions d'incurabilité, à la nécessité d'une démarche palliative dont la visée principale est bien le sens de la vie, que cette vie soit plus ou moins courte.

De surcroît, la fin de la vie survenant dès son début est une forme d'aporie, une contradiction confrontant les soignants et les parents à la question du non sens. La souffrance des uns et des autres est la résultante de ce non sens. La collusion entre le début et la fin de la vie fait naturellement difficulté, écartelant les acteurs de la pédiatrie entre deux pratiques et deux visées

des soins et de l'accompagnement radicalement différentes. Or, la formation et la vocation première des acteurs de la pédiatrie n'est pas l'approche de la fin de vie...

Un groupe de travail spécifique a donc été constitué pour délimiter et spécifier les besoins. Trois actions ont été prévues pour cette mesure :

- Analyser les besoins quantitatifs et qualitatifs de prise en charge pédiatrique.
- Organiser au plan régional une offre de prise en charge en soins palliatifs pédiatriques selon différents modes complémentaires d'organisation : identifier des lits de soins palliatifs pédiatriques dans les unités pédiatriques ayant à gérer ce type de problématique ; créer au niveau régional une équipe mobile de soins palliatifs ayant une compétence pédiatrique ; soutenir l'acquisition de compétences pédiatriques au sein des équipes mobiles de soins palliatifs ; développer la prise en charge des soins palliatifs pédiatriques en hospitalisation à domicile (HAD).
- Créer des lieux de répit.

Treize millions d'euros ont été prévus sur le temps du programme pour réaliser les actions de cette mesure.

2. Les équipes ressource régionales de soins palliatifs pédiatriques (ERRSPP)

Le groupe de travail a élaboré et validé un cadre de référence pour l'organisation des équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques (*tableau 1*), précisant la définition, les missions, l'organisation et le fonctionnement de ces équipes.

Ce cadre a servi de base à l'élaboration du cahier des charges pour les ERRSPP.

L'ensemble des régions (métropole et DROM) a bénéficié en 2010 d'un financement pour la création à terme de 26 ERRSPP. Une mission d'intérêt général (MIG) spécifique, distincte de celle des équipes mobiles de soins palliatifs « adultes » a, pour ce faire, été intégrée dans le guide MIGAC (mission d'intérêt général et d'aide à la contractualisation) destiné aux Agences régionales de santé (ARS). Une note, accompagnant la circulaire budgétaire a été adressée par le ministère à l'attention des directeurs généraux des ARS fin 2010, afin de faciliter la mise en œuvre de cette mesure.

Les équipes ressources régionales en soins palliatifs pédiatriques se sont constituées en fédération, dont l'objectif est de faciliter la mise en œuvre des ERRSPP. Elles travaillent sur un référentiel d'évaluation de leur activité.

Tableau I

Cadre de référence pour l'organisation des équipes ressources régionales de soins palliatifs pédiatriques (extraits).

1. Définition

Une Équipe Ressource Régionale de Soins Palliatifs Pédiatriques (ERRSPP) est une équipe multidisciplinaire et pluri-professionnelle rattachée à un établissement de santé ou un réseau de santé dont l'objectif principal est d'intégrer la démarche palliative dans la pratique de l'ensemble des professionnels de santé confrontés à la fin de vie en pédiatrie. L'ERRSPP intervient à l'échelle régionale voire interrégionale et exerce une activité inter- et extrahospitalière, incluant notamment des structures médico-sociales.

2. Missions

2.1 Acculturer les équipes pédiatriques à la démarche palliative

Dans le cadre de cette mission, l'équipe ressource :

- Exerce un rôle de conseil et soutien auprès des équipes soignantes. À titre exceptionnel, et dans des situations singulières, peut être amenée à intervenir dans un rôle d'expertise (par exemple dans le cadre de la prise en charge de maladies rares).
- Participe à la diffusion de la démarche palliative tant au sein des établissements qu'auprès des professionnels libéraux.
- Contribue à l'identification des LISP dans les services de pédiatrie.

2.2 Sensibiliser les équipes de soins palliatifs (EMSP, USP, LISP, HAD*) aux spécificités des prises en charge pédiatriques

Pour mener cette mission, l'équipe ressource :

- Contribue à la formation pratique et théorique des équipes de soins palliatifs (EMSP, USP, LISP, HAD et services de soins particulièrement impliqués dans la prise en charge des patients en fin de vie).
- Participe à la formation initiale des professionnels de santé (médicaux et paramédicaux) dans le domaine des soins palliatifs pédiatriques.
- Facilite la diffusion d'informations et de documents méthodologiques relatifs aux bonnes pratiques des soins palliatifs pédiatriques.

La synergie entre la mise en place d'une ERRSPP et le développement de compétences pédiatriques dans les équipes de soins palliatifs est particulièrement importante dans les régions comportant plusieurs pôles de prise en charge des enfants et adolescents en fin de vie (par exemple dans les régions comportant plusieurs CHU).

Le développement des compétences pédiatriques dans le champ palliatif concerne également les acteurs de ville et du secteur médicosocial susceptibles de solliciter l'équipe ressource

(médecins généralistes, pédiatres libéraux, professionnels des établissements d'accueil pour enfants polyhandicapés, etc.).

2.3 Contribuer à la recherche clinique dans le domaine des soins palliatifs pédiatriques

2.4 S'assurer de la prise en charge de l'entourage des patients

Dans le cadre de cette mission, l'équipe ressource

- Identifie les possibilités de lieux de répit de proximité : L'augmentation de l'espérance de vie des enfants et adolescents atteints d'une maladie chronique grave et évolutive et/ou d'une incapacité impose d'identifier les lieux susceptibles d'offrir un répit pour les proches, et de faciliter leur développement au niveau régional.
- Contribue au suivi des parents, des fratries et des proches endeuillés et met en œuvre des actions de prévention des deuils compliqués : L'accompagnement des deuils compliqués constitue une problématique de santé publique particulièrement saillante dans le champ de la pédiatrie. Contribuer, en lien avec les professionnels impliqués dans les prises en charge, à la mise en œuvre d'un dispositif de suivi des parents, des fratries et des proches, est une des missions de l'ERRSPP. Cette dernière inclut le recensement et la mobilisation des ressources locales (professionnelles et bénévoles) existantes sur le territoire.

*EMSP : équipes mobiles de soins palliatifs ; USP : Unités de soins palliatifs ; LISP : lits identifiés de soins palliatifs ; HAD : hospitalisation à domicile

Les Équipes Ressources Régionales de Soins Palliatifs Pédiatriques. Multiplicité des acteurs dans un projet unique : quelle complémentarité ? L'expérience en Rhône-Alpes

C. Bouffay*, A. Rollin, C. Rémy, M. Castaing, S. Filion, A. Chapelot, M. Schell

ESPPéRA, 1 place Joseph Renaut, 69373 Lyon cedex 08, France

Nées du plan ministériel 2008-2012 pour les soins palliatifs, les Équipes Ressources Régionales de Soins Palliatifs Pédiatriques (ERRSPP) mettent en relief, pour la première fois en France, la spécificité pédiatrique dans les prises en charge palliatives.

Ces équipes sont uniques en Europe. Elles répondent à un besoin de soutien et d'accompagnement des acteurs confrontés à des prises en charge anténatales, de nouveau-nés, d'enfants ou encore d'adolescents en soins palliatifs.

Ces équipes multidisciplinaires et pluri professionnelles sont mobiles sur l'ensemble de leur région et assurent une activité transversale auprès des équipes des structures sanitaires et médico-sociales, mais également auprès des libéraux et des familles.

Avec des fonctionnements différents, ces équipes répondent toutes aux mêmes missions :

- acculturer les équipes pédiatriques à la démarche palliative,
- sensibiliser les équipes de soins palliatifs (EMSP, USP, LISP, HAD) aux spécificités des prises en charge pédiatriques,
- s'assurer de la prise en charge de l'entourage des patients,
- contribuer à la recherche clinique dans le domaine des soins palliatifs pédiatriques¹ ».

Depuis le 15 novembre 2011 ces ERRSPP se sont regroupées au sein d'une fédération afin de faciliter la mise en œuvre de leurs missions².

En Rhône-Alpes, basée à Lyon, l'ERRSPP se nomme ESPPéRA (Équipe de Soins de Support et de soins Palliatifs Pédiatriques de Ressource et d'Accompagnement). Elle intervient auprès des équipes et des familles qui prennent en charge un enfant ou un adolescent dont l'espérance de vie est menacée ou limitée.

Ces prises en charge palliatives nécessitent une approche interdisciplinaire et interprofessionnelle dans laquelle chaque acteur met ses compétences et ses spécificités au profit du projet de vie de l'enfant et de sa famille. Ces accompagnements souvent complexes, spécifiques et émotionnellement prenants, nécessitent l'intervention de nombreux professionnels, aussi bien dans la structure de soin qu'à domicile.

Se pose alors la question de rajouter une nouvelle équipe dans cette multiplicité d'acteurs déjà en place autour de l'enfant et de sa famille. La diversité des intervenants, ainsi que leur spécificité, constitue-t-elle un avantage pour une prise en charge répondant à l'ensemble des besoins ? Est-ce une succession d'intervenants qui s'interposent et complexifient à outrance la réalité ? Dans quelle condition peut-on parler de réelle complémentarité ? Et pas d'une successivité d'acteurs avec une responsabilité noyée. Quand peut-on dire que l'équipe est passée de la multiplicité à la complémentarité dans le projet ? La première réponse à cette question est dans la juste perception, la compréhension et la définition des rôles de chacun ; comment travailler en complémentarité ? Comment coordonner l'action de chacun autour du projet de l'enfant et favoriser ainsi un accompagnement à l'unisson ? Et enfin, comment favoriser un environnement homogène, rassurant et contenant pour l'enfant et ses proches ?

Dans le but de favoriser l'harmonisation des professionnels autour d'un projet unique et d'optimiser la complémentarité des différents acteurs, l'équipe ESPPéRA pourra, au cours d'une même prise en charge, être interpellée sur différents niveaux. Le fil conducteur de l'intervention d'une équipe ressource reste l'autonomisation des équipes traitantes face aux situations palliatives. En ce sens les niveaux d'intervention ne sont pas figés et l'objectif demeure l'appropriation, par les équipes traitantes, de la démarche palliative pédiatrique.

À travers son expérience, ESPPéRA a identifié 4 niveaux d'intervention :

- Le premier niveau d'intervention consiste à apporter un éclairage quant à l'identification d'une situation palliative, mais aussi, de répondre à divers questionnements des équipes et des professionnels libéraux, soulevés par ces prises en charge : de l'adaptation d'un traitement ou la gestion d'un symptôme, aux

¹ Référentiel ERRSPP : Note à l'attention de Mesdames et Messieurs les directeurs des Agences Régionales de Santé, décembre 2010.

² Fédération des ERRSPP, 3-5 rue de Metz 75011 Paris.

*Auteur correspondant.
e-mail : clemence.bouffay@esppera.fr

questions d'élaboration de projet de soin et des interrogations éthiques. Au sein d'un CAMSP (centre d'action médico-sociale précoce), d'un SESSAD (service d'éducation spéciale et de soins à domicile) ou d'un IME (institut médico-éducatif) par exemple, ESPPÉRA peut accompagner l'équipe autour de l'élaboration des objectifs de leur prise en charge, de l'anticipation des aggravations et de la conduite à tenir en cas de manifestations aiguës. L'équipe ressource peut également accompagner les professionnels dans leur réflexion autour de la démarche palliative ou lors de situations vécues comme souffrantes, à travers des débriefings. Dans ce premier niveau d'intervention, ESPPÉRA n'a pas de contact direct avec l'enfant ou sa famille.

– Le deuxième niveau correspond à l'intervention d'ESPPÉRA en collaboration avec une équipe référente pour la prise en charge d'un enfant en soins palliatifs. Ici l'enfant et la famille sont rencontrés. Par exemple, un service interpelle l'équipe ressource au sujet d'un patient pour lequel un diagnostic sévère a été posé suite à l'apparition de symptômes aigus. La famille ne souhaite pas rester sur Lyon et désire être transférée dans une structure de proximité. Après avoir identifié les difficultés et les besoins de l'enfant et de sa famille, ESPPÉRA rencontre l'équipe de la structure de proximité, qui devient le service référent (par exemple un service de pédiatrie en CHG). Il s'agit de clarifier avec les professionnels le projet de soin et le projet de vie et d'accompagner l'équipe dans ses questionnements (niveau de soin, protocole d'anticipation des aggravations, gestions des symptômes, questions sur la conduite à tenir en fin de vie et après le décès...). Plus tard, la famille souhaite rentrer à domicile. ESPPÉRA, en collaboration avec l'équipe hospitalière, prend contact avec une HAD ou des libéraux, coordonne la prise en charge au domicile et assure un soutien et un accompagnement auprès de ces professionnels. Le service spécialisé d'origine reste référent notamment dans la prise en charge de symptômes spécifiques de la pathologie (épilepsie par exemple...).

– Le troisième niveau implique ESPPÉRA dans une collaboration avec l'équipe référente mais devient progressivement elle-même référente dans la prise en charge. Cette situation se présente notamment lorsque la famille souhaite le maintien à domicile, en l'absence d'une HAD. ESPPÉRA accompagne donc les familles dans

l'élaboration d'un projet de vie cohérent avec et autour de l'enfant. Elle étaye les parents dans leur cheminement et soutient les décisions de non-réanimation ou de limitation de traitements prises en amont, en collaboration avec les équipes référentes. ESPPÉRA accompagne également le cheminement des familles dans une logique d'anticipation et de clarification de leurs désirs et besoins en cas de dégradation de l'état de santé de l'enfant (maintien à domicile ou transfert dans le service souhaité par la famille et/ou l'enfant, choix du lieu de décès...). L'équipe ressource repère et prévient les éventuels besoins de la famille en termes d'accompagnement de proximité (psychologue, assistante sociale...). Elle fait le lien avec l'hôpital de proximité ou les structures de référence quant à l'évolution de l'enfant et prépare les équipes à un éventuel retour à l'hôpital pour la fin de vie. Bien sûr l'équipe ressource soutien et accompagne également l'équipe libérale en place.

– Enfin le quatrième niveau correspond aux situations pour lesquelles ESPPÉRA est la seule équipe à intervenir. Il s'agit notamment des situations comme le suivi de deuil, en l'absence d'une démarche et/ou d'une autre possibilité de suivi. ESPPÉRA assure alors une continuité et un soutien post décès auprès des parents, de la fratrie et des proches.

En conclusion, favoriser la complémentarité des acteurs autour d'un enfant semble donc être la pierre angulaire des interventions de l'équipe ressource. Les équipes spécialisées intervenant dans ces situations complexes gardent toute leur légitimité dans leurs interventions. Le statut d'équipe « référente » évolue dans une temporalité propre à l'évolution même de la prise en charge de l'enfant et des souhaits de la famille. Cette équipe peut être à un moment le service spécialisé de la pathologie, puis la structure de proximité ou encore l'équipe ressource à un autre moment. La mission de coordination des équipes autour d'un projet unique, peut être portée par les équipes ressources, favorisant ainsi la cohérence et le maintien de la continuité autour de l'enfant et de sa famille.

Après une année de fonctionnement et à travers l'élaboration d'un outil permettant de tracer l'activité, 72 structures de la région Rhône-Alpes ont fait appel à ESPPÉRA, ceci sur l'ensemble des départements.

L'intérêt d'une collaboration avec une équipe ressource régionale de soins palliatifs pédiatriques : expérience d'une HAD

O. Mory*, P. Chapuis, J. Seon

HAD pédiatrique, 65 rue de la Tour 42000 St Etienne, France

L'hospitalisation à domicile (HAD) pédiatrique de Saint-Etienne est un établissement de santé proposant des soins à domicile qui a vu le jour fin 2010. Sa vocation est de prendre en charge des enfants nécessitant des soins de type hospitalier continu et coordonnés à leur domicile. Un projet thérapeutique pour chaque enfant est établi en coopération avec le médecin prescripteur. L'HAD assure le suivi médical, l'ensemble des soins infirmiers, l'accompagnement psychologique et social de l'enfant et de son entourage. Les prises en charge de l'HAD sont multiples : assistance respiratoire, alimentation entérale et parentérale, éducation, prise en charge de la douleur, rééducation, soins palliatifs...

Notre jeune service a été confronté à quelques prises en charge palliatives d'enfants à domicile. Nous avons rapidement constaté que notre équipe allait être sollicitée pour proposer ce type d'accompagnement. En effet durant cette courte année d'activité, nous avons dû gérer la prise en charge de 9 enfants chez qui le pronostic vital était engagé à court ou moyen terme. Parmi ces 9 enfants, 3 sont décédés au domicile. L'Equipe de Soins de support Palliatifs Pédiatriques de Ressource et d'Accompagnement (ESPPÉRA), est intervenue dans le cadre d'une de nos prises en charge et cela nous a paru intéressant dans l'organisation et la dimension palliative que nous voulions développer.

Une de nos premières prises en charge palliative a commencé en avril 2011. Celle d'un petit garçon de 4 ans chez qui un épendymome a été diagnostiqué à l'âge de 9 mois. Il avait été opéré 5 fois, et avait eu différents traitements tels que de la radiothérapie et de la chimiothérapie. Son parcours de soin était complexe en raison de plusieurs ruptures avec des équipes médicales. À son entrée en HAD, il avait une paralysie faciale, un syndrome cérébelleux, des séquelles motrices importantes, une hypoventilation centrale et des troubles majeurs de déglutition. Il était ventilé en continu sur trachéotomie et alimenté par gastrostomie. Initialement les objectifs de l'HAD étaient le suivi ventilatoire, l'éducation des parents aux soins, la mise en place d'une rééducation motrice et la prise en charge sociale et psychologique. Après la mise en place de multiples acteurs pour favoriser sa rééducation motrice, de nombreux progrès ont rythmé le premier mois en HAD : acquisition de la marche, amélioration de

la communication avec une valve de phonation, diminution de la ventilation uniquement au sommeil...

Puis au mois de mai lors d'une IRM de contrôle, une nouvelle récurrence tumorale est diagnostiquée. Les médecins proposent aux parents différents axes thérapeutiques : une chirurgie, de la chimiothérapie ou un accompagnement palliatif, en leur laissant le choix. Le retour à domicile a alors été compliqué pour les parents qui ont sollicité de nombreux avis médicaux ; ils se trouvaient face à un dilemme en l'absence de décision médicale sur le projet de soin de leur fils. À ce moment-là il était stable, les parents n'arrivaient pas à se projeter dans des soins palliatifs et avaient un cheminement différent. Début août, les parents ont commencé à prendre conscience de la situation et envisagé un véritable projet de soin sans traitement à visée curative. Ils sont arrivés à faire de nouveaux projets familiaux et sont même partis en vacances quelques jours. Puis début septembre la tumeur a évolué et les signes de dégradation se sont succédés (perte de la communication, ventilation en continu, équilibre précaire puis alitement, apparition de douleurs aiguës...), jusqu'à son décès mi-octobre, dans son sommeil, entouré de ses parents.

Cette prise en charge a été marquée par une succession de difficultés, tout d'abord l'adaptation compliquée des parents au domicile après une hospitalisation en réanimation, la multiplicité des acteurs de rééducation et des soins techniques, l'absence de choix thérapeutique lors de l'annonce de la récurrence, l'absence de lien entre notre équipe et les médecins référents, la projection compliquée des parents vers des soins palliatifs, puis la dégradation rapide nécessitant une démedicalisation du domicile et une adaptation rapide et quotidienne de ses traitements et de sa ventilation.

Face à la difficulté d'élaboration de son projet de vie suite à sa récurrence et au vu des difficultés des parents et de notre équipe dans cette prise en charge, nous avons décidé de faire appel à ESPPÉRA afin de nous aider à élaborer un projet de vie. ESPPÉRA se déplace à St Etienne pour avoir un échange avec tous les intervenants, et pour aborder les problèmes rencontrés par cette famille. Dans un premier temps, cette équipe nous a permis de faire le lien entre divers intervenants. En nous apportant son regard extérieur, ESPPÉRA nous a accompagnés en nous aidant dans la recherche de solutions pour soulager le quotidien de cette maman qui était, malgré elle, dans une position de soignant.

Le choix de la meilleure thérapeutique à prendre pour leur enfant a mis les parents en difficulté, nous avons donc organisé

*Auteur correspondant.
e-mail : O.Mory@allp-sante.com

une visite à domicile conjointe avec ESPPÉRA. Un long entretien pendant lequel cette équipe a recueilli leurs difficultés, leurs interrogations. ESPPÉRA a reformulé les possibilités thérapeutiques envisagées, en prenant en compte les souhaits des parents, en tentant de les recentrer sur la qualité de vie et les bénéfices-risques de chaque proposition pour leur fils. Ils ont également décrit le concept de soin palliatif qui n'était alors pas compris comme un véritable projet de vie. Cet entretien a été très investi par les parents. Il les a aidés dans leur cheminement, et a été le point de départ de leur prise de conscience.

Par la suite durant 2 mois, nous sommes restés en contacts réguliers avec ESPPÉRA par téléphone ou par mail, nous avons travaillé en collaboration sur la gestion des symptômes, notamment de la douleur. Une consultation a été organisée par l'équipe médicale et paramédicale de l'HAD et ESPPÉRA au moment de la dégradation. Cela a permis d'aborder les directives anticipées, la limitation des traitements, la non-réanimation [1] le choix du lieu de décès et les conduites à tenir en cas de situations aiguës. Suite à cet entretien le médecin coordonnateur de l'HAD en a informé le SAMU. Afin d'anticiper les problèmes liés à la gestion du respirateur et d'éviter toute obstination déraisonnable [2], ESPPÉRA a informé les médecins réanimateurs de son évolution. Ils ont proposé une conduite à tenir et rédigé des prescriptions pour la ventilation.

Quelques mois après son décès, notre équipe a éprouvé le besoin d'analyser cette prise en charge qui avait demandé beaucoup de

disponibilité et d'investissement de la part de toute l'équipe de l'HAD. ESPPÉRA s'est déplacée pour une réunion de retour d'expérience en présence de tous les professionnels de l'HAD afin d'évoquer l'accompagnement de cet enfant, de faire un bilan. Ce retour a mis en lumière la qualité de l'accompagnement proposé par ESPPÉRA. Nous avons pu évoquer la complémentarité qui nous a paru enrichissante et bénéfique pour cet enfant. À aucun moment, nous n'avons été mis en concurrence ou en difficulté par cet accompagnement conjoint. Suite à cette prise en charge commune, nous souhaitons, à terme, travailler en partenariat avec ESPPÉRA pour toutes nouvelles prises en charge palliatives. Cet accompagnement avec ESPPÉRA nous a permis de respecter la volonté des parents de rester à domicile. Grâce à son expertise, ESPPÉRA nous aidait à évaluer régulièrement cette prise en charge personnalisée et proposait les ajustements nécessaires pour cet enfant et sa famille. Leur disponibilité et leur capacité d'écoute ont été d'une grande aide pour l'équipe médicale et paramédicale de l'HAD.

Références

- [1] Schell M, Marec-Bérard P, Glastre C, et al. L'anticipation de la non-réanimation en soins palliatifs pédiatrique à domicile. Bull Cancer 2009;96(Suppl 2):29-35.
- [2] Loi n°2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. NOR: SANX0407815L.

Les anti-leucotriènes dans la prise en charge de l'asthme selon l'âge

S. Debelleix

Pneumologie pédiatrique, Hôpital des Enfants du CHU de Bordeaux, Place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux, France

L'asthme est une maladie chronique variable dans le temps, marquée par des épisodes réversibles de dyspnée aiguë. Il est défini par une obstruction des voies aériennes réversible, une inflammation des voies aériennes, et une hyperréactivité bronchique. Il existe 2 tranches d'âge pour le clinicien : l'enfant préscolaire, et l'enfant de plus de 6 ans. Deux grandes classes de médicaments anti-inflammatoires sont disponibles : les corticostéroïdes inhalés (CSI) et les anti-leucotriènes (ALT). Ces derniers agissent en bloquant les récepteurs des leucotriènes cystéinés, nommés CysLT₁. Les leucotriènes cystéinés sont de puissants bronchoconstricteurs et provoquent un œdème de la paroi bronchique, un afflux d'éosinophiles, une stimulation de la sécrétion de mucus et ils augmentent la perméabilité vasculaire.

La place des ALT dans le traitement de l'asthme peut s'envisager en fonction de l'âge des patients, de la sévérité de l'asthme, ou de son phénotype. Le débat porte principalement sur la place des ALT en monothérapie chez le jeune asthmatique de moins de 6 ans.

1. Chez l'enfant d'âge préscolaire

Les recommandations françaises sur la prise en charge de l'asthme de l'enfant de moins de 36 mois ont été publiées en mars 2009 par l'HAS/Sp∞A [1]. A celles-ci s'ajoute l'avis de la commission de transparence sur le seul ALT disponible en France : le montelukast (Singulair®) [2].

Il est indiqué chez l'enfant de 6 mois à 5 ans à la posologie de 4 mg :

- de 6 mois à 5 ans, en traitement additif dans l'asthme persistant léger à modéré, insuffisamment contrôlé par la corticothérapie inhalée et la prise à la demande de bêta-2 mimétiques de courte durée d'action ;
- de 2 à 5 ans, en alternative à la corticothérapie inhalée à faible dose dans l'asthme persistant léger, en l'absence d'antécédent récent de crise d'asthme sévère ayant justifié une corticothérapie orale et si l'incapacité de l'enfant à adhérer à un traitement par corticoïdes inhalés est démontrée ;
- au-delà de 2 ans, en traitement préventif de l'asthme d'effort. Chez le jeune enfant, un groupe d'experts européens [3] a proposé des schémas thérapeutiques en fonction des 2 phénotypes

individualisés comme suit : soit les sifflements sont induits par des facteurs multiples (*multiple trigger wheeze*), soit ils sont viro-induits (*episodic viral induced wheeze*), les nourrissons étant asymptomatiques entre les épisodes. Ces formes sont considérées comme sévères quand ils font plus de 4 crises par an.

1.1. Traitement de fond des enfants de moins de 36 mois avec un asthme persistant

Les CSI sont le traitement de première intention, pendant une durée minimale de 3 mois. Cependant, la discussion est ouverte en Europe, selon l'appréhension vis-à-vis des CSI et les pratiques cliniques. Ainsi, les experts européens ont souligné le peu de données chez le nourrisson de moins de 12 mois, en rappelant les critères de surveillance en particulier la croissance. La nécessité d'évaluer la réponse au traitement reste essentielle.

Le bénéfice du montelukast versus placebo a été montré chez les jeunes enfants siffleurs [4-6], proposant un traitement en monothérapie dans les formes légères. Cette indication n'a pas été retenue dans l'AMM en France. Cependant les études de Bisgaard, de Hakim et de Knorr et al. [4-6], concernaient des enfants essentiellement de plus de 3 ans, les données chez le nourrisson restant partielles. Bisgaard et al. [7] ont évalué l'effet préventif du montelukast sur la survenue de symptômes respiratoires récurrents après une bronchiolite à VRS, chez 916 enfants âgés de 3 à 24 mois avec un suivi de 24 semaines. Les auteurs ont conclu à l'absence d'efficacité de montelukast dans cette indication.

1.2. Traitement de fond des nourrissons ayant des « sifflements épisodiques viro-induits »

Les CSI sont le traitement recommandé en France dans les formes sévères. Les quelques études qui se sont focalisées sur ce phénotype ont essentiellement évalué les traitements intermittents par CSI. Dans cette forme, la monothérapie du montelukast est discutée mais non autorisée en France. En effet, l'étude PREVIA [8], avec ce phénotype, a comparé le montelukast 4 mg ou 5 mg vs placebo réalisée chez des enfants asthmatiques intermittents âgés de 2 à 5 ans ; le taux moyen d'épisodes d'exacerbation sur 1 an passait de 2,34 [IC 95 % : 1,97-2,79] sous placebo à 1,60 [IC 95 % : 1,35-1,88] sous montelukast, soit une diminution de 31,9 % ($p \leq 0,001$). La tolérance était excellente.

Correspondance.

e-mail : stephane.debelleix@chu-bordeaux.fr

2. Pour les enfants d'âge scolaire

Les indications du montelukast (AMM) sont les suivantes à la posologie de 5 mg jusqu'à 12 ans, et 10 mg au-delà :

- en association aux corticostéroïdes inhalés en cas d'asthme persistant léger à modéré insuffisamment contrôlé ;
- en monothérapie en cas d'asthme persistant léger en cas d'incapacité à adhérer à un traitement corticostéroïdes inhalés,
- asthme induit par l'exercice.

Dans cette tranche d'âge, la supériorité des CSI au montelukast est bien établie. Dans une étude comparant la fluticasone au montelukast chez des enfants de 6-17 ans asthmatiques persistants légers à modérés, l'amélioration des critères étudiés étaient plus marquée avec les corticoïdes inhalés, même si les facteurs prédictifs étaient difficilement identifiables : l'élévation du NO exhalé était prédictive d'une meilleure réponse aux CSI [9] et les taux de leucotriène E₄ urinaire (examen de recherche) ceux d'une meilleure réponse au montelukast [10]. Il pourrait exister néanmoins un « effet âge » des anti-leucotriènes avec une efficacité qui serait d'autant plus grande que l'enfant est jeune [10].

En tant que traitement additionnel, en 2011, une revue systématique comparant CSI + bronchodilatateurs de longue durée d'action (BDLA) vs. CSI+ ALT, conclut à la supériorité du premier schéma aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant [11]. Une étude chez l'enfant de 6 à 17 ans retrouve ces résultats, la sévérité de l'asthme et l'origine indo-européenne comme facteurs associés à l'infériorité de la combinaison CSI+ ALT vs CSI + BDLA [12].

3. Conclusion

Les anti-leucotriènes offrent la possibilité d'un traitement additif dès l'âge de 6 mois, les BDLA n'étant autorisés qu'à partir de 4 ans. Bien qu'efficaces, les données chez le jeune enfant restent partielles. Leur intérêt dans l'asthme viro-induit non sévère en monothérapie mériterait en effet des études plus poussées.

Références

- [1] http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-05/asthme_de_l'enfant_de_moins_de_36_mois_-_recommandations.pdf.
- [2] http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-02/synthese_davis_singulier_-_ct-6895.pdf. Haute autorité de Santé.
- [3] Brand PL, Baraldi E, Bisgaard H, et al. Definition, assessment and treatment of wheezing disorders in preschool children: an evidence-based approach. *Eur Respir J* 2008;32:1096-110.
- [4] Knorr B, Franchi LM, Bisgaard H, et al. Montelukast, a leukotriene receptor antagonist, for the treatment of persistent asthma in children aged 2 to 5 years. *Pediatrics* 2001;108:E48.
- [5] Bisgaard H, Nielsen KG. Bronchoprotection with a leukotriene receptor antagonist in asthmatic preschool children. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:187-90.
- [6] Hakim F, Vilozni D, Adler A, et al. The effect of montelukast on bronchial hyperreactivity in preschool children. *Chest* 2007;131:180-6.
- [7] Bisgaard H, Flores-Nunez A, Goh A, et al. Study of montelukast for the treatment of respiratory symptoms of post-respiratory syncytial virus bronchiolitis in children. *Am J Respir Crit Care Med* 2008;178:854-60.
- [8] Bisgaard H, Zielen S, Garcia-Garcia ML, et al. Montelukast reduces asthma exacerbations in 2- to 5-year-old children with intermittent asthma. *Am J Respir Crit Care Med* 2005;171:315-22.
- [9] Zeiger RS, Szeffler SJ, Phillips BR, et al. Response profiles to fluticasone and montelukast in mild-to-moderate persistent childhood asthma. *J Allergy Clin Immunol* 2006;117:45-52.
- [10] Rabinovitch N, Graber NJ, Chinchilli VM, et al. Urinary leukotriene E₄/exhaled nitric oxide ratio and montelukast response in childhood asthma. *J Allergy Clin Immunol* 2010;126:545-51.e1-4.
- [11] Ducharme FM, Lasserson TJ, Cates CJ. Addition to inhaled corticosteroids of long-acting beta2-agonists versus anti-leukotrienes for chronic asthma. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;CD003137.
- [12] Lemanske RF Jr, Mauger DT, Sorkness CA, et al. Step-up therapy for children with uncontrolled asthma receiving inhaled corticosteroids. *N Engl J Med* 2010;362:975-85.

Les corticoïdes inhalés ou les formes combinées dans l'asthme : indications et efficacité selon l'âge

C. Ménétrey

Service de Pédiatrie, Hôpital de la Mère et de l'Enfant,
8 avenue Dominique Larrey, 87042 Limoges cedex, France

L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente de l'enfant et du nourrisson avec une prévalence de 8 % à 10 %. Au cours de la maladie asthmatique, les phénomènes inflammatoires et de réparation se succèdent, induisant un remodelage progressif des bronches qui débute précocement dans l'asthme persistant et se traduit, sur le plan fonctionnel, par l'installation d'une obstruction bronchique résiduelle.

Dans la majorité des cas, les enfants qui restent symptomatiques à l'âge adulte avaient déjà des altérations de la fonction respiratoire dans les premières années de vie. Cette altération précoce du VEMS (volume maximal expiré en une seconde) justifie de traiter cette inflammation bronchique le plus tôt possible, même s'il est démontré que la thérapeutique anti-inflammatoire ne modifie pas l'histoire naturelle de l'asthme. Le traitement est suspensif sur les symptômes et des recommandations internationales préconisent que certains nourrissons justifient d'un traitement de fond.

L'évaluation de la sévérité de l'asthme est préalable à la mise en route d'un traitement de fond et doit être réévaluée régulièrement au cours du suivi de manière à le moduler si besoin.

Le GINA (*Global Initiative for Asthma*) a défini 4 stades de sévérité de l'asthme pour l'enfant et l'adulte (intermittent, persistant léger, persistant modéré et persistant sévère) et le NAEPP (*National Asthma Education and Prevention Program*) a proposé la classification spécifiquement pédiatrique avec 3 stades : épisodique peu fréquent, épisodique fréquent et persistant.

1. Les corticostéroïdes inhalés (CSI)

La nature inflammatoire de l'asthme étant démontrée, le traitement de première ligne de l'asthme persistant de l'enfant repose sur les CSI.

En 2007, le comité d'experts du NAEPP établit que les CSI sont les médicaments les plus puissants et les plus efficaces chez l'enfant asthmatique persistant quel que soit l'âge (0-4 ans, 5-11 ans ou > 12 ans). Une méta-analyse récente (enfants asthmatiques persistants) retrouve une efficacité significative des CSI *versus* placebo, avec des doses minimales de 80 µg (béclométasone HFA), 100 µg (fluticasone), 200 µg (budésonide). Le GINA recommande des doses faibles à modérées de CSI : 100 à 200 µg d'équivalent béclométasone dipropionate (BDP) ou 125 à 250 µg de fluticasone chez l'enfant de moins de 5 ans, et le double chez l'enfant de plus de 5 ans.

En France, les dernières recommandations du Groupe de recherche sur les avancées en pneumo-pédiatrie (GRAPP) rappellent les doses quotidiennes de CSI en aérosol doseur (faibles, moyennes et fortes) récapitulées dans le *tableau I*.

Mais chez des enfants de 3 à 18 ans avec un asthme persistant modéré, il est démontré que des doses modérées de CSI n'apportent pas de bénéfice clinique comparé aux faibles doses (300-400 µg/j équivalent BDP *versus* 100-200 µg/j).

Chez l'enfant d'âge scolaire, l'HFA-BDP (hydrofluoroalkane-BDP) est aussi efficace que la fluticasone aux mêmes doses et à moitié dose que les budésonide et CFC-BDP (chlorofluorocarbon-BDP).

Tableau I

Recommandations du Groupe de recherche sur les avancées en pneumo-pédiatrie (GRAPP) concernant les doses quotidiennes de CSI en aérosol doseur.

	Dose faible (µg/j)	Dose moyenne (µg/j)	Dose forte (µg/j)	Dose maximale (µg/j)
Béclométasone	250	500	> 500	1000
Fluticasone	100	200-250	> 250	400
Budésonide	200	400	> 400	800

Correspondance.

e-mail : celine.menetrey@chu-limoges.fr

Chez les enfants de 5 à 18 ans, l'amélioration de la fonction respiratoire est plus rapide sous budésonide mais la réponse anti-inflammatoire semble meilleure sous fluticasone. En cas de réponse insuffisante, l'enfant de plus de 4 ans peut bénéficier de fluticasone jusqu'à 400 µg.

L'efficacité des CSI reste en revanche controversée **chez l'enfant préscolaire**, même s'ils paraissent un peu efficaces. Les recommandations françaises de l'HAS et la Société Pédiatrique et Allergologie (SP ∞ A) proposent donc des CSI en fonction de la sévérité de l'asthme de l'enfant préscolaire.

Chez le nourrisson asthmatique léger à modéré, la fluticasone 50 µg, le budésonide et la béclométasone ont l'AMM. La fluticasone faible dose doit être utilisée en première intention. En cas d'asthme grave, de difficulté d'administration par chambre ou non-réponse au traitement bien conduit, de fortes doses nébulisées de budésonide (1 à 2 mg/j soit 1000 à 2000 µg/j) ou BDP (800 à 1600 µg/j) sont nécessaires. À l'inverse, si les objectifs thérapeutiques sont atteints, il faut discuter l'arrêt du traitement durant l'été et la reprise à l'automne en fonction du nombre et de la sévérité des exacerbations.

Les conséquences de la corticothérapie orale sur la croissance de l'enfant sont bien connues. L'administration inhalée permet une action anti-inflammatoire *in situ* et diminue le passage systémique donc les effets secondaires. Ces derniers varient selon la molécule, la dose administrée et le système d'inhalation utilisé. Ainsi, le budésonide et la fluticasone ont une biodisponibilité plus faible que la béclométasone. De hautes doses de fluticasone chez l'enfant préscolaire avec sifflements modérés à sévères n'entraînent pas d'altération de la croissance. Aucun retentissement des nébulisations de budésonide (1 à 2 mg/j) n'a été noté chez le nourrisson. L'insuffisance surrénalienne est rare, associée à de fortes doses de CSI. Un traitement prolongé de budésonide n'a entraîné aucune modification de la densité minérale osseuse. Des complications locales tous âges confondus sont retrouvées jusqu'à 61 % des traitements, surtout avec la béclométasone.

2. Les bronchodilatateurs de longue durée d'action (BLDA)

Il y a plusieurs alternatives thérapeutiques lorsque l'asthme est insuffisamment contrôlé sous faibles doses de CSI (asthme persistant modéré ou sévère) : augmentation de la dose de CSI ou thérapie adjuvante.

À partir de 4 ans, des BLDA peuvent être proposés (le salmétérol ou le formotérol). Ces derniers ne doivent pas être prescrits seuls car la stimulation des récepteurs des BLDA induisent non seulement une tachyphylaxie des récepteurs β_2 -agonistes mais aussi une augmentation de la réactivité des agents bronchostricteurs. Ce risque est aboli lorsqu'ils sont associés aux CSI. À l'inverse, les BLDA renforcent l'action anti-inflammatoire des corticoïdes en pré-activant leurs récepteurs. Il existe une véritable coopération entre les 2 classes thérapeutiques expliquant le bénéfice de l'association.

Le traitement à long terme par l'association formotérol et une faible dose de budésonide (200 µg/j) est aussi efficace qu'une forte dose de budésonide (800 µg/j) pour contrôler l'inflammation bronchique évaluée par le nombre de cellules inflammatoires dans l'expectoration et diminuer le risque d'exacerbation. Selon d'autres études récentes, l'association de BLDA aux CSI est plus efficace que l'utilisation de fortes doses de CSI seuls chez

l'enfant dont l'asthme n'est pas contrôlé. Une autre étude, chez 182 enfants de 6 à 17 ans asthmatiques non contrôlés malgré 200 µg de fluticasone par jour, a retrouvé que l'ajout de BLDA donne de meilleurs résultats que l'augmentation de CSI ou l'ajout d'anti-leucotriènes. A noter que les enfants de race blanche ont eu un meilleur résultat avec les BLDA alors que ceux de race noire ont eu de meilleurs résultats avec les anti-leucotriènes.

L'administration simultanée des 2 molécules dans un même dispositif apparaît plus efficace sur la fonction pulmonaire que les produits pris séparément, même pour des doses inefficaces si administrées séparément. De plus, l'utilisation d'un même dispositif d'inhalation est une bonne alternative : il favorise l'observance en facilitant la prise du traitement de fond.

Les bénéfices d'une forme combinée semblent moins évidents chez les enfants préscolaires, une étude ayant retrouvé la supériorité des CSI à la forme combinée (276 enfants de 1 à 4 ans).

Ceci est confirmé par l'analyse d'études contrôlées randomisées dans une revue de la Cochrane en 2010 (enfants symptomatiques > 2 ans avec obstruction modérée des voies aériennes malgré les CSI). L'ajout quotidien d'un BLDA aux CSI réduit le risque d'exacerbation nécessitant des corticoïdes oraux, améliore le VEMS, réduit les besoins en β_2 -agonistes et le nombre de jours sans symptômes comparé au CSI seul, mais est moins significatif chez l'enfant que chez l'adulte.

Aucune de ces études n'a retrouvé de différence significative d'effets secondaires entre les associations ou les CSI seuls.

3. Technique

Outre ces particularités pharmacologiques, l'efficacité du traitement dépend aussi de l'importance de la déposition pulmonaire variable selon l'âge (capacités psychomotrices et éducatives), la fonction pulmonaire et le système d'inhalation : le dépôt pulmonaire augmente avec l'âge (37 % de la dose délivrée entre 5 et 7 ans, 46 % à 6-8 ans, 54 % à 11-14 ans). Le dépôt ORL est plus important chez le nourrisson (jusqu'à 46,5 % sur la partie antérieure du nez). Les chambres d'inhalation diminuent la déposition oropharyngée chez l'enfant plus grand.

4. Conclusion

L'asthme persistant de l'enfant doit être traité. Les CSI restent le traitement de référence quel que soit l'âge de l'enfant, prescrits à faible dose en première intention. Ils sont généralement bien tolérés avec des effets secondaires minimes s'ils sont utilisés à dose appropriée. Dans certains cas, l'ajout de BLDA chez l'enfant de plus de 4 ans améliore le score symptomatique en épargnant les corticoïdes. La variabilité individuelle de la réponse au traitement justifie un suivi régulier avec une adaptation thérapeutique pour chaque enfant. Il faut toujours rechercher la dose minimale efficace lorsque l'asthme est stable.

Références

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

Les traitements de l'allergie dans la prise en charge de l'asthme selon l'âge

J. Just

Centre de l'Asthme et des Allergies. AP-HP, Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau La Roche Guyon, 26, Av. du Dr. Arnold Netter, 75571 PARIS cedex 12 – UPMC UnivParis 06, France

1. L'allergie est une maladie évolutive au cours de l'enfance

La marche allergique débute par des sensibilisations alimentaires puis surviennent des sensibilisations à des pneumallergènes. Chez les allergiques, ces réactions immunitaires IgE médiées, sont associées à des maladies épithéliales (encore nommées maladies de barrière), d'abord la dermatite atopique souvent associée à une allergie alimentaire chez le jeune enfant, puis les maladies respiratoires (rhinite allergique et asthme) chez les enfants d'âge préscolaire et d'âge scolaire.

Les allergies multiples (sensibilisations multiples) sont souvent associées à des maladies épithéliales de siège multiple et de plus grande sévérité (asthme et dermatite atopique et/ou allergie alimentaire). Les allergies multiples sont de pronostic plus péjoratif, tant en termes de risque d'exacerbations aiguës graves (asthme aigu grave, et/ou choc anaphylactique), qu'en termes de risque évolutif péjoratif vers la persistance au cours de l'enfance et à l'âge adulte.

Dans cet article, nous nous concentrerons sur des traitements préventifs susceptibles de modifier la marche allergique comme : 1) la modification de l'air intérieur et extérieur, 2) l'immunothérapie allergénique par voie sous-cutanée ou par voie sublinguale, 3) et dans le futur, les traitements ciblés comme l'omalizumab (fig.1) [1].

2. Modification de l'air intérieur et extérieur dans le cadre de la prévention primaire et tertiaire de l'asthme

L'exposition aux allergènes est associée à un risque croissant de sensibilisation IgE médiée [2,3]. Cependant, plusieurs études ont montré que des niveaux très élevés d'exposition allergénique (notamment aux phanères de chat), réduisaient le risque de sensibilisation spécifique à cet allergène [4]. Des expositions très élevées d'allergènes pourraient induire une réponse d'anticorps de type IgG et IgG4, sans sensibilisation IgE-médiée (avec une réponse de type Th-2 modifiée) [5]. La faible prévalence de

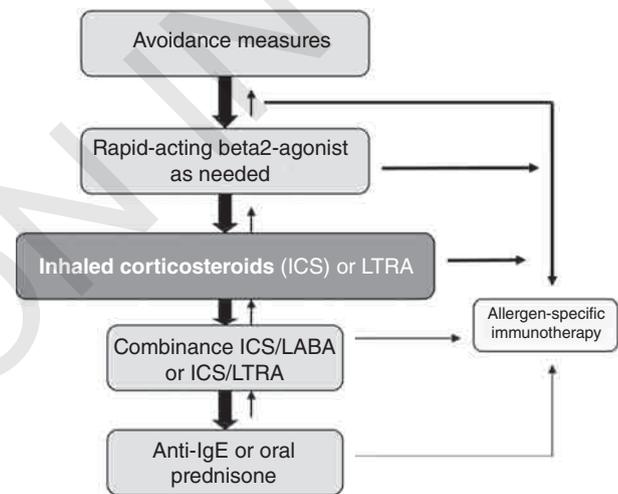


Figure 1. Prise en charge thérapeutique de l'asthme de l'enfant (d'après [1]).

sensibilisation allergique observée en milieu agricole, pourrait être expliquée par : i) l'exposition à une forte concentration d'allergènes ; ii) une prévalence plus élevée d'infections digestives ou l'ingestion de probiotiques suite à la consommation de lait cru ; iii) mais aussi à des endotoxines (provenant de bactéries gram négatif émises par les animaux), soit un élément clé dans le développement des maladies allergiques.

La haute altitude [6] a été appliquée pendant plus d'un siècle dans le traitement des maladies allergiques comme l'asthme. Le climat sec de montagne entraîne : i) une diminution des niveaux d'allergènes (acariens, pollens, et spores fongiques) ; ii) une diminution de la pollution atmosphérique ; iii) ainsi qu'une forte exposition à la lumière UV avec des effets immuns modulateurs et anti-inflammatoires.

3. Immunothérapie : traitement spécifique mais aussi préventif de l'allergie

Depuis un siècle [7], l'immunothérapie spécifique vis-à-vis d'aéro-allergènes par voie sous-cutanée (ITS) permet d'améliorer la tolérance clinique à ces allergènes. Plusieurs événements récents ont contribué à renforcer la position de l'ITS dans le traitement des allergies respiratoires : i) l'amélioration de la qualité

des extraits allergéniques ; ii) une meilleure compréhension du mécanisme d'action de l'ITS ; iii) l'introduction de comprimés sublinguaux et leur enregistrement rigoureux comme des thérapies pharmaceutiques par les agences européennes du médicament ; iv) et la rationalisation des modes de prescription. Le mécanisme d'action de ces 2 voies d'ITS est similaire, il modifie les réponses périphériques des muqueuses des Th-2 vers une polarisation Th-1 en stimulant les T-régulateurs avec en conséquence une réduction de la réaction inflammatoire allergique.

Une méta-analyse [8] portant sur 98 études d'ITS par voie sous-cutanée dans le traitement de l'asthme (42 contre les acariens de la poussière de maison, 27 contre les pollens, 10 contre les squames animales, 2 pour les allergies aux moisissures *Cladosporium*, 2 vis-à-vis du latex et 6 ITS multiples) montre : i) une réduction des symptômes d'asthme (différence moyenne standardisée -0,59 et intervalle de confiance à 95 % [-0,83 à -0,35] ; ii) une réduction des traitements anti-asthmatiques ; iii) une amélioration de l'hyperréactivité bronchique spécifique et non spécifique. Cependant, la possibilité d'effets indésirables locaux et systémiques (tels que l'anaphylaxie) doivent être pris en compte.

L'ITS [9] est le seul traitement capable de non seulement agir sur les symptômes de l'allergie, mais aussi potentiellement de modifier l'histoire naturelle de l'allergie respiratoire : i) en empêchant l'apparition de l'asthme chez les patients atteints de rhinite allergique avec un effet rémanent à l'arrêt de l'ITS ; ii) mais aussi l'apparition de nouvelles sensibilisations. L'ITS par voie sublinguale a démontré son efficacité sans la rhinite allergique notamment pollinique avec, de plus, un effet persistant 2 ans après l'arrêt de ce traitement [10]. Cependant, l'efficacité de l'ITS par voie sublinguale, dans l'asthme allergique ou encore l'effet « modificateur de l'histoire naturelle d'allergie respiratoire » (notamment sur le passage de la rhinite allergique à l'asthme), reste à démontrer.

4. L'omalizumab traitement des asthmes allergiques sévères

L'omalizumab est un humanisé monoclonal recombinant anti-IgE anticorps. En réduisant les taux sériques d'IgE et d'expression des récepteurs d'IgE sur les cellules inflammatoires dans le contexte de la cascade allergique, l'omalizumab représente une approche vraiment nouvelle pour le traitement de l'asthme atopique. L'omalizumab est indiqué dans l'asthme allergique persistant sévère mal contrôlé par un traitement bien conduit, multiple et optimal. Une méta-analyse portant sur 8 études et regroupant 3429 participants [11] montre que l'omalizumab réduit significativement les exacerbations d'asthme (RR = 0,57, IC 95 % : 0,48 à 0,66 ; $p = 0,001$) pendant la phase de réduction

de la corticothérapie inhalée. Ce traitement, administré par voie injectable, est globalement bien toléré en dehors de réaction locale (19,9 % vs 13,2 % pour le placebo) sans risque accru de réactions d'hypersensibilité, d'effets cardio-vasculaires ou de néoplasie. Dans les études post-marketing de surveillance du traitement en vie réelle, les effets secondaires sérieux sont l'anaphylaxie. Au Canada, les données du fabricant de l'omalizumab indiquent que la fréquence d'anaphylaxie attribuée à l'omalizumab en post-marketing est d'environ 0,2 %. De la même façon, aux Etats-Unis, la *Food and Drug Administration's Adverse Event Reporting System database* a identifié 124 cas d'anaphylaxie sur une cohorte de 57 300 patients traités par omalizumab (soit une fréquence de 0,2 %) [12].

Références

- [1] Kim H, Mazza J. Asthma. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2011;7(Suppl 1):S2.
- [2] Lau S, Illi S, Sommerfeld C, et al. Early exposure to house-dust mite and cat allergens and development of childhood asthma: a cohort study. Multicentre Allergy Study Group. *Lancet* 2000;356:1392-7.
- [3] Peat JK, Tovey E, Toelle BG, et al. House dust mite allergens. A major risk factor for childhood asthma in Australia. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153:141-6.
- [4] Platts-Mills T, Vaughan J, Squillace S, et al. Sensitisation, asthma, and a modified Th2 response in children exposed to cat allergen: a population-based cross-sectional study. *Lancet* 2001;357:752-6.
- [5] Jeal H, Draper A, Harris J, et al. Modified Th2 responses at high-dose exposures to allergen: using an occupational model. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;174:21-5.
- [6] Rijssenbeek-Nouwens LH, Bel EH. High-altitude treatment: a therapeutic option for patients with severe, refractory asthma? *Clin Exp Allergy* 2011;41:775-82.
- [7] Stokes JR, Casale TB. Allergic rhinitis and asthma: celebrating 100 years of immunotherapy. *Curr Opin Immunol* 2011;23:808-13.
- [8] Abramson MJ, Puy RM, Weiner JM. Injection allergen immunotherapy for asthma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2010;8:CD001186.
- [9] La Rosa M, Lionetti E, Leonardi S, et al. Specific immunotherapy in children: the evidence. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2011;24(4 Suppl):69-78.
- [10] Calderón MA, Casale TB, Togias A, et al. Allergen-specific immunotherapy for respiratory allergies: from meta-analysis to registration and beyond. *J Allergy Clin Immunol* 2011;127:30-8.
- [11] Rodrigo GJ, Neffen H, Castro-Rodriguez JA. Efficacy and safety of subcutaneous omalizumab vs placebo as add-on therapy to corticosteroids for children and adults with asthma: a systematic review. *Chest* 2011;139:28-35.
- [12] Limb SL, Starke PR, Lee CE, et al. Delayed onset and protracted progression of anaphylaxis after omalizumab administration in patients with asthma. *J Allergy Clin Immunol* 2007;120:1378-81.

Frein au parcours de soins : l'absence de médecin référent

P. Babe

Unité d'urgences pédiatriques, CHU Lenval, Nice, France

L'utilisation du système de soins par les patients a profondément changé depuis les 10 dernières années ; du point de vue des soins non programmés, la fréquentation des services d'urgences adultes et pédiatriques est en augmentation constante [1].

De nombreux travaux ont été réalisés dans les services d'urgences pédiatriques pour analyser les motifs de recours et l'utilisation par les parents du système de soins et de ses différents acteurs. Ainsi dans un travail effectué en 2009 aux urgences pédiatriques de Nice, 53 % des parents déclaraient ne pas avoir de médecin habituel pour le suivi de leurs enfants.

Dans une autre étude réalisée la même année aux urgences pédiatriques de Nanterre, 83 % des parents déclaraient avoir un médecin pour leur enfant ; mais ils reconnaissaient le consulter de façon épisodique et d'autre part, en regardant le nombre de consultations pour une même pathologie, on constatait que le nombre de médecins consultés était variable : leur médecin habituel, un médecin en urgences, voire la PMI et souvent un médecin spécialiste selon le type de pathologie (ORL pneumologue, dermatologue).

Cette réalité confirme la difficulté de ces parcours de soins chaotiques et la cohérence dans la continuité des soins.

Dans ce système, où de nombreux enfants n'ont pas de médecin habituel (réfèrent), la relation et l'information entre les différents intervenants autour de l'enfant est d'autant plus difficile qu'il n'existe pas d'outil de communication transversale. Le carnet de santé est maintenant rarement renseigné de façon exhaustive, le dossier médical partagé en est encore à ses balbutiements.

Des travaux portant sur les méthodes de communication dans le système de soins et sur le processus de suivi d'un patient par un médecin référent [2] montrent qu'il s'agit d'un processus dynamique, variable et complexe : lent quand il s'agit d'un sujet sain qui consulte de façon épisodique ; plus rapide et fréquent pour un patient atteint d'une maladie chronique ; très rapide en cas de pathologie urgente

En pédiatrie, le suivi d'un enfant sain n'est plus confié à un seul acteur de soin ; cela peut être : un médecin de PMI, un médecin généraliste, un médecin pédiatre. Dans l'étude niçoise, 23 % des parents déclaraient avoir conjointement un pédiatre et un médecin généraliste.

Dans le cas d'un enfant ayant une pathologie chronique, la mise en place de centres de référence ou de compétences et de réseaux de soins a apporté de réel progrès dans la prise en charge de ces enfants, comme par exemple les patients hémophiles, les pathologies endocriniennes avec des carnets de suivi spécifiques et des protocoles thérapeutiques communs. Mais d'autres pathologies chroniques plus fréquentes comme l'asthme connaissent encore des difficultés : un grand nombre d'enfants asthmatiques n'ont pas encore de suivi par un médecin habituel. Une étude effectuée dans notre service sur les enfants admis pour crise d'asthme montre que seuls 63 % de ces enfants avaient des consultations régulières.

Dans le cas de pathologies d'urgence, les parents ont de plus en plus recours en première intention au service de médecine d'urgence, sans consulter au préalable leur médecin. Plusieurs études réalisées dans différents services montrent que, selon les régions, 4 à 20 % des patients sont adressés par les médecins de ville [3]. Les raisons avancées par les parents pour ce choix sont dans l'ordre : l'inquiétude, l'indisponibilité du médecin de ville, la récurrence des symptômes, la présence du plateau technique. Les motifs de recours aux urgences pédiatriques par les médecins généralistes sont, par ordre de fréquence : la demande d'avis spécialisée (délai de consultation trop long), l'accès aux plateaux techniques, les traitements.

L'analyse des motifs de recours selon la classification MLMU retrouve dans l'ensemble des services une part importante de consultations simples MLMU 1 de l'ordre de 40 % [4].

De plus, quand on examine les demandes d'accès aux plateaux techniques biologie et radiologie, 70 % de ces examens auraient pu être réalisés en ville.

D'autre part, Beuscart et al. dans leurs travaux insistent sur la difficulté de communication entre les différents acteurs de soins, en particulier entre la ville et l'hôpital [2].

Cette absence de coordination est majorée par l'offre de soins multiples ; de plus le système permettant un accès non régulé aux médecins, conjointement à l'absence d'outil fiable de communication et non obligatoire, rend le processus difficile.

Enfin l'absence de pratique standardisée entre les différents médecins rend la prise en charge et la coordination des soins moins efficiente.

Combien de parents expriment leur désarroi après avoir consulté plusieurs médecins pour une même pathologie, devant l'obtention de diagnostics multiples et de thérapeutiques contradictoires ?

Pour autant, à travers l'expérience des patients pris en charge dans les services d'urgences, cette description confirme tout l'intérêt d'un médecin habituel, assurant le suivi de l'enfant et permettant la coordination dans le parcours de santé et de soins selon sa pathologie.

Ainsi, il est souvent difficile d'assurer en externe une consultation post-urgences et de nombreux enfants re-consultent régulièrement aux urgences.

La mise en place d'un médecin habituel en pédiatrie peut répondre à ces problématiques. Mais est-elle envisageable ? La réalité de la démographie médicale actuelle et à venir montre une diminution des pédiatres en exercice, entraînant une impossibilité pour l'ensemble des enfants de moins de 15 ans d'avoir un pédiatre référent. En moyenne en France il existe 61 pédiatres pour 100 000 enfants, installés pour la majorité à 94 % en zone urbaine [5].

Les médecins généralistes quant à eux assurent 24 à 27 % de consultations d'enfants dans leur clientèle. Il s'agit plutôt d'enfants plus grands, autour de 6 ans [6]. Trente-cinq pour cent des généralistes déclarent avoir un correspondant pédiatrique et, dans la même proportion, ont suivi une formation spécifique à la pédiatrie

En conclusion

L'ensemble de ces éléments montre l'importance d'améliorer l'organisation de l'offre de soins pour la santé de l'enfant, centrée sur un médecin habituel et sur le développement d'outils d'infor-

mations communs, assurant une coordination performante des différents acteurs de soins : du point de vue des parents, pour avoir un mode d'emploi du système de soins ; du point de vue des médecins pour avoir des correspondants de spécialités définis, pouvoir développer des pratiques standardisées et posséder un outil d'information du suivi de l'enfant ; du point de vue de l'hôpital, pour avoir un médecin correspondant pour assurer le suivi en externe facilitant la communication ville-hôpital.

Références

- [1] Baubeau D, Deville A, Joubert M et al. Les passages aux urgences de 1990 à 1998 : une demande croissante de soins non programmés. DRESS n°72, juillet 2000.
- [2] Beuscart R. Rapport sur les enjeux de la société de l'information dans le domaine de la santé. MTIC – Mission interministérielle de soutien technique pour le développement des technologies de l'information et de la communication dans l'administration. 2000, Paris, 39 pages.
- [3] Martinot A, Boscher C, Roustit C, et al. Motifs de recours aux urgences pédiatriques : comment cette activité s'inscrit-elle dans le champ des soins ambulatoires ? Arch Pédiatr 1999;6,suppl 2: S461-3.
- [4] Four R, Alamir H, Babe P, et al. Evaluation de l'activité d'un service d'Urgences Pédiatriques. JEUR 2002;15:59-69.
- [5] Sicart D. Les médecins. Estimations au 1er janvier 2009. DREES n°138, octobre 2009.
- [6] Sommelet D. L'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé. Rapport de mission. Ministère de la santé et des solidarités, 28 Octobre 2006.

Frein au parcours de soin : l'absence de médecin référent

V. Ronzière

*Direction santé et Protection Maternelle et Infantile, Département du Rhône,
Hôtel du Département, 29, 31 cours de la Liberté 69483 Lyon cedex 03, France*

Les enfants de 0 à 16 ans ne sont pas concernés par la loi du 13 Août 2004 [1] instaurant le parcours de soin, car ils ont leur propre parcours organisé selon leur âge avec les examens obligatoires du nourrisson, le calendrier des vaccinations et les examens de médecine scolaire aux âges clés. Le carnet de santé contribue à la coordination des soins.

L'enfant peut donc être suivi et consulté de manière concomitante par le pédiatre, le médecin généraliste, le médecin de PMI ou tout autre spécialiste.

Cette organisation peut se concevoir pour l'enfant sain, pour lequel d'ailleurs, le terme même de parcours de soin semble bien peu approprié.

En effet, si le nourrisson et le jeune enfant consultent régulièrement un médecin, surtout au cours des premières années de leur vie, c'est la plupart du temps en prévention ou pour des pathologies bénignes... il serait donc peut-être plus judicieux de parler d'un parcours de santé.

Ce dispositif, afin qu'il soit efficace, nécessite une utilisation systématique et rigoureuse du carnet de santé. Celui-ci est un outil précieux qui permet le suivi de la santé de l'enfant dans sa dimension dynamique : la particularité de l'enfant est d'être un être en devenir et en évolution permanente que ce soit sur le plan de la santé physique (croissance), du développement psychomoteur, des relations sociales, du développement affectif. L'analyse de la dynamique du développement de l'enfant revêt une importance particulière dans le cadre de l'évaluation des informations préoccupantes en protection de l'enfance, par exemple. Le carnet de santé, lorsqu'il est correctement rempli, permet vraiment cette analyse.

Mais qu'en est-il lorsqu'un enfant présente une pathologie nécessitant des prises en charge multiples ?

Voici, pour illustrer la problématique, le cas de Yanis :

Yanis est un petit garçon né en mai 2008 sans antécédent familial particulier. Un RCIU est noté à l'échographie du 7^e mois de grossesse. Yanis est suivi en PMI. À 2 mois, on note des pieds varus, une anomalie de la verge, une petite hypotonie. À 3 mois, une faible prise pondérale inquiète. Des pesées régulières et un accompagnement sont effectués par la puéricultrice. À 4 mois, on observe une cassure de la courbe de croissance, les cris sont peu expressifs, les petits signes dysmorphiques se confirment :

hypertélorisme, metatarsus varus, phimosis serré, clinodactylie, ainsi qu'une hypotonie axiale et une petite hypertonie segmentaire. L'enfant est orienté au CHU, en endocrinologie pédiatrique. Devant le tableau clinique, un caryotype est demandé qui objective une anomalie chromosomique (chromosome 15 en anneau, délétion 15 qter). Un bilan complet est effectué qui ne mettra pas en évidence d'autres malformations.

L'enfant va ensuite enchaîner de nombreuses consultations et suivis spécialisés : génétique, orthopédique, urologique, ORL. Il sera suivi en continu en consultation de PMI pour les vaccinations et les examens systématiques jusqu'à 2 ans, en endocrinologie pédiatrique pour le retard de croissance, par le médecin généraliste et le pédiatre pour les pathologies courantes.

Au cours des 2 années suivantes, l'hypotrophie staturale évolue régulièrement à -3,5 DS, le retard de langage s'accroît, de même que le retard dans le développement psychomoteur.

L'enfant est revu par la PMI dans le cadre du bilan de santé à l'école maternelle à l'âge de 3 ans 6 mois : l'adaptation à l'école a été difficile : pleurs, difficultés de communication, interrogation sur les capacités cognitives. Un test de DENVER est réalisé qui met en évidence un retard de la motricité globale et de la motricité fine (QD : 2 ans, 2 ans 1/2) un important retard de langage (< 2 ans), à l'inverse la socialisation est normale pour l'âge.

Une orientation en CAMSP est enfin réalisée, mais le délai d'attente avant prise en charge est d'une année...

Cette situation met bien en évidence l'insuffisance de la coordination du parcours de soin lorsqu'il existe des pathologies nécessitant des prises en charge complexes et variées.

En effet, dans ce cas, l'utilisation du carnet de santé a vite montré ses limites, hormis pour les précieuses courbes staturales et l'analyse de l'évolution du développement psychomoteur au cours des examens obligatoires.

Une bonne prise en charge nécessite avant tout une bonne connaissance des spécialistes, réseaux, centres de référence sur lesquels elle devra s'appuyer. Les médecins qui exercent en PMI ou en libéral ne connaissent pas toujours les « sur spécialistes » ni les circuits pour les interpeller.

Dans cette situation, c'est le médecin endocrinologue du CHU qui a joué le rôle de coordination des soins. Il a su orienter l'enfant et faire en sorte qu'un suivi approprié soit mis en place au niveau hospitalier, en particulier sur les versants orthopédiques, urologiques et ORL.

Mais, si le suivi des pathologies spécifiques est fondamental, une bonne prise en charge pédiatrique demande aussi une

connaissance des ressources de proximité du lieu de vie de l'enfant et de sa famille. En effet, le problème de santé de cet enfant aurait certainement nécessité un accompagnement plus précoce sur le plan du développement psychomoteur et une aide à l'intégration sociale (établissement d'accueil du jeune enfant, école maternelle). Cet accompagnement là va se réaliser grâce à des prises en charge régulières et fréquentes dans des structures de plus grande proximité. La coordination de ces actions, ne peut, bien sûr, être demandée à un praticien de CHU, d'autant que dans certains cas, et particulièrement pour les familles suivies en PMI, un accompagnement sera aussi nécessaire au niveau social : droits, constitution d'un dossier MDPH – (maison départementale des personnes handicapées)... L'articulation entre les praticiens libéraux, les confrères pratiquant en crèche, en PMI (école maternelle), en santé scolaire d'un secteur, est une plus value pour une prise en charge globale en favorisant l'intégration de l'enfant dans la vie sociale. Cette collaboration permet, autour des cas complexes, de bien repositionner la place de chacun et éventuellement de désigner quel professionnel assurera la coordination entre ces soins de proximité et la consultation des services spécialisés ou des centres de référence.

En conclusion, si le parcours coordonné des soins chez l'enfant n'est pas institué comme celui de l'adulte, il n'en demeure pas moins une nécessité. L'utilisation du carnet de santé et les examens prévus par la loi montrent leur efficacité pour l'enfant sain. Des parcours de soins spécifiques se mettent en place dans le cadre de la médecine physique et de réadaptation, ou dans le cadre de pathologies chroniques [2].

Mais, lorsque l'enfant présente une pathologie moins identifiée ou plus rare, la prise en charge par les services spécialisés, structures, réseaux, centres de référence s'avère souvent indispensable et elle doit alors impérativement s'articuler avec les acteurs de santé de proximité de l'enfant. Un parcours de soin « sur mesure » devra alors s'élaborer en ayant le souci permanent

de la complémentarité et de la cohérence entre les interventions spécialisées et celles de proximité.

Afin d'optimiser la connaissance des structures spécialisées, il semble nécessaire de développer des outils, annuaires, sites Internet, présentant les champs de compétence et les limites des uns et des autres. Le département du Rhône a créé, dans cette optique, l'annuaire ressource santé très utilisé par les usagers et les professionnels.

L'ouverture des réseaux ville-hôpital à la PMI, à la santé scolaire (réseau périnatal AURORE en Rhône-Alpes, réseau de suivi des grands prématurés, réseau de prévention et de prise en charge de l'obésité en pédiatrie (PREPOP), réseau dys/10 prenant en charge les enfants atteints de dyspraxie, dysphasie, dyslexie...), permet là encore une meilleure connaissance du rôle de chacun et la mise en place de collaborations efficaces.

Afin de faciliter l'échange d'informations entre tous les praticiens concernés par une situation, l'Agence régionale de santé Rhône-Alpes a en projet un programme de développement pour la création d'un dossier patient « enfant à handicap complexe », dans le cadre du développement de la télémédecine.

Enfin, et surtout, une bonne prise en charge nécessite l'amélioration de la collaboration entre tous les professionnels de santé de l'enfant au niveau local en créant de véritables « réseaux de proximité » en lien avec les centres ressources de proximité, départementaux voire régionaux.

Références

- [1] Loi N° 2004-810 du 13 Août 2004 relative à l'assurance maladie.
- [2] Sommelet D. L'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé. Rapport de mission sur l'amélioration de la santé de l'enfant et de l'adolescent. Ministère de la santé et des solidarités, 28 Octobre 2006.

La consultation douleur en binôme : corps et psyché indissociables

B. Tourniaire*, F. Reiter

Unité douleur, AP-HP, hôpital d'enfants Armand Trousseau, Paris, France

Comment se déroulent les consultations douleur en binôme ? Quelles spécificités et quelles stratégies thérapeutiques y sont proposées ? Quel cadre à ces consultations ? Quel intérêt ? Autant de questions qui seront abordées et illustrées avec des vignettes cliniques comme Carole, 16 ans, adressée pour dorsalgies et cervicalgies rebelles depuis 3 ans.

1. Le cadre du travail en structure douleur chronique

En 2009, l'HAS a publié des recommandations [1] pour optimiser le parcours de soins des patients exprimant une douleur chronique (> 3 à 6 mois) et favoriser les échanges d'informations entre les professionnels des structures douleur et ceux qui leur adressent des patients. Ce texte définit entre autres les motifs de consultation, le contenu de l'évaluation et la mise en œuvre des propositions thérapeutiques. L'évaluation de la douleur est « approfondie et multidimensionnelle », des causes et des mécanismes, surtout lorsque la douleur paraît « disproportionnée en intensité et en durée, ou en termes de retentissement personnel ou familial sur la vie personnelle, sociale ou sur l'équilibre psychique ». Cette évaluation globale du patient tient compte des composantes sensorielle et émotionnelle de la douleur chronique et sera réalisée en une ou plusieurs consultations (et dans ce cas, au moins une fois en binôme). Une réunion interdisciplinaire suivra si le médecin était seul lors de la première consultation et si le dossier est complexe. Actuellement des budgets en conséquence sont alloués aux structures, la longueur des consultations et la lourdeur des patients n'étant pas compatibles avec des critères de rendement. Les indications particulières retenues pour adresser un adolescent dans une telle structure sont les syndromes douloureux chroniques sévères et complexes, avec un retentissement scolaire, les situations ayant résisté aux thérapeutiques proposées auparavant, les difficultés sociales associées, un refus de la dimension multidimensionnelle de la douleur. Dans ce cadre, les résistances, les incohérences, les bénéfices secondaires, les conséquences sur la vie quotidienne et familiale... sont systématiquement évaluées.

L'appréhension de cette complexité nécessite et justifie l'intervention d'un binôme médecin-psychologue.

*Auteur correspondant.
e-mail : barbara.tourniaire@gmail.com

2. La pratique des consultations en binôme

Le premier temps de la consultation synthétise ce qui a été fait auparavant, recueille l'ensemble des informations, par l'adolescent, la famille, ou les autres intervenants, s'assure des faits cliniques et diagnostiques, au besoin par contact téléphonique avec les professionnels impliqués. Les traitements antérieurs sont listés, l'évaluation pluridimensionnelle est complétée et les demandes du patient et du médecin adresseur doivent être prises en compte [1].

2.1. Une histoire à écouter plutôt qu'un recueil formalisé

Le mode de recueil de ces données est primordial et conditionne le contenu de l'information recueillie. L'adolescent et ses parents tiendront volontiers dans les premières minutes un discours « médicalisé », reprenant les éléments du dossier qu'ils connaissent souvent bien. Il est important de leur faire préciser ce qu'ils ont compris jusqu'alors, ce qu'ils pensent de la situation et ce qu'ils attendent de la consultation douleur.

Mais interroger l'adolescent et sa famille de manière trop formelle, trop médicale, avec des questions fermées ne permet pas l'émergence d'éléments fondamentaux pour la compréhension globale de la situation et les propositions thérapeutiques.

Pour éclairer son histoire d'un œil nouveau il vaut mieux proposer à l'adolescent de « raconter ce qui lui arrive », « ce qui s'est passé », comment « cela » s'est installé... quelle était sa situation scolaire et familiale à ce moment-là, comment il se sentait... Ces questions, posées progressivement en « accompagnant » l'histoire, sur le mode d'une discussion ouverte, en étant attentif aux émotions qui s'y rapportent, aux mots utilisés par l'adolescent permettront que soit racontée une toute autre histoire que purement médicale. Souvent, une « nouvelle » histoire de vie apparaît alors, à la surprise parfois de l'ensemble de la famille, avec des difficultés et souffrances plus ou moins intriquées et anciennes. Cette « médecine narrative » peut être en soi thérapeutique [2,3].

Si le binôme médecin-psychologue est présent, cette histoire sera écoutée, questionnée et relancée par les 2 intervenants. La famille pourra constater les liens permanents et les allers-retours entre les composantes biologique et psychologique, l'aspect complémentaire de l'écoute, et percevra implicitement l'intrication corps/psyché [4,5].

Si le médecin est seul lors de la première consultation, l'apparition de cette intrication lors de l'écoute ouverte de l'histoire

du patient lui permettra de proposer un temps d'écoute plus spécifique des facteurs psychiques grâce à une consultation avec le psychologue, qui est alors majoritairement acceptée. Cette consultation permettra l'émergence d'éléments nouveaux, complémentaires ou parfois d'une nouvelle histoire, qui sera mise en commun ensuite.

Si un suivi psychothérapeutique est déjà en cours pour l'adolescent, le contact avec le thérapeute est primordial, par le médecin (reconstituant un binôme) ou le binôme.

2.2. Les différents temps : de la consultation initiale au suivi

Du temps est nécessaire pour qu'apparaissent ces intrications, pour que la confiance s'installe. La qualité de l'écoute n'est possible qu'à cette condition. Ainsi, dans les situations complexes, une première consultation prendra une 1 h 1/2 à 2 h, avec ou sans temps individuels pour les membres de la famille. Plusieurs consultations courtes ne permettent pas ce même résultat.

Le psychologue évaluera la façon dont la douleur est « parlée » et comment elle s'inscrit dans cette période de l'adolescence. D'autres symptômes seront recherchés : troubles du sommeil, de l'appétit, anxiété, addictions, éléments dépressifs, absentéisme scolaire, rapport aux pairs, aux membres de la famille, deuils... Des liens apparaîtront parfois et pourront être discutés avec l'adolescent. L'organisation de la famille autour de l'adolescent et de ses douleurs sera questionnée.

Un des rôles du psychologue est de concilier les différents registres abordés (la psychopathologie ou clinique de la douleur, celle de l'adolescence, de cet adolescent...) pour essayer de comprendre la demande de l'adolescent (et ce qu'il ne parvient pas à demander), le(s) sens que prennent ses douleurs dans son économie psychique ; cela en évaluant la place des différents symptômes, les conflits actuels non exprimés, la place de traumatismes psychiques, la résurgence d'une problématique infantile (d'un conflit du passé non dépassé qui se rejoue à la puberté, puberté qui implique directement et indirectement des remaniements psychiques pour l'adolescent et pour son entourage). Il est tout aussi important d'évaluer comment cette douleur « aide » cet adolescent ou parle pour lui comme une défense, une résistance, transitoire ou chronique... ce qui permet d'adapter les propositions thérapeutiques.

Le suivi de l'adolescent se fera, selon les situations, par le médecin et/ou le psychologue, avec des contacts réguliers entre les professionnels.

3. Les propositions thérapeutiques

La demande de l'adolescent se situe souvent sur un versant somatique : le soulagement physique. La consultation en binôme, avec des mots simples, la mise en parole de l'intrication des facteurs psychologiques et de leur retentissement sur le corps fait souvent apparaître spontanément d'autres demandes, voire des solutions de la part de l'adolescent lui-même.

Reconnaître ses attentes, lui formuler ce qui a été perçu lors de tous les échanges permet de proposer non pas une réponse univoque, un « traitement prescrit », mais différentes combinaisons thérapeutiques possibles : moyens médicamenteux, physiques et méthodes psychologiques adaptées au patient et aux problématiques évaluées (psychothérapie individuelle ou familiale et/ou méthodes psychocorporelles).

Dans la pratique, le plus souvent, il semble nécessaire de proposer une psychothérapie, initiée parfois lors de cette consultation. C'est l'occasion d'expliquer ce qu'est ce travail de mise en liens entre percepts, affects, croyances, contexte... Plusieurs psychothérapies peuvent être proposées : les psychothérapies verbales, la relaxation thérapeutique, moins engageante, respectant son désir de ne pas vouloir « trop » parler [6] et laissant une place au corps.

Références

- [1] HAS. Recommandations de bonnes pratiques Douleur chronique : reconnaître le syndrome douloureux chronique, l'évaluer et orienter le patient. Décembre 2008. <http://www.has-sante.fr>.
- [2] Goldman B, Kaplan A. Évaluation et prise en charge de la douleur chronique : rôle potentiel de la médecine narrative. Point de vue Clinique. Mai 2008. http://www.stacomunications.com/journals/leclinicien/2008/05-Mai-%202008/clin-%20view-%2008_F.pdf.
- [3] Vannotti M (Ed). Le métier de médecin – Entre utopie et désenchantement. Editions Médecine & Hygiène, Genève, 2006, pp187-191.
- [4] Bachelart M, Bioy A, Nègre I. Place et fonctions du psychologue en structure douleur. Douleurs 2011;12:189-95.
- [5] Bioy A. Lorsque les médecins de la douleur font de la psychologie. J Psychologues 2007;246:35-40.
- [6] Bergès-Bouines M, Bonnet C. La relaxation thérapeutique chez l'adolescent. Association de Relaxation Thérapeutique Enfants et Adultes® (ARTEA). <http://arteaberges.free.fr/pdf/larelxation-chezlado.pdf>

La plainte somatique à l'adolescence : de la douleur à la souffrance, plaider pour une double lecture

C. Mille, B. Boudailliez*

Unité de médecine de l'adolescent, Département de pédiatrie, Centre hospitalier régional et universitaire, CHU Nord, Place Victor Pauchet, 80054 Amiens cedex, France

Les plaintes somatiques volontiers relayées par l'entourage sont fréquentes dans les consultations de médecine de l'adolescent ; les circonstances de survenue sont souvent assez évocatrices pour que soient mis en évidence les affects pénibles sous-jacents ; il existe cependant des situations plus incertaines où le vécu de l'adolescent n'est pas révélé à l'adulte. L'embarras du praticien est encore plus marqué quand les symptômes somatiques sont en rapport avec une conflictualité psychique ignorée du jeune patient lui-même ou quand ils révèlent les failles de son organisation mentale. Il ne suffit pas de réfuter la causalité organique pour soulager un sujet souffrant, quand précisément le « tableau » clinique qu'il présente témoigne de l'impossibilité de figurer autrement les vicissitudes de sa vie inconsciente. A contrario, certains désordres physiques pour lesquels l'organicité ne fait pas de doute semblent se déclencher ou s'aggraver sous l'influence de facteurs psychiques et relationnels qui ne se laissent pas facilement circonscrire. L'éventuelle obtention de bénéfices secondaires, le caractère « providentiel » de certaines maladies somatiques risquent de maintenir le voile sur d'autres déterminations plus dérangeantes. Enfin on ne saurait sous-estimer le rôle des attentes et réactions de l'entourage qui contribuent à organiser et renforcer les différentes modalités d'expression de la souffrance psychique du grand enfant ou de l'adolescent. Quand la douleur est au cœur de la plainte, la souffrance psychique peut sembler aisément accessible, or il arrive souvent, avec les adolescents hospitalisés dans les unités de pédiatrie, que cette douleur affichée, voire provoquée et revendiquée, vienne à l'inverse recouvrir, contre-investir ou masquer une souffrance indicible. Dans un tel contexte, les réponses du médecin somaticien qui reçoit la plainte sont nécessairement infléchies par ses propres représentations des rapports « corps/psyché », par ses convictions et ses contre-attitudes. Or la prise en compte exclusive, voire successive et dissociée des aspects physiolo ou psychopathologiques est potentiellement lourde de conséquences pour l'avenir du sujet concerné. Nous faisons le pari que le travail conjoint des pédiatres et des pédopsychiatres dans le cadre d'une Unité de médecine de l'adolescent peut contribuer à atténuer les risques de clivage. S'ouvrent nécessai-

rement des espaces de confrontations, mais aussi de jonctions qui pourraient offrir aux jeunes patients "partagés" cet espace "somato-psychique" élargi au sein duquel les professionnels endossent une certaine distribution de rôles, avec le souci de soutenir la représentation du sujet dans toutes les dimensions qui le caractérisent, mais qu'il n'est pas encore en mesure d'accepter ou d'assumer seul.

1. Les plaintes somatiques à l'adolescence

Les plaintes somatiques à l'adolescence s'entendent, pourvu qu'on les écoute, régulièrement dans les consultations et passages dans les structures de soins : l'enquête baromètre jeunes santé 97-98 rapporte ainsi que 42 % des adolescents (12-19 ans) ont signalé des céphalées, 33 % des dorsalgies et 32 % des maux de ventre dans les 30 jours précédant l'enquête. L'adolescent nous montre que le corps soumis aux transformations/pubertaires est tout naturellement le lieu privilégié d'expression des affects et conflits. Décrypter la plainte somatique n'est jamais simple pour le clinicien qui doit bien s'inquiéter d'une possible cause organique tout en étant à l'écoute d'une souffrance psychique sous-jacente. Celle-ci peut être perceptible par un état d'anxiété reconnu ; ailleurs inconsciente lorsque des mécanismes de conversion somatique sont à l'œuvre. Le contexte familial joue naturellement un rôle décisif dans la genèse et le destin de ces plaintes somatiques : les facteurs des stress psychosociaux et médicaux dans la famille de l'adolescent porteur de plaintes sont extrêmement présents à l'examen attentif de l'adolescent et de son contexte familial.

2. Penser le passage de la douleur à la souffrance

Penser le passage de la douleur à la souffrance nécessite que l'on précise le contenu des maux. L'International Association for the Study of Pain (IASP) a proposé en 1976 la définition suivante pour la douleur : « expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à un dommage tissulaire réel ou potentiel ou décrite en termes d'un tel dommage », soit donc une expérience individuelle, subjective qui réfère au passé personnel et

*Auteur correspondant.
e-mail : boudailliez.bernard@chu-amiens.fr

familial. J.P. Pontalis propose de définir la souffrance (on notera le suffixe « ferre » qui a le sens de « porter ») comme une « *transposition au plan de l'expérience psychique d'un vécu qui fait étroitement référence au corps* ». La souffrance est, comme la douleur physique, conçue comme la séquence d'une « effraction dans les dispositions de pare-excitation ». Elle agirait comme l'excitation pulsionnelle constante, bien distincte de l'expérience de déplaisir occasionnée par la non-satisfaction d'un besoin. L'observation des adolescents montre que cette souffrance peut être dicible, accessible et partagée : l'expression somatique de la douleur apparaît comme un ballon d'essai, une perche tendue, une solution régressive, transitoire, permettant de s'octroyer un peu de temps face aux exigences développementales. Ailleurs, la douleur peut être inconsciente (c'est la conversion somatique avec « la belle indifférence » qui l'accompagne), ou consciente, préférée à la souffrance : les gestes auto-mutilants, les scarifications en sont les manifestations exposées : « ils se font mal pour avoir moins mal ».

3. Plaidoyer pour une double lecture

L'unité de Médecine de l'Adolescent (UMA) au CHU d'Amiens, créée en 1995 est le lieu du travail pédiatre/pédopsychiatre. Elle suppose une reconnaissance mutuelle : le pédopsychiatre est légitimé, officiellement reconnu, inscrit dans le dispositif médico-administratif. Il n'est pas un clandestin, ni un intermittent. Le pédiatre est l'interlocuteur naturel des adolescents admis pour plaintes somatiques. La transmission quotidienne et deux réunions hebdomadaires permettent de croiser les

regards et de nourrir cet espace d'« entre-deux », un aller-retour possible entre praticiens aux compétences complémentaires et qui se parlent. L'adolescent est ainsi assuré que le pédiatre restera un interlocuteur quotidien, que le « psy » ne viendra pas prendre sa place en cas de négativité des investigations cliniques et paracliniques. L'approche familiale procède des mêmes principes : l'introduction de l'hypothèse d'une implication psychosociale à la plainte somatique peut ainsi en être grandement facilitée.

4. Conclusion

Les plaintes somatiques des adolescents offrent une excellente occasion au pédiatre et au « psy » d'ajuster leurs représentations et leurs interventions respectives. La prise en compte d'une possible organicité sous-jacente ne doit pas rendre sourd aux multiples formes de la souffrance psychique. À contrario, « toute réduction du corps à sa dimension de pure pensée » risque de nous faire négliger le poids de la complaisance somatique dans un trouble trop rapidement considéré comme purement fonctionnel. L'exigence d'une double lecture pour des raisons pratiques, théoriques et éthiques s'impose à la suite de cette longue expérience partagée auprès d'adolescents en souffrance.

Références

Les références complètes peuvent être obtenues sur demande auprès des auteurs.

Que sont devenus les adolescents douloureux chroniques ? Suivi d'une cohorte

A. Gallo^{a,*}, B. Tourniaire^b, A.-C. Chary-Tardy^c

^aInterne de Médecine Générale, DESC Médecine de la douleur, CHU de Dijon, France

^bUnité fonctionnelle de lutte contre la douleur, Hôpital Trousseau, AP-HP, Paris, France

^cService de Pédiatrie, CHU de Dijon, France

Les douleurs musculo-squelettiques chroniques des adolescents persistent-elles à l'âge adulte ? Dans quel pourcentage ? Les caractéristiques de ces douleurs sont-elles identiques ? Quelle est la qualité de vie de ces ex-patients ?

L'IASP (*International Association for the Study of Pain*) définit la douleur chronique comme une douleur persistant plus de 3 à 6 mois. Nous disposons d'études de prévalence des douleurs chroniques chez les enfants et adolescents, et d'études chez les adultes, mais peu d'études longitudinales ont étudié le devenir d'enfants et d'adolescents douloureux chroniques.

L'objet de cette étude est de décrire les douleurs musculo-squelettiques d'une population d'adolescents venus consulter dans une structure douleur spécialisée à l'âge d'au moins 10 ans et leur évolution 5 à 18 ans plus tard.

1. Douleurs récurrentes, douleurs chroniques à l'adolescence : les données de la littérature

Les données chiffrées sur la prévalence varient selon le type de douleur et la question posée : jusqu'à 50 % environ de douleurs récurrentes sont retrouvées si la question posée est « avez-vous eu une expérience douloureuse dans les 3 derniers mois », et 25 % si ces douleurs sont régulières durant ces 3 mois ou plus [1]. D'autres travaux retrouvent environ 40 % de douleurs récurrentes [2] mais seulement 2 à 6 % de douleurs réellement chroniques [2,3]. Une revue récente de la littérature met bien en évidence ces variations de prévalence : 14 à 24 % de douleurs dorsales, 4 à 40 % de douleurs musculo-squelettiques, 4 à 49 % de douleurs multiples [4]. Les consultations médicales et les consommations médicamenteuses liées à ces douleurs ont fait l'objet de travaux [3,5,6] ainsi que le retentissement sur la qualité de vie et l'absentéisme scolaire [2,3,5,7-9].

Une étude longitudinale a évalué les douleurs d'enfants âgés initialement de 8 à 14 ans et leur persistance 2 ans puis 13 ans plus tard [10] : 20 % d'entre eux sont restés douloureux aux 3 temps de l'étude. Aucune étude française n'est publiée.

2. Suivi d'une cohorte d'adolescents douloureux chroniques

Chaque année plus de 600 enfants et adolescents consultent dans l'Unité Douleur de l'Hôpital d'enfant Armand Trousseau à Paris, pour tous types de douleur. Que deviennent-ils à l'âge adulte ?

Pour cette étude, nous avons choisi de nous centrer sur l'évolution des adolescents ayant consulté entre 10 et 18 ans pour des douleurs musculo-squelettiques diffuses ou localisées : principalement les syndromes douloureux chroniques inexplicables et les syndromes régionaux douloureux complexes SDRC (algodystrophies).

2.1. Objectifs

L'objectif principal de cette étude est de décrire les douleurs initiales et leur prise en charge, l'évolution de ces adolescents douloureux chroniques, dans l'intervalle entre la dernière consultation dans l'unité et actuellement, avec description de leur parcours de soins, des consommations médicamenteuses et de toxiques, et en cas de persistance actuelle des douleurs, le retentissement sur leur vie quotidienne : qualité de vie, absentéisme au travail...

L'objectif secondaire est de tenter d'identifier des facteurs prédisposant à une persistance des douleurs : sexe, âge de début des douleurs, durée et intensité des douleurs, absentéisme scolaire, facteurs psychologiques liés à l'enfant, environnement socio-familial, contexte psychologique familial, événement traumatisant spécifié dans l'enfance, stratégie thérapeutique proposée.

2.2. Matériel et méthode

Les données des dossiers des adolescents présentant ces douleurs musculo-squelettiques et ayant consulté dans l'unité entre 1994 et 2006 ont été colligées : données démographiques, caractéristiques des douleurs au moment de la prise en charge, données psycho-sociales. L'enquêteur (un seul enquêteur pour l'ensemble de l'étude) essaie de joindre l'ex-patient par téléphone (recherche aux anciens numéros, auprès de la famille et/ou par internet, pages blanches, Facebook...) pour le recueil de toutes les autres informations, avec une dizaine de tentatives d'appels. Le recueil des données est exclusivement téléphonique

*Auteur correspondant.
e-mail : anne_gallo2001@yahoo.fr

auprès de ces jeunes adultes. La présence ou non des douleurs est détaillée avec leurs caractéristiques : intensité, localisation, impact fonctionnel, impact sur l'activité professionnelle ou les études, ainsi que les traitements pharmacologiques, psychologiques et psychocorporels. Ces douleurs ont pu persister ou réapparaître secondairement, ou se modifier... La qualité de vie est également évaluée et un comportement addictif est recherché (consommation d'alcool, de tabac, de substances illicites, trouble du comportement alimentaire) ainsi qu'un possible abus médicamenteux et qu'une surconsommation du service de soins.

2.3. Résultats provisoires

Le plus souvent les familles contactées ont été favorables à la transmission du numéro actuel de leur enfant si celui-ci ne vivait plus à leur domicile sauf 1 refus catégorique et 4 parents ayant indiqué que celui-ci rappellerait lui-même mais cela n'a pas été le cas. Dix patients ont été perdus de vue. À ce jour toutes les personnes jointes ont accepté avec plaisir de répondre aux questions, et toutes ont été très intéressées par ce travail et ses résultats futurs.

Actuellement 44 personnes, 38 femmes et 6 hommes, ont répondu au questionnaire. La durée des entretiens téléphoniques est de 15 minutes environ.

L'âge moyen actuel des répondants est de 23 ans. L'âge moyen au moment de la prise en charge dans l'unité douleur était de 13 ans. Le motif principal de prise en charge initiale était des douleurs musculo-squelettiques diffuses (24 cas) et des SDRC (20 cas), avec des douleurs initiales intenses à très intenses dans 90 % des cas. Lors de la prise en charge au sein de l'unité douleur, les douleurs persistaient en moyenne depuis 18 mois.

Au total, seulement 34 % de ces jeunes adultes n'ont plus de douleurs actuellement. Parmi les 66 % de douloureux, la douleur a persisté dans la moitié des cas et est réapparue après un intervalle libre dans un quart des cas. Majoritairement (65 %) il s'agit d'une douleur intense ou très intense, présente dans 44 % des cas plus d'un jour par semaine. La plupart des personnes actuellement douloureuses déclarent que l'intensité de leurs douleurs est beaucoup moins importante que lors de leur prise en charge à l'unité douleur. Ils se sont majoritairement « habitués à la douleur » et disent peu ou ne pas consulter car ils pensent qu'aucun traitement ne sera efficace. Alors que l'on pourrait penser qu'ils ne sont pas pris en charge parce qu'ils ne sont pas gênés par ces douleurs, plus de la moitié d'entre eux disent être gênés de manière importante dans leurs activités quotidiennes et 26 % ont un absentéisme professionnel. Enfin, 46 % des douloureux ont des consommations d'antalgiques quasi-quotidiennes et/ou multiplient les consultations médicales, le plus souvent auprès de leur médecin généraliste. Aucun n'a consulté à nouveau dans une unité douleur.

2.4. Discussion

Cette étude est en cours ; 120 patients devraient pouvoir être inclus au total. Actuellement, 66 % des adolescents douloureux le sont restés à l'âge adulte, la plupart expliquant qu'ils « se sont habitués » ; cependant un retentissement non négligeable sur leur vie quotidienne et professionnelle apparaît, et pour certains des prises médicamenteuses fréquentes et banalisées. L'absence de suivi pour ces douleurs chroniques persistantes interroge : la consultation alors qu'ils étaient adolescents a-t-elle modifié le parcours de soins, a-t-elle permis que la douleur persiste sans être une préoccupation au quotidien ? Ou ces jeunes adultes ne consultent-ils pas, comme la majorité de la tranche d'âge des 18-25 ans, faible consommatrice de soins ?

Il s'agit d'un travail original sur le devenir à moyen terme d'adolescents douloureux chroniques et dont les résultats pourraient donner des pistes pour la prise en charge et le suivi de ce type de douleurs. Des facteurs prédictifs d'évolution des douleurs pourraient être mis en évidence.

Un suivi prolongé de cette cohorte est prévu, les patients inclus ayant donné leur accord pour être à nouveau contactés dans quelques années.

Références

- [1] Perquin CW, Hazebroek-Kampschreur AA, Hunfeld JA, et al. Pain in children and adolescents: a common experience. *Pain* 2000;87:51-8.
- [2] van Dijk A, McGrath PA, Pickett W, et al. Pain and self-reported health in Canadian children. *Pain Res Manag* 2008;13:407-11.
- [3] Ramage-Morin PL, Gilmour H. Chronic pain at ages 12 to 44. *Health Rep* 2010;21:53-61.
- [4] King S, Chambers CT, Huguet A, et al. The epidemiology of chronic pain in children and adolescents revisited: a systematic review. *Pain* 2011;152:2729-38.
- [5] Perquin CW, Hunfeld JA, Hazebroek-Kampschreur AA, et al. Insights in the use of health care services in chronic benign pain in childhood and adolescence. *Pain* 2001;94:205-13.
- [6] Masiero S, Carraro E, Sarto D, et al. Healthcare service use in adolescents with non-specific musculoskeletal pain. *Acta Paediatr* 2010;99:1224-8.
- [7] Huguet A, Miro J. The severity of chronic pediatric pain: an epidemiological study. *J Pain* 2008;9:226-36.
- [8] Logan E, Simons LE, Stein MJ, et al. School impairment in adolescents with chronic pain. *J Pain* 2008;9:407-16.
- [9] Roth-Isigkeit A, Thyen U, Stoven H, et al. Pain among children and adolescents: restrictions in daily living and triggering factors. *Pediatrics* 2005;115:e152-62.
- [10] Brattberg G. Do pain problems in young school children persist into early adulthood? A 13-year follow-up. *Eur J pain* 2004;8:187-99.

Les enfants Roms : problématique de santé

L. Seban*, P. Lanusse-Cazalé, F. Vu-Dinh, D. Bridier

Mission Rom, Médecins du Monde, Bordeaux, France

Environ 600 « Roms », dont près de 300 enfants de moins de 16 ans, vivent dans des squats ou bidonvilles disséminés sur la Communauté Urbaine de Bordeaux (CUB). Ils sont issus principalement de Bulgarie, quelques-uns de Roumanie. Médecins du Monde (MdM) Bordeaux intervient depuis de nombreuses années auprès de ces familles, grâce à une équipe bénévole mobile (médecins, infirmiers, accompagnateurs sociaux) qui a développé des actions de veille sanitaire, d'informations, d'orientations et d'accompagnements médico-sociaux pour aller au devant et essayer de répondre aux besoins de ces familles. Il apparaît que la dénomination « Roms » n'est pas juste, car les populations vivant sur ces squats sont très hétérogènes. Les Roms représentent la majorité, les autres ne sont pas Roms (bulgares bulgarophones, bulgares turcophones, roumains...). Mais tous sont citoyens originaires des pays d'Europe de l'Est ayant migré en France et y séjournant dans des conditions d'extrême précarité. Ce sont des familles qui viennent chercher une issue à leur situation personnelle, mais avec des motivations différentes : installation temporaire ou installation pérenne en vue d'une insertion durable dans la société française. Cela a un intérêt à être connu : celui de savoir que la quasi-totalité de ces familles sont dans la même situation administrative et économique, mais que leurs représentations culturelles et leurs comportements face à la santé peuvent être différents.

1. Les conditions de vies et risques sanitaires

Les conditions de vies des enfants sont marquées par des logements insalubres, un accès à l'eau courante et/ou à l'électricité très restreint. La promiscuité augmente considérablement le risque de contagion de maladies infectieuses préoccupantes (VRS, coqueluche, BK...), dans un contexte où souvent toutes les générations de la famille sont regroupées dans une pièce unique. Les familles se chauffent au moyen de poêles à bois de fortune, produisant de fortes émanations de fumées. À ce jour, aucune intoxication aiguë au monoxyde de carbone n'a été enregistrée à Bordeaux. Les intoxications chroniques, plus pernicieuses à diagnostiquer, restent néanmoins possibles. Le risque d'accident domestique est réel et les enfants sont les plus exposés. L'absence de latrines et d'assainissement sur les lieux de vie s'accompagne d'une prolifération de nuisibles (rats, cafards.) et parasites (punaises, puces).

Les pathologies le plus souvent rencontrées par notre équipe sont par ordre de fréquence : les pathologies ORL (OMA, OSM à répétitions, rhinopharyngites), dentaires (caries), respiratoires (toux chroniques, pneumopathies), cutanées (impétigo, prurigo, eczéma, gale), gastro-intestinales (diarrhées virales, bactériennes, parasitaires). Il n'existe pas de pathologies réellement spécifiques à cette population, mais une augmentation de l'incidence des pathologies communes du fait de la précarité.

2. Prise en charge et suivi

Dans le cadre de pathologies chroniques ou aiguës nécessitant un suivi particulier, une étude réalisée en 2010 à Bordeaux [1], incluant 23 adultes et enfants suivis pendant 7 mois, a permis d'identifier des freins à la prise en charge médicale pour cette population. C'est majoritairement l'instabilité géographique (pour 17 patients, soit 73,9 %) et le manque d'éducation pour la santé, ou les motifs culturels (pour 15 patients, soit 65,2 %) qui ont été identifiés comme étant des obstacles majeurs. Les autres freins rencontrés sont : la barrière linguistique (pour 5 patients, soit 21,7 %), un manque de coordination entre les divers professionnels de santé (pour 5 patients, soit 21,7 %), une réponse médicale inadaptée (pour 4 patients, soit 17,3 %). Par exemple, la prise en charge des toux chroniques de l'enfant est particulièrement difficile. L'interrogatoire des parents est peu contributif. Le recours à un traducteur est souvent indispensable. Ensuite, des investigations, parfois coûteuses, sont souvent essentielles et nécessitent l'accession à une couverture médicale. Ce parcours d'ouverture de droits est difficilement accessible pour ces parents (prises de rendez-vous, respect des horaires, barrière de la langue, nécessité de se déplacer dans plusieurs structures...). Enfin le suivi de l'enfant est complexe. D'une part, la santé n'est pas une priorité pour ces populations précaires, engagées dans des processus de survie. Le manque d'éducation pour la santé, l'instabilité géographique, les représentations de la maladie, la perception du temps rendent le suivi d'autant plus complexe. D'autre part, les difficultés d'adaptation de nos structures de soins à ces publics posent de réels problèmes : difficultés d'accéder à un traducteur, méconnaissance de la précarité par manque de formation des acteurs de santé, cloisonnement des professionnels (ville-hôpital)... Cela aboutit quelquefois à des réponses médicales inadaptées qui font état du manque d'informations quant aux conditions de vie et quant à la culture de la population rencontrée. Au total, peu d'enfants porteurs d'une toux chronique ont une prise en charge aboutissant à un diagnostic et encore plus rares sont ceux qui bénéficient d'un

*Auteur correspondant.
e-mail : laurentseban@medecinsdumonde.net.

suivi dans le temps. Les étiologies identifiées de ces toux chroniques sont l'asthme (1 cas), le RGO (4 cas). Ces étiologies ont été identifiées au cours d'une exacerbation (crise d'asthme, malaise et cyanose) nécessitant une prise en charge par les urgences pédiatriques. Il est fort probable que nous sous-estimions aussi la présence de la tuberculose. Un travail d'investigation devrait être mené sur ce thème pour évaluer l'incidence de cette pathologie dans ces squats.

3. Prévention primaire, l'exemple de la vaccination

En ce qui concerne la couverture vaccinale, elle est faible. En juin 2011, MdM a réalisé une enquête vaccinale nationale [2] dont nous avons extrait les données pédiatriques locales. A Bordeaux, l'étude a porté sur 93 personnes dont 45 enfants de moins de 16 ans, bulgares ou roumains migrants vivant en squat. Seulement 30 % des enfants avaient leurs vaccinations obligatoires à jour. C'est majoritairement la méconnaissance du retard vaccinal (40 %), la méconnaissance des lieux de vaccinations (20 %) et les représentations d'ordre culturel qui apparaissent être des freins à l'obtention d'un calendrier vaccinal à jour. Sur la totalité des enfants de moins de 6 ans, seulement 25 % sont suivis par la PMI. Très logiquement, lorsque ceux-ci sont suivis par la PMI, cela favorise la possession d'un carnet de santé (70 % des cas) et un calendrier vaccinal à jour (environ 80 % des cas à jour pour le DTP et le ROR). Il est également intéressant de noter qu'environ 80 % des personnes interrogées accepteraient la vaccination dès lors qu'on leur explique pourquoi, quand, comment et où. En outre, 75 % des enfants de moins de 16 ans n'avaient pas de droits ouverts à une couverture médicale bien qu'ils soient présents en France en moyenne depuis 2,5 ans au moment de l'enquête. Un travail a été initié avec une des PMI proche d'un squat, formalisé par un Atelier Santé-Ville, pour identifier les freins à l'accès à la PMI et à la vaccination. L'objectif est d'introduire un espace de médiation sanitaire permettant une meilleure connaissance

et compréhension entre l'utilisateur et le professionnel de santé. La formation, les rencontres interprofessionnelles, l'accès à la traduction et à une médiation interculturelle, la possibilité de faire des accompagnements physiques sont au centre des actions menées par cet atelier santé-ville.

4. Conclusion

La prise en charge de ces enfants en situation de précarité est complexe. Il faut souligner l'importance d'avoir une approche globale d'une problématique de soins primaires et la nécessité pour une population précaire ou marginale de disposer d'un lieu de soin repère. Le contexte de vie, l'aspect culturel, les obstacles financiers et administratifs d'accès aux soins doivent être pris en compte afin de formaliser un projet de soins adapté et à bas seuil d'exigence.

Pour tous les acteurs intervenant auprès de la santé des enfants migrants, dont les Roms, il existe des familles qui ne sont pas « motivées » pour la santé. Il ne s'agirait que d'une question de mauvaise volonté... En réalité à ce terme de motivation il serait préférable de substituer « ordre de priorité ». La santé passe souvent au second plan quand il s'agit de trouver à manger, à se chauffer. Parler de priorité permet d'ouvrir de plus nombreux horizons d'action : agir en prenant en compte des priorités de quelqu'un semble plus facile que d'agir sur ses motivations, qui sont plus difficiles à cerner et à comprendre...

Références

- [1] Duprat V. Difficultés rencontrées dans la prise en charge médicale de la population Rom [Thèse]. Bordeaux : Université Bordeaux 2-Victor Segalen ; 2011.
- [2] Rapport d'enquête sur la couverture vaccinale des populations roms rencontrées par les équipes de Médecins du Monde en France, Médecins du Monde, Direction Missions France, Juillet 2011. www.medecinsdumonde.org

Un programme de médiation sanitaire en direction de femmes et de jeunes enfants Roms en France

J.-Y. Grall^a, D. de Penanster^a, N. Goyaux^{a,*}, L. El Ghazi^b, J. Rustico^b

^a Direction générale de la santé, France

^b Association pour l'accueil des voyageurs (ASAV), France

Comment permettre l'accès durable à la prévention et aux soins des populations roms migrantes présentes sur le territoire français ? Quel accueil peut être réservé par ces populations, caractérisées par l'instabilité et la mobilité des groupes qui les composent, à des actions de médiation dans le domaine de la santé ? Quelles interventions proposer qui prennent également en compte la diversité des lieux de vie et des contextes locaux ? Les premiers résultats d'un programme multicentrique reposant sur la médiation sanitaire mettent en évidence une amélioration de l'accès à la prévention et aux soins de femmes et d'enfants roms.

1. Un état de santé préoccupant

Les Roms migrants en France sont originaires de pays de l'Est, qu'ils soient ou non situés dans l'Union européenne. Désormais sédentaires dans leur pays d'origine, les Roms ne constituent pas un public homogène. Les raisons de la migration sont multiples, au rang desquelles la discrimination et les conditions de vie. Plus pauvres et moins scolarisés que la population générale, ils ne bénéficient pas d'une éducation sanitaire et peuvent arriver en France avec un retard de soins et des pathologies qui se sont aggravées.

Les informations sur la santé des femmes et des enfants roms sont lacunaires et reposent, pour l'essentiel, sur les observations réalisées par Médecins du Monde en 2008 et en 2009.

L'âge moyen à la première grossesse est d'environ 17 ans et moins de 10 % des femmes enceintes rencontrées par l'association étaient suivies pour leur grossesse. Elles ont connu en moyenne 4 grossesses mais seule la moitié d'entre elles a abouti à la naissance d'un enfant vivant.

La détention d'un carnet de santé diminue avec l'âge des enfants, mais le suivi en PMI et la scolarisation en favorisent la possession. Les informations recueillies par l'association montrent que 71 % des enfants de moins de 2 ans étaient vaccinés contre la diphtérie, le tétanos et la poliomyélite, 65 % contre le BCG et 55 % contre la rougeole, les oreillons et la rubéole. L'âge médian des

enfants pour lesquels les intervenants associatifs ont considéré que le calendrier vaccinal était à jour est de 3 ans et demi. Plus globalement, les difficultés rencontrées par ces populations en matière d'accès aux droits et aux structures sont nombreuses et se traduisent, en particulier, par une moindre couverture en matière d'assurance maladie et la rupture de soins.

2. Les réponses de la médiation sanitaire

Les fonctions, la posture et les objectifs de la médiation sanitaire ont été présentés dans un rapport du collectif Romeurope remis à la Direction générale de la santé en 2009.

La médiation sociale est définie comme « un processus de création et de réparation du lien social et de règlement des conflits de la vie quotidienne, dans lequel un tiers impartial et indépendant tente, à travers l'organisation d'échanges entre les personnes ou les institutions, de les aider à améliorer une relation ou de régler un conflit qui les oppose¹ ». Tout en veillant à l'adapter aux conditions de vie de populations roms vivant en France, le médiateur de santé publique œuvre précisément « à l'interface entre le système de santé et les publics présentant des difficultés particulières dans l'accès aux soins et à la prévention² ».

La fonction du médiateur de santé repose sur une posture médiane au sens où il connaît bien les familles roms et les acteurs locaux du système de prévention et de soins et peut, à ce titre, établir ou rétablir des liens inexistantes ou distendus entre les familles et les professionnels de santé. Cette fonction repose également sur une bonne connaissance de la population avec laquelle il interagit sans pour autant y appartenir : à condition d'être extérieur à la communauté parmi laquelle il exerce ses fonctions, le médiateur peut (mais ne doit pas obligatoirement) être lui-même rom. Cette mise à distance « culturelle » limite les risques de s'exposer personnellement et psychologiquement aux influences induites par le travail auprès de ces familles puisqu'il n'en est ni membre ni parent. De plus, le choix du médiateur repose sur une approche par le genre : celle-ci s'inspire de la rela-

¹ Charte de référence de la médiation sociale visée en 2001 par le comité interministériel des villes.

² Proposée par l'Institut de Médecine et d'Épidémiologie africaines en France en 2000.

*Auteur correspondant.
e-mail : nathalie.goyaux@sante.gouv.fr

tion privilégiée entre femmes et des spécificités culturelles des sociétés roms où les femmes jouent un rôle central pour la santé de la famille et d'intermédiation auprès des services publics. Enfin, la maîtrise de la langue est une condition essentielle pour le recrutement du médiateur [1].

En complément de sa qualification initiale, le médiateur reçoit une formation adaptée au contexte de sa mission. Cette formation aborde le cadre général de la médiation dans ses principes déontologiques et méthodologiques, permettant de définir un positionnement du médiateur dans ses entretiens avec le public et les institutions. Elle lui apporte également des connaissances sur la population rom en France, ses conditions de vie dans le contexte d'une migration récente, une approche interculturelle sur la thématique de la santé et une information sur son accès aux droits sociaux et sanitaires en France et dans le pays d'origine, sous l'angle d'un statut administratif particulier. Une présentation du système de santé et la transmission de connaissances médicales de base en santé materno-infantile, complètent la formation.

3. Un programme multicentrique

Au niveau national, le programme est coordonné par l'association pour l'accueil des voyageurs (A/AV) et bénéficie du soutien de la Direction générale de la santé³.

Le programme s'inscrit dans une démarche de recherche action reposant sur 4 projets pilotes homogènes (à Lille, Bobigny, Fréjus et Nantes) mis en œuvre localement en janvier 2011 par plusieurs structures associatives⁴. L'INPES a apporté un suivi méthodologique dans l'élaboration des indicateurs d'évaluation du programme dans une perspective de reproductibilité sur d'autres sites en France ou en direction d'autres publics marginalisés.

En s'appuyant sur une logique de territoire, là où s'installent des familles roms suffisamment nombreuses et suffisamment longtemps, les actions de médiation sont moins remises en cause par l'instabilité de leur habitat et la nécessité de suivre un groupe familial particulier. Le périmètre est variable et n'est pas nécessairement conforme à un territoire administratif.

Les médiateurs, une fois formés, ont engagé leur action au terme d'un diagnostic initial des conditions de vie sur les terrains et bidonvilles et de l'éloignement des femmes et jeunes enfants

dans l'accès aux droits sociaux (domiciliation, état de la couverture maladie), aux soins et à la prévention. Les finalités visent à développer la connaissance et l'utilisation des structures de santé, à en favoriser l'accès effectif y compris en faisant évoluer leurs pratiques, dans une perspective d'autonomisation et d'amélioration de l'accueil des personnes dans les structures.

L'évaluation à mi-parcours du programme fait émerger divers enseignements. L'action des médiatrices a permis un accès quasi généralisé à la domiciliation, qui demeure toutefois majoritairement de nature associative. De même, une nette progression apparaît dans le bénéfice de l'Aide Médicale de l'Etat. L'accès aux soins s'améliore également : deux fois plus de personnes fréquentent les structures de santé et le suivi de la grossesse démarre entre le 2^e et le 3^e mois, alors que le diagnostic montrait un suivi postérieur au 6^e mois de grossesse. Au rang des améliorations dans l'accès à la prévention, on note une connaissance accrue des moyens de contraception ainsi qu'un net progrès dans le suivi médical des enfants de moins de 6 ans, avec une couverture vaccinale plus complète et une généralisation des carnets de santé.

Toutefois, certains points importants du programme n'ont pas connu d'évolution positive. L'absence de recours à un service d'interprétariat lors des consultations engendre un surinvestissement des médiatrices en tant qu'interprètes et ralentit l'autonomisation des femmes dans leur accès aux structures de soins. Le recours à la médecine libérale demeure également rare. Enfin et sauf exception, l'existence du programme ne génère aucune amélioration dans les conditions d'habitat, marquées par la fréquente expulsion des lieux de vie et un accès aux fluides (eau, électricité) sur le terrain qui demeure exceptionnel.

4. Conclusion

L'amélioration d'un accès des personnes aux structures de santé représente sans doute à ce jour l'avancée la plus visible du programme. Mais la nécessaire évolution des pratiques professionnelles implique une œuvre de sensibilisation et de formation qui s'inscrit dans la durée. Au-delà de la valorisation de la fonction de médiation, ce programme contribue à favoriser la reconnaissance du métier de médiateur, en particulier dans le champ de l'accès à la prévention et aux soins des populations en situation de précarité.

Référence

- [1] Faouzi C. Quelle médiation pour améliorer l'accès aux soins des Roms migrants en France : de la réflexion au projet. *Études tsiganes* 2010;41-42:72-87.

³ Au niveau national, le programme est soutenu par l'INPES, la Fondation Raja, le CCFD – Terre Solidaire, la Fondation de France, la Fondation Un Monde Par Tous et, au niveau local, par les agences régionales de santé du Nord-Pas de Calais, d'Île-de-France et des Pays de la Loire ainsi que par le conseil régional des Pays de la Loire.

⁴ AREAS, Comité d'Aide Médicale, Médecins du Monde Nantes, Sichem

Un aperçu sur la santé des enfants des gens du voyage et Roms : conditions de vie, suivi périnatal et jusqu'à 6 ans. Situation dans la métropole lilloise

M. Moukagni Pelzer^{a,b,c,*}, M.-L. Charkaluk^{a,b,c}, N. Kalach^{a,b,c}, O. Kremp^{a,b}

^a Université Nord de France, F-59000 Lille, France

^b UCLille, F-59000 Lille, France

^c Clinique Pédiatrique Saint Antoine, Hôpital Saint Vincent de Paul, Groupe Hospitalier de l'Institut Catholique Lillois/Faculté Libre de Médecine, F-59000 Lille, France

Depuis l'ouverture des frontières des pays de l'Est à l'Europe, sont apparus dans nos consultations des enfants « du voyage » migrants Roms non francophones, le plus souvent Roumains pour notre région, sans accès à une couverture sociale. Une étude sur l'hiver 2011/2012 s'est intéressée à la santé de leurs enfants. Une autre étude réalisée en 2004 [1] s'y était déjà intéressée, mais les populations s'étant modifiées, il convenait de renouveler l'expérience.

1. Populations et méthodes

Les familles ont été recrutées en consultation au sein des urgences pédiatriques de l'Hôpital Sint-Vincent de Paul à Lille. Les enfants devaient vivre en caravane (ou baraquement qui se développent autour de la métropole lilloise) et avoir moins de 6 ans. Les enfants étaient français ou non. L'association AREAS (Entraide aux tsiganes) estime à 1800 le nombre de Roms migrants étrangers dans la métropole lilloise.

L'étude s'est déroulée de septembre 2011 à janvier 2012, à l'aide d'un questionnaire mené oralement et complété par l'étude du carnet de santé quand la famille en possédait un.

Les variables qualitatives sont décrites en pourcentages, \pm la déviation standard quand elle est appropriée. Les variables quantitatives sont décrites par la moyenne \pm l'écart-type et la médiane.

2. Résultats

Nous n'avons pu inclure que 17 enfants, entre 0 et 6 ans, ceux-ci se présentant aux urgences pédiatriques de l'Hôpital St Vincent de Paul (Lille). Douze (70,6 %) possédaient un carnet de santé.

2.1. Âge et sex ratio

Les enfants inclus ont en moyenne 12 mois \pm 10,6 mois (Médiane : 10 mois ; extrêmes : 1 à 40 mois). Le sex ratio est de 47,1 %.

2.2. Nationalité et durée de présence en France

Tous les enfants sont roumains. La moyenne de séjour en France est de 5 mois \pm 20,7 (médiane : 12,9 mois ; extrêmes : 3 jours à 6 ans).

2.3. Famille francophone

Huit familles (47,1 %) pouvaient comprendre le français suffisamment bien pour que nous puissions conduire l'interrogatoire, sinon une personne accompagnant pouvait traduire. Une donnée (5,9 %) est manquante.

2.4. Niveau scolaire de la maman

Sept mères (41,2 %) n'ont jamais été à l'école, 3 (17,6 %) ont un niveau élémentaire, 2 (11,8 %) un niveau collège (dont une est française), 5 (29,4 %) sont non renseignées.

2.5. Accès à l'eau potable

Seules 4 familles (23,5 %) ont un accès sur leur terrain à l'eau courante. Deux données (11,8 %) sont manquantes.

2.6. Grossesse et naissance

Quinze (88,3 %) grossesses ont été suivies, dont 6 (35,3 %) en Roumanie et 6 (35,3 %) dans la métropole lilloise (dont 1 en PMI). Une grossesse (5,9 %) a été suivie en Espagne. Deux données (11,8 %) sont manquantes.

Une seule grossesse (5,9 %) a été déclarée compliquée (un siège). La parité moyenne est de 3,2 (de 1 à 11).

*Auteur correspondant.
e-mail : moukagni.marie@ghicl.net

Neuf naissances (52,9 %) ont eu lieu en Roumanie, 7 (41,2 %) en France, 1 (5,9 %) en Espagne. Un accouchement eu lieu au domicile.

Quinze accouchements (88,2 %) ont eu lieu par voie basse.

Le terme a pu être retrouvé dans 11 cas et celui-ci est de 39 semaines d'aménorrhée et 6 jours.

Le poids moyen de naissance est de 3,385 kg \pm 0,574 (Médiane : 3,466 ; extrêmes 2,910-5 kg).

La taille moyenne de naissance est de 50 cm \pm 0,8 (Médiane : 49,5 ; extrêmes 48-50 cm).

Le périmètre crânien moyen de naissance est de 34,75 cm \pm 0,95 (Médiane : 34,37 ; extrêmes 33-35).

Treize femmes (76,5 %) ont allaité exclusivement, 1 enfant (5,9 %) a reçu du lait artificiel, et 3 (17,6 %) un allaitement mixte.

2.7. Suivi médical de la croissance

Le suivi de la croissance est pour nous l'élément chiffré qui montre le suivi de l'enfant. Or, aucun enfant n'a de suivi régulier de sa croissance, seuls 4 (23,5 %) ont leur carnet qui comporte quelques mesures statur pondérales irrégulières.

2.8. Vaccinations

Huit enfants (47,1 %) n'ont aucun vaccin, 5 enfants (29,4 %) ont reçu au moins 1 vaccin (1 BCG ou 1 DTCP). Aucun n'est à jour selon son âge. Trois enfants ont moins d'un mois et ne sont pas inclus.

2.9. Suivi médico-social et protection sociale

Quatre enfants sont suivis en PMI (23,5 %), et seules 5 familles (29,4 %) savent de quelle structure il s'agit. Dix enfants (58,8 %) sont suivis par MSL (Médecin solidarité Lille), structure de consultation médicale. Huit familles connaissent l'AREAS, qui peut les accompagner dans leurs démarches de domiciliation, d'hébergement, d'accès à l'aide alimentaire... Seules 5 familles (29,41 %) bénéficient d'une protection sociale : 2 couvertures maladie universelles (CMU) et 3 aides médicales d'état (AME).

3. Discussion

La première limite de l'étude est le nombre de cas inclus. Les difficultés d'organisation dues au service, la barrière de la langue et le refus de certaines familles ont été un frein évident. Il conviendrait aussi de multiplier les lieux de consultation pour augmenter le nombre de familles interrogées.

Le carnet de santé est majoritairement possédé par les familles mais peu utilisé.

La population migrante consultant à St Vincent est maintenant surtout roumaine. Cette population est récemment arrivée et donc ne possède pas bien la langue française ce qui complique la compréhension.

La plupart des mères ne possède pas de bagage scolaire suffisant pour lire et comprendre les ordonnances ou les fiches de conseils ; cette réalité doit nous faire modifier nos pratiques

habituelles dans l'explication des pathologies. Il est intéressant d'avoir un traducteur.

Un problème sanitaire a été soulevé avec le défaut d'accès à l'eau potable : l'ensemble des terrains des familles sont dits « sauvages ». Cette information permet de saisir les problèmes d'hygiène et de contagion qui en résultent. D'autres problèmes soulevés sur l'état des terrains par d'autres études sont le chauffage et les intoxications au monoxyde de carbone, les accidents domestiques, les intoxications au plomb... [2,3].

Les grossesses semblent le plus souvent suivies, mais nous n'en connaissons pas la teneur qualitative et quantitative, car les données sont orales. Les lieux de suivi et de naissance sont également répartis entre les pays d'origine et la France. Le terme moyen de naissance est normal. Il existe de nombreux facteurs de risques de naissance prématurée [4,5]. Les mensurations de naissance sont proches des moyennes nationales et satisfaisantes.

L'allaitement maternel est plébiscité par les mères Roms, ce qui semble être une sécurité alimentaire. Le suivi médical des enfants Roms migrants est insuffisant ; et ceci est aussi à mettre en parallèle avec les chiffres vaccinaux : la médecine préventive n'est pas comprise.

L'accès au soin via la protection sociale, pourtant droit universel, reste insuffisant.

La PMI n'est pas une structure utilisée par les familles, en revanche les consultations de MSL sont connues par plus de la moitié d'entre elles.

4. Conclusion

Notre étude montre que la prise en charge des enfants des gens du voyage et Roms peut encore être améliorée. Seules les structures humanitaires et d'urgences sont bien repérées par les Roms migrants étrangers, mais l'état de santé de leurs enfants est encore insuffisant. L'absence de protection sociale limite l'accès aux soins. La médecine préventive reste utopique. Les questions vitales sont prioritaires : alimentation, logement, sécurité, des droits dont chaque être humain devrait bénéficier en France.

Références

- [1] Pelzer Moukagni M, Charkaluk ML, Kalach N, et al. La santé des enfants des gens du voyage : suivi périnatal et jusqu'à 6 ans dans la métropole lilloise. Arch Pediatr 2011;18: 135-41
- [2] Toth-Pal E, Papp CS, Papp Z. Quality and quantity ratio of obstetric care in the gypsy and non-gypsy population in Hungary. Int J Gynaecol Obstet 1994;46: 63-4.
- [3] Beach H. Comparing the use of an accident and emergency department by children from two Local Authority Gypsy sites with that of their neighbours. Public Health 2006;120:882-4.
- [4] Hajioff S, McKee M. The health of the Roma people: a review of the published literature. J Epidemiol Community Health 2000;54:864-9.
- [5] Joubert K. Size at birth and some sociodemographic factors in gypsies in Hungary. J Biosoc Sci 1991;23:39-47.

Sur l'identité sexuelle, sa découverte dans les *disorders of sex development* (DSD)

J.-Y. Tamet

Centre de Référence des maladies de la différenciation sexuelle, Hospices Civils de Lyon
(Coordinateur : Pr. P. Chatelain), Hôpital HFME, 69500 Bron, France

Pour parler de l'identité sexuelle dans les *disorders of sex development* (DSD), cette courte réflexion s'appuie sur les moments où, dans les consultations avec les parents et enfants, cette question vient à se poser [1]. Elle ne se manifeste d'ailleurs pas clairement car elle emprunte souvent des voies et des passages étroits et escarpés, faits de silence, de malaise et de réserve [2]. Le sentiment de honte qui écrase les parents, chacun à sa manière induit des zones d'opacité dans leurs relations entre eux et en eux, sources de graves conflits psychiques intérieurs, familiaux et conjugaux.

Pour les besoins d'une certaine clarté de l'exposé, je suivrai l'axe du temps et aborderai d'abord la période de la naissance. Les circonstances font que parfois le diagnostic a été porté in utero ou du moins a laissé entrevoir l'éventualité de troubles, mais parfois la découverte est brutale, survenant sur la scène de la naissance dans un contexte d'indécision du sexe du nouveau-né. C'est une période où le malaise est vif car il surgit sur fond de grande sensibilité, à une période où les émotions s'inscrivent profondément dans la psyché parentale. Or, en ce cas, le trouble de l'identité atteint avec soudaineté et violence la nomination même de l'enfant : comment l'appeler, comment dire, « il » ? ou « elle » ? ne pas donner tout de suite un prénom, sont des tourments qui mettent à l'épreuve autant les parents que les médecins qui ne sortent pas non plus indemnes de telles rencontres. La bienveillance et l'attention, le soutien et l'expérience des médecins sont alors leur viatique pour permettre aux parents de laisser aller des questions qui peuvent paraître de prime abord incongrues mais qui ne doivent pas rester dans le silence de leur esprit. Ainsi ai-je été souvent étonné d'entendre mes collègues rapporter que des pères ou des mères se posaient à haute voix des questions sur la sexualité future de leur bébé, sur la capacité de jouissance future et ce, en des termes directs : si je m'étonne ce n'est pas de la présence de la question, c'est de mesurer que ce trouble convoque avec violence des représentations précoces de la sexualité qui d'ordinaire n'ont pas cours sur la scène de la naissance.

Cette période va trouver son terme médical au bout de quelques jours ; peu fréquente elle est emblématique de ces états d'incertitude sur le sexe de l'enfant et elle engage l'avenir : par exemple, certains parents établissent tout naturellement une attitude de discrétion qui protège ainsi le devenir de l'enfant mais d'autres

ont besoin de sentir très vite le soutien de l'entourage et sont plus tentés par le fait de partager la « mauvaise » nouvelle : il est donc bien délicat de conseiller des hommes et des femmes qui, à ce stade, sont peu connus de l'équipe médicale. Durant cette période où l'attribution d'un sexe est l'élément central, la proposition de rencontrer le psy est souvent suivie d'un refus en des termes « nous n'en avons pas besoin ». Cette réponse est juste et adaptée, mais elle ne doit pas empêcher de faire la proposition, c'est une invitation qui engage l'avenir d'une rencontre possible. Ce que mes collègues m'ont montré est qu'à cette période, le risque de clôture et de fermeture est grand suscitant l'installation d'un repli autarcique, terreau de ruminations à la coloration mélancolique.

Mais avançons et portons un regard sur le suivi ultérieur, à l'âge de l'enfance, pour apprécier ce qu'il nous montre. Sous la rubrique DSD existent des entités nosographiques bien différentes entre celles qui impliquent une indécision et ayant donné lieu à un geste chirurgical qui a inscrit l'enfant dans un sexe donné, et celles qui ne posent pas de problèmes de ce type mais entraînent une infertilité [3] : parfois les deux peuvent coexister. Il existe enfin une autre catégorie, comme les hypospades, qui en raison de l'organe atteint induisent une exacerbation de questions précoces suscitées par cette localisation sexuelle. Mais, curieusement, alors que ces malformations sont en pleine augmentation, je ne reçois que très peu d'enfants atteints : est-ce le fait que l'identité sexuelle ne soit pas explicitement atteinte ? Est-ce le fait que l'organe mâle doit être préservé de tout discours quand il est atteint ? Est-ce le fait que les répercussions psychiques de cette atteinte soient minimisées, toujours est-il que ce fait mérite d'être signalé.

Chaque situation familiale développe sa propre et singulière symptomatologie et il faut être à l'écoute de ces signes aux manifestations discrètes pour en saisir l'originalité. Par exemple, ce n'est pas sans étonnement que nombre de fillettes sont décrites comme des « garçons manqués » alors même que leur habitus est clairement marqué du féminin et ce sans ambiguïté : oui mais voilà, elles aiment la compagnie des garçons dans les jeux de ballon, elles aiment conduire des activités avec les talents de meneur attribués aux garçons. Souvent c'est à partir de ce constat que le parent va ouvrir une porte vers une autre question, celle de l'orientation future des choix amoureux. Parfois, c'est à partir de la réalisation ou non du jeu de la poupée dont je me demande si parfois, quand leur fille n'a pas la capacité à devenir mère, certaines femmes trop blessées

Correspondance.

e-mail : jean-yves.tamet@chu-lyon.fr

n'invitent pas la fillette à jouer. D'autres fois c'est au moment où une fillette vient demander avec simplicité des marques d'attention tendres à son père que celui-ci, soulagé, dit « c'est bien une fille ! ». Enfin parfois, la blessure d'un père face à son fils stérile sera étouffée et il reportera sur un autre de ses fils ses ambitions de virilité réussie [4]. Ou bien s'entend dans le désespoir ce garçon atteint d'un syndrome de Klinefelter les mots insultants et humiliants du frère aîné qui met en doute son orientation sexuelle masculine.

Ces fragments d'observation sont là pour illustrer les douleurs et les questions qui hantent les représentations que les parents se font de leurs enfants et qui s'exacerbent à certains moments du développement. Ces fragments disent aussi l'extrême variation des signes qui ne peuvent être réduits à un froid catalogue.

Arrive l'adolescence qui survient portée par l'exigence de cette nouvelle lecture de soi qui fait que chaque adolescent est confronté au fait de se détacher des images parentales ou de se les approprier. Il s'agit qu'à cette période le jeune adulte s'approprie insensiblement une préoccupation qui jusque là était le fait de ses parents : le parent doit pouvoir se laisser se déposséder de ces soucis afin que le jeune adulte s'empare de son état. En ce cas, des conflits prennent forme autour du passage de la consultation de pédiatrie, à laquelle l'enfant était conduit, vers une consultation avec un nouveau médecin où, peu à peu, le jeune homme ou la jeune femme deviendra l'interlocuteur actif. La crise est présente avec les craintes que, dans cette ultime scène de dépendance, ne doivent se jouer les rendez-vous manqués précédents ! C'est bien ce constat qui nous fait très tôt anticiper

ce passage pour qu'il vienne s'inscrire simplement et profiter de l'aide que procure l'apaisement du rituel. Pour cela les parents et le pédiatre ont l'obligation de quitter la scène progressivement...

Je ne sais si, en si peu de lignes, je peux rendre compte de la complexité de ces situations mais ce qui mérite d'être mis en avant sont les risques perçus dans le secret de ces cas : l'isolement affectif et social, le repli et le refuge dans le silence, les conduites qui peuvent faire aborder la solution suicidaire sont les écueils massifs : comme héritiers lointains de la honte et du sentiment de monstruosité qui a pu accompagner l'entourage familial, ce sont eux qui guident les praticiens vers une écoute patiente et soutenue des sujets et de leurs parents. Manière de rappeler que tout exercice médical clinique comporte une dimension d'échange et d'écoute qui n'est pas l'apanage réservé du seul psychiatre.

Références

- [1] Gay CL, Tamet JY. La découverte d'une anomalie de la différenciation sexuelle. *Pédiatrie Pratique* 2010;221:10-1.
- [2] Tamet JY. Malaise dans le destin de la différenciation sexuelle. *Le Coq Héron* 2010;203:11-6.
- [3] Tamet JY. Anomalies des chromosomes sexuels : la nécessité d'entretiens réguliers avec parents et enfants. *MT/Méd Reprod Gynécol Endocrinol* 2011;13:96-101.
- [4] Tamet JY. Comment écouter les paternités blessées face à une anomalie de la différenciation sexuelle ? *Arch Pediatr* 2010;17:1633-6.

Identité sexuelle dans les anomalies du développement sexuel : le point de vue de l'endocrinologue pédiatre

C. Bouvattier

*Service d'endocrinologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Kremlin Bicêtre. Centre de référence
médico-chirurgicale des maladies du développement sexuel, France*

Pourquoi et comment est-on un garçon ou une fille ? Qu'est ce que l'identité d'un individu ? Si l'identité de genre se réfère au genre par lequel une personne est socialement reconnue, l'identité sexuelle (ou identité sexuée) représente ce que l'individu pense être, en fonction de son expérience personnelle : c'est l'inclinaison de l'enfant à se sentir un garçon ou une fille. Cette identité, conférée dès la naissance, peut parfois être différente de l'identité ensuite ressentie. L'identité sexuelle est tout particulièrement questionnée dans les maladies du développement sexuel, quand l'anomalie des organes génitaux frappe le nouveau-né, ses parents, sa famille, et l'équipe médicale qui l'entoure, et amène des questions sur le choix de sexe néonatal.

Alors que la prise en charge médico-chirurgicale des patients atteints d'anomalies de la différenciation sexuelle se clarifie et se discute, le plus souvent, lors de réunions multidisciplinaires, peu de choses sont connues sur l'identité sexuelle des patients à long terme.

Cependant, quelques groupes de patients aux pathologies bien caractérisées ont été analysés. La grande majorité des femmes porteuses de déficit en 21-hydroxylase (qui ont reçu des androgènes en excès en période prénatale) et les femmes 46, XY porteuses d'insensibilité complète aux androgènes (dont aucune cellule du corps n'a reçu de testostérone) ont, le plus souvent, une identité sexuelle féminine. La situation est plus complexe pour les patients 46, XY porteurs de déficit en 5 α -reductase et de déficit en 17-cétoréductase, souvent élevés dans le sexe féminin en raison d'un phénotype très féminin à la naissance ou diagnostiqués tardivement à la puberté. Chez un certain nombre

de patients vivant dans le sexe féminin, chez qui le diagnostic est posé devant une virilisation pubertaire, des demandes de changement de sexe sont rapportées. En France, où le diagnostic est posé en général dans les 6 premiers mois de vie, la question du choix de sexe est très difficile. Nous ignorons quelle serait l'identité sexuelle de patients gonadectomisés tôt et déclarés de sexe féminin.

Chez ces patients, de nombreuses questions sont posées sur la corrélation entre le degré de défaut de virilisation prénatal par les androgènes, le développement neurologique, l'identité sexuelle et même l'orientation sexuelle. L'interprétation des mécanismes qui sous-tendent l'identité sexuelle est bien difficile : nous ne connaissons pas précisément le timing, la quantité et la durée de l'exposition prénatale aux androgènes de n'importe quel nouveau-né, fille ou garçon. Par ailleurs, chez les enfants nés avec un défaut du développement des organes génitaux, l'influence de nombreux éléments : comportement parental (conséquence du traumatisme qu'à constitué la naissance), rang dans la fratrie, religion familiale, nombre et type de chirurgie... est bien difficile à séparer du rôle du degré d'imprégnation androgénique cérébrale prénatale. Toutes ces questions se posent alors que des décisions parfois définitives sont prises pour un patient qui vient de naître, et ne donne pas son avis.

Nous devons cependant progresser, par l'étude de groupes de patients bien phénotypés, le partage des informations avec les parents, les psychologues et les psychiatres, et l'acceptation de notre méconnaissance. Bien qu'ignorants, nous devons accompagner nos patients adolescents dans la découverte d'une sexualité et d'une infertilité parfois difficiles et douloureuses.

Identités sexuelles dans les anomalies du développement génito-sexuel : être visible...

P. Mouriquand

Urologie pédiatrique, Hôpital Mère-Enfants, Université Claude-Bernard, Lyon, France

La construction de nos identités relève de mécanismes intriqués et complexes dont beaucoup nous échappent. Il est assez étonnant qu'à l'aube du troisième millénaire, nous ne sachions toujours pas pourquoi un garçon est un garçon et une fille est une fille. Pour la plupart d'entre nous, la question ne se pose pas et lorsqu'on demande à une toute jeune mère : Est-ce un garçon ou une fille ? La réponse relève d'un rapide examen « de surface », la présence ou l'absence d'un zizi emportant la décision. Ce n'est cependant pas toujours aussi simple et il arrive que l'ambiguïté des organes génitaux externes empêche de répondre à cette question. Le regard extérieur ne peut pas alors donner au nouveau-né le genre masculin ou féminin. C'est un moment cruel pour les parents qui se voient interdire de révéler au monde qui les entoure l'identité sociale (= genre) de l'enfant qui vient de naître. L'enfant va rester dans une pénombre sociale jusqu'à ce qu'un certain nombre d'indicateurs ne fassent pencher la balance d'un côté ou de l'autre, au prix d'investigations diagnostiques et de traitements médicaux, voire chirurgicaux. Quelles sont les situations qui vont mettre les parents et une équipe médicale au pied du mur ? On peut schématiquement distinguer en fonction de leur signature génétique 3 groupes d'enfants porteurs d'organes génitaux imparfaitement formés : i) Les enfants génétiquement masculins (46, XY) porteurs d'un tubercule génital insuffisamment développé. Ce sont essentiellement les enfants porteurs d'une verge hypospade ou d'un micropénis. La nouvelle classification les réunit sous le générique : 46, XY DSD (*Disorders of Sex Development*) ; ii) Les enfants génétiquement féminins (46, XX) dont les organes génitaux ont été anormalement virilisés. Il s'agit principalement de petites filles porteuses d'une hyperplasie surrénale congénitale par déficit en 21-hydroxylase. Ce sont les 46, XX DSD ; iii) Les enfants porteurs d'anomalies des gonosomes surtout représentées par les dysgénésies gonadiques mixtes (45, X/46, XY) ou ce que l'on appelait autrefois les hermaphrodismes vrais (nommés maintenant « *ovo-testicular DSD* »). Dans ces cas des structures génitales masculines et féminines cohabitent. Dans la majorité des cas, ces anomalies sont faciles à identifier par les spécialistes et les décisions diagnostique et thérapeutique ne soulèvent guère de discussions. Il est des situations beaucoup plus difficiles : i) Dans le groupe 46, XY DSD, les patients porteurs

d'une insensibilité partielle aux androgènes ou ceux porteurs d'un déficit en 17 β -hydroxystéroïde deshydrogénase ou en 5 α -réductase soulèvent la question de l'assignation du genre. Chez les premiers, les tissus cibles répondent mal à la stimulation stéroïdienne faute de récepteurs hormonaux compétents ; chez les seconds, les organes génitaux externes sont très féminins à la naissance mais vont se viriliser à la puberté ; ii) Dans le groupe 46, XX DSD, la plupart des enfants porteurs d'organes génitaux virilisés seront orientés dans le sexe féminin. Dans certains diagnostics tardifs d'hyperplasie surrénale congénitale très virilisée, le choix du sexe masculin a été rapporté ; iii) Le groupe des anomalies gonosomiques pose le plus de problèmes d'assignation du genre, les structures féminines et masculines génitales cohabitent. C'est dans ce groupe que les discussions sont les plus épineuses et font appel à un certain nombre d'outils diagnostiques anatomiques et biologiques ; iv) Enfin, il existe un groupe d'enfants présentant des anomalies génitales majeures qui ne relèvent pas de désordres hormonaux, essentiellement représenté par les exstrophies cloacales (« non-hormonal DSD »). À la naissance, l'« identité sexuelle individuelle » de l'enfant est inconnue. Elle se définit comme étant ce que chacun d'entre nous pense être. Il s'agit d'une identité subtile qui se construit sous de nombreuses influences et qui n'est pas du tout aussi tranchée et rigide que l'« identité sociale » (ou genre) qui représente le regard que porte la société sur l'individu et qui lui permet d'être « visible » dans le miroir social. Enfin l'« identité comportementale » traduit l'inclinaison érotique de chacun et, là encore, est subtile et de construction lente et complexe. La situation est donc paradoxale puisqu'une orientation sexuelle de l'enfant va être réalisée sans que son « identité sexuelle individuelle » et son « identité comportementale » ne soient visibles et sans que l'individu lui-même ne soit consulté. C'est cette situation paradoxale qui a poussé certains à réfuter cette organisation médicale et à considérer qu'aucune décision ne devait être prise sans le consentement de l'individu. Cette « contestation » a soulevé de nombreuses discussions passionnées dans lesquelles interviennent de plus en plus les patients adultes eux-mêmes par le biais des associations de patients, particulièrement actives dans certains pays. La complexité de ces situations et les progrès diagnostiques et thérapeutiques incontestables ont bouleversé l'approche médicale des choses. Nous sommes passés en quelques années du non-dit médical c'est-à-dire de l'absence d'informations délivrées aux parents et à l'enfant, à une attitude

Correspondance.
e-mail : pierre.mouriquand@chu-lyon.fr

beaucoup plus transparente qui impose une prise en charge psychologique spécialisée et progressive au fil de la croissance. Quels sont les outils qui nous permettent d'approcher la compréhension de ces situations complexes et de dévoiler les identités du patient ? i) Les outils biologiques qui interrogent nos gènes et nos hormones sont bien établis. C'est ce que l'on peut appeler le « sexe intérieur ». Il est possible que le climat hormonal dans lequel le fœtus, le nouveau-né et le nourrisson baigne influe de façon essentielle sur la sexualisation du cerveau et sur les caractères identitaires de l'individu ; ii) les outils anatomiques et morphologiques qui sont les premiers rencontrés révèlent la taille du tubercule génital, la présence possible d'une cavité Müllérienne et la présence et la nature des gonades. C'est le « sexe extérieur » ou partie visible de l'iceberg, celle qui a alerté l'examineur à la naissance ; iii) « le sexe fonctionnel » est représenté par les futures capacités potentielles de l'enfant à avoir des rapports sexuels et à procréer, en tant qu'homme ou en tant que femme ; iv) enfin « le sexe social » est le regard du milieu social et éducationnel de l'individu. Il est sans doute le plus fondamental.

Au vu de nos expériences, peut-on dire que tel ou tel des outils mentionnés ci-dessus permet à coup sûr d'orienter l'enfant dans tel ou tel sexe ? La réponse est négative comme le montre un certain nombre de situations parmi lesquelles on peut citer : i) Les insensibilités complètes aux androgènes, ou l'individu a des chromosomes et des gonades masculines, une apparence génitale féminine et une « identité sexuelle individuelle » solidement féminine ; ii) les patientes 46, XX porteuses d'une hyperplasie surrénale congénitale, chez qui l'« identité sexuelle individuelle » est souvent solidement féminine mais « l'identité comportementale » montre une fréquence plus marquée de l'homosexualité. Cela soulève en particulier la question de la

« sexualisation du cerveau », au cours de certaines périodes prénatales ou postnatales que l'on désigne comme des « fenêtres de masculinisation » ; iii) Les enfants 46, XY porteurs d'une malformation cloacale, élevés en fille ont habituellement une adaptation psychologique désastreuse alors qu'ils sont socialement reconnus de sexe féminin. Leur « identité sexuelle individuelle » et leur « identité sociale » ont divorcé. Ces situations douloureuses sont la conséquence d'une attitude chirurgicale passée qui reposait sur la constatation qu'il est plus facile de « fabriquer une fille » (de faire un vagin) que de « fabriquer un garçon » (de faire un pénis), et il était classique de dire que quand c'est compliqué, il vaut mieux « en faire une fille ». La pression des groupes de patients « victimes » de cette approche a obligé à une reconsidération complète de nos attitudes. La difficulté qui paraît essentielle et qui persiste est que dans certaines situations, il n'y a pas de bonnes solutions mais peut-être seulement de moins mauvaises. Il est très difficile de transmettre ce message aux parents, puis à l'enfant lui-même.

Au terme de ce survol, on peut dire que ni la pression génétique, ni la pression hormonale, ni la pression gonadique, ni la pression anatomo-chirurgicale, ne permettent à elles seules de définir un garçon ou une fille. L'influence des pressions sociale, éducationnelle, éthique et juridique surpasse souvent de beaucoup les données médico-chirurgicales classiques. Nous concluons par ces mots de Paul Valéry : « Je viens ignorer devant vous ».

Références

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

Aliments industriels non lactés et qui ne sont pas à base de céréales spécifiquement destinés aux nourrissons et enfants en bas âge : état de la consommation ; intérêt nutritionnel

J.-P. Chouraqui^{a*}, J Ghisolfi^b

^a CHU et Université Joseph-Fourier, Grenoble, France

^b Université Paul-Sabatier, Toulouse, France

Les aliments industriels plus particulièrement destinés à l'enfant de 6 mois à 3 ans représentent une offre commerciale de plus en plus importante et diverse (plusieurs centaines de produits aujourd'hui), développée en France par essentiellement 5 à 6 marques et 3 à 4 distributeurs (grandes surfaces). À base de légumes, de viandes ou poissons, de fruits, ou de mélanges de ces aliments, ils constituent une soupe, un dessert, ou un plat complet. Ils sont parfois ciblés plus particulièrement pour le repas de midi ou du soir. Ils sont proposés homogénéisés pour les nourrissons à partir de 4-6 mois jusqu'à 8-12 mois (petits pots ou bols), en aliments en morceaux, présentés sous forme de soupes, assiettes, plats complets pour les enfants en bas âge de 8 à 24 mois ou pour les 18-24 mois. L'innovation et le marketing étant des éléments essentiels du développement de ce marché, chaque société développe ses gammes au nom parfois évocateur, « Petits grands, Moi tout seul, Si grand, Les idées de Maman, Les petits gourmands,.... » ou développe des préparations rappelant la grande tradition culinaire : « pot au feu, blanquette à l'ancienne, paella ou couscous des tout-petits... ».

1. Réglementation

En application de la Directive européenne 2006/125/CE, la nature des constituants et la composition de ces produits « doivent être spécialement étudiés pour répondre aux besoins particuliers des nourrissons et enfants en bas âge auxquels ils sont destinés » [1]. En particulier, la teneur en protéines ne doit pas être inférieure à 2,2 à 3 g/100 kcal selon la source protéique utilisée (aucune limite supérieure fixée), les teneurs en glucides ne doivent pas dépasser 5 à 20 g/100 ml ou pour 100 g en fonction de la source prédominante en sucres, la teneur en graisses ne doit pas dépasser 6 g/100 kcal pour les produits à base de viandes et fromages, 4,5 g/100 kcal pour tous les autres produits protéiques, la teneur finale en sodium doit être au plus égale à 200 mg/100 kcal

(300 mg/100 kcal s'il s'agit de fromages). Les limites maximales des teneurs en oligoéléments et vitamines hydrosolubles sont aussi précisées ; il n'y a pas d'ajout autorisé pour les vitamines A et D.

2. État de la consommation

Le marché de ces aliments industriels infantiles représentait en 2011 en France, une offre commerciale de 109 578 tonnes. Probablement en raison de la crise économique, ce marché est en régression légère depuis 2007 (source : données communiquées par le Syndicat français des aliments de l'enfance – SFAE - en janvier 2012). Deux études, enquête TNS/Sofrès/Blédina de 2004 (document Blédina non publié) et enquête TNS/Sofrès/SFAE/M Fantino de 2005 [2], avec son volet consommation, (document SFAE 2005 non publié), permettent d'avoir une idée sur ce que représente cette offre commerciale en termes de consommation au niveau de cette population infantile. L'enquête Blédina a intéressé 699 enfants âgés de 7 à 36 mois. Estimée à partir de carnets de consommation (7 jours), la consommation de ces aliments industriels spécifiques a représenté pour les 7 à 12 mois 15 % des apports alimentaires quotidiens (en moyenne 160 g/j/enfant), 12 % de 13 à 18 mois (135 g/j/enfant), 5 % de 19 à 24 mois (54 g/j/enfant) et 3 % de 25 à 36 mois (29 g/j/enfant). L'enquête SFAE/M. Fantino [2] a intéressé 513 enfants âgés de 6 à 36 mois pour lesquels la consommation alimentaire a été évaluée par carnet de consommation (3 jours). Estimée en pourcentage des apports énergétiques totaux (AET) de 24 h, ces aliments industriels spécifiques représentent dans cette étude, une consommation de 20 % des AET de 6 à 12 mois, 13 % de 13 à 18 mois, 5 % de 19 à 24 mois, 1,7 % de 25 à 36 mois. Les données relevées par ces 2 études apportent donc des informations assez proches et concordantes. Ces 2 enquêtes apportent par ailleurs des données sur le plan de la consommation alimentaire au niveau qualitatif. Dans le cadre des gammes commercialisées, les soupes représentent 1 à 3 % de la consommation globale quotidienne des 6 à 18 mois, 1 % ensuite, les légumes 3-4 % de 6 à 18 mois, 1 % ensuite, les

*Auteur correspondant.
e-mail : jpchouraqui@chu-grenoble.fr

plats complets 4-6 % de 6 à 18 mois, 1 à 2 % ensuite, les fruits et desserts 6-7 % de 6 à 12 mois, 3 % de 13 à 18 mois, et moins de 1 % après 18 mois. Ces études datent de plus de 5 ans. Compte tenu de ce que l'on sait de l'évolution de ce marché, il est probable qu'elles sont au moins indicatives de la situation actuelle pour laquelle, à notre connaissance, on ne dispose d'aucune donnée.

3. Intérêt nutritionnel

Les sociétés qui conçoivent et/ou commercialisent ces denrées infantiles spécifiques justifient leur démarche sur 2 plans, nutritionnel et sécuritaire. L'argumentaire souvent avancé sur le plan nutritionnel est que ces produits de par leur composition, seraient adaptés à l'évolution de la situation physiologique à ces âges, contribueraient à l'obtention de régimes plus équilibrés (excès et insuffisances d'apports), participeraient à l'acquisition de bonnes habitudes alimentaires.

En dehors de la texture des aliments, dans la mesure où un minimum d'attention est porté à l'offre alimentaire, on voit mal, après 6 mois, où se situent les insuffisances physiologiques à prendre en compte. Certes ces denrées, ne serait-ce qu'en application de la réglementation [1], doivent convenir à l'alimentation particulière des nourrissons et des enfants en bas âge. Mais ces produits ne sont qu'une composante d'une alimentation diversifiée et leur impact sur le plan de l'équilibre alimentaire ne peut être que limité. Contrairement à ce qui est souligné pour justifier leur utilisation, les régimes alimentaires des enfants de 6 à 36 mois sont généralement en France de qualité nutritionnelle satisfaisante et toutes les insuffisances d'apports peuvent être prévenues, à l'exception de la vitamine D, par l'emploi des laits infantiles [3,4]. Même si on ne dispose d'aucune étude permettant d'évaluer la situation nutritionnelle des « forts » consommateurs (pourcentage totalement méconnu), il est probable qu'elle est dans l'ensemble satisfaisante et proche, sauf situations socio-familiales extrêmes, de celle des enfants recevant préférentiellement un « fait maison ». Un des intérêts de l'utilisation de ces aliments industriels spécifiques peut être d'éviter l'emploi trop fréquent d'aliments industriels destinés aux adultes, souvent trop riches en protéines, en sel, en graisses, en acides gras trans, et pas moins chers [5].

Du fait de leur composition, des portions proposées en fonction de l'âge, de l'approche sensorielle, gustative, voire gastronomique recherchée, l'emploi de ces aliments industriels spécifiques pour les 6 mois-3 ans participerait à l'acquisition de bonnes habitudes alimentaires. Des études sont nécessaires pour s'assurer que cette offre alimentaire contribue véritablement à préparer le passage à une alimentation de type adulte adaptée, c'est-à-dire à l'acceptation d'aliments naturels, d'une cuisine familiale équilibrée.

En conclusion, on ne doit pas trop attendre un bénéfice nutritionnel de la consommation préférentielle de ces denrées industrielles spécifiques, si ce n'est peut être pour les enfants de 1 à 3 ans gros consommateurs de ces produits lorsqu'ils ne consomment pas par ailleurs régulièrement un lait de croissance (≥ 250 ml/j). Ces aliments de l'enfance doivent en outre respecter un cahier des charges extrêmement précis en termes de teneur en différentes substances chimiques contaminantes et germes et font l'objet de contrôle régulier. Compte tenu de leurs qualités, ils permettent de répondre convenablement aux attentes des parents qui, pour des raisons sociologiques bien identifiées, ne peuvent habituellement offrir une cuisine familiale adaptée.

Références

- [1] Directive 2006/125/ce de la commission du 5 décembre 2006 concernant les préparations à base de céréales et les aliments pour bébés destinés aux nourrissons et aux enfants en bas âge. J Officiel de l'Union européenne L339/16 du 06/12/2006.
- [2] Fantino M, Gourmet E. Apports nutritionnels en France en 2005 chez les enfants non allaités âgés de moins de 36 mois. Arch Pediatr 2008;15:446-55.
- [3] Fantino M. Contribution des aliments spécifiques bébés aux apports nutritionnels des enfants non allaités âgés de moins de 36 mois : nouvelle analyse des données de l'enquête alimentaire de 2005. Arch Pediatr 2008;15(HS4):50-62.
- [4] Ghisolfi J, Vidailhet M, Fantino M, et al. Lait de vache ou lait de croissance : quel lait recommander pour les enfants en bas âge (1-3 ans). Arch Pediatr 2011;18:355-8.
- [5] Guibert F, Victoria R. 25 plats enfants : pratiques mais sans plus. 60 millions de consommateurs. 2008;4311:34-9.

Sécurité alimentaire

G. Pascal

L'INRA, Le Breuil, 63220 Saint Alyre d'Arlanc, France

Les aliments industriels non lactés destinés aux nourrissons et enfants en bas âge sont régis, en matière de sécurité sanitaire, à la fois par des réglementations spécifiques et par la réglementation générale applicable aux denrées alimentaires. Ceci signifie que ces aliments doivent répondre à des contraintes plus sévères que les aliments courants dans certains domaines :

- celui des additifs alimentaires, dont l'utilisation est prohibée [1], y compris dans les aliments diététiques pour nourrissons et enfants en bas âge qui sont utilisés à des fins médicales particulières, sauf disposition spécifique ;
- celui des arômes dont l'utilisation reste gérée au plan national par un vieil arrêté [2] en l'attente d'un texte communautaire : seuls sont autorisés « les extraits et essences de substances naturelles et inoffensives et l'éthyl- et la méthyl-vanilline » ;
- celui des nitrates [3] : limités à 200 mg/kg de denrée ;
- celui des mycotoxines [4] : aflatoxines B1, M1, ochratoxine A, patuline, déoxynivalénol, zéaralénone, fumonisines, toxines T2 et HT2, pour chacune desquelles des teneurs maximales sont imposées ;
- celui des métaux lourds : plomb et étain inorganique ;
- celui du benzo (a) pyrène [5] ;
- celui des résidus de pesticides [6] : teneurs maximales de 0,01 mg/kg sauf pour certaines substances (n=5) pour lesquelles les limites sont plus basses (de 0,004 à 0,008). Par ailleurs, l'utilisation de certaines autres substances (n=9) est interdite « pour la production agricole destinée à la fabrication de préparations à base de céréales et d'aliments pour bébés ».

Pour les autres contaminants [3] qui sont l'objet de la fixation de limites maximales, c'est la réglementation générale qui s'applique. Ces contaminants sont le cadmium, le mercure, le 3-monochloro-propane-1,2-diol, les dioxines et PCB.

Il existe une certaine incohérence dans tous ces textes, liée à l'interprétation du concept de dose journalière admissible (DJA) selon le domaine d'application. Dans certains cas (résidus de pesticides), le législateur a considéré à juste titre que la DJA couvrait tous les stades de développement du consommateur ; dans d'autres au contraire, il a considéré le nourrisson ou l'enfant en bas âge comme plus sensible que l'adulte et s'est donc montré plus sévère en matière de réglementation.

Les débats scientifiques qui ont conduit aux mesures qui concernent les additifs, les arômes ou les résidus de pesticides seront évoqués pour illustrer les questions posées aux évaluateurs de risque.

Au total, les risques sanitaires des aliments industriels non lactés destinés aux nourrissons et aux enfants en bas âge sont maîtrisés grâce à une réglementation complète, qui évolue rapidement au fur et à mesure de l'évolution des connaissances scientifiques discutées au sein de l'Autorité européenne de sécurité alimentaire (AESA). Seul le cas des arômes reste du domaine de la subsidiarité, l'harmonisation européenne étant encore en attente.

Références

- [1] Directive 89/398/CEE du Conseil, du 3 mai 1989, relative au rapprochement des législations des Etats-membres concernant les denrées alimentaires destinées à une alimentation particulière. Disponible à l'adresse suivante : http://admi.net/eur/loi/leg_euro/fr_389Lo398.html (Consulté le 24 février 2012).
- [2] Arrêté du 4 août 1986 relatif à l'emploi des substances d'addition dans la fabrication des aliments destinés à une alimentation particulière. Journal Officiel de la République Française du 30 août 1986. Disponible à l'adresse suivante : http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=D44224C88BECFFA9319936AC523BA18C.tpdjo13v_2?cidTexte=LEGITEXT000006074939&dateTexte=&categorieLien=cid (Consulté le 24 février 2012).
- [3] Règlement (CE) N° 1881/2006 de la Commission du 19 décembre 2006 portant fixation de teneurs maximales pour certains contaminants dans les denrées alimentaires. Journal officiel de l'Union européenne L 364/5 du 20.12.2006. Disponible à l'adresse suivante : <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2006:364:0005:0024:FR:PDF> (Consulté le 24 février 2012).
- [4] Règlement (UE) N° 165/2010 de la Commission du 26 février 2010 modifiant le règlement N° 1881/2006 portant fixation de teneurs maximales pour certains contaminants dans les denrées alimentaires, en ce qui concerne les aflatoxines. Journal officiel de l'Union européenne L 50/8 du 27.02.2010. Disponible à l'adresse suivante : <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2010:050:0008:0012:FR:PDF> (Consulté le 24 février 2012).
- [5] Règlement (UE) N° 835/2011 de la Commission du 19 août 2011 modifiant le règlement (CE) N° 1881/2006 en ce qui concerne les teneurs maximales pour les hydrocarbures aromatiques polycycliques dans les denrées alimentaires. Journal officiel de l'Union européenne L 215/4 du 20.08.2011. Disponible à l'adresse suivante : <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2011:215:0004:0008:FR:PDF> (Consulté le 24 février 2012).
- [6] Directive 2006/125/CE du 5 décembre 2006 concernant les préparations à base de céréales et les aliments pour bébés destinés aux nourrissons et aux enfants en bas âge. Journal officiel de l'Union européenne L 339/16 du 6.12.2006. Disponible à l'adresse suivante : <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2006:339:0016:0035:FR:PDF> (Consulté le 24 février 2006).

L'alimentation diversifiée des nourrissons : le « fait maison »

A. Bocquet

1 rue A. Rodin, 25000 Besançon, France

Pour l'alimentation diversifiée de l'enfant pendant ses premières années l'industrie propose des aliments cuisinés sous différentes présentations, pour chaque repas de la journée. Cette solution bien adaptée pour cet âge n'exclut cependant pas la possibilité de proposer des repas préparés à la maison, et dans ce cas quels en sont les avantages et les inconvénients ?

1. Différence de goût

1.1. La diversité des produits

Différents légumes ne sont pas proposés dans les « petits pots », ou très rarement, ce qui réduit les possibilités d'éducation du goût du petit enfant. D'autre part les légumes sont souvent présentés en mélange ce qui ne facilite pas l'apprentissage de la saveur de chaque légume.

Les fruits sont généralement proposés dans les « petits pots » en compote, et souvent les saveurs sont mélangées. Il est souhaitable que l'enfant découvre un fruit à la fois pour en apprendre la saveur particulière, au moins pendant les premiers mois de la diversification. À la maison il sera possible de proposer les fruits non seulement en compote mais aussi sous forme de fruits frais ou surgelés, mixés ou en morceaux selon l'âge.

Les viandes sont variées dans les « petits pots », mais les abats en sont absents alors qu'ils sont riches en fer et qu'il semble souhaitable d'en proposer après l'âge d'un an, mais avant la période de néophobie.

Certains poissons ne sont pas présents dans les « petits pots ». Il est bon de faire découvrir le goût des fruits de mer, dont les qualités nutritionnelles (fer, calcium, iode) sont intéressantes.

L'œuf n'est pas proposé dans les « petits pots » comme alternative à la viande et au poisson.

Si l'enfant consomme au moins 250 ml de lait de croissance par jour, ses besoins en fer, acide alpha-linolénique et vitamine E sont couverts, sous réserve d'une alimentation diversifiée par ailleurs. Il est donc possible de réaliser à la maison ses propres yaourts ou fromages blancs à partir de laits de vache, de chèvre, ou de brebis, qui peuvent être « bio », en respectant les conditions d'hygiène habituelles.

Les biscuits peuvent être confectionnés à la maison, ce qui permettra, en comparaison avec les « biscuits-bébé », de diversifier les saveurs et les textures proposées.

Les jus de fruits peuvent être proposés frais, en choisissant des fruits savoureux et peu acides, à condition de les consommer rapidement pour éviter l'oxydation des vitamines [1,2].

1.2. La variété des saveurs

Dans la cuisine faite à la maison, on peut éviter la monotonie en jouant avec les épices dans les compotes et les biscuits (vanille, cannelle, etc.) ou dans les légumes, la viande et le poisson (muscade, cumin, coriandre, etc.) en limitant le poivre et le piment peu appréciés des petits. Les herbes et plantes aromatiques (basilic, persil, ciboulette, estragon, aneth, laurier, thym, romarin, etc.) permettent de varier les recettes en modifiant les goûts et de mettre de la couleur dans les plats. Un peu d'oignon, d'échalote, ou d'ail ajouté à la cuisson peut permettre de faciliter l'acceptabilité de certains légumes plus fades, et de varier les recettes.

2. Différence de coût

2.1. Le coût des aliments industriels

Les prix moyens sont de 1 € pour un « petit déjeuner-bébé », 1 à 1,80 € pour un « petit pot » légumes – viande ou poisson, 1,80 à 2,20 € pour une « assiette bébé » légumes – viande ou poisson, 0,50 à 1 € pour un « petit pot » de fruits, 0,50 € pour un « laitage – bébé », 0,10 à 0,20 € pour un « biscuit-bébé », 1 à 1,30 € pour une « soupe-bébé » ou un « dîner – bébé ».

Au total le budget total de la journée se situe, en fonction de l'âge de l'enfant et des produits choisis, entre 4,60 et 7 €. Pour un seul enfant, chaque mois, cela représente un budget de 138 à 210 €, alors que le SMIC net est à 1100 €. Avec le fait maison, le coût du petit déjeuner et du goûter est divisé par 2, alors que les repas de midi et du soir ont un coût divisé par 4 environ, soit une économie mensuelle se situant entre 92 et 146 €.

2.2. Le coût du «fait maison»

Les aliments de saison sont moins coûteux, ceci est vrai pour les fruits et les légumes, mais aussi pour les viandes (l'agneau à Pâques, le veau à la Pentecôte, la dinde à Noël) et les produits

de la mer (cabillaud et merlan de janvier à mars, colin de mars à juillet, sardine, sole et thon en juin, maquereau de mai à août). De plus les fruits et les légumes de saison ont nettement plus de saveur. Les aliments surgelés sont intéressants car ils ont conservé leurs valeurs nutritionnelles, souvent mieux que les produits frais de la grande distribution. Ils sont prêts à être cuisinés, sans épluchage. Enfin ils sont souvent économiques, surtout si on profite de promotions. L'achat des aliments au marché peut être l'occasion d'une sortie souvent appréciée des enfants, et d'un apprentissage du nom des fruits, des légumes, des poissons, etc. Les produits proposés sont souvent intéressants, surtout si l'on s'adresse à des producteurs locaux avec des produits fraîchement cueillis, qui de plus peuvent être « bio ». La fin du marché est souvent l'occasion de bonnes affaires. Les légumes du potager familial sont une excellente solution, à condition que leur culture soit réalisée en limitant l'usage des pesticides et des engrais, et que leur durée de conservation soit courte.

3. Respect de la sécurité alimentaire

3.1. Les aliments destinés aux bébés et aux enfants en bas âge, proposés par l'industrie

Ils sont soumis de façon stricte à la réglementation des denrées alimentaires et à la réglementation «cadre» diététique (directive 2009/39/CE, décret n°91-827) [3]. Leur composition doit être adaptée pour les apports d'énergie, de protéines, de glucides, de lipides, de vitamines et minéraux, et limitée en sel. La sécurité est très contrôlée avec l'interdiction des conservateurs, des colorants, des édulcorants, des arômes artificiels, et des hormones. Un nombre très limité d'additifs est autorisé. La quantité de contaminants est très contrôlée : pour les pesticides, les nitrates, les mycotoxines, les métaux, etc. Enfin, il existe une surveillance des contaminants microbiologiques après stérilisation ou pasteurisation.

3.2. Les aliments « bio »

Ils sont de plus en plus disponibles tant pour les fruits et légumes que pour la viande et les œufs. Leur coût est souvent un peu plus élevé, mais la culture « bio » exclut les engrais chimiques et les pesticides. Les aliments de consommation courante contiennent volontiers plus de pesticides et de contaminants que les aliments spécifiques bébé qui ne s'appellent pas « bio » pour autant.

4. Conseils pratiques

Dans le «fait maison», le sel doit être limité. Il faut éviter les graisses cuites et les fritures, mais il faut ajouter des matières grasses, crues de préférence, sur les légumes cuits à la vapeur ou bouillis : 1 à 2 cuillères à café d'huile végétale (colza, noix, soja, maïs, olive), mais aussi du beurre ou de la crème fraîche. Il n'est pas nécessaire de proposer des apports de protéines (viande, poisson, œuf) supérieurs à 10 g/j entre 6 et 12 mois, 20 g/j pendant la 2^e année, 30 g/j pendant la 3^e année, etc.

Lors de la préparation d'un repas par la mère (ou le père) l'investissement affectif est important depuis le choix des produits jusqu'à la préparation et la dégustation par l'enfant. Il est possible de surgeler des préparations «maison» pour gagner du temps en cuisine, pour profiter de bons légumes ou fruits, pour varier les aliments proposés les jours suivants, et avoir à disposition un repas tout prêt en cas de manque de temps.

5. Conclusion

Les aliments « spécifiques bébé et enfant en bas âge » proposés par l'industrie ont une composition tout à fait adéquate sur le plan nutritionnel car ils suivent les recommandations pour l'apport des différents nutriments à chaque âge, et ils respectent la réglementation pour la sécurité alimentaire. Ils sont pratiques pour des parents qui ont une vie socioprofessionnelle intense. Cependant le «fait maison» peut être surgelé pour les parents qui ont peu de temps libre, il est plus économique, plus varié et volontiers plus savoureux, mais la cuisine réalisée à la maison doit respecter certaines règles lorsqu'elle s'adresse aux très jeunes enfants.

Références

- [1] Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, et al; ESPGHAN Committee on Nutrition. Complementarity feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46:99-110.
- [2] Bocquet A. La diversification alimentaire. In: « Alimentation de l'enfant en situation normale et pathologique ». O. Goulet, D. Turck et M. Vidailhet coordinateurs. 2^e édition, DOIN éditeurs, Paris, chapitre 14, à paraître.
- [3] Directive 2009/39/CE du parlement européen et du conseil, du 6 mai 2009, relative aux denrées alimentaires destinées à une alimentation particulière : <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:L:2009:124:0021:0029:FR:PDF>

Dépistage du syndrome des ovaires polymicrokystiques : enjeu de la prise en charge

S. Catteau-Jonard

Service de Gynécologie Endocrinienne et de Médecine de la Reproduction, Hôpital Jeanne de Flandre, Centre Hospitalier Universitaire de Lille, 59037 Lille cedex, France

Chez l'adolescente comme chez la femme adulte, le syndrome des ovaires polymicrokystiques (SOPMK) est l'étiologie la plus fréquente d'hyperandrogénie, mais le diagnostic en est difficile car les symptômes peuvent se confondre avec ceux de l'androgénisation physiologique de la période péripubertaire. En outre, en péripuberté, les troubles du cycle sont fréquents et s'associent volontiers à des signes cliniques modérés d'hyperandrogénie.

1. Physiopathologie

Le(s) facteur(s) physiopathologique(s) prédisposant au SOPMK est(sont) encore mal connu(s). Abbott et al. [1] ont émis l'hypothèse d'une « reprogrammation in utero », selon laquelle l'ovaire fœtal serait programmé génétiquement pour être spontanément hyperandrogénique. L'hyperandrogénie systémique « reprogrammerait » le développement et la fonction ultérieure du tissu adipeux et de l'hypothalamus, avec pour conséquences à la puberté, une insulino-résistance pathologique et une hypersécrétion de LH, respectivement.

Le phénomène primitivement responsable de l'altération de la fonction ovulatoire au cours du SOPMK semble être l'excès de synthèse d'androgènes par les cellules thécales, sous l'influence de facteurs extra-, mais surtout intra-ovariens. L'hyperandrogénie est de plus amplifiée par l'hyperinsulinisme qui augmente la fraction libre active des androgènes circulants en diminuant sa protéine de transport (*Sex Hormone Binding Globulin*, SHBG) et qui accroît les effets de la LH sur la synthèse stéroïdienne des cellules thécales. L'hormone anti-Müllerienne (AMH), sécrétée par les cellules de la granulosa des petits follicules en croissance, est également incriminée dans l'inhibition de la croissance folliculaire terminale du SOPMK. Les taux sériques d'AMH sont élevés dans cette pathologie à cause de l'excès de ces petits follicules et de leur production excessive d'AMH [2,3].

Correspondance.
e-mail : sophie.jonard@chru-lille.fr

2. Signes cliniques

2.1. Hirsutisme

C'est une pilosité faite de poils durs et pigmentés, développée dans des territoires masculins (visage, thorax, dos, ligne blanche, creux inguinaux, faces internes et postérieures des cuisses). Il est évalué par le score de Ferriman et Gallwey, dont la limite pathologique est supérieure à 6 (dans sa forme modifiée à 9 items).

2.2. Acné et séborrhée

L'acné est une atteinte hormono-dépendante du follicule pilo-sébacé. Dans le cadre d'une hyperandrogénie, elle est volontiers inflammatoire et sévère, à topographie masculine (menton, cou, thorax) et est souvent d'apparition précoce avant même le démarrage pubertaire.

2.3. Troubles menstruels

Il s'agit le plus souvent d'une spanioménorrhée qui toutefois peut être considérée comme physiologique les 2 années suivant la ménarche. Cette opinion très classique est cependant contestée par certains auteurs qui ont montré qu'un trouble du cycle précoce chez l'adolescente est un puissant facteur prédictif de l'installation d'un SOPMK [4]. Les autres expressions de l'hyperandrogénie sont une aménorrhée souvent secondaire ou plus rarement des métrorragies.

3. Bilan biologique

Dans les situations cliniques (trop) évidentes, le rôle de la biologie est d'éviter d'ignorer les causes graves d'hyperandrogénie, qui peuvent parfois être des pièges diagnostiques. Il est donc impératif dans tous les cas de doser la testostérone (T) totale plasmatique, reflet de la production ovarienne, surrénalienne ou mixte, la 17-hydroxyprogestérone (17-OHP) plasmatique, marqueur du déficit en 21-hydroxylase, et pour certains le DHA-S, reflet exclusivement surrénalien.

En revanche, il est peu utile de rechercher une élévation de la LH plasmatique en base et encore moins après test au GnRH,

ainsi qu'une élévation du rapport LH/FSH. (cf. la conférence de Consensus de Rotterdam de 2003 [5]). De même, il est inutile de rechercher des marqueurs sophistiqués de l'hyperinsulinisme et/ou de l'insulinorésistance (IR), sauf contexte familial d'IR génétique [5]. En revanche, il convient de rechercher un éventuel diabète (surtout en cas d'obésité et/ou d'antécédent familial de diabète de type II) et des anomalies lipidiques.

4. Comment diagnostiquer un authentique SOPMK chez une adolescente ?

Le diagnostic est compliqué par le fait que la puberté physiologique peut être assimilée à un mini-SOPMK, par définition transitoire. L'installation d'un authentique SOPMK ne pourra donc se déceler que par la persistance des anomalies cliniques, biologiques et échographiques, au-delà d'un certain délai (2 ans pour la majorité des auteurs).

Concernant l'imagerie, l'échographie est l'examen de référence. Cependant chez l'adolescente, le plus souvent seule la voie sus-pubienne est possible, ce qui rend plus difficile l'obtention des critères diagnostiques officiels du SOPMK, définis pour la voie endovaginale [6]. Ces critères, dits « de Rotterdam », sont :

- une augmentation du volume ovarien : volume par ovaire > 10 cm³, revu à 7 cm³ [7] ;
- une échostructure contenant plus de 12 images anéchogènes (follicules) de 2 à 9 mm par ovaire. Ce critère est très difficile à obtenir par voie sus-pubienne. Dans le cas d'une adolescente, il faut donc privilégier le premier, c'est-à-dire un volume par ovaire > 7 cm³.

L'hormone anti-Müllerienne (AMH) est aujourd'hui une bonne aide au diagnostic du SOPMK en particulier lorsque l'échographie est peu contributive. L'AMH est en effet très bien corrélée au nombre de petits follicules antraux et peut donc donner une information similaire au compte folliculaire antral [8]. Chez la fille, les taux d'AMH augmentent progressivement pendant l'enfance puis restent stables entre 8 et 25 ans [9]. Un taux d'AMH élevé pendant l'adolescence oriente donc vers un SOPMK, si bien sûr au moins 1 des 2 autres critères dits de Rotterdam est présent et après élimination des autres causes. Dans notre expérience, le seuil proposé pour évoquer des ovaires polymicrokystiques est un taux supérieur à 35 pmol/l ou 5 ng/ml [10].

L'intérêt majeur du diagnostic précoce du SOPMK dès l'adolescence est de sensibiliser les jeunes patientes à ses complications métaboliques et de les éduquer pour un bon respect des règles hygiéno-diététiques. Des troubles du comportement alimentaire (boulimie) sont à rechercher systématiquement, car ils nécessitent une prise en charge spécialisée.

5. Conclusion

Le diagnostic d'une hyperandrogénie à l'adolescence repose sur une bonne analyse clinique, complétée de quelques examens biologiques et morphologiques, selon une stratégie maintenant bien codifiée. Même s'il est de loin l'étiologie la plus fréquente, le SOPMK reste un diagnostic d'élimination. Une fois posé, il faut en analyser le retentissement métabolique actuel et futur, afin d'informer et d'éduquer l'adolescente sur l'impact de celui-ci sur sa fertilité et son risque cardio-vasculaire. L'existence d'un syndrome métabolique ne doit pas conduire à l'abstention thérapeutique vis-à-vis de l'hyperandrogénie, dont il ne faut pas sous-estimer l'impact socio-psychologique. Enfin, ce diagnostic doit aussi déboucher sur une enquête familiale, permettant de diagnostiquer un SOPMK chez 50 % des sœurs de la patiente et des troubles métaboliques patents chez les parents !

Références

- [1] Abbott DH, Dumesic DA, Franks S. Developmental origin of polycystic ovary syndrome – a hypothesis. *J Endocrinol* 2002;174:1-5.
- [2] Jonard S, Dewailly D. The follicular excess in polycystic ovaries, due to intra-ovarian hyperandrogenism, may be the main culprit for the follicular arrest. *Hum Reprod Update* 2004;10:107-17.
- [3] Pellatt L, Hanna L, Brincat M, *et al.* Granulosa cell production of anti-Müllerian hormone is increased in polycystic ovaries. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;92:240-5.
- [4] van Hooff MH, Voorhorst FJ, Kaptein MB, *et al.* Predictive value of menstrual cycle pattern, body mass index, hormone levels and polycystic ovaries at age 15 years for oligo-amenorrhoea at age 18 years. *Hum Reprod* 2004;19:383-92.
- [5] Rotterdam ESHRE/ASRM- Sponsored PCOS Consensus Workshop Group. Revised 2003 consensus on diagnostic criteria and long-term health risks related to polycystic ovary syndrome. *Fertil Steril* 2004;81:19-25.
- [6] Balen AH, Laven JS, Tan SL, *et al.* Ultrasound assessment of the polycystic ovary: international consensus definitions. *Hum Reprod Update* 2003;9:505-14.
- [7] Jonard S, Robert Y, Dewailly D. Revisiting the ovarian volume as a diagnostic criterion for polycystic ovaries. *Hum Reprod* 2005;20:2893-8.
- [8] Pigny P, Jonard S, Robert Y, *et al.* Serum anti-Müllerian hormone as a surrogate for antral follicle count for definition of the polycystic ovary syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:941-5.
- [9] Hagen CP, Aksglaede L, Sorensen K, *et al.* Serum levels of anti-Müllerian hormone as a marker of ovarian function in 926 healthy females from birth to adulthood and in 172 Turner syndrome patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2010;95:5003-10.
- [10] Dewailly D, Gronier H, Poncelet E, *et al.* Diagnosis of polycystic ovary syndrome (PCOS): revisiting the threshold values of follicle count on ultrasound and of the serum AMH level for the definition of polycystic ovaries. *Hum Reprod* 2011;26:3123-9.

Insuffisance ovarienne prématurée

S. Christin-Maitre*, J. Hugon-Rodin

Endocrinologie de la reproduction, AP-HP, Hôpital Saint Antoine 184 rue du Faubourg Saint-Antoine 75012 Paris, France

L'insuffisance ovarienne prématurée (IOP, OMIM 311360), par définition, survient avant l'âge de 40 ans. La forme la plus sévère se manifeste chez l'enfant par un impubérisme avec une aménorrhée primaire. La forme la plus fréquente se caractérise par une apparition post-pubertaire avec une aménorrhée secondaire associée à des signes d'hypoestrogénie. Dans tous les cas, le taux de gonadotrophines est supérieur à 20 mUI/ml. La prévalence de l'IOP est de l'ordre de 1 à 2 %. Dans plus de 90 % des cas, après un examen clinique et une exploration hormonale et cytogénétique classique, aucune étiologie n'est retrouvée à ce jour.

1. Étiologies des IOPs

1.1. Causes iatrogènes

La **chimiothérapie** cause des lésions de l'ADN induisant l'apoptose des follicules en croissance et des follicules primordiaux. Le risque diffère selon les molécules. Les alkylants sont les agents les plus toxiques avec un risque supérieur à 80 % d'aménorrhée. La toxicité de la **radiothérapie** est liée à l'action des radiations ionisantes sur les cellules des gonades. Une dose supérieure à 6 Gray sur le pelvis d'une femme adulte est responsable dans plus de 80 % des cas d'une insuffisance ovarienne définitive. Chez l'enfant, la dose reçue pour une tumeur abdominale est comprise entre 15 et 60 Gy. Elle est responsable d'une insuffisance ovarienne dans 90 % des cas.

Même en dehors de l'ovariectomie bilatérale, la **chirurgie pelvienne** peut être responsable d'une inflammation et d'une altération de la vascularisation pelvienne. Le risque est difficile à quantifier et semble minime, mais il est plus important en cas de chirurgie de l'endométriome.

1.2. Causes auto-immunes

L'IOP peut être associée au lupus, à la maladie de Crohn, la myasthénie, la polyarthrite rhumatoïde. Elle peut aussi être associée à une pathologie endocrine auto-immune telle que la maladie Basedow, le diabète de type 1 et encore plus souvent à une insuffisance surrénalienne. Enfin, l'IOP peut être une manifestation isolée auto-immune. La difficulté est qu'il n'existe pas à ce jour un dosage d'anticorps spécifique susceptible d'authentifier l'étiologie auto-immune de l'IOP. Seul le contexte d'auto-immunité suggère le diagnostic.

*Auteur correspondant.
e-mail : sophie.christin-maitre@sat.aphp.fr

1.3. Causes génétiques

1.3.1. Causes génétiques liées à des autosomes dans le cadre d'un syndrome

1.3.1.1. Syndrome BPES : blépharophimosis-ptosis-épicanthus inversus.

Ce syndrome est de transmission autosomique dominante, mais le taux de mutation *de novo* est estimé à plus de 50 %. Il existe 2 types de BPES, avec une anomalie des paupières avec une chute de la paupière supérieure et une diminution des fentes palpébrales. L'anomalie oculaire est isolée dans le type I, alors que dans le type II elle est associée à une insuffisance ovarienne. Le gène impliqué est le gène FOXL2, gène majeur dans la folliculogénèse. Plus de 150 mutations différentes du gène FOXL2 ont été identifiées chez des patientes avec une IOP et des anomalies oculaires.

1.3.1.2. Syndrome APECED

Le syndrome de polyendocrinopathie de type 1 (APS-1) ou syndrome APECED (*Autoimmune Polyendocrinopathy Candidosis Ectodermal Dystrophy*) est lié à une mutation du gène AIRE, de transmission autosomique récessive. Il se manifeste par une candidose, une hypoparathyroïdie et une maladie d'Addison.

1.3.1.3. Syndrome de Perrault

Ce syndrome se définit par une dysgénésie gonadique et une surdité neurosensorielle. Il est extrêmement rare avec une trentaine de cas publiés. Le mode de transmission est autosomique récessif. Deux gènes ont été impliqués à ce jour.

1.3.1.4. Ataxie-télangiectasie

Il s'agit d'une maladie récessive autosomique d'expression multi-systémique associant un déficit immunitaire sévère et une ataxie cérébelleuse progressive en rapport avec des mutations du gène *Atm*. La prévalence est d'environ 1 pour 100 000 enfants. La gravité de la maladie réside dans la forte prédisposition aux cancers notamment aux lymphomes.

1.3.1.5. Galactosémie

Elle est caractérisée par des déficiences enzymatiques dans le métabolisme du galactose. La plus fréquente est celle en GALT (galactose-1-phosphate uridylyl transférase) responsable d'une

accumulation de galactose et de ses métabolites toxiques. Il s'accompagne de troubles neurologiques et d'un hypogonadisme hypergonadotrope chez 70 à 80 % des filles atteintes. La prévalence est d'environ 1/35 000 en Europe.

1.3.1.6. Autres syndromes rares

L'IOP peut survenir dans le cadre d'un syndrome de Nimègue (NBS : *Nijmegen breakage syndrome*) qui est en rapport avec une mutation du gène *NBN/NBS1*. Il se transmet de manière autosomique récessive. Il est caractérisé par une microcéphalie, une dysmorphie faciale, un retard de croissance, un déficit immunitaire et une prédisposition aux cancers. Des mutations de *NR5A1* ou *SF1* ont été décrites dans des familles où coexistent des cas de désordre du développement sexuel (DSD) et des cas d'IOP. Exceptionnellement, les déficits en cholestérol desmolase, 17 α hydroxylase et 17-20 desmolase, des mutations de l'aromatase, de StAR ont été décrits.

1.3.2. Causes génétiques liées à des autosomes en cas d'IOP non syndromique

1.3.2.1. Le récepteur de la FSH

Des mutations « perte de fonction » des gènes codant pour le récepteur de la FSH sont extrêmement rares.

1.3.2.2. L'inhibine alpha

Une méta-analyse a montré que la mutation de la sous unité α de l'inhibine est associée de manière significative à l'IOP.

1.3.2.3. GDF9

GDF9 est un facteur indispensable à la régulation de la folliculogénèse. Il est un gène candidate des IOPs.

1.3.2.4. NOBOX

Newborn ovary homeobox gene code pour un facteur intervenant chez la souris précocement dans la folliculogénèse et dans la régulation de la transcription de gènes ovocytaires tel que *GDF9*. Des mutations de ce gène seraient impliquées dans environ 6 % des cas d'IOP isolées.

1.3.3. Causes génétiques liées à l'X

Ces étiologies sont de loin les plus nombreuses parmi les étiologies génétiques identifiées à ce jour dans les cas d'IOP.

1.3.3.1. Le syndrome de Turner

Il s'agit de l'étiologie d'IOP, liée à l'X, la plus fréquente. La majorité des patientes présente une aménorrhée primaire avec une IOP en rapport avec une atrésie accélérée des ovocytes. Cependant, une puberté spontanée est possible chez 10 à 30 %, ainsi que des grossesses dans de rares cas, notamment chez les patientes porteuses d'une formule chromosomique de type mosaïque. Un taux de mosaïcisme X/XX, inférieur à 5 % ne doit pas être considéré comme pathologique et ne doit pas être considéré comme l'étiologie de l'IOP.

1.3.3.2. FMR1

Le syndrome de l'X fragile est une maladie héréditaire, dominante, liée à l'X, avec une pénétrance incomplète. Il représente la cause la plus fréquente de retard mental héréditaire, surtout chez le garçon, avec une prévalence de 1 pour 4000 garçons et 1 pour 8000 filles. Normalement, en amont du gène *FMR1* (*Fragile Mental Retardation*) localisé en Xq27.3, il existe une séquence sous forme de triplets CGG. Un sujet normal possède moins de 45 répétitions du triplet CGG. Le syndrome est lié à l'amplification du site de répétition avec la présence de plus de 200 triplets. La prémutation, quant à elle, se définit par la présence d'un nombre de triplets intermédiaire, situé entre 55 et 200. La prévalence de la prémutation est de 3 % dans les cas d'IOP sporadiques versus 13 % dans les cas familiaux. La prémutation peut s'accompagner d'une pathologie neurologique à l'âge adulte, décrite depuis quelques années, le FXTAS (*Fragile-X associated Tremor/Ataxia syndrome*).

1.3.3.3. Gène BMP15

BMP15 ou *GDF-9B* code pour une protéine de la famille du TGF β impliquée dans la croissance folliculaire. Plusieurs études de cohorte ont permis de distinguer des variants et des mutations. Des anomalies de structure du chromosome X comme les translocations, les inversions et les délétions peuvent être associées à l'insuffisance ovarienne prématurée. L'étude cytogénétique de ces cas a permis d'identifier des « régions critiques » telles que POF1 et POF2, localisées sur le chromosome X.

1.3.3.4. Les délétions

Les délétions sont l'anomalie de structure du chromosome X la plus fréquemment associée à l'IOP. Une délétion du bras long du chromosome X (Xq-) peut également être responsable d'une IOP.

1.3.3.5. Les translocations chromosomiques

Les translocations responsables d'IOP sont le plus souvent des translocations X-autosome équilibrées. Elles sont moins fréquentes que les délétions du chromosome X. Quatre-vingt pour cent des points de cassure sur le chromosome X dans les translocations équilibrées X-autosome associées à l'IOP sont situés en Xq21.

2. Conclusion

La génétique est au centre de l'enquête étiologique des IOPs avec la réalisation d'un caryotype et la recherche de la prémutation de *FMR1*, de manière systématique. Les autres étiologies génétiques sont pour l'instant du ressort de la recherche. La prise en charge thérapeutique est essentielle pour limiter les effets néfastes de la carence œstrogénique. Il est important d'insister sur la prise régulière du traitement hormonal substitutif afin d'éviter les complications cardiovasculaires et osseuses.

Références

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

Pronostic ovarien après cancer

C. Pienkowski*, A. Cartault

Unité d'endocrinologie, génétique, pathologie osseuse et gynécologie médicale,
Hôpital des Enfants, CHU de Toulouse, France

Un enfant sur 500 est atteint d'un cancer avant l'âge de 15 ans et les trois quart d'entre eux vont être considérés comme guéris et devenir adultes. Malheureusement leur qualité de vie va être impactée par des effets à long terme des traitements anticancéreux initiaux. Les séquelles gonadiques se constituent plusieurs années après. Elles se traduisent par une insuffisance ovarienne et un trouble de la fertilité et cela touche environ 3 % des femmes traitées tous cancers confondus [1,2]. Le risque d'insuffisance ovarienne prématurée (IOP) est 3,5 fois supérieur à celui de leur fratrie [3]. La connaissance de cette toxicité ovarienne a permis de proposer des techniques de préservation de tissu ovarien et d'organiser une prise en charge précoce et adaptée au cas par cas.

1. Les produits anticancéreux en cause

1.1. La radiothérapie pelvienne

Des doses de 1000 à 3000 cGy provoquent une insuffisance ovarienne définitive pour la majorité des patientes et elles sont considérées comme des doses stérilisantes. Cette toxicité peut être potentialisée par l'association radio et chimiothérapie. Ainsi une dose inférieure à 1000 cGy peut entraîner une IOP s'il y a une exposition concomitante aux alkylants [4].

1.2. Les agents alkylants

Les plus communément usités dans les schémas thérapeutiques sont la méchloréthamine (moutarde azotée), les oxazaphosphorines (cyclophosphamide et ifosfamide), melphalan, les nitrosourées (lomustine, carmustine) et le busulfan. Ces produits sont hautement carcinogènes, mutagènes et tératogènes. Les filles traitées par des hautes doses de busulfan (600 mg/m²) sont à haut risque d'IOP [5].

1.3. Les conditionnements pour greffe par TBI ou par de fortes doses de chimiothérapie

Ils produisent des dommages ovariens parfois irréversibles. Ce risque est d'autant plus élevé après un conditionnement par

busulfan ou cyclophosphamide. L'insuffisance ovarienne peut être transitoire à la phase aiguë du traitement mais partiellement réversible. Ceci dépend de l'âge et du statut pubertaire : le conditionnement par TBI pratiqué après l'âge de 11 ans entraîne une IOP quasi-totale, mais avant l'âge de 10 ans 50 % des filles auront une puberté spontanée et complète avec menstruations [6].

1.4. L'évaluation du risque de toxicité ovarienne

Ce risque d'infertilité est évalué selon la pathologie initiale. Il est faible (<20 %) dans les leucémies aiguës lymphoblastiques, tumeurs de Wilms, rétinoblastomes ; il est intermédiaire (entre 20 et 80 %) dans les hépatoblastomes, neuroblastomes, lymphomes non hodgkiniens ; il est à haut risque (> 80 %) dans les conditionnements pour greffe, les stades IV de lymphomes ou sarcomes [5].

2. L'ovaire de l'enfant

Le nombre de follicules ovariens est déterminé chez le fœtus et décroît de manière physiologique au cours de la vie en suivant un processus de dégénérescence programmée ou atrophie folliculaire. De 6 à 7 millions de follicules présents dans l'ovaire fœtal, le stock folliculaire diminue à environ 1 million à la naissance, 500 000 en début de puberté. Les traitements anticancéreux agissent sur le nombre et la qualité des follicules. Ils accélèrent l'atrophie folliculaire, réduisant ainsi plus rapidement la réserve folliculaire, et ils impactent aussi la qualité ovocytaire. L'insuffisance ovarienne correspond à un épuisement du stock folliculaire [7,8].

Cette IOP plus ou moins précoce est responsable à l'adolescence des différents tableaux cliniques et histologiques. Il peut s'agir pour certaines d'un impubérisme complet avec tous les stigmates d'insuffisance ovarienne : absence de développement mammaire associée à une FSH élevée ; l'ovaire est une bandelette fibreuse qui ne contient plus aucun follicule (*streak gonad*). Pour d'autres le développement pubertaire est complet avec la survenue de règles, mais des cycles qui s'allongent progressivement : on parle d'insuffisance ovarienne intermittente, la FSH s'élève progressivement. Cela concerne aussi la qualité de ces ovocytes et de leur capacité limitée à rentrer dans un processus de maturation.

*Auteur correspondant.
e-mail : pienkowski.c@chu-toulouse.fr

3. Comment préserver l'ovaire ?

Certaines équipes ont proposé la transposition des ovaires avant irradiation ; ou une mise au repos ovarienne par les analogues du LHRH ou par pilule œstroprogestative. Il n'y a actuellement aucun consensus établi avec des résultats parfois discordants sur le long terme [9]. L'avenir est plutôt dans la **conservation de cortex ovarien par cryoconservation** chez les patientes présentant un haut risque d'IOP post-thérapeutique. Il n'existe pas de marqueur prédictif au long terme de la quantité et surtout de la qualité ovocytaire.

4. Évaluation hormonale de la fonction ovarienne

Les dosages de base de gonadotrophines LH, FSH ainsi que le dosage du taux d'estradiol sont des indicateurs de la fonction ovarienne, mais la sensibilité de dosage est peu importante. En effet, un taux de FSH supérieur à 20 mUI/ml est très en faveur d'une insuffisance ovarienne, mais la présence d'un seul follicule en phase de maturation permet d'obtenir une élévation du taux d'estradiol > 20 pg/ml même si la FSH est élevée.

Chez l'enfant pré-pubère les taux de FSH sont physiologiquement bas et il est impossible de déceler une IOP. L'AMH est le témoin de la fonction folliculaire et de la réserve ovarienne et prend tout son intérêt pour le diagnostic et le pronostic d'une pathologie ovarienne [10]. Son expression débute dans l'ovaire foetal vers la 36^e semaine et va s'exprimer jusqu'à la ménopause. Son taux est détectable chez le nourrisson et la fille normale pré-pubère (valeur moyenne à 3 ng/ml chez la fille dès les 6-8 ans), se stabilise chez l'adulte jeune puis diminue avec l'âge. C'est un dosage facile à réaliser quelle que soit la phase du cycle menstruel et de la prise de contraceptif. Ce taux est étroitement corrélé au nombre de follicules ovariens. L'AMH, plus sensible que l'inhibine ou la FSH, est un outil utile pour juger de la réserve ovarienne et donc de la fertilité ultérieure [10].

5. Évaluation morphologique de la fonction ovarienne

L'échographie ovarienne est de pratique courante, cet examen permet de visualiser l'ovaire, d'effectuer un comptage du nombre de follicules mais il a ces limites chez la jeune fille ou chez l'enfant pré-pubère du fait de la pratique de la voie sus pubienne. Cet examen est très utile dans le suivi de la mise en place d'un traitement de féminisation.

6. Conclusion

La toxicité des traitements anticancéreux a des conséquences ovariennes qui se constituent plusieurs années après la radiothérapie ou certaines chimiothérapies. Ces séquelles à long terme des traitements oncologiques sont souvent oubliées par les familles et mal comprises par la jeune fille. Cela impacte la qualité de vie des patientes guéries et exposées au risque d'insuffisance ovarienne prématurée et d'infertilité. La prise en charge précoce fait appel actuellement aux possibilités de préservation de tissu ovarien, puis d'un suivi à long terme pour le passage adolescente – adulte. Cet accompagnement est primordial, il doit être réussi car il conditionne l'évolution ultérieure.

Références

- [1] Oeffinger KC, Hudson MM. Long-term complications following childhood and adolescent cancer: foundations for providing risk-based health care for survivors. *CA Cancer J Clin* 2004;54:208-36.
- [2] Dickerman JD. The late effects of childhood cancer therapy. *Pediatrics* 2007;119:554-68.
- [3] Oeffinger KC, Mertens AC, Sklar CA; et al. Chronic health conditions in adult survivors of childhood cancer. *N Engl J Med* 2006;355:1572-82.
- [4] Chemaitilly W, Mertens AC, Mitby P, et al. Acute ovarian failure in the childhood cancer survivor study. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:1723-8.
- [5] Wallace WH, Anderson RA, Irvine DS. Fertility preservation for young patients with cancer: who is at risk and what can be offered? *Lancet Oncol* 2005;6:209-18.
- [6] Sanders JE, Buckner C, Amos D, et al. Ovarian function following marrow transplantation for aplastic anemia or leukemia. *J Clin Oncol* 1988;6:813-8.
- [7] Faddy MJ, Gosden RG. A model conforming the decline in follicle numbers to the age of menopause in women. *Hum Reprod* 1996;11:1484-6.
- [8] Larsen EC, Muller J, Reznitzer C, et al. Diminished ovarian reserve in female childhood cancer survivors with regular menstrual cycles and basal FSH <10 IU/l. *Hum Reprod* 2003;18:417-22.
- [9] Oktay K, Sönmezer M, Oktem O, et al. Absence of conclusive evidence for the safety and efficacy of gonadotropin-releasing hormone analogue treatment in protecting against chemotherapy-induced gonadal injury. *Oncologist* 2007;12:1055-66.
- [10] Lie Fong S, Laven JS, Hakvoort-Cammel FG, et al. Assessment of ovarian reserve in adult childhood cancer survivors using anti-Müllerian hormone. *Human Reprod* 2009;24:982-90.

La sclérose tubéreuse de Bourneville : modalités de l'imagerie et complexité du pronostic anténatal

M. Yvert^{a,*}, L. Vallée^b, B. Maugey-Laulom^a

^a Service d'imagerie anténatale, de la femme et de l'enfant, CHU Pellegrin, Bordeaux, France

^b Service de neurologie pédiatrique, CHU Jeanne de Flandres, Lille, France

1. Objectifs

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie génétique à transmission autosomique dominante. Elle appartient au groupe des phacomatoses, et affecte 1/6000 individus [1]. Secondaire à diverses mutations des gènes TSC1 (9q34) ou TSC2 (16p13.3), elle induit le développement d'hamartomes bénins multisystémiques, intéressant essentiellement la peau, le cerveau, les reins, le cœur et les yeux, entraînant une symptomatologie variée [2]. La maladie est secondaire à une néomutation dans 65 % des cas, et résulte d'une transmission parentale dans seulement 35 % des cas [3]. Elle se caractérise par une pénétrance complète mais une expressivité très variable, souvent disparate au sein d'une même famille, ce qui fait toute la difficulté de formuler un pronostic une fois le diagnostic posé.

Si le pronostic vital de la maladie peut être mis en jeu durant la vie intra-utérine ou les premiers jours de vie par survenue d'une décompensation cardiaque secondaire à la présence de rhabdomyomes, le pronostic à moyen et long terme de la maladie est essentiellement lié à l'atteinte neurologique, et particulièrement à l'apparition d'une épilepsie. Les crises observées sont difficiles à enrayer et peuvent gravement handicaper le développement psychomoteur. Cette épilepsie peut être très précoce, sous la forme de spasmes infantiles (syndrome de West). Soixante-quinze à 90 % des patients présentent une épilepsie [4]. Les autres manifestations neurologiques sont un retard mental (50 % des patients [5]) modéré à sévère, des troubles cognitifs, et un autisme [6].

Les progrès réalisés en imagerie, tant en échographie qu'en IRM cérébrale fœtale, ont rendu possible le diagnostic anténatal de STB. L'objectif est ici de décrire les modalités, les possibilités diagnostiques mais également les incertitudes de l'imagerie, à partir de notre expérience et d'une revue de la littérature.

2. Modalités et objectifs des examens d'imagerie

2.1. Échographie fœtale

Classiquement réalisée à 22 et 32 semaines d'aménorrhée (SA), l'échographie fœtale est l'examen princeps de dépistage des anomalies évocatrices de STB :

- les **rhabdomyomes cardiaques** constituent le principal signe d'appel, et le plus spécifique de la pathologie. Leur caractère multiple est très évocateur. Jozwiak et al. rapportent 83 % de rhabdomyomes cardiaques chez l'enfant de moins de 2 ans porteur de STB [1]. Niewiadomska-Jarosik et al. font état de 100 % de STB chez une série de fœtus porteurs de rhabdomyomes multiples, et 9,1 % de STB en cas de rhabdomyome unique [7]. Ces lésions sont repérées sous la forme de masses hyperéchogènes, bien limitées, à développement pariétal ventriculaire ou septal interventriculaire, développées essentiellement entre 24 et 28 SA. Leur taille est maximale à ce terme, puis décroît progressivement. L'échographie anténatale dénombre les lésions, les cartographies, et recherche un possible retentissement sur la fonction cardiaque (arythmie, dysfonction valvulaire, surcharge) ;
- le spectre des **atteintes encéphaliques de la STB** regroupe les nodules sous épendymaires (NSE), les tubers corticaux (TC), les astrocytomes à cellules géantes (ACG), et des anomalies de la substance blanche sous-corticale. Seuls les NSE sont en règle dépistés en échographie anténatale, les tubers étant beaucoup plus subtils à mettre en évidence. Les NSE sont visibles sous la forme de nodules ou irrégularités hyperéchogènes bordant les ventricules latéraux. Ils ne sont pas spécifiques de la pathologie, et leur nombre n'est pas corrélé au pronostic. La découverte d'une hydrocéphalie doit faire rechercher un exceptionnel ACG. Celui-ci se développe à proximité des forams de Monro, sous la forme d'une masse volumineuse à croissance rapide. Les anomalies de la substance blanche et les tubers ne sont en général pas accessibles au dépistage en échographie ;
- les **manifestations rénales** de la maladie peuvent se traduire en échographie par la présence d'angiomyolipomes rénaux d'échostructure mixte liquidienne et graisseuse caractéristique. Leur développement, ainsi que celui de kystes rénaux simples, a essentiellement lieu dans les premières années de vie et ces lésions sont exceptionnellement visibles durant la vie intra-utérine.

*Auteur correspondant.
e-mail : marianne.yvert@chu-bordeaux.fr

2.2. Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) fœtale

L'exploration en IRM concerne dans la grande majorité des cas uniquement l'encéphale. Quatre séquences explorant l'encéphale sont réalisées : pondération T2 dans les 3 plans de l'espace et T1 axiale.

L'IRM est beaucoup plus sensible que l'échographie dans la recherche et la cartographie des lésions pré-citées, notamment à l'étage encéphalique [8]. Les NSE sont repérés sous la forme de nodules iso ou hypersignaux en pondération T1, et hyposignaux en T2, bordant les ventricules latéraux à proximité des noyaux caudés et des thalami. L'intérêt principal de l'examen est de rechercher des tubers corticaux, de siège préférentiel sus tentoriel, correspondant à un défaut de gyration localisé et apparaissant en hypersignal T1 et hyposignal T2. Des anomalies de signal de la substance blanche sous-corticale en hypersignal T2 correspondant à des hamartomes intra-parenchymateux peuvent être visualisées.

Les rhabdomyomes peuvent être repérés sous la forme d'hypersignaux T1 intracardiaques. Les angiomyolipomes et kystes rénaux sont également visibles en IRM. Néanmoins, l'échographie reste le moyen le plus sensible pour les cartographier, et permet surtout la recherche d'un retentissement fonctionnel cardiaque.

2.3. Deux situations se distinguent en pratique clinique

- Découverte sporadique d'une anomalie fœtale faisant évoquer la possibilité d'une sclérose tubéreuse de Bourneville :
 - La situation la plus courante est la découverte d'un ou plusieurs rhabdomyomes cardiaques en échographie de dépistage. Elle conduit à la réalisation systématique d'une IRM cérébrale fœtale au 3^e trimestre.
 - La découverte échographique de NSE est beaucoup plus rare, celle de tubers corticaux ou d'éventuels angiomyolipomes rénaux reste exceptionnelle. Des rhabdomyomes cardiaques sont systématiquement recherchés, et une IRM cérébrale fœtale réalisée après 30 SA.
- Existence d'un antécédent de STB connu chez les parents, la fratrie, les apparentés.
 - Un diagnostic moléculaire prénatal par trophocentèse ou amniocentèse est possible si la mutation en cause est connue.
 - Si la mutation génétique n'est pas identifiée, des échographies de dépistage en centre référent et une IRM cérébrale fœtale systématique sont réalisées, à la recherche de signes d'appel.

L'échographie et l'IRM cérébrale fœtales, complémentaires, conservent des limites techniques, et du fait de l'expressivité très variable de la maladie, gardent une faible valeur prédictive concernant le pronostic neurologique de l'enfant à naître. L'absence de parallélisme strict entre les lésions décrites et le profil évolutif, notamment neurologique, des patients rend très difficile l'appréciation pronostique. Seule la mise en évidence de nombreux tubers corticaux, à fort potentiel épileptogène, est reconnue comme un critère fiable de mauvais pronostic neurologique [5,9].

3. Conclusion

Les progrès réalisés en imagerie ces dernières années ont rendu possible le diagnostic anténatal de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Cependant, les situations d'incertitude pronostique qui résultent soulèvent un problème éthique certain. L'évocation du diagnostic en anténatal rend indispensable une concertation spécialisée pluridisciplinaire.

Références

- [1] Jozwiak S, Schwartz RA, Janniger CK, et al. Usefulness of diagnostic criteria of tuberous sclerosis complex in pediatric patients. *J Child Neurol* 2000;15:652-9.
- [2] Leung AK, Robson WL. Tuberous sclerosis complex: a review. *J Pediatr Health Care* 2007;21:108-14.
- [3] Narayanan V. Tuberous sclerosis complex: genetics to pathogenesis. *Pediatr Neurol* 2003;29: 404-9.
- [4] Sparagana SP, Roach ES. Tuberous sclerosis complex. *Curr Opin Neurol* 2000;13:115-9.
- [5] Kandt RS. Tuberous sclerosis complex and neurofibromatosis type 1: the two most common neurocutaneous diseases. *Neurol Clin* 2003;21:983-1004.
- [6] Curatolo P, Porfirio MC, Manzi B, et al. Autism in tuberous sclerosis. *Eur J Paediatr Neurol* 2004;8:327-32.
- [7] Niewiadomska-Jarosik K, Stanczyk J, Janiak K, et al. Prenatal diagnosis and follow-up of 23 cases of cardiac tumors. *Prenat Diagn* 2010;30:882-7.
- [8] Christophe C, Sekhara T, Rypens F, et al. MRI spectrum of cortical malformations in tuberous sclerosis complex. *Brain Dev* 2000;22:487-93.
- [9] Kassiri J, Snyder TJ, Bhargava R, et al. Cortical tubers, cognition, and epilepsy in tuberous sclerosis. *Pediatr Neurol* 2011;44:328-32.

Médecine de l'adolescent. Retour aux sources et résilience

P. Alvin

Service de médecine pour adolescents, Pôle FMEA, AP-HP, CHU de Bicêtre, Hôpitaux universitaires Paris-sud, 78 rue du général Leclerc, 04275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

« *Ce qu'on appelle modernité n'est souvent que la morgue de l'oubli, la sombre fierté de l'ignorance* »

Delacomptée JM. La grandeur. Saint Simon, 2011

La tendance hospitalière est à l'économie des moyens. On risque d'aboutir à des prises en charge toujours plus segmentées ou plus rapides. L'écart se creuse entre un hôpital qui se concentre sur sa technicité, et les besoins primaires de santé des adolescents dont les résultats dépendent très étroitement de la place qu'ils savent accorder aux besoins de santé « ordinaires » comme aux facteurs psychosociaux » [1]. C'était il y a plus de 15 ans, Mme Simone Veil, Ministre de la santé, nous avait demandé « une étude sur la prise en charge des adolescents à l'hôpital ». Nous avons pour ce faire réuni un groupe composé d'une quarantaine de pédiatres et pédopsychiatres engagés. On ne parlait pas encore d'« efficacité », ni de tarification à l'activité. A l'époque, les adolescents formaient plus de 10 % des admissions en pédiatrie [2]. Trois services sur 4 les admettaient jusqu'à 18 ans et la moitié avait un projet de service « adolescents ». Quarante services disposaient de lits dédiés ; localisés surtout en CHG, ils hospitalisaient nettement plus d'adolescents suicidants ou anorexiques que les autres.

La médecine de l'adolescent était en plein essor. En 1995, les 1^{res} Assises de médecine de l'enfant consacraient les adolescents comme « noyau dur » de la pédiatrie ; en 1999, nous dotions la Société Française de Pédiatrie d'une Commission adolescents ; en 2000, nous publions le premier traité français de médecine de l'adolescent [3].

1. Le retour aux sources

Mais pourquoi une approche médicale particulière ? Les pères de la médecine de l'adolescent, nord-américains pour la plupart [4-7], l'expliquaient en termes simples : « *Over the years (...), they had found themselves in situations which roused their curiosity about some aspects of adolescents' physical or emotional health and had developed an interest in adolescents "as people"* » [4]. Ces

pédiatres inspirés parlaient ainsi des tâches de développement à l'adolescence, du rôle des évolutions sociales, de la famille, des pairs. Ils soulignaient l'importance des besoins affectifs et du processus d'autonomisation, de la sexualité et de la « santé reproductive ». Ils s'intéressaient aux adolescents aussi bien « normaux » que malades, autant souffrant de symptômes divers que remarqués par leurs comportements. Ils insistaient sur la personnalisation, l'intimité, la confidentialité, la continuité dans les soins. S'agissant de l'hôpital, ils décrivaient les conditions d'un bon accueil et les avantages de services dédiés. En un mot, ces pionniers *valorisaient* l'adolescent en tant que personnage singulier aux expériences et styles de vie uniques, soucieux qu'ils étaient d'en faire valoir les besoins de santé spécifiques, quitte à les « défendre » (*advocacy*) pour les servir au mieux. Ils nous enseignaient surtout comment devenir « compétents » : « *Success in working with adolescents depends largely upon the interest, sensitivity, and personality of the physician, and his willingness to invest time and effort in developing the skills and techniques necessary for effective communication* » [6]. Une approche innovante, dont la vocation dépassait très largement le strict cadre hospitalier, venait ainsi à la fois élargir et « sublimer » l'exercice de la pédiatrie : « *A generalized, multidisciplinary approach in which the physician takes into account his patient's age, state of development, characteristics, needs, and environment as well as his disorder* » [4]. La référence princeps du médecin d'adolescents est bien toujours l'approche biopsychosociale [8,9] ; mais au-delà du principe d'ouverture et de multidisciplinarité, cette référence est pour lui *intégrale*, c'est-à-dire constitutive de la relation médicale.

2. Le temps de la résilience

Lors de nos débuts à Bicêtre, il y a 30 ans, notre question centrale était celle de la meilleure *adaptation de l'outil hospitalier* aux particularités des adolescents, leurs demandes et leurs besoins de santé [10]. Des conditions d'espace et de fonctionnement favorables nous ont alors permis de développer une offre pédiatrique spécifique pour adolescents à la fois généraliste et spécialisée, hospitalière et ambulatoire [11]. Cet « écosystème thérapeutique » devait rapidement devenir un milieu recherché de soins, d'expérience et de formation.

Mais les nouvelles conditions du financement de l'hôpital reposent sur la valorisation des séjours et des actes. Il ne s'agit

Correspondance.

e-mail : patrick.alvin@bct.aphp.fr

plus seulement d'expliquer les dépenses, mais bien de *facturer des recettes*. Or, si le codage des séjours convient aux actes techniques et aux affections aiguës, il s'avère inadéquat pour l'activité ambulatoire et, plus largement, pour rendre compte d'un patient dans sa globalité et sur le long terme. Comment concilier ces exigences d'« efficacité » avec la médecine de l'adolescent telle que nous l'avons développée « sur mesure » et très largement enseignée ?

Face à l'impératif de rationalisation des soins (« *bed management* »), face à une rhétorique de modernité gestionnaire venant appauvrir le débat sur la « qualité », comment respecter le principe de *bénéfiscence* (« *patient management* »), qui lui vise à maximiser les bénéfices pour le patient tout en minimisant risques et nuisances ? N'y a-t-il pas là, pour les adolescents, une régression vers le morcellement, la dispersion et plus généralement la « sous-traitance » à moindre frais ? L'histoire jugera de l'influence conjoncturelle, s'agissant de cette tendance contemporaine au découplage, des effets de la campagne pour les maisons des adolescents, « nouveau concept dans le champ de la pédopsychiatrie ». L'histoire dira également la part, dans ce contexte propice à la stigmatisation de toute une classe d'âge [12], de ce qui serait une difficulté de la médecine de l'enfant à se montrer *dans les faits* suffisamment volontariste et surtout globalement « compétente » vis-à-vis des adolescents.

3. Compétence versus « performance »

La médecine de l'adolescent a souvent fait l'objet de malentendus ou d'amalgames. Veiller à la bonne formation dans cette discipline de nos « juniors » n'en est que plus impératif [13]. La moitié au moins de nos internes choisira la filière « médecine générale ». Cet *apprentissage par l'exemple* est à l'évidence du ressort de la pédiatrie et de ses aménagements spécifiques pour adolescents. Il est donc grand temps de recentrer nos *objectifs pédagogiques*. Quelles qualités les adolescents attendent-ils de leur médecin ? Que ce médecin soit techniquement compétent, qu'il s'occupe de leurs soucis médicaux en toute confidentialité, qu'il sache anticiper leurs préoccupations concrètes de santé d'adolescents, qu'il soit de bon conseil pour eux comme pour leurs parents et que surtout, chemin faisant, il sache s'intéresser à eux en tant que personnes. Les concepteurs des premiers « *multiservice youth centers* » des années 70 étaient les premiers à en convenir : « *physicians who are particularly gifted and enjoy working with adolescents should be used to perform any medical consultations which are necessary* » [6]. En médecine de l'ado-

lescent, c'est toujours à l'épreuve du colloque singulier que se forge et se mesure la « différence », le *sentiment de compétence clinique*.

Il nous faut aujourd'hui prendre le temps de la réflexion ; lire ou relire ces pédiatres d'avant garde qui prônaient une approche faite de professionnalisme altruiste et de vision holiste de la santé. Cette qualité serait-elle devenue un luxe ? À l'ère du « nouveau management public », nos services et nos pratiques doivent s'adapter aux compressions des moyens et aux requis de « performance ». Dont acte. Mais la médecine de l'adolescent ne saurait y perdre sa problématique, encore moins son âme. Fidèle à sa raison d'être, elle doit plus que jamais veiller à son intégrité et demeurer le modèle pédagogique résilient d'une « extension vers le peu », le cœur du métier.

Références

- [1] Alvin P, Jeammet P, Pommereau X. L'hospitalisation des adolescents. Etat des lieux et perspectives. Paris, Fondation de France, Ministère de l'emploi et de la solidarité, 1997, p.25.
- [2] Cafilich M, Alvin P. La prise en charge des adolescents en pédiatrie hospitalière. Une enquête nationale. Arch Pédiatr 2000;7:732-7.
- [3] Alvin P, Marcelli D. Médecine de l'adolescent (2^e éd.). Paris : Masson 2005.
- [4] Gallagher JR. The origins, development and goals of adolescent medicine. J Adolesc Health Care 1982;3:57-63.
- [5] Gallagher JR, Heald FO, Garell DC eds. Medical care of the adolescent (3rd edition). Appleton Century Crofts, New York, 1976
- [6] Garell DC éd. Adolescent medicine. Pediatr Clin North Am 1973;20:769-1082.
- [7] Litt IF, éd. Adolescent medicine. Pediatr Clin North Am 1980;27:1-213.
- [8] Alvin P. Médecine de l'adolescent : une pratique, une vocation. Neuropsychiatr Enfance Adolesc 2007;55:31-4.
- [9] Michaud PA. Pour une prise en charge globale des problèmes de santé spécifiques de l'adolescent : photographie d'une consultation en pratique privée. Rev Pédiatr 1990;26:309-22.
- [10] Alvin P. In memoriam: Victor Courtecuisse, 1928-2010. Arch Pédiatr 2010;17:1507-9.
- [11] Dossiers « Médecine de l'adolescent » et « Parcours de soins à l'adolescence ». Soins Pédiatrie/Puériculture 2008;242:17-33 et 2008;245:17-34.
- [12] Alvin P. Les adolescents incandescents. Arch Pédiatr 2010;17:1135-8.
- [13] Alvin P. L'exemple vient-il de l'hôpital ? In : Alvin P. L'envie de mourir, l'envie de vivre. Un autre regard sur les adolescents suicidants (2^e édition). Paris : Doin 2011.

Quand l'hôpital doit faire recette : « la T2A »

S. Rouget

Service de médecine pour adolescents, Pôle FMEA, AP-HP, CHU Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris Sud, 78 rue du général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

La tarification à l'activité (T2A) en est à sa neuvième année de fonctionnement. Cette révolution silencieuse est généralement très mal connue du monde médical, alors qu'elle risque d'impacter fortement le système de soin. Comme son nom l'indique, la T2A est l'outil financier permettant d'allouer les ressources aux établissements de santé publics et privés au prorata de l'activité mesurée à partir des données du programme de médicalisation du système d'information (PMSI) [1, 2]. Outil de valorisation de l'activité hospitalière, la T2A est aussi un « puissant vecteur de changement au sein des établissements de santé » [3]. Alors que les tensions financières sur le système de santé se font plus fortes, que la mission de l'hôpital se recentre (« L'hôpital est le lieu de soin de la maladie aiguë » N. Sarkozy, TF1, janvier 2010), les médecins ont donc tout intérêt à connaître et manier cet outil avec habileté.

1. Contexte

La T2A a été mise en place lors du plan Hôpital 2002-2007. Si beaucoup la critiquent, peu souhaitent revenir à l'ancien système, dit du « budget global », instauré en 1984 dans le but de maîtriser l'augmentation des dépenses de santé liées à l'hôpital. Ce système de financement bloqué, déterminé selon l'activité antérieure augmentée d'un taux directeur fixé a priori ne correspondait plus aux besoins des hôpitaux. Des réformes successives tendaient déjà vers une médicalisation partielle du financement via le PMSI et l'introduction de mesures de régulation (par exemple les points ISA). Une vingtaine de pays dans le monde, à la suite des USA au début des années 1980, ont adopté un mode de financement comparable. La perspective, autant que le monde de la santé puisse en avoir, est bien la pérennité de la T2A, aménagée régulièrement par des améliorations de détails (nous en sommes cette année à la version 11d de la fonction groupage), sans remise en cause de ses fondements [4].

2. Principe

« Si vous m'avez bien compris, c'est que je me suis mal exprimé », concluait notre ex-directeur des finances lorsqu'il expliquait le financement de l'hôpital [5 non publié]. Trois sources de financement abondent l'hôpital public [2] : la première (« la T2A »

repose sur l'activité produite. La deuxième correspond à certaines missions spécifiques (services d'urgence, activité de greffe), et il s'agit d'un paiement par forfait. La dernière source correspond à une dotation fixe pour les missions d'intérêt général et d'aide à la contractualisation (MIGAC). Les MIGAC sont un important levier de régulation de la T2A qui intègre d'une part les missions d'enseignement, de recherche, d'innovation et de rôle de recours (enveloppe MERRI) et d'autre part des missions difficilement rattachables à un séjour spécifique ou donnant lieu à un contrat d'objectifs et de moyens avec l'Agence Régionale de Santé, telles l'éducation thérapeutique, les équipes de liaison, certaines équipes mobiles, les centres de ressources pour les maladies rares, la prise en charge de certaines populations (détenus, précaires...). La première source de financement est de loin la plus importante, et celle qui intéresse en premier lieu les médecins hospitaliers codeurs. Elle comprend le tarif par prestations d'une part (pour les consultations, actes externes, les urgences, le prélèvement d'organe et l'hospitalisation à domicile) et le tarif par séjour hospitalier d'autre part ; il faut y ajouter certains médicaments ou dispositifs médicaux coûteux qui font l'objet d'un financement supplémentaire « en sus des GHS ».

L'unité de mesure de l'activité d'hospitalisation est le *séjour*, c'est-à-dire la période entre l'entrée et la sortie de l'hôpital Médecine-Chirurgie-Obstétrique, quel(s) que soi(en)t le(s) service(s) fréquenté(s). Le codage des pathologies (diagnostics principaux et associés) et des actes (Classification Commune des Actes Médicaux) est associé aux renseignements administratifs (âge, durée de séjour...). L'intégration de ces éléments est formalisée dans un résumé standardisé de séjour, qui correspondra à un groupe homogène de malades (GHM) [6]. Ce GHM est défini par un diagnostic et un niveau de sévérité (entre 1 et 4), ce niveau dépendant des diagnostics associés, de la durée du séjour et parfois de l'âge. Chaque année, par arrêté, le ministère de la santé définit pour chaque GHM un tarif (le Groupe Homogène de Séjour, GHS), différent pour le secteur public et le secteur privé. Ce tarif sera ensuite affecté d'un coefficient (notamment sur des critères géographiques) pour donner lieu à la facturation [7]. Ce tarif est déterminé à partir d'une base d'évaluation nationale, corrigée pour tenir compte de l'objectif national des dépenses d'assurance maladie (ONDAM). Il est aussi modulé pour survaloriser certains groupes, ce qui permet d'orienter les priorités du système de soins [8]. Le tarif du GHS s'applique entre 2 bornes, limites inférieures et supérieures de durées de séjour. En dessous, un tarif inférieur, défini par le décret, ou à défaut le tarif du GHS de niveau inférieur s'applique. Au-dessus de la durée de séjour haute, une valorisation supplémentaire s'applique, souvent au prorata du nombre de jours de « dépassement ».

Correspondance.

e-mail : sebastien.rouget@bct.aphp.fr

3. Intérêts et limites

Les avantages comptables d'un tel système ne sont pas négligeables : prise en compte de l'activité en temps réel de l'établissement (l'hôpital est rémunéré pour le soin qu'il dispense et non pour son existence), financement de l'ensemble des missions, notamment grâce aux MIGAC (rôle social, sanitaire, universitaire), usage de critères médicaux pour mesurer l'activité. L'expérience de ces dernières années montre cependant ses limites : incitation à redéfinir l'offre de soins des établissements sur des critères économiques et non selon les besoins de santé de la population, inégalités entre les secteurs publics et privés liés à la sous-valorisation des MIGAC et à la convergence tarifaire des GHS, redéfinition des prises en charge incitant aux séjours courts à objectif unique [9], et non à une prise en charge globalisée du patient. De fait, des unités médicales sont tentées de faire coïncider la durée du séjour avec la borne basse du GHS, au risque d'hospitalisations itératives (aux Etats-Unis, la baisse de la durée de séjour s'est accompagnée d'une augmentation démesurée des soins de suite et à domicile [1]). Enfin, l'amélioration de l'efficacité se fait en réalité au sein d'une enveloppe fermée (ONDAM) qui oblige le ministère à minorer le tarif du GHS par rapport au coût réel pour l'hôpital. Le plus grand risque d'un tel système est son caractère inflationniste : alors que l'objectif national est la maîtrise des dépenses de santé, chaque structure voit son financement augmenter avec l'activité. Alors qu'à l'ère de la dotation globale, nos directions cherchaient à réduire l'activité, nous voyons aujourd'hui fleurir les objectifs chiffrés pour l'augmenter, en totale déconnexion de l'intérêt du patient.

Les recettes hospitalières dépendent donc en grande partie des informations médicales que nous fournissons. Il est de notre

responsabilité de le faire avec intégrité et responsabilité, tout en nous appuyant sur notre déontologie pour refuser opiniâtement toute dérive au détriment des patients. Y sommes-nous prêts ?

Références

- [1] Or Z, Renaud T. Principes et enjeux de la tarification à l'activité à l'hôpital (T2A). Enseignements de la théorie économique et des expériences étrangères. Paris, IRDES, 2009.
- [2] Maravic M, Le Bihan C, Landais P. La tarification à l'activité: Définition, modalités et tarifs en rhumatologie. *Revue du Rhumatisme*, 2004;71:642-4.
- [3] Coulomb A (Président). Second rapport d'activité du Comité d'évaluation de la T2A. In : Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES), éd. Série Etudes et Recherches, n°94, septembre 2009.
- [4] Ministère du Travail, de l'Emploi et de la Santé. Rapport 2011 au Parlement sur la tarification à l'activité (T2A). Paris, 2011.
- [5] Alvin P, Rouget S. Médecine de l'adolescent et T2A: l'excellence confrontée au défi de l'efficacité, Colloque du service de médecine pour adolescents. Bicêtre : 2009.
- [6] Ministère du travail, de l'Emploi et de la Santé. Manuel des groupes homogènes de malades. Bulletin officiel spécial n°2011-5bis. Paris, 2011.
- [7] République Française. Arrêté du 1er mars 2011 fixant pour l'année 2011 les éléments tarifaires mentionnés aux I et IV de l'article L. 162-22-10 du code de la sécurité sociale et aux IV et V de l'article 33 modifié de la loi de financement de la sécurité sociale pour 2004. *Journal officiel* n°51 du 2 mars 2011.
- [8] Segouin C, Bréchat PH, Rymer R. Tarification à l'activité : des défis pour 2006. *Presse Med* 2006;35:565-7.
- [9] Masquelet A. L'hôpital public victime des injonctions paradoxales. *Rev Prat* 2011;61:1340-2.

La médecine de l'adolescent à l'épreuve du codage des séjours

S. Rouget^{a,*}, M. Frank-Soltysiak^b

^a Service de médecine pour adolescents, Pôle FMEA, AP-HP, CHU Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris Sud, 78 rue du général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

^b Service d'Epidémiologie et de Santé Publique, Pôle BPP, AP-HP, CHU Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris Sud, 78 rue du général Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

La médecine de l'adolescent, par essence holiste et préventive [1], est difficilement réductible en « actes » et « groupes homogènes de malades » (GHM) [2]. Par l'exemple, nous montrons que les pédiatres ont intérêt à maîtriser le codage pour mieux valoriser leur pratique auprès des adolescents malades, suicidants ou souffrant de trouble des conduites alimentaires.

1. Maladie chronique

Amine, 15 ans, drépanocytaire, est hospitalisé pour une crise vaso-occlusive (CVO). Il est traité par morphine en pompe auto-contrôlée (PCA), Kétamine® et Acupan®. Pour qu'il utilise la PCA, il faudra explorer les craintes et fantasmes de sa famille concernant la morphine. On lui explique aussi qu'il a un retard pubertaire fréquemment observé chez les garçons drépanocytaires. Il reste hospitalisé 7 jours.

Le codage de ce séjour sera [3] :

- diagnostic principal (DP) : D570 Anémie à hématies falciformes avec crises ;

- diagnostic associé significatif (DAS) : E300 Retard pubertaire.

Il n'y a pas de codage spécifique pour les difficultés de prise en charge de la douleur, ni pour les activités d'éducation thérapeutique (qui relèvent d'une valorisation spécifique via les Missions d'Intérêt Général – Aide à la Contractualisation (MIGAC) [2]). Le codage du retard pubertaire est licite, son diagnostic et l'annonce afférente ayant été faits durant le séjour. Les antécédents guéris, les maladies stabilisées ou les facteurs de risque n'ayant bénéficié d'aucune prise en charge ne doivent pas être retenus comme DAS, tout comme les symptômes, les résultats anormaux d'examen ou les syndromes inhérents à une affection codée par ailleurs [4]. Ce séjour est orienté vers le GHM 16M161 : *Troubles sévères de la lignée érythrocytaire, âge inférieur à 18 ans, niveau 1* (valorisé 2215,35 € en établissement public de santé) [5]. Le retard pubertaire ne change pas la valorisation du séjour, car cela n'a pas statistiquement augmenté la durée et le coût du séjour dans les établissements qui ont servi à déterminer le tarif. Il serait plus

rentable de programmer l'exploration éventuelle de ce retard pubertaire au cours d'une seconde hospitalisation.

Bintou, 16 ans, drépanocytaire, a fait de nombreuses CVO malgré la prescription d'un traitement par Hydroxyurée, mal suivi. Elle se présente aux urgences pour une pyélonéphrite aiguë avec signes de gravité. Elle est traitée par antibiotiques intraveineux. Malgré l'hyperhydratation, une CVO se déclenche le lendemain, traitée par morphine (PCA). Elle sort après 7 jours d'hospitalisation.

Le codage :

- DP : N10 : pyélonéphrite aiguë.

- DAS : D570 anémie à hématies falciformes avec crises ; Z911 antécédents personnels de non observance d'un traitement médical et d'un régime.

Ce séjour est groupé dans le GHM 11Mo31 : *Infections des reins et des voies urinaires, âge inférieur à 18 ans, niveau 1* (1670,54 €). Depuis 2009, le DP n'est pas la pathologie qui a mobilisé l'essentiel de l'effort de soin (crise drépanocytaire), mais le problème de santé qui a motivé l'admission du patient dans l'unité médicale, déterminé à sa sortie, en connaissance de l'ensemble des informations médicales le concernant, y compris les résultats d'examen effectués pendant le séjour qui parviendraient postérieurement à la sortie [4]. La crise, apparue en cours de séjour, ne peut être le DP, alors qu'elle est responsable de la prolongation de l'hospitalisation. Elle ne change pas non plus le niveau du séjour car ce DAS n'a pas augmenté le coût dans la base nationale des années antérieures.

2. Tentative de suicide (TS)

Emilie, 16 ans, est hospitalisée pour une TS. Sa mère est décédée d'un cancer. Après une dispute à l'école, un professeur lui annonce qu'il convoquera son père. Le soir, culpabilisée, elle prend les imipraminiques de son père. Celui-ci la trouve inanimée et appelle les pompiers. Conformément au protocole de Bicêtre, le médecin d'adolescent propose une hospitalisation d'une semaine dans le service [6]. Elle est scopée pendant 48 heures en raison du risque de trouble du rythme. Une triple évaluation médicale, sociale et psychologique, et plusieurs entretiens avec le père permettent d'initier un suivi ambulatoire au sein du service, au décours d'une hospitalisation de 7 jours.

* Auteur correspondant.
e-mail : sebastien.rouget@bct.aphp.fr

Codage :

• DP : T430 intoxication par antidépresseurs tricycliques et tétracycliques.

• DAS : X619 Auto-intoxication par des anti-épileptiques, sédatifs, hypnotiques, anti-parkinsoniens et psychotropes et exposition à ces produits, non classés ailleurs ; Z610 difficultés liées à une perte de relation affective pendant l'enfance.

Ce séjour appartient au GHM 21Mo21 : Effets toxiques des médicaments et substances biologiques, âge inférieur à 18 ans, niveau 1 (1724,09 €).

Les TS n'ont pas un code unique. Le moyen (intoxication, plaie...) est codé en DP, et le DAS marque l'intentionnalité du geste (code commençant par X). Ce DAS ne change pas le niveau du séjour : une prise accidentelle d'un comprimé par un enfant et une TS polymédicamenteuse appartiennent au même GHM. Le séjour est mieux valorisé pour les mineurs, mais la T2A n'incite pas aux bonnes pratiques médicales : une hospitalisation d'une semaine est recommandée [7], mais elle sera valorisée de la même façon qu'elle dure 3 ou 7 jours : il serait moins coûteux donc plus rentable de réduire sa durée.

On pourrait s'étonner de l'absence de diagnostic associé « psychopathologique ». Outre que les adolescents suicidants n'ont souvent aucune comorbidité psychiatrique immédiatement diagnosticable [6], ce qui pourrait l'être ne change pas la valorisation du séjour (épisode dépressif léger ou moyen, personnalité borderline, boulimie...). Certains troubles des conduites classent le séjour en niveau 2, mais les critères diagnostiques sont limitatifs. La maltraitance peut modifier le niveau : selon le type et selon qu'il s'agit d'une maltraitance encore active ou d'un antécédent, le niveau du séjour sera entre 1 et 4, sans aucune logique clinique : niveau 2 pour les sévices sexuels ou physiques (dans ce cas 3580,76 €) et 4 pour les sévices psychologiques (8654,62 €).

3. Anorexie mentale

Victoire, 15 ans, est amenée aux urgences par ses parents pour restriction alimentaire volontaire depuis 5 mois. Elle a perdu 12 kg (18 % de son poids, IMC 14,5 kg/m²). Hypoglycémique, ralentie, elle est transférée dans le service de médecine pour adolescents. Le médecin rencontre Victoire et ses parents, annonce le diagnostic d'anorexie mentale et prescrit un programme de nutrition entérale, poursuivie durant 4 semaines. Les complications physiques s'amendent, notamment une hypotension orthostatique symptomatique. Une échographie cardiaque retrouve un épanchement péricardique banal. Victoire a des entretiens réguliers avec les soignants, le psychologue et son médecin. Celui-ci rencontre plusieurs fois les parents, qui participent aussi aux réunions du groupe de parole au sein du service. Victoire sort après une hospitalisation de 32 jours, et revient régulièrement en consultation.

Le codage :

• DP : F500 Anorexie mentale.

• DAS : E440 Malnutrition protéino-énergétique modérée ; N911 Aménorrhée secondaire ; I313 Épanchement péricardique (non inflammatoire) ; I951 Hypotension orthostatique ; E161 Autres hypoglycémies.

Cela classe le séjour dans le GHM 19M122 : Anorexie mentale et boulimie, niveau 2 (4562,04 €). Le niveau est déterminé par l'épanchement péricardique et l'hypotension orthostatique, et non par l'existence d'un véritable programme de prise en charge. Si elle n'avait été hospitalisée qu'une semaine puis son suivi sous-traité ailleurs, la valorisation du séjour aurait été la même. Ce GHM pâtit d'une faible représentation dans l'échantillon d'établissements participant à l'échelle nationale des coûts.

4. Aux codeurs

Très insatisfaisante, parfois incompréhensible, toujours perfectible, la T2A accompagnera notre pratique médicale hospitalière. A la fois outil financier et levier de réorganisation du secteur de la santé, elle valorise mal la médecine intégrée, globale. Un codage exhaustif et de qualité permettra une meilleure représentativité dans la base nationale des établissements de santé, référence pour les évolutions futures. Il faudra alors amener nos tutelles à améliorer le financement de la prise en charge transdisciplinaire des adolescents.

Références

- [1] Alvin P. Médecine de l'adolescent. Retour aux sources et résilience. Arch Pediatr, 2012;19:302, hors série Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie.
- [2] Rouget S. Quand l'hôpital doit faire recette : «la T2A». Arch Pediatr, 2012;19:304, hors série Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie.
- [3] Ministère du travail, de l'Emploi et de la Santé. Manuel des groupes homogènes de malades. Bulletin officiel spécial n°2011-5bis. Paris, 2011.
- [4] Ministère du travail, de l'Emploi et de la Santé. Guide méthodologique de production des informations relatives à l'activité médicale et à sa facturation en médecine, chirurgie, obstétrique et odontologie. Bulletin officiel spécial n°2011-6bis. Paris, 2011.
- [5] Arrêté du 1er mars 2011 fixant pour l'année 2011 les éléments tarifaires mentionnés aux I et IV de l'article L. 162-22-10 du code de la sécurité sociale et aux IV et V de l'article 33 modifié de la loi de financement de la sécurité sociale pour 2004. Journal officiel n°51 du 2 mars 2011.
- [6] Alvin P. L'envie de mourir, l'envie de vivre. Un autre regard sur les adolescents suicidants (2^e ed.). 2011, Paris, Doin-Lamarre.
- [7] ANAES. Recommandations professionnelles – Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide. Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé, novembre 1998, Paris.

La consultation d'adolescent par le pédiatre ambulatoire « pour quoi faire ? »

C. Salinier

Cabinet de pédiatrie, 13 B Place des Augustins, 33170 Gradignan, France

Nous voudrions réactualiser une grande enquête nationale faite en 2000 auprès de tous les pédiatres de l'AFPA. Le but était de préciser la demande de soins de l'adolescent et la réponse du pédiatre en termes de possibilités, de contraintes et de souhaits.

Les résultats détaillés de cette enquête ont été rapportés au congrès de la SFP à Reims, mais n'ont jamais été publiés dans les Archives de Pédiatrie. Nous les rapportons ici.

Alors même que 80 % des pédiatres disaient se sentir très concernés par la prise en charge de l'adolescent, la consultation d'adolescent représentait seulement 3 % de l'activité d'un pédiatre et dans un fichier de pédiatre il y avait 8 à 10 % de dossiers actifs de patients de plus de 12 ans. En moyenne cependant 300 000 consultations d'adolescents étaient réalisées chaque année en France par les pédiatres ambulatoires.

1. Ce que peut faire le pédiatre ambulatoire

1.1. En amont du pédiatre hospitalier

Par la même formation spécialisée de base, la même approche, il peut éviter le recours excessif au pédiatre hospitalier, en poser la juste indication en étant un appui pour le médecin généraliste (si 35 % des adolescents consultent, en plus du pédiatre, un médecin généraliste, 2 % lui sont adressés de façon formelle (avec lettre) par un médecin généraliste).

1.2. En aval du pédiatre hospitalier

L'expérience, la connaissance des pathologies spécifiques sont indispensables pour le suivi ultérieur du patient après son hospitalisation (or 0 % des consultations sont conseillées par un pédiatre hospitalier).

1.3. En tant que pivot d'un réseau de soin autour de l'adolescent

Par sa compétence spécialisée, ses liens avec les pédiatres hospitaliers, sa présence sur le terrain et ses relations avec les relais ou les institutions sociales et scolaires (médecins de santé publique, structures médico-sociales et d'hygiène

mentale infanto-juvénile), le pédiatre ambulatoire intervient en relais et en collaboration avec le médecin généraliste de la famille et les autres spécialistes (le psychiatre limité à la dimension psychique ou refusé, le gynécologue, l'orthopédiste ou le dermatologue qui reçoivent la plainte du corps) (18 % voient un autre spécialiste).

2. La réalité : ce que fait le pédiatre ambulatoire

2.1. La formation

La formation du pédiatre est essentiellement hospitalière et ne le prépare que peu à la prise en charge ambulatoire de l'adolescent en particulier à sa psychopathologie.

Il doit s'imposer une formation personnelle et continue (29 % des pédiatres disaient avoir eu une formation spécifique à la médecine de l'adolescent). Trop peu de pédiatres ambulatoires (5 %) ont bénéficié d'un DIU.

2.2. Le mode d'exercice

La consultation de l'adolescent est une consultation minutieuse, longue et difficile (durée moyenne : 24 min, 1/6 des consultations d'adolescent durent plus de 30 min).

La rémunération du pédiatre ambulatoire est aussi indéniablement un facteur limitant à la réalisation trop souvent répétée de consultations très longues. Certains pallient cette difficulté en pratiquant un DE (dépassement pour exigence) pour ces consultations longues et minutieuses. De 16 à 18 ans l'adolescent est dans le parcours de soin. Il est à noter que le tarif de la consultation pédiatrique avant 16 ans est de 28 euros et si, à 16 ans, l'adolescent choisit le pédiatre comme médecin traitant la consultation sera de 25 euros.

2.3. Le cadre matériel de la consultation

De la même façon que le secteur hospitalier éprouve la nécessité de créer des lieux d'accueil spécifiques pour adolescents, le pédiatre ambulatoire se doit de leur réserver un espace. Ce peut être un espace temps avec des plages horaires particulières (12 % des pédiatres). Ce peut-être une salle d'attente spécifique (6 %).

Correspondance.

e-mail : catherine@salinier.com

L'adolescent est très souvent dans l'immédiateté et disponibilité téléphonique ou accueil sans rendez-vous doivent être possibles en médecine de l'adolescent (10 %).

Dans tous les cas le pédiatre ambulatoire concerné aménage son cabinet de façon adaptée ou adaptable à l'adolescent, table d'examen de type adulte (70 %).

2.4. Le cadre « relationnel »

Trois notions sont primordiales dans la relation à l'adolescent : la confidentialité, le secret et la possibilité d'accès direct.

La consultation est demandée par l'adolescent lui-même dans 27 % des cas, il y viendra seul dans 16 % des cas et, s'il vient accompagné, il sera reçu seul dans 6 % des cas et seul une partie de la consultation dans 13 % des cas.

3. Le contenu de la consultation

Il comprend comme toute consultation l'entretien et l'examen physique.

- L'entretien sur les aspects « visibles » de la vie de l'adolescent : scolarité, loisirs, sports, relation en famille et avec les pairs... donner la parole à l'adolescent et à ses parents.

- L'examen physique (96 % des consultations). L'examen est complet, général et pubertaire. C'est par une plainte somatique que, très souvent, l'adolescent exprime un malaise qu'il ne peut verbaliser. L'établissement de la courbe de croissance intéresse beaucoup l'adolescent qui généralement s'inquiète de sa taille définitive, de son poids, des transformations de son corps.

- Certains pédiatres craignent de pratiquer l'examen physique sans témoin, de peur d'accusations ultérieures de pratiques réprouvées... ce risque ne nous paraît pas supérieur au risque médico-légal de tout acte médical quel qu'il soit... en tous cas très nettement inférieur au bénéfice pour l'adolescent d'avoir la possibilité de parler seul avec son médecin, et l'examen physique est l'occasion d'aborder plus directement et facilement certains sujets.

- L'examen génital, fait dans 32 % des consultations, pose problème à beaucoup de pédiatres (les garçons sont plus souvent examinés que les filles et les pédiatres hommes examinent plus facilement que les femmes). Or une des problématiques de l'adolescent est la question de sa normalité dans ce domaine ; comment, donc, le rassurer si on ne l'examine pas... ou du moins si on ne lui propose pas de l'examiner ?

- Un temps d'entretien avec l'adolescent seul suivra de toutes les façons. Et là devraient être abordés les grands items de l'adolescence (son vécu, l'image qu'il a de lui-même, de son corps, sa vie relationnelle en famille et avec ses pairs (abordé

dans 33 % des consultations), sa vie affective et amoureuse, sexualité, contraception (16 %), conduites à risque : vitesse (11 %), alcool, tabac, drogues (19 %), prise de médicaments, MST, humeur : tristesse, idées « noires », désinvestissement ou surinvestissement scolaire, angoisses de l'avenir, projet de vie, sommeil, alimentation, dépistage des signes indirects de mal être, de dépression, équivalents ou actes suicidaires. Il importe de permettre à l'adolescent de dire ce qui lui pose problème et de lui tendre des perches...

- À la fin de la consultation les parents sont réintroduits et les conclusions de la consultation qui les concernent leur sont données. Ils sont toujours partie prenante dans la démarche de soin et de prise en charge.

Il est souhaitable de formuler à l'adolescent que l'on souhaite le revoir. Dans les cas où un traitement a été mis en place, l'adolescent a besoin d'être encadré pour faciliter l'observance. Parfois la consultation a mis à jour des difficultés de vie, un malaise qu'il importe dans un premier temps ni de dramatiser ni de banaliser, mais qui nécessite des rencontres ultérieures. Souvent la consultation conclut à un bon état de santé et on propose à l'adolescent de le revoir dans un an, mais toujours en lui précisant qu'il sera toujours accueilli pour tout problème.

Lorsque l'adolescent est venu seul, si besoin les parents seront convoqués par l'intermédiaire de l'adolescent ou avec son accord. Sans cet accord, le pédiatre agira en son âme et conscience avec pour seul guide le bien-être présent et futur de l'adolescent et la loi.

4. En conclusion

Le pédiatre de ville pense qu'il doit « faire » de la médecine de l'adolescent parce que son choix d'exercice, sa formation, et son mode d'exercice le prédisposent à savoir « quoi faire » (75 % des pédiatres répondant à l'enquête le pensent, 4 % pensent que non).

Cependant cela suppose réflexion de sa part (2 % des répondants) en termes d'approfondissement de sa formation, d'aménagement de son cadre d'exercice et d'adaptation des modalités de la consultation.

Cette prise en charge est rentable pour l'adolescent individuellement, mais au vu du faible nombre d'adolescents vus en pédiatrie de ville, elle ne l'est, en termes de santé publique, qu'en considérant le travail de prévention que constitue la médecine de l'enfant. Elle n'est rentable pour le pédiatre qu'en termes d'intérêt personnel et de satisfaction de remplir sa mission, mais certainement pas en termes financiers eu égard au temps consacré et au tarif de la consultation pénalisé par rapport à la consultation de l'enfant.

Le réseau de soins, une panacée pour les adolescents ?

J. Cheymol

5, rue de Paris, 92110 Clichy, France

L'accueil et le suivi des adolescents par la pédiatrie de ville ont pris une place plus importante durant ces dernières années. Quelques-uns de ces praticiens se sont formés à ce domaine et ont orienté leur pratique vers une pratique quasi exclusive. Ils sont peu nombreux. D'autres ont suivi une formation complémentaire par l'intermédiaire d'un DIU et accueillent au même titre que les autres tranches d'âge, les patients adolescents. La plupart des pédiatres restent encore sur leur acquis de leurs propres pratiques, ou de formation ponctuelle pour s'adapter à la demande. Il y a donc déjà une certaine disparité dans l'élaboration de chacun d'entre nous pour aborder ce travail. Parallèlement, l'adolescent est en rupture avec le fonctionnement encadré de l'enfant plus jeune. Il vient faire irruption au gré de ses urgences dans une pratique peu préparée à celle-ci. Certes dans un certain nombre de cas la rencontre est plus programmée, mais elle se fait toujours dans une dynamique à laquelle le médecin d'enfants est peu habitué si son exercice ne l'a que rarement amené jusque-là.

La question est alors de savoir sur quel environnement médical le pédiatre peut s'appuyer, lorsque la situation le demande. Si la question n'a pas été anticipée, sa réponse s'en trouve complexifiée. Le lieu d'exercice va conditionner la pratique. Le clivage somatique et psychique, bien que toujours présent, perd de son sens dans cette approche tant les 2 territoires se mêlent, rattrapés de plus, par les déterminants sociaux des familles. La proximité de lieu d'hospitalisation, de consultation, d'accueil spécifique d'adolescent est loin d'être présente partout, obligeant le pédiatre de ville à essayer de « tenir » les situations au-delà parfois de ce qui lui semble possible et de ce qu'il suppose de sa compétence.

Pouvons-nous imaginer des outils de santé publique, qui dans un bassin de santé puissent permettre d'améliorer cette situation ? Nous essaierons de discuter de 2 outils créés pour organiser les soins autour des patients. L'un s'est structuré sous la forme d'un réseau de santé pédiatrique « classique » autour d'une pathologie spécifique, en l'occurrence l'obésité de l'enfant et l'adolescent, dans lequel les adolescents étaient accueillis. L'autre est un travail plus informel, initié par le service de Pédiatrie générale de l'Hôpital général de proximité, en lien avec la création de la maison départementale des adolescents, l'objet initial étant la création d'une consultation multidisciplinaire dédiée aux adolescents, au sein de l'hôpital local.

Ces 2 projets avaient dans leur genèse 2 principes très différents. L'un avait une structuration départementale et régionale, l'autre partait d'un constat local à l'échelle intercommunale. L'un partait d'une pathologie spécifique, l'autre était dédié à une tranche d'âge. Nous essaierons de décrire chacun d'eux puis d'en discuter.

1. Un réseau de santé régional autour d'une pathologie

Le réseau REPOP Ile-de-France (Réseau de Prévention et Prise en charge de l'Obésité Pédiatrique) s'est structuré il y a une dizaine d'années avec l'ambition de prévenir et prendre en charge cette pathologie à haute prévalence, en mettant en synergie tous les acteurs de santé (de la médecine scolaire au centre expert de CHU), et en ayant l'ambition de couvrir jusqu'à la fin de l'adolescence. En dehors des difficultés de structuration, de financement, de gouvernance d'une telle entreprise il est, pour ce qui nous concerne, intéressant de voir au bout de quelques années quelle aide cet outil a pu donner à ces patients. Il aura permis sans doute que les praticiens qui les accueilleraient soient mieux formés à cette pathologie et ses complications. Il aura favorisé le dépistage plus précoce chez le plus jeune enfant, mais n'aura eu que peu d'incidence chez l'adolescent où le diagnostic ne pose que peu de problème. La spécificité de ces populations a été peu prise en considération au début de la structuration de ce réseau. Avoir le même modèle de prise en charge quel que soit l'âge, pour simplifier la formation des acteurs du réseau, permettait de donner un discours simple s'adressant à la fois à des médecins généralistes et à des pédiatres. Assez rapidement, la spécificité d'âge de l'adolescence est apparue, imposant une réflexion supplémentaire aux acteurs du réseau. La proposition d'un groupe d'éducation thérapeutique fut la première spécificité proposée pour les jeunes adolescents. Quelques groupes seulement purent être mis en place. L'adhésion fut plutôt bonne avec un certain intérêt pour le caractère collectif du projet. L'association partielle avec les parents, pour les plus jeunes, fut plutôt positive. Dans les premiers résultats de l'évolution au bout de quelques années on a néanmoins l'impression de ne pas améliorer de manière extrêmement significative l'observance des adolescents dans leur prise en charge. Pour ceux qui furent les plus assidus, on arrive à quelques stabilisations des tendances. Il faut néanmoins noter que ces adolescents sont installés dans l'obésité depuis de nombreuses années, avec

Correspondance.

e-mail : jcheymol001@cegetel.rss.fr

ou sans prise en charge antérieure, et donc vivant depuis des années une maladie chronique. De par sa nature monothématique ce type réseau de santé est moyennement adapté aux adolescents. Cette organisation permet au pédiatre de ville d'être néanmoins dans une fluidité de lien avec les consultations expertes qui lui sont éventuellement nécessaires, et ceci par l'organisation même du réseau, ce qui peut faciliter la prise en charge des patients.

2. Un projet de proximité

Un autre projet mérite d'être rapporté. Dans la dynamique de l'installation d'une maison départementale des Adolescents dans le département des Hauts-de-Seine, un hôpital général de proximité, l'Institut Hospitalier Franco-Britannique, a proposé il y a deux ans d'organiser une consultation multidisciplinaire dédiée aux adolescents, en s'appuyant sur les ressources propres de l'hôpital, ainsi que sur celles du secteur pédopsychiatrique. L'objectif était de proposer un abord global des problématiques adolescentes, et ceci avec les acteurs de la médecine ambulatoire, les pédiatres de ville en particulier. Des réunions régulières tous les 2 mois ont permis de faire tout d'abord se rencontrer les acteurs allant des médecins hospitaliers (pédiatres, pneumo-pédiatres, dermatologues, internistes adultes), des pédiatres de ville, des pédopsychiatres de secteur responsables de l'unité d'accueil des adolescents et, dans un deuxième temps, il a paru utile d'y adjoindre un avocat compétant dans les affaires familiales. L'idée était autant de discuter les situations de chacun d'entre-nous, que de pouvoir proposer une consultation multidisciplinaire pour tel patient, ou que de savoir comment organiser une hospitalisation. Les réunions ont lieu tous les 2 mois en milieu de journée, sur la base du temps donné par les salariés et du pur bénévolat pour les non salariés. Cet espace informel a permis la rencontre et la connaissance

de chacun d'entre-nous autour de l'adolescent. Les demandes ont progressivement été peu hospitalo-centrées, essayant de donner plus une cohérence de réponse que d'adressage à proprement parler. Utiliser les moyens existants, allier les différents champs de compétence, c'est donner une meilleure réponse aux adolescents.

3. Discussion

L'idée est, comme on le voit, de donner de la « transversalité » à l'organisation des soins. Comme on le voit aussi ces tentatives ont leurs limites. Celles-ci sont tout d'abord fixées par le concept que l'on se fixe au départ. Essayer de mettre l'adolescent dans un groupe qui ne lui est pas propre est sans doute se mettre dans une difficulté d'emblée. Un réseau de santé dédié à une maladie chronique est bien différent d'une association de patients autour d'une maladie chronique qui développe son sous-groupe adolescent. L'organisation générale autour de la tranche d'âge, sur le mode qui est le plus adapté au bassin de santé, donne plus de souplesse et d'adhésion au projet.

Pour les professionnels, il faut néanmoins résoudre l'équation de la valorisation du temps passé à la réflexion et l'organisation. Ceci est aussi valable pour le médecin hospitalier que pour le médecin de ville. Comment valoriser auprès d'un directeur d'hôpital ce temps passé qui ne rentre pour l'instant dans aucune case ? Comment se sortir par ailleurs d'une médecine uniquement payée à l'acte ? Pour ce domaine, le seul avantage structurel d'un réseau de santé est d'essayer de pouvoir aborder le financement de ce type d'activité pour la médecine de ville. Mais la tendance actuelle est plutôt au repli drastique des dotations.

Néanmoins, les réseaux de santé ont été des « défricheurs » d'organisation des soins, expérimentant dans une ambiance de crise de nos systèmes de soins, subissant sa mutation plus que ne la structurant pour l'instant.

Les infanticides : données épidémiologiques

A. Tursz

Inserm U988/Cermes3, Site CNRS, 7 rue Guy Môquet, 94801 Villejuif, France

En France, les enfants de moins de 1 an sont surreprésentés parmi l'ensemble des victimes d'homicide. Ainsi, en 1993, dernière année où l'on dispose de statistiques spécifiques sur cette tranche d'âge, les données de la police et la gendarmerie nationales montraient que les homicides avant 1 an représentaient 3,8 % de l'ensemble, alors que les enfants de cet âge ne constituaient que 1,2 % de la totalité de la population. En 2008, selon les données du CépiDc – Inserm [1], le taux d'homicides pour 100 000, était de 1,4 pour les enfants de moins de 1 an *versus* 0,2 à 0,9 pour toutes les autres tranches d'âge jusqu'à 85 ans. Par ailleurs à cet âge, les statistiques nationales de mortalité semblent d'une fiabilité douteuse comme l'atteste par exemple le taux de mortalité par accident domestique, double avant 1 an (âge où l'enfant a peu de chance d'être l'acteur d'un tel accident) de celui des 1-4 ans (âge de tous les risques face aux dangers de la maison). De fait, depuis des dizaines d'années, la littérature internationale soulève le problème de probables confusions, lors de la certification des décès, entre homicides, accidents, mort subite du nourrisson (MSN) et morts « de cause inconnue », et constate la sous-estimation des homicides d'enfants de moins de 1 an dans les statistiques officielles.

1. Les définitions

Le terme d'infanticide n'est pas consensuel en France et n'a pas la même signification pour les professionnels de la justice et pour ceux de la médecine et de l'épidémiologie. S'il est encore souvent employé par la justice dans le sens d'homicide à la naissance, les épidémiologistes utilisent des termes conformes aux découpages des divers âges de l'enfance opérés par l'OMS dans ses statistiques sanitaires mondiales. Ainsi, l'infanticide désigne l'homicide pendant la période infantile, c'est-à-dire au cours de la première année de vie, et le « néonaticide », terme inventé en 1970 par un psychiatre, Philip Resnick [2], l'homicide au cours des 24 premières heures.

2. La fréquence des infanticides en France

Selon les sources officielles (CépiDc), le nombre annuel des infanticides est très faible et a varié de 7 à 24, entre 1980 et 2008 (soit une moyenne de 14 cas par an). Leur éventuelle sous-estimation

ainsi que les causes de celle-ci ont fait l'objet d'une recherche brièvement rapportée ci-dessous.

Réalisée dans le cadre de l'unité 750 de l'Inserm (actuellement U988/Cermes3), l'enquête sur « les morts suspectes de nourrissons de moins de 1 an » [3,4] est une enquête rétrospective, menée dans 3 régions : la Bretagne, l'Île-de-France, le Nord-Pas-de-Calais. Lors de la période d'étude, ces 3 régions étaient (et restent) très contrastées quant à leurs caractéristiques socio-économiques et leur caractère rural/urbain, et avaient un poids démographique non négligeable (on y a recensé 34,6 % des naissances françaises). La période couverte est de 5 ans (1996-2000 ; années choisies afin que toutes les affaires judiciaires soient closes au moment de l'analyse des données). Les sources d'informations étaient les services sanitaires (centres de référence de la MSN, services hospitaliers) et les tribunaux (avec l'accord du Ministère de la Justice). Le recoupement des données de ces 2 sources avec celles du CépiDc/Inserm a été effectué avec l'accord de la CNIL.

La population de l'étude est constituée de 619 enfants arrivés décédés dans les hôpitaux, parmi lesquels 32 (5,2 %) cas ont été considérés comme décédés de mort violente intentionnelle et de 247 enfants dont le décès a fait l'objet d'une saisine du parquet, dont 80 cas de morts violentes intentionnelles (32 %).

Les hypothèses initiales ont pu être vérifiées : i) Il existe bien une sous-estimation importante des infanticides. Ainsi, parmi les 32 cas hospitaliers, seuls 2 ont été retrouvés, en tant qu'homicides, dans les données du CépiDc. Ces chiffres sont respectivement de 80 et 23 pour l'enquête auprès des tribunaux ; ii) 1/3 des morts accidentelles et fb de celles « de cause inconnue » du CépiDc sont en fait des homicides ; iii) la MSN est un diagnostic fourre-tout, posé souvent sans les investigations appropriées.

Finalement, pendant la période 1996-2000, il y a eu officiellement 17 cas d'infanticides par an en moyenne au niveau national. Une correction à partir des résultats de l'enquête hospitalière nous conduit à estimer ce chiffre plus probablement à en moyenne 255 cas/an. Et ceci ne peut être qu'une estimation minimale, notamment du fait du nombre inévaluable de cas d'enfants décédés à domicile, vus par des médecins de familles et laissés sur place et des cas jamais connus de la médecine ni de la justice (des néonaticides principalement).

2.1. Les causes de la sous-estimation

Elles sont nombreuses et, à partir de notre étude, on peut citer principalement :

- la sous-investigation médicale et/ou médico-légale : dans l'enquête hospitalière, taux global d'autopsie de 55 % et

Correspondance.
e-mail : tursz@vjf.cnrs.fr

diagnostic de MSN posé sans autopsie dans 49 % des cas (pourcentages respectivement de 76 et 41 % dans l'enquête auprès des tribunaux) ; radio de crâne et scanner cérébral plus rarement pratiqués, de façon statistiquement significative, si l'examen clinique ne révélait aucune lésion traumatique externe. Une telle politique conduit à passer à côté du diagnostic d'au moins 2 types d'homicides qui ne laissent pas de traces : le secouement sans impact, l'étouffement (par un coussin par exemple) ;

- le sous-diagnostic (notamment du fait du manque de compétences en médecine légale pédiatrique en France) ;
- le non-signalement par le système de soins ;
- la certification du décès sous des causes erronées ;
- le déficit de transfert des résultats des investigations scientifiques depuis les hôpitaux et les Instituts médico-légaux vers le CépiDc.

2.2. Le cas particulier des néonaticides

À eux seuls, ils constituent plus du tiers de l'échantillon de l'enquête auprès des tribunaux. En effet, sur les 80 cas de morts violentes intentionnelles, 27 (34 %) concernaient des néonaticides qui se répartissent en 9 cas où la mère n'a jamais été retrouvée, 16 cas où elle n'a été responsable que d'un seul néonaticide pendant la période d'enquête et 1 cas où elle en a commis 2 (4 néonaticides au total ayant été perpétrés par cette femme). Parmi les 9 cas de découverte de cadavre, pour lesquels on n'a jamais pu identifier la famille, 2 enfants étaient apparentés (et l'étaient à un troisième, né hors de la période d'enquête).

Dans notre étude, le taux moyen annuel des néonaticides en France a été estimé à 2,1 pour 100 000 naissances vivantes et s'est révélé 5,4 fois plus élevé que dans les données du CépiDc, pour la même période (0,39) [5].

La comparaison de nos données avec celles du CépiDc montre que, dans les 2/3 des cas (18), les néonaticides retrouvés par la source judiciaire sont complètement absents des statistiques de mortalité et ceci s'explique par le non-remplissage d'un certificat de décès pour un enfant dont la naissance n'a par ailleurs pas été déclarée (bien que la loi impose l'établissement des 2 certificats). Le diagnostic d'homicide ne figure en tant que tel que dans 5 des 9 cas restants.

Par ailleurs, quels qu'aient été nos efforts lors du recueil des données, notre enregistrement ne peut prétendre à l'exhaustivité. En effet, si on considère le fait que le tiers des cas de l'échantillon consiste en des découvertes de cadavres, on ne peut que s'interroger sur le nombre de ceux qui ne sont jamais retrouvés. De plus, une analyse de la presse quotidienne nationale et régionale relatant des cas de décès suspects à la naissance (pour les

mêmes régions et les mêmes années) a permis d'identifier 9 cas non repérés par notre enquête.

Cette sous-estimation de la fréquence des néonaticides ressort de toutes les études menées sur des populations géographiquement définies [6-8]. Outre l'efficacité de la dissimulation du corps et l'enregistrement de néonaticides sous d'autres diagnostics, d'autres facteurs influent sur la connaissance des cas, notamment l'existence d'une législation spécifique concernant les peines encourues par les mères auteurs. Ainsi, en Finlande où la législation définit le néonaticide comme « *the homicide of a newborn by its mother in a state of physical or mental exhaustion following delivery* », il est estimé que des cas sont complètement omis dans les statistiques du fait d'investigations incomplètes [9].

Soulignons en conclusion que la sous-investigation, le non-diagnostic, le non-signalement, la non-transmission des informations scientifiques dans les cas d'infanticides sont sources d'un risque majeur : la répétition, fréquente on l'a vu pour les néonaticides, mais également non exceptionnelle dans le cas du syndrome du bébé secoué [4].

Références

- [1] Inserm. Causes médicales de décès. France. Publication annuelle. Inserm/CépiDc. <http://www.cepidc.vesinet.inserm.fr/>
- [2] Resnick PJ. Murder of the newborn: a psychiatric review of neonaticide. *Am J Psychiatry* 1970;126:1414-20.
- [3] Tursz A, Crost M, Gerbouin-Rérolle P, et al. Underascertainment of child abuse fatalities in France: Retrospective analysis of judicial data to assess underreporting of infant homicides in mortality statistics. *Child Abuse Negl* 2010;34:534-44.
- [4] Tursz A. Les oubliés. Enfants maltraités en France et par la France. Paris, 2010. Editions du Seuil.
- [5] Tursz A, Cook JM. A population-based survey of neonaticides using judicial data. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2011;96:F259-63.
- [6] Mendlowicz MV, Rapaport MH, Mecler K, et al. A case-control study on the socio-demographic characteristics of 53 neonaticidal mothers. *Int J Law Psychiatry* 1998;21: 209-19.
- [7] Herman-Giddens ME, Smith JB, Mittal M, et al. Newborns killed or left to die by a parent: a population-based study. *JAMA* 2003;289:1425-9.
- [8] Putkonen H, Collander J, Weizmann-Henelius G, et al. Legal outcomes of all suspected neonaticides in Finland 1980-2000. *Int J Law Psychiatry* 2007;30:248-54.
- [9] Putkonen H, Weizmann-Henelius G, Collander J, et al. Neonaticides may be more preventable and heterogeneous than previously thought – neonaticides in Finland 1980-2000. *Arch Womens Ment Health* 2007;10:15-23.

Les infanticides : données médico-légales

C. Rey-Salmon

Unité médico-judiciaire de l'Hôtel Dieu (AP-HP) 1 place du parvis notre dame, 75004 Paris, France

« Il n'est pas de questions plus ardues, plus complexes que celles qui se rattachent à la démonstration scientifique du crime d'infanticide »

Tardieu A, Étude médico-légale sur l'infanticide, 1868.

Dans la loi française et jusqu'en 1994, l'infanticide avait pour définition l'homicide d'un nouveau-né de moins de 3 jours, délai pendant lequel la reconnaissance d'un enfant à l'officier d'état civil peut se faire. Cette infraction bénéficiait d'un régime dérogatoire avec une atténuation des peines encourues par rapport aux autres meurtres et assassinats. La femme, majoritairement en cause en tant qu'auteur principal, risquait entre 10 et 20 ans de réclusion criminelle. La refonte du Code pénal a supprimé l'incrimination spécifique d'infanticide et traite de l'ensemble des homicides volontaires dans son article 221-1 : « *Le fait de donner volontairement la mort à autrui constitue un meurtre. Il est puni de trente ans de réclusion criminelle* ». La qualité de mineur de moins de 15 ans est un facteur aggravant qui fait encourir à son auteur la réclusion à perpétuité [1].

1. Examen externe et autopsie

En présence du cadavre d'un très jeune enfant, le médecin légiste requis par le Procureur de la République, doit répondre à plusieurs questions : S'agit-il du corps d'un nouveau né ? Était-il viable ? Est-il né vivant ? Quelle est la cause de sa mort ?

La levée de corps est un temps essentiel qui permet de rechercher dans l'environnement du corps des objets susceptibles d'avoir été utilisés pour tuer l'enfant, mais également le placenta et le cordon ombilical qu'il importe toujours d'analyser.

Des clichés radiographiques de squelette complet sont systématiquement effectués avant l'autopsie pour objectiver des lésions d'allure traumatique et la présence d'éventuels corps étrangers. L'autopsie est toujours complète [2] et doit s'accompagner de la constitution d'un album photographique par les services de l'Identité Judiciaire.

Correspondance.

e-mail : caroline.rey@htd.aphp.fr

1.1. Âge de l'enfant

Si le corps n'est pas trop altéré, les mesures anthropométriques (poids, taille, périmètre crânien) permettent, en se référant aux courbes de référence, d'estimer l'âge gestationnel.

Le score de Farr examine les différents éléments morphologiques (aspect de la peau, vernix, lanugo, cartilages des oreilles, plis plantaires, tissu mammaire, organes génitaux externes...). Ces différents éléments sont comparés à des abaques pour évaluer également l'âge gestationnel [3].

Un élément qui permet de conclure formellement à une naissance à terme ou dans le dernier mois de la grossesse est la présence du point épiphysaire fémoral inférieur ou point de Béclard qui est visible sur les radiographies standards à 36 semaines d'aménorrhée (SA) [4] et qui résiste à la putréfaction.

1.2. Preuve de la viabilité de l'enfant

Il a été nécessaire de préciser la notion de viabilité pour, d'une part, éviter la déclaration de fœtus de terme très bas qui auraient pu présenter des signes de vie et, d'autre part, pour obtenir des données cohérentes pour l'analyse épidémiologique de la mortalité néonatale. Selon les recommandations de l'OMS établies en 1977, la limite basse de viabilité est fixée à partir de 22 SA ou d'un poids égal à 500 g, à l'exclusion de tout autre critère et notamment de malformations ou de pathologies incompatibles avec la vie [5].

Une des tâches du médecin légiste est de décrire précisément les viscères en recherchant des malformations incompatibles avec la vie extra-utérine.

1.3. État vivant de l'enfant

La preuve de la vie se fonde surtout sur la respiration et donc sur l'étude des poumons. Des poumons qui ont respiré ont un aspect rose, sont aérés et crépitent à la palpation. L'aspect macroscopique est complété par l'étude de la docimasia hydrostatique. En effet, lorsque les poumons se sont dépliés, ils contiennent de l'air et flottent lorsqu'on les plonge dans un récipient contenant de l'eau. Les fragments de poumon flottent également. En revanche, des poumons denses, non aérés et qui n'ont pas respiré, coulent au fond du récipient.

Cependant, la putréfaction, peut être responsable d'une épreuve docimasia hydrostatique faussement positive. Dans ce cas, les bulles de putréfaction présentes au niveau des poumons vont entraîner leur flottaison. C'est la raison pour laquelle il convient toujours de compléter l'examen des poumons par un examen histologique qui pourra infirmer ou confirmer la respiration [6].

1.4. Recherche de la cause de la mort

L'identification de la cause de la mort est capitale pour retenir l'homicide.

L'auteur cherche le plus souvent à faire taire l'enfant et à l'empêcher de crier. C'est la raison pour laquelle *la suffocation* se révèle une cause fréquente d'infanticide. Il peut s'agir d'une obstruction des voies aériennes, à la main ou par application d'un tissu sur le visage du nouveau-né, ou encore en introduisant du papier ou un linge profondément dans la bouche jusqu'au carrefour aéro-digestif. La strangulation et la submersion sont également utilisées. La seconde cause de décès après l'asphyxie mécanique est le délaissement ou la privation de soins [7]. Son diagnostic est particulièrement difficile à établir. Des stigmates d'actes violents au niveau du crâne du nouveau-né comme un ou plusieurs chocs directs ou impacts contre un plan dur sont parfois mis en évidence.

2. Expertises complémentaires

Sauf cas évident, les examens complémentaires sont souvent nécessaires pour affirmer ou infirmer l'infanticide.

2.1. L'expertise anatomopathologique est le complément de l'autopsie

Certains prélèvements, et notamment ceux des principaux organes, sont systématiques. Ils sont complétés par des prélèvements orientés en fonction des lésions mises en évidence à l'autopsie. L'histologie des prélèvements réalisés sur le nouveau-né et le placenta peut aider à déterminer la cause du décès et sera souvent la clé du diagnostic en matière de mort naturelle. L'étude anatomopathologique des poumons permet de conclure formellement sur le fait que l'enfant ait ou non respiré.

2.2. L'expertise toxicologique

Elle comporte l'étude du sang, des urines, du contenu gastrique, du méconium et, selon le contexte, des cheveux [8]. Les empoisonnements sont rares en matière d'infanticide. Cependant, l'analyse toxicologique des prélèvements réalisés lors de l'autopsie peut donner des indications essentielles sur la consommation maternelle de médicaments et de produits stupéfiants dans les jours et les semaines précédant l'accouchement, éléments qui peuvent aider à l'identification.

2.3. L'expertise aux fins d'identification génétique

Les analyses biologiques d'identification génétique sont pratiquées à partir des différents tissus prélevés sur le cadavre du nouveau-né (peau, muscle, cheveux, os). À partir de ce matériel, des études de filiation peuvent être menées ainsi que des études comparatives avec des objets trouvés sur le lieu de découverte du cadavre. Grâce aux techniques d'amplification génique, l'identification peut être réalisée même à partir de molécules dégradées d'ADN.

Il est difficile de connaître aujourd'hui le nombre des infanticides commis en France mais il semble que celui-ci reste sous-estimé [9]. L'infanticide a sans doute été pendant longtemps un moyen de contrôle *a posteriori* de la fécondité [10]. L'amélioration des conditions de vie, la promotion des droits des femmes, la diffusion des moyens contraceptifs et la possibilité du recours à l'accouchement « sous X » rendent compte du caractère aujourd'hui anachronique de ce crime. Pathologie psychiatrique, déni de grossesse ou dissimulation de grossesse ? La question déborde largement le cadre de la médecine légale pour se poser à l'ensemble de notre société.

Références

- [1] Code pénal, art. 221-4.
- [2] Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson de moins de 2 ans. Recommandations HAS, février 2007.
- [3] Farr V, Kerridge DF, Mitchell RG. The value of some external characteristics in the assessment of gestational age at birth. *Dev Med Child Neurol* 1966;8:657-60.
- [4] Olsen OE, Lie RT, Lachman RS, et al. Ossification sequence in infants who die during the perinatal period: population based references. *Radiology* 2002;225:240-4.
- [5] Circulaire n°50 du 22 juillet 1993 relative à la déclaration des nouveau-nés décédés à l'état civil.
- [6] Ceccaldi PF, Durigon M. Médecine légale à usage judiciaire. Paris : Cujas 1979.
- [7] Piercecchi-Marti MD. Mort violente de l'enfant. in : Chariot P, Debout M ed, Traité de médecine légale et de droit de la santé. Paris : Vuibert 2010, p.367-372.
- [8] Arendt RE, Singer LT, Minnes S, et al. Accuracy in detecting prenatal drug exposure. *J Drug Issues* 1999;29:203-14.
- [9] Tursz A. Les oubliés. Enfants maltraités en France et par la France. Paris : Seuil 2010.
- [10] Lalou R. L'infanticide devant les tribunaux français (1825-1910). *Communication* 1986;44:175-200.

DÉNOMINATION, FORME PHARMACEUTIQUE ET PRÉSENTATION : ULTRA-LEVURE® 100 mg poudre pour suspension buvable en sachet. Boîte de 20. **COMPOSITION :** *Saccharomyces boulardii* : 100 mg (cellules de levure). Excipients q.s.p. un sachet. **INDICATION THÉRAPEUTIQUE :** Traitement symptomatique d'appoint de la diarrhée, en complément de la réhydratation. L'importance de la réhydratation par soluté de réhydratation orale ou par voie intraveineuse doit être adaptée en fonction de l'intensité de la diarrhée, de l'âge et des particularités du patient (maladies associées, ...). **POSOLOGIE ET MODE D'ADMINISTRATION :** Réservé à l'adulte et à l'enfant de plus de 2 ans. Voie orale : 2 sachets par jour en deux prises. La lyophilisation de la substance active garantit la bonne stabilité et la vitalité de *Saccharomyces boulardii*. **CONTRE-INDICATIONS :** • Hypersensibilité à l'un des constituants • Patients porteurs d'un cathéter veineux central. **MISES EN GARDE SPÉCIALES ET PRÉCAUTIONS D'EMPLOI :** Mises en garde spéciales • **Chez l'enfant de 2 à 6 ans**, la réhydratation peut être l'élément essentiel du traitement des diarrhées aiguës de l'enfant. La prévention ou le traitement de la déshydratation se fera par soluté de réhydratation orale : utiliser les solutés prévus à cet effet et respecter les modalités de reconstitution et d'utilisation • Proposer à l'enfant de boire très souvent, tous les ¼ d'heure par exemple. En cas de diarrhée sévère ou prolongée, de vomissement important ou de refus d'alimentation, une réhydratation par voie intraveineuse devra être envisagée • Si au bout de 2 jours de traitement la diarrhée persiste, la conduite à tenir devra être réévaluée et la nécessité d'une réhydratation par soluté de réhydratation orale ou par voie intraveineuse devra être envisagée • Il est recommandé de ne pas ouvrir les sachets dans l'environnement de patients porteurs d'un cathéter veineux central, pour éviter toute colonisation, en particulier manuportée, du cathéter. En effet, il a été rapporté chez des patients porteurs d'un cathéter veineux central, même non traités par *S. boulardii*, de très rares cas de fongémie se traduisant le plus souvent par de la fièvre et des hémocultures positives à *Saccharomyces*. Dans tous les cas, ces incidents ont évolué favorablement après administration d'un traitement antifongique et, le cas échéant, après ablation du cathéter • Ce médicament contient du lactose. Son utilisation est contre indiquée chez les patients présentant une intolérance au galactose, un déficit en lactase de Lapp ou un syndrome de malabsorption, du glucose ou du galactose (maladies héréditaires rares) • Ce médicament contient du fructose, son utilisation est contre-indiquée chez les patients présentant une intolérance au fructose. **Précautions d'emploi :** **Chez l'enfant de 2 à 6 ans**, en cas de prescription d'une réhydratation par soluté de réhydratation, les modalités d'utilisation ainsi que le mode de reconstitution devront être clairement et précisément expliqués. En l'absence de nécessité de prescrire une telle réhydratation, il est néanmoins nécessaire de clairement expliquer la nécessité de : se réhydrater par des boissons abondantes, salées ou sucrées, afin de compenser les pertes liquides dues à la diarrhée (la ration quotidienne moyenne en eau de l'adulte est de 2 litres) ; maintenir l'alimentation le temps de la diarrhée, en excluant certains apports et particulièrement les crudités, les fruits, les légumes verts, les plats épicés, ainsi que les aliments ou boissons glacés, en privilégiant les viandes grillées, le riz. La suppression du lait et des laitages devra être envisagée au cas par cas. **L'enfant de plus de 6 ans et l'adulte** devront être informés de la nécessité de se réhydrater par des boissons abondantes, salées ou sucrées, afin de compenser les pertes de liquide dues à la diarrhée (la ration quotidienne moyenne en eau est de 2 litres), maintenir l'alimentation le temps de la diarrhée, en excluant certains apports et particulièrement les crudités, les fruits, les légumes verts, les plats épicés, ainsi que les aliments ou boissons glacés et en privilégiant les viandes grillées et le riz. ULTRA-LEVURE® étant constitué de cellules vivantes se développant à 37°C, ne pas le mélanger avec un liquide ou un aliment trop chaud (plus de 50°C), glacé ou alcoolisé. **INTERACTION MÉDICAMENTEUSE :** De par sa nature fongique, ne pas associer ULTRA-LEVURE à un antifongique oral ou systémique. **GROSSESSE ET ALLAITEMENT :** Il n'y a pas de données fiables de tératogenèse chez l'animal. En clinique, aucun effet malformatif ou fœtotoxique particulier n'est apparu à ce jour. Toutefois, le suivi de grossesses exposées à ce médicament est insuffisant pour exclure tout risque. En conséquence, par mesure de précaution, il est préférable de ne pas utiliser ce médicament pendant la grossesse. **EFFETS INDÉSIRABLES :** Très rarement : réactions allergiques (jusqu'à l'œdème de Quincke), rougeurs, démangeaisons. Rarement : urticaire. **PROPRIÉTÉS PHARMACODYNAMIQUES :** A : Appareil digestif et métabolisme, Classe pharmacothérapeutique : MICROORGANISMES ANTIDIARRHÉIQUES - Code ATC : A07FA02 Flore de substitution.

DATE D'APPROBATION/RÉVISION : 18 octobre 2010. **DONNÉES ÉCONOMIQUES ET SOCIALES :** ANM 3400934379444 (boîte de 20). Non remboursé par la Sécurité Sociale. Pour une information plus détaillée, contacter : **BIOCODEX** 7, avenue Gallieni - 94250 GENTILLY Tél. : 01 41 24 30 00 Novembre 2010. BS.602 (05/11)

ULTRA LEVURE®

SACCHAROMYCES BOULARDII
LYOPHILISÉ BIOCODEX

Force d'équilibre du microbiote intestinal



Sa meilleure protection, il la développe chaque jour

Nestlé Nidal® contient
du *Bifidobacterium lactis*,
le probiotique qui favorise
l'équilibre du microbiote.

➔ Des bénéfices prouvés

1. À 1 mois, microbiote comparable à celui d'enfants allaités⁽¹⁾
2. Deux fois moins de risque de diarrhée post-antibiothérapie⁽²⁾ et infectieuse⁽³⁾

(1) Langhendries JP et al. Effect of a fermented infant formula containing viable bifidobacteria on the fecal flora composition and pH of healthy full-term infants. *JPGN* 1995; 21: 177-81. (2) Corrêa NBO et al. A randomized formula controlled trial of *Bifidobacterium lactis* and *Streptococcus thermophilus* for prevention of antibiotic-associated diarrhea in infants. *J Clin Gastroenterol*. 2005. (3) Chouraqui JP et al. Acidified milk formula supplemented with *Bifidobacterium lactis*: impact on infant diarrhea in residential care settings. *JPGN* 2004; 38: 288-92.




Nestlé
NIDAL²
Bien grandir, c'est pour la vie