



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

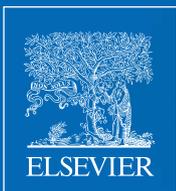
Archives de Pédiatrie

Mai 2017 - Vol. 24 - Hors-série n° 2 - p.1-28

« Pas à Pas 2017 »

*Congrès des sociétés de Pédiatrie
Marseille, du 17 au 19 mai 2017*

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde



www.pap-pediatric.com



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

PAS
À
PAS

EN PÉDIATRIE

ARBRES DÉCISIONNELS COMMENTÉS DES SOCIÉTÉS DE PÉDIATRIE

Société
Française
de Pédiatrie



Accueil | Consulter les Pas à Pas | Nos Auteurs | Les Sociétés et Groupes

- ⊗ Allergo/Pneumo
- ⊗ Biologie/Génétique
- ⊗ Cardiologie
- ⊗ Dermatologie
- ⊗ Douleur/Neuro
- ⊗ Endocrinologie
- ⊗ Gyneco/Obstétrique
- ⊗ Hématologie
- ⊗ Hépatogastro
- ⊗ Immuno/Infectio/Parasito
- ⊗ Maladie chronique
- ⊗ Médecine Ado
- ⊗ Néphro/Uro
- ⊗ Nutrition
- ⊗ Néonatalogie
- ⊗ ORL
- ⊗ Ophtalmologie
- ⊗ Orthodontie/Stomatologie
- ⊗ Orthopédie/Sport
- ⊗ Psychiatrie
- ⊗ Rhumatologie

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

www.pap-pediatrie.com



Elsevier Masson

Opération réalisée avec le soutien institutionnel de

ALEXION BIOCODEx Gallia Pampers

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

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

COMITÉ DE DIRECTION

Y. Aujard, M. Bendavid, B. Chabrol, O. Claris, P. Cochat, C. Delacourt, H. Ducou-le-Pointe, N. Gelbert, J.-P. Girardet, J. Harambat, A.-P. Jonville-Bera, P. Le Roux, A. Linglart, O. Mouterde, O. Romain, J. Sarles, U. Simeoni, C. Turberg-Romain, S. Viola

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

Y. Aujard, Service de néonatalogie, hôpital Robert-Debré, université Denis-Diderot, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris.
e-mail : yannick.aujard@rdb.aphp.fr

B. Chabrol, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille.
e-mail : brigitte.chabrol@ap-hm.fr

J.-P. Girardet, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.
e-mail : girardetjph@gmail.com

C. Turberg-Romain, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex. Tél. : 01 71 16 51 39.
e-mail : c.romain@elsevier.fr

Responsables de rubriques

Éditoriaux :

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

Mémoires originaux :

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

Faits cliniques :

U. Simeoni, Centre hospitalier universitaire vaudois - Service de pédiatrie, rue du Bugnon 46, CH-1011 Lausanne

Imagerie du mois :

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

Mises au point :

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

Recommandations :

A. Linglart, Endocrinologie et diabétologie de l'enfant Centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphore, Hôpital Bicêtre, 78, avenue du Gal Leclerc 94270 Le Kremlin-Bicêtre

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

Infos médicaments :

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

Infos vaccins et Infos infectieux :

R. Cohen, Unité Court Séjour Nourrisson, Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, 40 avenue de Verdun, 94010 Créteil cedex

Lettres à la rédaction :

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

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

Tél. : 01 71 16 51 39.

Numéro de Néonatalogie :

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

Secrétariat de rédaction : 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

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2017 (volume 24) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 567 euros. Voir tarifs complets sur www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED

Adresser commande et paiement à Elsevier Masson SAS, Service Abonnements, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex : paiement par chèque, carte de crédit (CB, MasterCard, EuroCard ou Visa : indiquer le n°, la date d'expiration de la carte, le cryptogramme et signer) ou par virement : La Banque postale, Centre de Paris, n° RIB 20041 00001 1904540H020 95. Les abonnements sont mis en service dans un délai de 4 semaines après réception du paiement. Ils partent du premier numéro de l'année. Les numéros de l'année et les volumes antérieurs doivent être commandés à l'éditeur. Les réclamations pour les numéros non reçus doivent parvenir dans un délai maximal de 6 mois après la parution. Expédition par voie aérienne incluse.

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

E-mail : v.martin@elsevier.com

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

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

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

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Daniel Rodriguez

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

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Société par actions simplifiée à associé unique, au capital social de 47 275 384 €. - Siège social : 65, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux. - RCS Nanterre 542 037 031

Cette revue et les contributions individuelles qu'elle contient sont protégées par le droit d'auteur et les dispositions suivantes s'appliquent à leur utilisation, outre les éventuelles conditions de licence Creative Commons ou d'autres licences d'utilisateur que l'éditeur peut appliquer à un article individuel :

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 n'est pas requise pour la photocopie d'articles publiés sous licence CC BY ni pour les photocopies réalisées à des fins non commerciales conformément à toute autre licence d'utilisateur appliquée par l'éditeur. 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).

Œuvres dérivées

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 ou entreprises. A l'exclusion des articles publiés sous licence CC BY, l'autorisation de l'éditeur est requise pour toute revente ou divulgation en dehors de l'institution ou de l'entreprise abonnée. Pour les articles accessibles par abonnement ou publiés sous licence CC BY-NC-ND, l'autorisation de l'éditeur est requise pour toutes autres œuvres dérivées, y compris les compilations et les traductions.

Stockage ou utilisation

À l'exception de ce qui est indiqué ci-dessus ou de ce qui peut être prévu dans une licence d'utilisateur applicable, aucune partie de cette publication ne peut être reproduite, stockée dans un système de sauvegarde ou transmise sous quelque forme ou par quelque moyen que ce soit, électronique, mécanique, par photocopie, enregistrement ou autre, sans l'autorisation préalable de l'éditeur.

Autorisations

Pour obtenir des informations sur la manière d'obtenir des autorisations, veuillez visiter la page www.elsevier.com/permissions. Vous pouvez envoyer vos demandes à l'adresse permissionsfrance@elsevier.com.

Droits conservés des auteurs

Les auteurs peuvent bénéficier de droits supplémentaires sur leurs articles tels que définis dans leur contrat avec l'éditeur (plus d'information sur la page <http://www.elsevier.com/authorsrights>).

Avertissement

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 ou de l'application 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 sont identifiés par les pictogrammes ci-dessous.
Le logo CrossMark ne correspond pas à un complément électronique : en cliquant sur le logo, le lecteur connaît le stade du document lu.

Image	Description	Image	Description
	Podcast		Cas clinique
	Vidéo/Animation		Article bilingue
	Autoévaluation		Stade ou version du document
	Informations supplémentaires (documents patients, légaux, iconographie, arbre décisionnel...)		

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

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com

ScienceDirect

« Pas à Pas 2017 » - Congrès des sociétés de Pédiatrie
Marseille, du 17 au 19 mai 2017

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde

Avant-propos ■ O. Mouterde	1
Morphine aux urgences ■ N. de Suremain, P. Gatterre, R. Carbajal	2
Conduite à tenir devant une hyperammoniémie ■ J. Bouchereau, S. Pichard, A. Imbard, M. Schiff	4
Fièvre avant 3 mois ■ C. Gras-Le Guen, G. Hubert, C. Feildel, L. Danjou, M. Dupont, E. Launay	6
Syndromes méningés cliniques ■ S. Gueden	8
Tentatives de suicide médicamenteuses ■ R. de Tournemire, S. Rouget	10
Parcours de soins du grand prématuré ■ E. Zana-Taïeb	12
Palpitations de l'enfant ■ A. Chantepie, B. Lefort	14
Dépistage précoce des troubles du spectre de l'autisme ■ S. Marignier	16
Prise en charge d'un enfant atteint par le virus ZIKA ■ P. Minodier	18
Conduite à tenir devant une anomalie dentaire ■ C. Gaucher, F. Courson, C. Chaussain	20
Réintroduction des protéines du lait de vache ■ K. Garcette	22
Conduite à tenir devant une hémoptysie ■ C. Schweitzer, A. Blondé	24
Démarche diagnostique devant une pneumopathie interstitielle ■ R. Epaud, C. Delestrain, E. Nattes, N. Nathan	26

O. Mouterde

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

Les Pas à Pas de pédiatrie : le onzième tome

Chèr(e)s collègues,

Vous avez entre les mains le onzième tome des Pas à Pas des sociétés de pédiatrie.

Ces documents demandent de la part des auteurs un gros effort de synthèse sur un sujet dans le domaine de leur expertise. Ils offrent ainsi aux lecteurs une démarche clinique pratique devant des situations de pédiatrie courante ou spécialisée.

Devenus presque une « institution », ces Pas à Pas ont l'ambition d'améliorer la prise en charge de la santé de l'enfant en guidant novices comme médecins chevronnés dans la recherche du diagnostic adéquat et du meilleur traitement.

Depuis 2007, ce sont près de 200 sujets qui ont été traités et mis à la disposition des médecins sous forme de papier, et téléchargeables en ligne sur le site dédié www.pap-pediatrie.fr

Ces documents papier et en ligne sont très consultés (près de 800 fois par jour en 2015 !). Le conseil scientifique de la Société française de pédiatrie établit dorénavant le sommaire à partir des propositions des sociétés savantes. L'organisation des sessions a été modifiée lors des congrès pour plus d'interactivité (chaque sujet est traité deux fois dans des plus petites salles). Par ailleurs une étape de validation sera ajoutée auprès des sociétés savantes pour que plusieurs regards sur les documents proposés les rendent les plus consensuels possible.

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

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

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

*Je remercie tous les auteurs pour leur travail,
 le Dr Christian Copin, pour son aide constante et efficace,
 Laure Couderc, Stéphane Marret, Catherine Vanhulle,
 Hervé Moizan, Marc Lubrano-Lavadera, Pascal Delmon,
 Isabelle Durand, Priscille Gérardin, Christophe Marguet,
 Stéphanie Torre, Philippe Flahaut pour leur aide précieuse
 à la réalisation de ce document. Un grand merci
 aux laboratoires Gallia, Alexion, Procter & Gamble,
 Biocodex, qui permettent la publication de ces documents,
 sans intervenir dans leur contenu.*

Liens d'intérêts

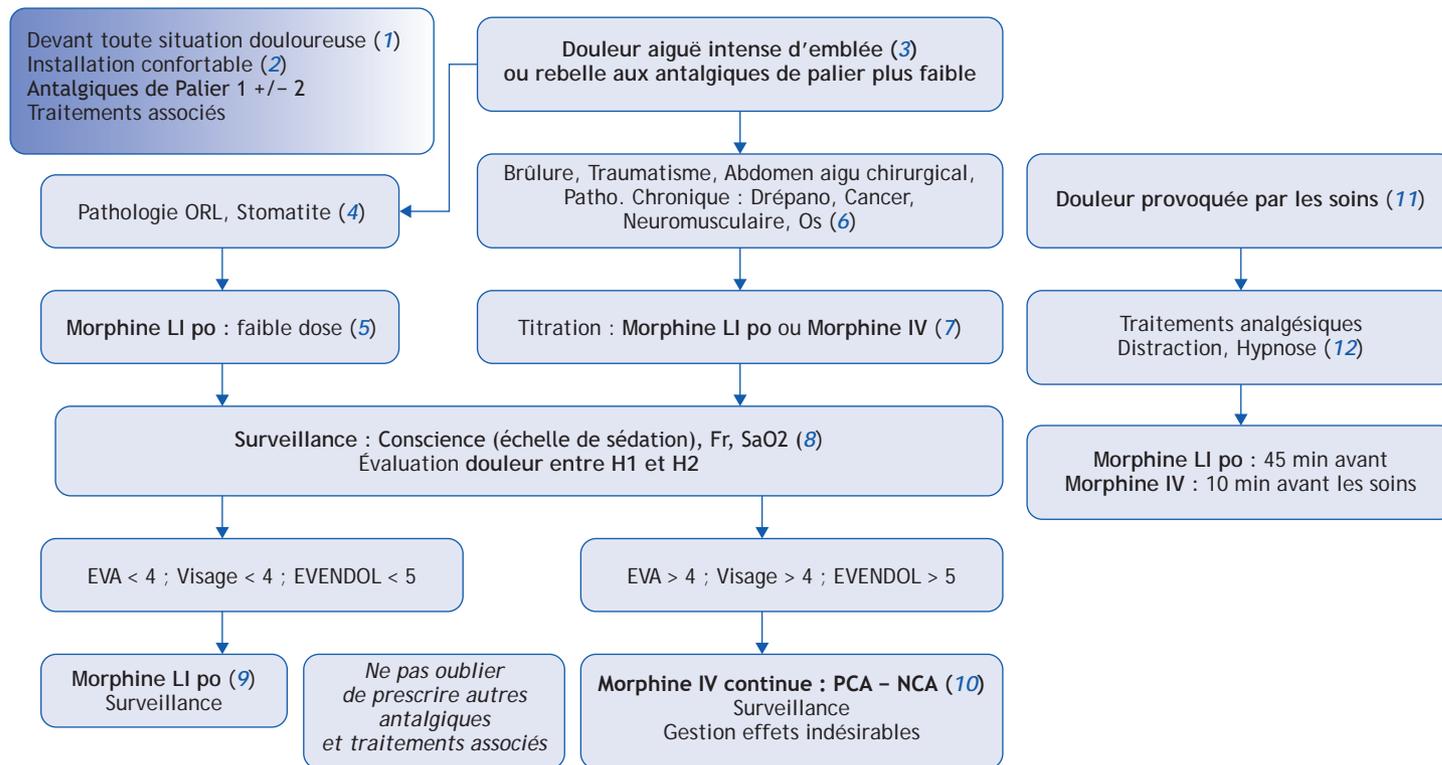
L'auteur a déclaré n'avoir aucun lien d'intérêts pour cet avant-propos.

■ Références

Pas à Pas. Arch Pediatr 2007;14(HS2):1-46.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2007;14(HS2):1-46.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2008;15(HS3):1-32.
 Pas à Pas. Arch pediatr 2009;16(HS2):1-39.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2010;17(HS2):1-41.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2011;18(HS2):1-43.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2012;19(HS1):1-31.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2013;20(HS2):1-33.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2014;21(HS2):1-29.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2015;22(HS):1-31.
 Pas à Pas. Arch Pediatr 2016;23(HS1):1-43.
www.pap-pediatrie.com

N. de Suremain*, P. Gatterre, R. Carbajal

Service des urgences pédiatriques, Hôpital Armand-Trousseau, APHP,
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France



■ Abréviations

Fr: Fréquence respiratoire
LI: Libération immédiate
PCA: Bolus contrôlé par le patient ou NCA
par l'infirmier
Po: Voie orale
SaO2: Saturation en oxygène

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : nathalie.desuremain@aphp.fr (N. de Suremain).

■ Mots clés

Analgésie aux urgences
Douleur
Morphine

■ Arbre décisionnel - Commentaires

Les règles de prescription des morphiniques doivent toujours être respectées. Utiliser les feuilles de prescription et de surveillance spécifiques (exemple sur www.pediadol.org).

Prescription écrite avec identification et signature du médecin ; Date et heure ; Nom et poids de l'enfant ; posologie et durée en toutes lettres ; consignes de surveillance et de prise en charge en cas de surdosage.

(1) Évaluation rapide de la douleur dès l'arrivée aux urgences en utilisant une échelle adaptée à la situation et à l'âge de l'enfant : EVA verticale (/10) à partir de 6 ans ; échelle des visages (/10) à partir de 4 ans ; EVENDOL (/15) de 0 à 7 ans ; échelle numérique (/10) à partir de 8 ans ; FLACC (/10) chez l'enfant handicapé ou avec difficultés de communication.

(2) Installation confortable de l'enfant, administration du mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote (MEOPA), utilisation des méthodes de distraction, présence réconfortante des parents. Savoir si l'enfant a reçu un antalgique au préalable. Sinon, donner un antalgique de palier 1 : paracétamol 15 mg/kg et/ou ibuprofène 10 mg/kg en l'absence de contre-indication des anti-inflammatoires non stéroïdien (AINS) (âge < 3 mois, varicelle, infection sévère, risque hémorragique, déshydratation) ; +/- associé à un palier 2 : tramadol 1-2 mg/kg (autorisation de mise sur le marché [AMM] à 3 ans).

(3) L'intensité de la douleur guide la prescription. Même s'il n'existe pas de seuil parfaitement défini, la douleur intense peut être qualifiée par EVA ≥ 6 ou EVENDOL ≥ 10 .

(4) Pathologies oto-rhino-laryngologie (ORL) responsables d'une douleur aiguë intense : otite hyperalgique, gingivo-stomatite vésiculeuse aiguë, torticolis fébrile, post-amygdalectomie.

(5) Morphine à libération immédiate orale (LI po) *dose de 0,2 mg/kg* (sans dépasser 10 mg) puis si nécessaire *titration* avec des doses de *0,1 mg/kg toutes les 30 minutes* jusqu'au soulagement (sans dépasser 3 doses). L'efficacité de la forme LI débute en 30 minutes et dure environ 4 heures. Des doses de 0,1 mg/kg/prise sont recommandées chez les moins de 1 an.

(6) En fonction des situations adapter les moyens analgésiques complémentaires : refroidir la brûlure et couvrir d'un pansement ; immobilisation avec attelle adaptée en cas de traumatologie (bloc ilio-fascial dans la fracture du fémur) ; vessie de glace sur l'abdomen chirurgical ; réhydratation chez l'enfant drépanocytaire en crise vaso-occlusive avec réchauffement par bouillotte ; connaître et adapter le traitement de fond dans les pathologies douloureuses chroniques (soins de bouche des mucites, douleur neuropathique, anxiolytique).

(7) Titration : Le choix entre la forme orale et IV dépend des habitudes de service, de la disponibilité des médicaments et du personnel, de l'orientation de l'enfant au décours, des antécédents personnels et de l'intensité de la douleur. L'efficacité de la forme LI débute en 30 minutes ; celle de la voie IV en 5 à 10 minutes. La titration se fait sous surveillance infirmière étroite.

Morphine à libération immédiate orale (LI po) *dose de charge 0,4-0,5 mg/kg* (sans dépasser 20 mg) puis *titration* avec des doses de *0,2 mg/kg toutes les 30 minutes* jusqu'au soulagement (sans dépasser 3 doses).

Morphine intraveineuse (IV) *dose de charge 0,1 mg/kg en 3-5 minutes* (sans dépasser 3 mg) puis *titration* avec bolus de *0,02 mg/kg toutes les 5-10 minutes* jusqu'au soulagement (max 4 bolus).

(8) Réévaluation de la douleur et dépistage des effets secondaires (échelle de sédation, fréquence respiratoire et saturation) toutes les 30 minutes pendant 1 heure puis toutes les heures pendant 2 heures.

(9) Morphine LI po 0,2-0,3 mg/kg toutes les 4-6 heures. Adapter la dose à l'évaluation régulière de la douleur et au score de sédation.

Pour le retour au domicile prescription sur une ordonnance sécurisée, par un médecin senior (avec numéro RPPS [répertoire partagé des professionnels de santé]), expliquer aux parents la prescription à poursuivre pour une durée courte (3 à 5 jours), remettre une feuille de conseil en donnant des consignes claires et écrites de recours en cas de surdosage (exemple sur www.urgencesrousseau.fr).

(10) Morphine IV continue posologie moyenne de *1 mg/kg/j en PCA (Patient Controlled Analgesia) ou NCA (Nursing Controlled Analgesia)*. Utiliser les feuilles de prescription (contresignées par un senior) et de surveillance PCA (exemple sur www.pediadol.org). En pratique, montage avec valve antireflux obligatoire, débit continu de 0,02-0,04 mg/kg/h avec des bolus de 0,02-0,04 mg/kg et une période réfractaire de 6 minutes. En l'absence de débit continu, utiliser des bolus d'au moins 0,04 mg/kg. Puis dès que possible passage de la voie IV à la voie orale, en multipliant par 3-4 la quantité donnée par voie IV.

Surveillance infirmière toutes les 30 minutes pendant 1 heure à chaque changement de posologie ou de seringue puis toutes les heures pendant 2 heures. Adapter la posologie de la PCA au score de sédation pour l'obtention d'une analgésie efficace. Dépister et traiter en urgence un surdosage morphinique (ampoule de naloxone et médecin disponibles) à partir de consignes écrites : stimuler, oxygéner et naloxone 2-4 $\mu\text{g/kg}$ IVL (intraveineuse lente) à renouveler jusqu'au réveil et respiration normale. Anticiper et traiter les effets indésirables de la morphine (prurit, nausées, constipation, rétention d'urine) par laxatif, antiémétique, voire naloxone en continu à faible dose : 0,2-0,4 $\mu\text{g/kg/h}$, sans arrêter la morphine.

(11) (12) Identifier les soins douloureux potentiels (réduction de fractures, ponction lombaire, myélogramme) et prévenir les douleurs provoquées en associant les analgésiques (crème anesthésiante, MEOPA, solutions sucrées, allaitement maternel) en complément des méthodes de distraction et d'hypnose.

Formes galéniques de la morphine à libération immédiate (attention de ne pas confondre)

Oramorph® unidoses (10 mg/5 ml) et solution (20 mg/ml) compte-gouttes (1 goutte = 1,25 mg) ;

Actiskan® gélules ouvrables à 5, 10, 20 mg ; Sevredol® comprimés sécables à 10, 20 mg.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

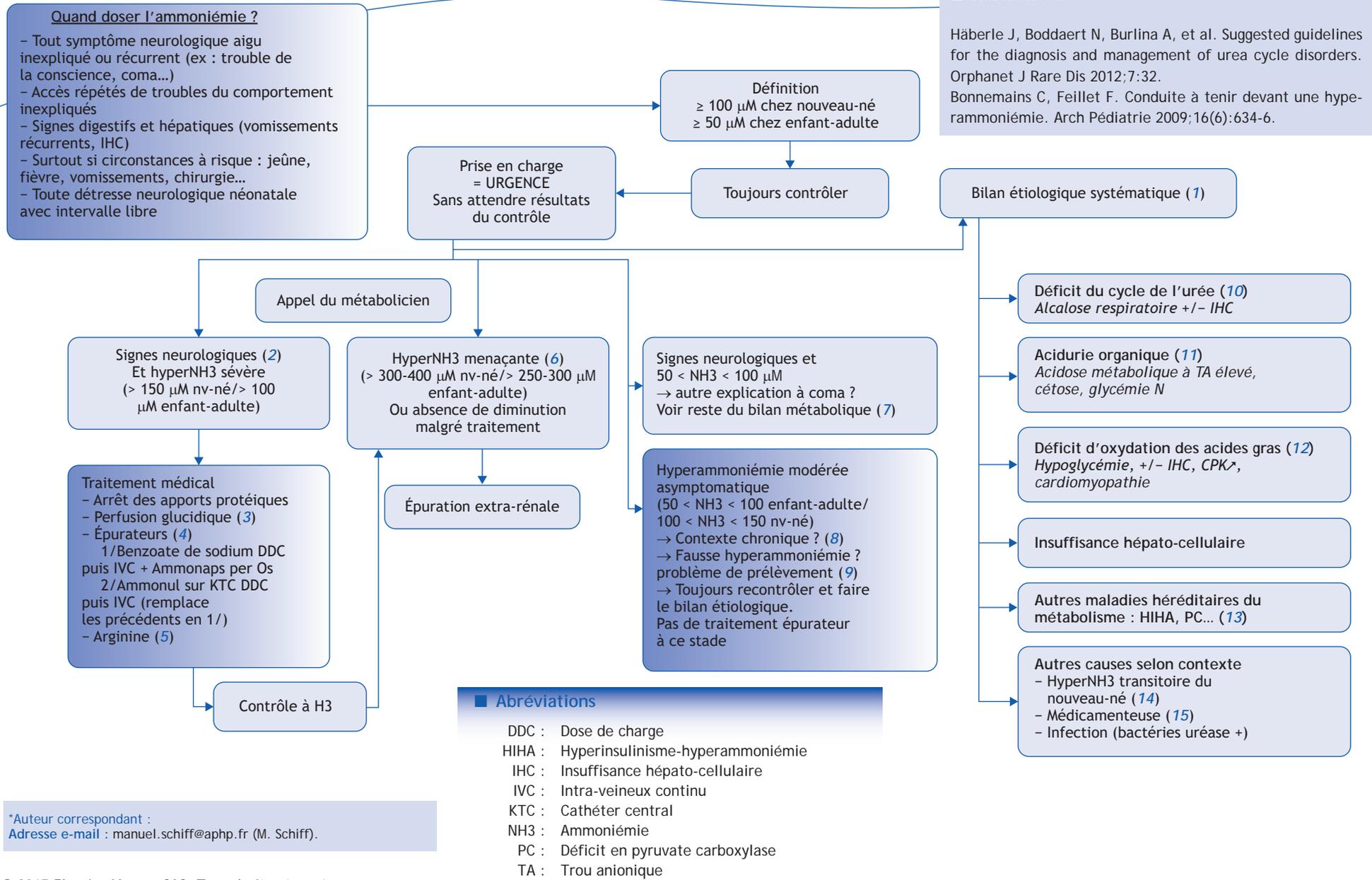
Fournier-Charrière E, Tourniaire B. Douleur de l'enfant : l'essentiel. *Pediadol* 2015.

HAS. Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternative à la codéine. Janvier 2016 www.HAS-sante.fr.

Pediadol, www.pediadol.org

J. Bouchereau, S. Pichard, A. Imbard, M. Schiff*

Centre de référence maladies héréditaires du métabolisme, hôpital Robert-Debré, APHP, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France



*Auteur correspondant : Adresse e-mail : manuel.schiff@aphp.fr (M. Schiff).

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Une hyperammoniémie peut être soit primitive (déficit du cycle de l'urée) soit secondaire à une autre maladie métabolique ou à des anomalies acquises. Un bilan biologique à visée étiologique doit toujours être réalisé, et comprendre :

- gaz du sang, lactate, ionogramme sanguin, glycémie, bilan hépatique complet, hémostase, créatine phosphokinase (CPK), BU pour recherche de corps cétoniques ;
- bilan métabolique : chromatographie d'acides aminés plasmatiques (0,5 ml tube hépariné dans la glace), profil d'acylcarnitine (peut être réalisé sur papier buvard ou plasma ; 1 ml tube hépariné dans la glace), chromatographie d'acides organiques et acide orotique urinaires (premières urines à congeler).

(2) Les signes cliniques évocateurs d'une hyperammoniémie aiguë sont ceux d'une détresse neurologique aiguë : céphalées, troubles de conscience, somnolence pouvant aller jusqu'au coma avec décès. Une hyperammoniémie peut également être évoquée devant des signes digestifs : vomissements, anorexie.

(3) Dans un premier temps, en l'absence d'orientation étiologique, les premières mesures symptomatiques sont un arrêt des apports protéiques et perfusion glucidique (soluté glucosé à 10 % contenant 5 g/L NaCl et 2 g/L KCl) apportant un débit glucidique au moins équivalent à la production hépatique de glucose, soit 8 à 10 mg/kg/min chez le nouveau-né, 5-6 mg/kg/min chez l'enfant, 4 mg/kg/min chez l'adulte. Cette perfusion permet la mise en anabolisme et l'épuration endogène de l'ammoniac et sera associée à une insulinothérapie en cas d'hyperglycémie.

(4) Les épurateurs médicamenteux permettent une épuration exogène de l'ammoniac :

- Benzoate de sodium en première intention : dose de charge 250 mg/kg en 2 heures puis relais 250 mg/kg/j en intraveineuse (IV) continue (5,5 g/m²/j chez l'adulte, maximum 12 g/j). Ce traitement doit être débuté dès le diagnostic d'hyperammoniémie, avant transfert vers une unité spécialisée ou une réanimation.
- Phénylbutyrate de sodium (Ammonaps®) si suspicion de déficit du cycle de l'urée, en association avec le benzoate : si voie entérale possible, 250 mg/kg/j en fractionné ou en entéral continu (5,5 g/m²/j chez l'adulte, maximum 12 g/j).
- N-carbamylglutamate (Carbaglu®), utile dans les déficits en NAGS (N-acétylglutamate synthase) et dans les aciduries organiques : par voie entérale, 100 mg/kg en dose de charge puis 25-62,5 mg/kg toutes les 6 heures.
- Sodium benzoate/Sodium phénylacétate (Ammonul®) en 2^e intention (remplace benzoate de sodium + Ammonaps® : en IV sur voie centrale, dose de charge 250 mg/kg en 2 heures puis relais 250 à 400 mg/kg/j en IV continue (5,5 g/m²/j chez l'adulte, maximum 12 g/j). L'Ammonul® pourra être débuté

d'emblée, dès que le produit est disponible (sur autorisation temporaire d'utilisation [ATU]) et dès qu'une voie centrale est mise en place. En attendant que ces conditions soient réunies, le traitement par benzoate de sodium doit toujours être débuté dès le diagnostic d'hyperammoniémie et avant transfert vers une réanimation.

(5) L'arginine est l'un des intermédiaires du cycle de l'urée. En cas de déficit du cycle de l'urée, l'arginine devient un acide aminé essentiel. La supplémentation entérale ou intraveineuse par chlorhydrate d'arginine à la dose de 200 à 400 mg/kg/j (maximum 12 g/j) permet de relancer le cycle de l'urée. Dans certains cas, la citrulline peut également être utilisée, après réception des résultats de la chromatographie des acides aminés plasmatiques.

(6) En cas d'hyperammoniémie menaçante (> 300-400 µM chez le nouveau-né, > 250-300 µM chez l'enfant et l'adulte), le risque vital est engagé à court terme, avec un risque d'engagement par œdème cérébral. Le traitement symptomatique médicamenteux doit être débuté immédiatement avant transfert vers une unité de réanimation où sera mise en place une épuration extra-rénale. En cas d'hyperammoniémie très sévère (> 1 000 µM), la mise en place de l'épuration extra-rénale doit se discuter au cas par cas car le pronostic vital et neurologique est souvent très péjoratif.

(7) Devant une détresse neurologique aiguë sans hyperammoniémie significative, il convient de rechercher d'autres causes de coma : intoxication exogène, encéphalite... De la même façon, les hyperammoniémies modérées, secondaires à d'autres maladies héréditaires du métabolisme que les troubles du cycle de l'urée (aciduries organiques, déficits de l'oxydation mitochondriale des acides gras) peuvent s'accompagner de signes neurologiques.

(8) Une hyperammoniémie peut être découverte lors de l'investigation étiologique d'une pathologie chronique : vomissements récurrents, retard de croissance, retard de développement, autisme, troubles psychiatriques. Si l'hyperammoniémie est sévère ou menaçante lors du bilan, il convient de la prendre en charge comme décrit précédemment. Si l'hyperammoniémie est modérée (< 100 µM), il convient de la contrôler et de poursuivre le bilan étiologique.

(9) Une fausse hyperammoniémie peut survenir lorsque le prélèvement est réalisé ou acheminé dans de mauvaises conditions. Pour être fiable, le prélèvement doit être réalisé sur un tube EDTA (ethylenediaminetetraacetic acid) (au minimum 1 ml de sang), le tube doit être mis immédiatement dans la glace et acheminé rapidement au laboratoire. Prévenir le laboratoire est crucial ; un résultat doit pouvoir être obtenu en 30 minutes. Cependant, même si ce résultat paraît faux, il doit toujours être pris en compte et contrôlé rapidement. Ainsi, toute élévation

de l'ammoniémie est pathologique et doit être traitée jusqu'à preuve du contraire.

(10) Le cycle de l'urée permet la détoxification de l'ammoniac issu du catabolisme des acides aminés, par transformation de l'ammoniac en urée dans le foie. Un déficit d'une des enzymes du cycle d'urée ou de l'un des transporteurs impliqué dans ce cycle se manifeste par une détresse neurologique aiguë, soit en période néonatale après un intervalle libre d'intoxication, soit plus tard à tout âge, lors d'un épisode intercurrent à l'origine d'un catabolisme (infection, jeûne prolongé, charge protéique). L'hyperammoniémie est dite primitive et souvent sévère, et le reste du bilan biologique le plus souvent normal, en dehors d'une possible atteinte hépatique avec insuffisance hépato-cellulaire (syndrome de Reye). Les causes secondaires d'hyperNH₃ sont décrites dans les items (11) à (15).

(11) L'hyperammoniémie dans les aciduries organiques est souvent moins importante, et très fréquemment accompagnée d'une acidose métabolique à trou anionique plasmatique élevé, avec cétose et glycémie normale.

(12) L'hyperammoniémie des déficits d'oxydation mitochondriale des acides gras peut parfois être majeure mais s'accompagne toujours d'autres signes : hypoglycémie, myolyse, défaillance hépatique, cardiomyopathie, troubles du rythme, défaillance multiviscérale.

(13) Certaines maladies héréditaires du métabolisme peuvent s'accompagner d'une hyperammoniémie modérée et chronique, comme l'hyperinsulinisme-hyperammoniémie (HIHA), certains déficits énergétiques comme le déficit en pyruvate carboxylase (PC). Dans ces situations, il n'y a pas d'urgence à traiter cette hyperammoniémie.

(14) L'hyperammoniémie transitoire du nouveau-né est observée le plus souvent chez des prématurés. Elle serait liée à une immaturité hépatique ou à un shunt vasculaire intra-hépatique (persistance du canal d'Arantius). Le reste du bilan métabolique est toujours normal, en particulier la glutamine est normale, et cette anomalie se corrige avec l'âge.

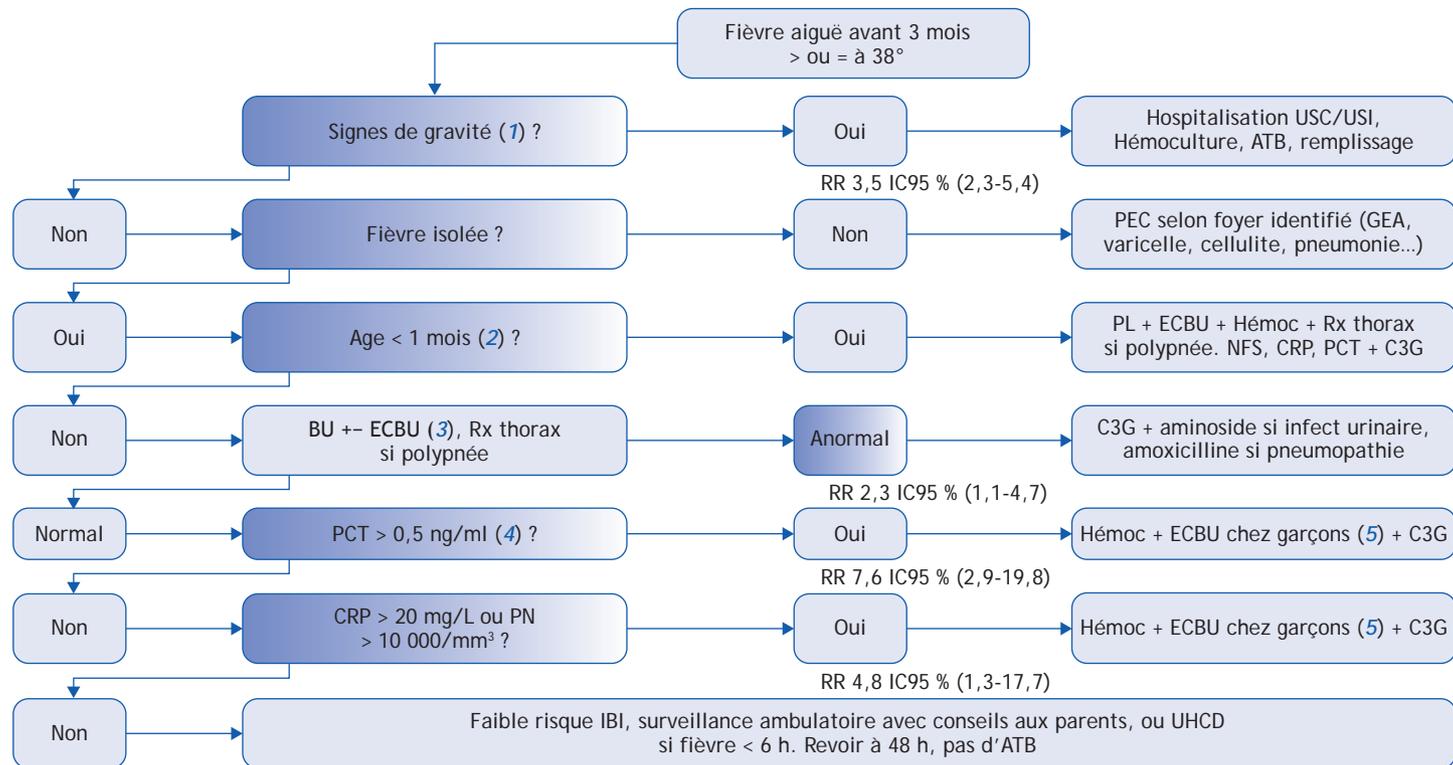
(15) Certains traitements médicamenteux peuvent entraîner une hyperammoniémie, comme la chimiothérapie par asparaginase ou un traitement par le valproate de sodium (Dépakine®). Cependant, en cas de signes neurologiques survenant sous traitement par valproate, il convient d'éliminer une cause métabolique sous-jacente, en particulier un déficit du cycle de l'urée ou une pathologie mitochondriale.

■ Liens d'intérêts

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

C. Gras-Le Guen*, G. Hubert, C. Feildel, L. Danjou,
M. Dupont, E. Launay

Urgences pédiatriques, pédiatrie générale, hôpital Mère-Enfant, CHU Nantes, France



C3G = céfotaxime 100 mg/kg/j en 3 injections ILV (posologie doublée en cas d'infection méningée). L'utilisation de la ceftriaxone doit être limitée aux prises en charge ambulatoires de l'enfant âgé de plus d'un mois (50 mg/kg/j en 1 IVD) car plus de perturbation du microbiote et sélection de bactéries ATB-résistantes

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : christele.grasleguen@chu-nantes.fr (C. Gras-Le Guen).

■ Arbre diagnostique : commentaires

L'algorithme proposé concerne l'enfant âgé de moins de 3 mois consultant aux urgences pour une fièvre aiguë, à l'exclusion des enfants déjà hospitalisés (infections nosocomiales). Les infections néonatales ne seront pas traitées.

L'objectif de la prise en charge de cette population d'enfant est double :

- ne pas manquer un cas d'infection bactérienne invasive dont le retard diagnostique et thérapeutique est associé à une morbi-mortalité accrue ;
- limiter idéalement le recours aux examens complémentaires, aux antibiotiques et à l'hospitalisation aux seuls enfants qui vont en bénéficier.

Cette approche repose sur une évaluation et une stratification du risque infectieux basée sur des paramètres cliniques (signes de gravité, « ill appearing », point d'appel à l'infection), anamnestiques (l'âge) et biologiques (résultat de la bandelette urinaire, de la procalcitonine et de la protéine C réactive [CRP]). L'algorithme proposé est très proche de celui publié en août 2016 par Gomez et al. (« step by step ») à l'issue d'une étude internationale du Réseau européen des urgences pédiatriques (REPEM) [1]. Les risques relatifs (RR) mentionnés dans l'algorithme sont ceux calculés à partir de leur étude portant sur 2 185 enfants.

Alors que Gomez et al. rapportent 4 % d'infection bactérienne invasive (IBI) et 19 % d'infection bactérienne non invasive (non IBI), Milcent et al. dans une étude multicentrique française récente portant sur 2 047 enfants de moins de 3 mois admis pour fièvre isolée aux urgences pédiatriques observent une prévalence des IBI de 1 % d'IBI et 6,8 % de non IBI [2]. Sur une population de 247 enfants fébriles de moins de 3 mois admis du CHU de Nantes en 2016, on observe 2,8 % d'IBI et 18 % de non IBI (données non publiées).

La possibilité de pouvoir à court terme utiliser des dosages capillaires pour mesurer PCT (procalcitonine) et CRP offre des perspectives intéressantes d'évaluation du risque infectieux et de triage plus rapide et moins invasifs de ces patients [3].

(1) Pour mémoire, les signes de gravité chez un enfant fébrile sont neurologiques (trouble de conscience), hémodynamiques (tachycardie et hypoperfusion périphérique), respiratoires (polypnée, désaturation), cutanés (purpura > 3 mm, extensif, nécrotique ou ecchymotique). Les antécédents doivent également être pris en compte (cardiopathie ou autre malformation congénitale, maladie métabolique, hypotrophie, prématurité...).

(2) Le choix de l'âge (> 1 mois ici) est discuté par Gomez et al. qui ont utilisé pour leur étude > 21 jours, ayant observé avant cet âge une prévalence des infections bactériennes similaire à celle des enfants âgés de 21-28 jours et plus, mais plus élevée par contre que chez les moins de 21 jours. Les auteurs incitent

pourtant à la prudence avec ce choix, ce qui nous a fait proposer ici plutôt 1 mois [1].

Il n'y a pas de spécificité propre aux infections néonatales précoces ni tardives, puisque dans tous les cas, il faut documenter l'infection par une hémoculture, un examen cytotobactériologique des urines (ECBU) et une ponction lombaire (PL) selon les cas, un traitement probabiliste par céphalosporine de troisième génération (C3G) étant adapté aux infections à Streptocoque B comme celles à *Escherichia coli*. L'adaptation secondaire du traitement doit être prescrite dès réception du résultat des cultures et de l'antibiogramme.

(3) Les recommandations du Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) sont en faveur de l'utilisation de la bandelette urinaire chez l'enfant âgé de plus de 1 mois [4].

(4) Compte tenu de la proportion importante d'enfants consultant pour des fièvres évoluant depuis moins de 6 heures (54 % avant 1 mois et 43 % avant 3 mois dans l'étude au CHU de Nantes), la performance diagnostique des biomarqueurs peut être diminuée, justifiant de proposer une observation hospitalière et/ou un second dosage sanguin à distance selon la situation clinique et les conditions de surveillance par la famille [1].

■ Liens d'intérêts

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

■ Abréviations

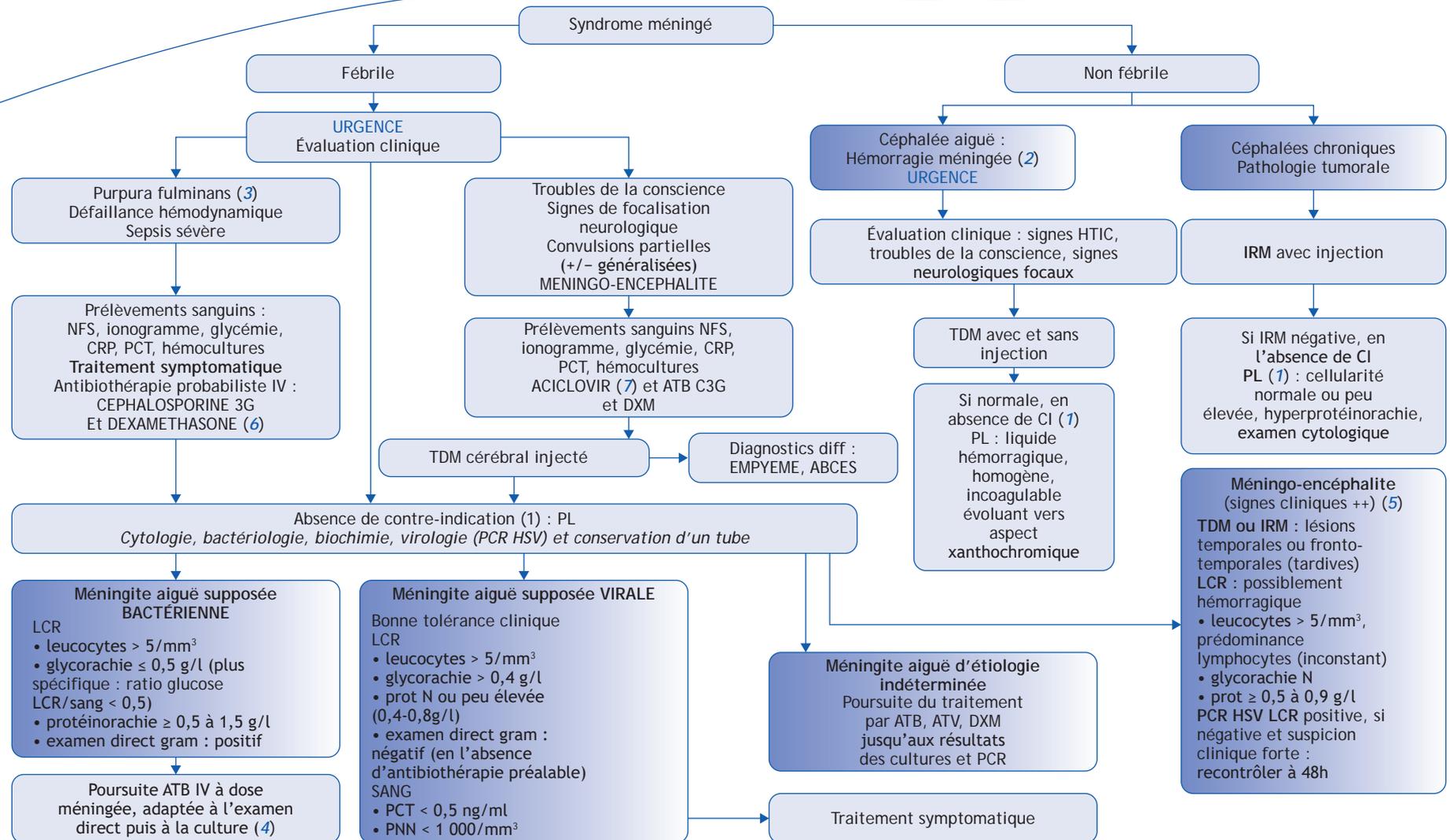
- ATB : Antibiothérapie
- BU : Bandelette urinaire
- C3G : Céphalosporine de troisième génération
- Hémoc : Hémoculture
- IBI : Infection bactérienne invasive (isolement d'une bactérie pathogène dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien [LCR])
- NFS : Numération plaquettes formule sanguine
- Non IBI : Infection bactérienne non invasive (infection urinaire, gastro-entérite bactérienne = gastro-entérite aiguë [GEA])
- PEC : Prise en charge
- PL : Ponction lombaire
- RR : Risque relatif
- UHCD : Unité d'hospitalisation de courte durée
- USC : Unité de soins continus
- USI : Unité de soins intensifs

■ Références

- [1] Gomez B, Mintegi S, Bressan S, et al. Validation of the « Step-by-Step » Approach in the Management of Young Febrile Infants. *Pediatrics* 2016;138.
- [2] Milcent K, Faesch S, Gras-Le Guen C, et al. Use of Procalcitonin Assays to Predict Serious Bacterial Infection in Young Febrile Infants. *JAMA Pediatr* 2016;170:62-9.
- [3] Nijman RG, Mol HA, Smit FJ, et al. C-reactive protein, procalcitonin and the lab-score for detecting serious bacterial infections in febrile children at the emergency department: a prospective observational study. *Pediatr Infect Dis J* 2014;33:e273-9.
- [4] Cohen R, Raymond J, Faye A, et al. Prise en charge des infections urinaires de l'enfant. Recommandations du groupe de pathologie infectieuse pédiatrique de la Société Française de Pédiatrie et de la Société de pathologie infectieuse de langue française. *Arch Pediatr* 2015;22:665-71.
- [5] Shaikh N, Morone NE, Lopez J, et al. Does this child have a urinary tract infection?. *JAMA* 2007;289:904.

S. Gueden

Neuropédiatrie, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49000 Angers, France



Correspondance.
Adresse e-mail : sogueden@chu-angers.fr (S. Gueden).

■ Arbre décisionnel, commentaires

Le syndrome méningé se définit par l'ensemble des symptômes qui témoignent d'une irritation des méninges. Ceux-ci associent habituellement des céphalées intenses et diffuses, une photophobie, des vomissements, une rachialgie. L'examen met en évidence une raideur de nuque, les signes de Kernig et de Brudzinski. Il existe des formes frustes, certains symptômes peuvent être absents, notamment chez le nourrisson de moins de 1 an, où la raideur de nuque est souvent absente ; l'interrogatoire retrouve une irritabilité, des geignements, une hyperesthésie, une douleur aux mobilisations, et plus spécifiquement une hypotonie axiale et une fontanelle bombante. Les convulsions sont fréquentes.

Le diagnostic de méningite repose sur la mise en évidence d'une pléiocytose du LCR (correspondant à plus de 5 éléments nucléés par mm³).

(1) Contre-indication à la réalisation d'une ponction lombaire en première intention (avant une imagerie cérébrale ou rachidienne, bilan d'hémostase, ou stabilisation clinique) :

- troubles de la conscience modérés à sévères (score de Glasgow < 13 ou chute de plus de 2 points) ;
- signes neurologiques focaux ;
- instabilité hémodynamique, défaillance hémodynamique ;

- signes d'hypertension intracrânienne avec signes d'engagement cérébral (mydriase unilatérale, hoquet, troubles ventilatoires, mouvements d'enroulement) ;
- troubles de l'hémostase connus ;
- purpura fulminans ;
- infection cutanée en regard du point de ponction ;
- dysraphisme lombaire.

(2) Une hémorragie méningée se traduit par la présence de sang dans l'espace sous arachnoïdien. Les malformations vasculaires sont responsables de la majorité des hémorragies méningées non traumatiques. Le scanner cérébral permet d'en faire habituellement le diagnostic, d'en apprécier son importance et son retentissement sur le parenchyme cérébral et la circulation du LCR. Elle permet parfois d'en identifier la cause, c'est-à-dire une malformation artério-veineuse ou un anévrisme artériel. Il sera complété par une angiographie cérébrale à visée étiologique. Dans le cas particulier du nourrisson, en particulier avant 1 an, un traumatisme crânien infligé est à évoquer et le bilan étiologique sera complété d'un examen du fond d'œil à la recherche d'hémorragies rétinienne.

(3) Antibiothérapie probabiliste en cas de purpura fulminans : Céphalosporine de 3^e génération par voie IV (ou IM [intramusculaire]), Céfotaxime 50 mg/kg ou Ceftriaxone 50 à 100 mg/kg.

(4) Antibiothérapie probabiliste par voie intraveineuse, en cas de méningite bactérienne :

- Bacille gram négatif (*H. influenzae*) Céfotaxime 200 à 300 mg/kg/j ou ceftriaxone 75 à 100 mg/kg/j ;
- Bacille gram positif (suspicion de *Listeria*) Amoxicilline 200 mg/kg/j et Gentamicine 5 mg/kg/j ;
- Cocci gram négatif (*Méningocoque*) Céfotaxime 200 mg/kg/j ou ceftriaxone 75 mg/kg/j ;
- Cocci gram positif (*Pneumocoque*) Céfotaxime 300 mg/kg/j ou ceftriaxone 100 mg/kg/j.

(5) Points d'appel cliniques orientant vers une méningo-encéphalite (évolution rapidement progressive, sur 24-72 heures) : troubles de la conscience, désorientation, modification du comportement, troubles du langage, convulsions partielles secondairement généralisées, troubles neurologiques focaux.

(6) Dexaméthasone 0,15 mg/kg (jusqu'à 10 mg) toutes les 6 heures pendant 4 jours, à débiter avec la première injection d'antibiotique.

(7) Aciclovir par voie intraveineuse 15 à 20 mg/kg/8 heures, pendant 14 à 21 jours en cas de méningo-encéphalite herpétique avérée.

■ Liens d'intérêts

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

■ Abréviations

- DXM : Dexaméthasone
- HTIC : Hypertension intracrânienne
- HSV : Herpes Virus Simplex
- PCT : Procalcitonine
- PNN : Polynucléaires neutrophiles

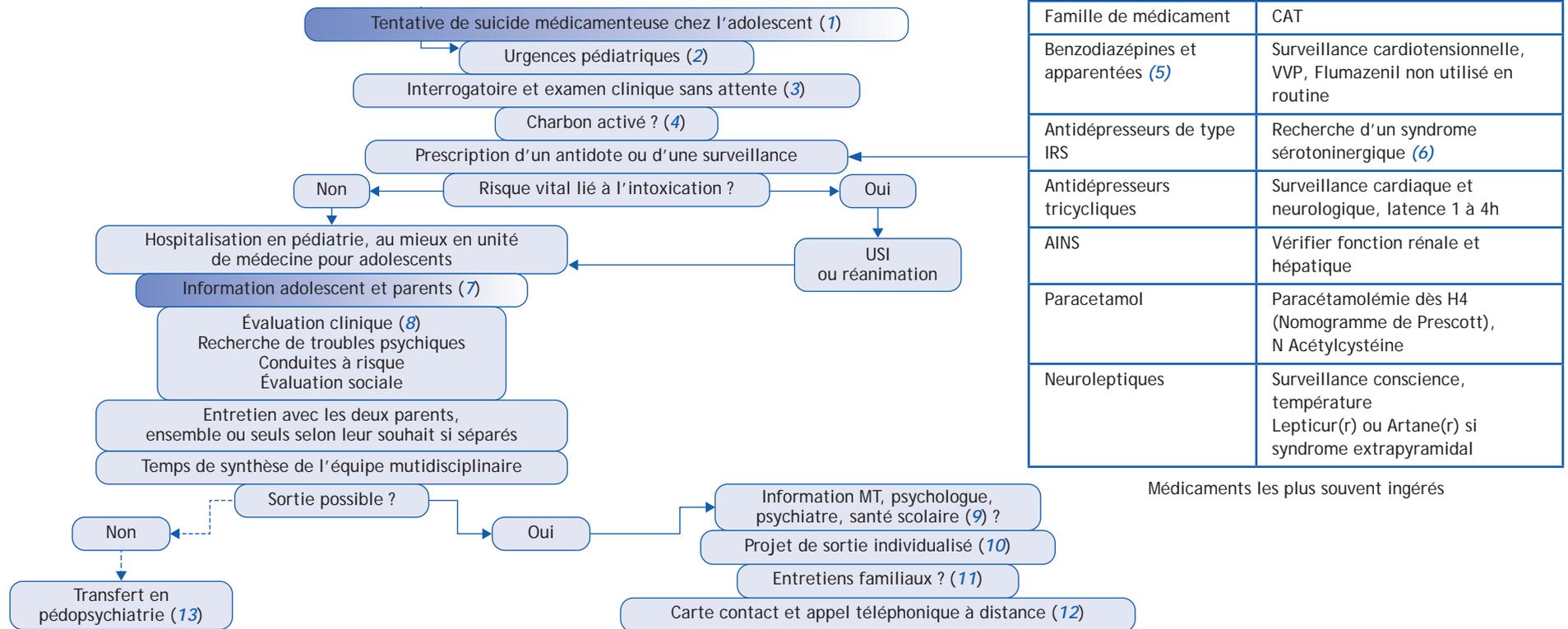
■ Références

Kneen R. Management of suspected viral encephalitis in children. Association of British Neurologists and British Paediatric Allergy, Immunology and Infection Group National Guidelines. *Journal of Infection* 2012;64:449-77.

Prise en charge des méningites aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né), 17^e conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. *Médecine et Maladies Infectieuses* 2009;39:175-86.

F. Dubos. Stratégie de prise en charge (diagnostic, surveillance, suivi) d'une méningite présumée bactérienne de l'enfant. *Médecine et Maladies Infectieuses* 2009;39:615-28.

F. Dubos, F. Moulin, D. Gendrel, et al. Comment distinguer les méningites virales et bactériennes de l'enfant aux urgences ?. *Archives de Pédiatrie* 2008;15:724-5.

R. de Tournemire^{*,1}, S. Rouget²¹Unité de médecine pour adolescents, centre hospitalier intercommunal de Poissy/Saint-Germain-en-Laye, France²Unité de médecine pour adolescents, centre hospitalier sud francilien, 116, boulevard Jean-Jaurès, 91100 Corbeil-Essonnes, France

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : rdetournemire@chi-poissy-st-germain.fr (R. de Tournemire).

■ Arbre décisionnel, commentaires

(1) Plus de 80 % des tentatives de suicide (TS) sont médicamenteuses, devant les tentatives de défenestration, les phlébotomies (différentes des scarifications), les tentatives de pendaison, l'ingestion de produits domestiques et notamment de Javel.

(2) Toute tentative de suicide doit être évaluée aux urgences pour bénéficier du plateau technique et des compétences pluri-professionnelles. Une intoxication à faible risque ne témoigne pas forcément d'une situation simple et bénigne.

(3) L'adolescent, s'il est conscient - cas de loin le plus fréquent - est interrogé avec empathie. Il faut préciser l'heure de l'intoxication, le nom des médicaments, la dose ingérée, la prise conjointe d'autres produits (alcool), le facteur déclenchant éventuel. Si inconscient, il faut interroger les personnes susceptibles de donner des informations. L'examen recherchera des signes d'intoxication, des scarifications (pas seulement sur les avant-bras).

(4) Du charbon activé peut être administré dans l'heure suivant la prise médicamenteuse (efficacité non démontrée). Contre-indications : caustiques, solvants pétroliers, troubles de conscience.

(5) Les benzodiazépines à longue durée d'action (le Lexomil® notamment) entraînent des troubles mnésiques qui peuvent durer plusieurs jours si la dose est importante. On rappellera à l'adolescent, au cours des jours suivants, les événements post-

intoxication (transport par les pompiers, passage aux urgences, échanges verbaux avec lui) ainsi que le cadre de l'hospitalisation (médecin référent, projet, règlement).

(6) Le syndrome sérotoninergique comprend : hyperréflexie, ataxie, tremblements, agitation, myoclonies, fièvre, sueurs, diarrhée.

(7) Rassurer rapidement l'adolescent et les parents s'il n'y a pas de risque en termes de morbi-mortalité, sans banaliser le geste ; ils ne sont pas médecins ou pharmaciens ! Bien leur expliquer le projet de soin et le cadre (règlement du service notamment). Expliquer à l'adolescent la notion de confidentialité partagée avec le personnel de l'équipe.

(8) Cf. recommandations ANAES (agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé) 1998 (HAS). Examen clinique complet, recherche d'anomalies pubertaires, d'antécédents médicaux - de maladies chroniques notamment -, de conduites à risque (risques sexuels, prise de toxiques, conduites ordaliques = « jeu avec la mort »), d'antécédents traumatiques (deuils, abus sexuel, harcèlement...), de troubles psychologiques ou psychiatriques (anxiété, dépression, troubles du comportement alimentaire [TCA]...). Un guide d'entretien psychosocial type HEADSS (Home, Education, Activities, Drugs, Sex and sexuality, and Suicide and mood) peut être utilisé (référence jointe). Un antécédent (ATCD) de TS augmente le risque de récurrence à court terme.

(9) On joindra les interlocuteurs qui peuvent être utiles pour l'adolescent, avec l'accord des parents et de l'adolescent (*idem* pour adresser un compte rendu d'hospitalisation).

(10) Un rendez-vous (RdV) rapide avec une personne bien identifiée par l'adolescent et l'équipe médicale est important (psychologue, médecin traitant, pédiatre ou psychiatre rencontré dans le service, thérapeute familial...).

(11) Certaines équipes proposent des entretiens familiaux (parents et fratrie) au décours de la tentative de suicide. Deux caractéristiques de la réaction familiale ont un impact favorable sur la prise en charge ultérieure : la capacité à reconnaître la gravité de l'acte (opposée à la banalisation) ; la capacité à reconnaître la souffrance psychique de chacun (opposée au déni de cette souffrance).

(12) Une carte contact peut contenir le numéro de téléphone de l'unité ou du secrétariat et le numéro de la ligne nationale Fil Santé Jeunes. Un contact de l'équipe auprès de l'adolescent et de sa famille pour prendre des nouvelles et s'assurer de la mise en place effective du plan de soin est conseillé, en particulier dans l'année qui suit, le risque de récurrence étant maximum dans les 6-12 mois.

(13) Un transfert en pédopsychiatrie peut être proposé dans les situations relevant de pathologies psychiatriques nécessitant une hospitalisation plus longue ou avec un cadre plus contenant, ou en cas de risque de récurrence immédiat.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis leurs liens d'intérêts.

■ Références

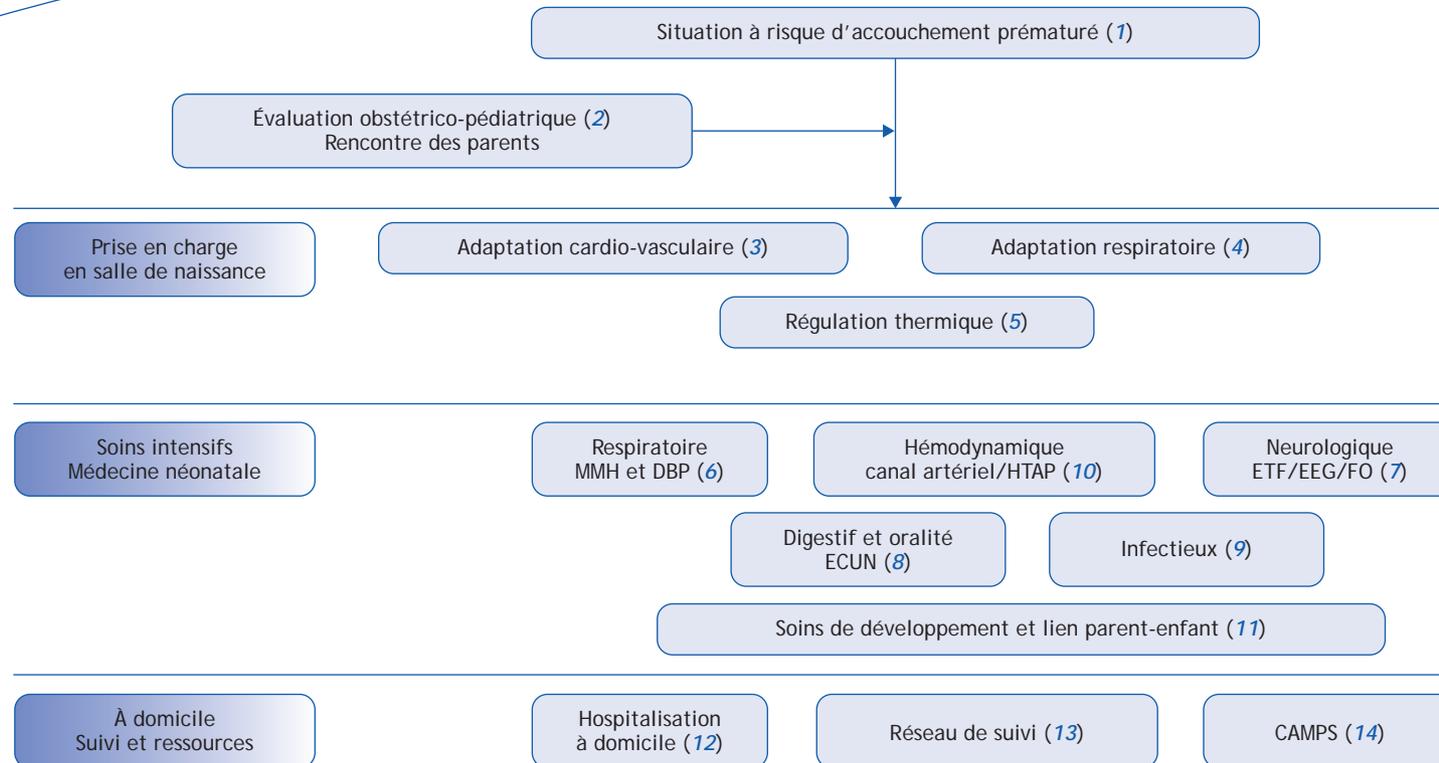
Giraud P, Fortanier C, Fabre G, et al. Tentatives de suicide : étude descriptive d'une cohorte de 517 adolescents de moins de 15 ans et 3 mois. Arch Pediatr 2013;20, 608-15.

Cohen E, Mackenzie RG, Yates GL. HEADSS, a psychosocial risk assessment instrument : implications for designing effective intervention programs for runaway youth. J Adolesc Health 1991;12:539-44.

ANAES, 1998. Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide. Recommandations professionnelles. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_271908/fr/prise-en-charge-hospitaliere-des-adolescents-apres-une-tentative-de-suicide

E. Zana-Taieb

Service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, 75014 Paris, France



Abréviations

CAMPS : Centre d'Action Médico Sociale Précoce
 DBP : Dysplasie broncho-pulmonaire
 ECUN : Entérocolite ulcéro-nécrosante
 HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire
 ETF : Échographie transfontanellaire
 FO : Fond d'œil
 MMH : Maladie des membranes hyalines

Correspondance.
 Adresse e-mail : elodie.zana-taieb@aphp.fr (E. Zana-Taieb).

■ Arbre décisionnel, commentaires

(1) Avant la naissance, une prise en charge coordonnée entre obstétriciens, sages-femmes, anesthésistes et pédiatres est nécessaire, afin de favoriser les transferts *in utero* vers des maternités de type 3. La corticothérapie anténatale doit être débutée le plus tôt possible associée si besoin à une tocolyse et à une antibiothérapie maternelle à décider au cas par cas.

(2) Il est nécessaire d'évaluer simultanément la viabilité de ces extrêmes prématurés. Leur prise en charge résulte d'une décision collégiale, si les soignants la jugent pertinente et si les parents le souhaitent.

(3) La circulation fœtale et les capacités à réguler le débit cardiaque évoluent avec l'âge gestationnel. La naissance entraîne un bouleversement de cette circulation. Le clampage retardé du cordon facilite l'adaptation hémodynamique.

(4) La première barrière alvéolo-capillaire pulmonaire est fonctionnelle à partir de 24-26 semaines d'aménorrhée (SA). La réanimation cardiorespiratoire doit être menée selon les dernières recommandations de l'ILCOR (international liaison committee on resuscitation) [1].

(5) La prévention de l'hypothermie est importante dès la salle de naissance avec l'enveloppement immédiat dans un sac en polyéthylène car le taux de mortalité augmente avec le degré d'hypothermie.

(6) La maladie des membranes hyalines est causée par un déficit temporaire de production de surfactant et peut être traitée par du surfactant exogène. Une assistance respiratoire, ventilation mécanique nasale ou par l'intermédiaire d'une sonde d'intubation, est utilisée pour pallier l'immaturité pulmonaire. Chez certains enfants, la ventilation mécanique associée à l'immaturité pulmonaire se complique d'une inflammation qui entraîne une **dysplasie broncho-pulmonaire** [2]. Cette complication

constitue l'une des principales causes de morbidité chez les enfants prématurés.

(7) La surveillance neurologique des grands prématurés passe par des échographies trans- fontanelles répétées pour détecter des **hémorragies intra-ventriculaires** dont les plus graves peuvent grever le pronostic neurologique. Plus tard, des cavitations peuvent apparaître qualifiées de **leucomalacie périventriculaire** qui peut également avoir des conséquences négatives sur le pronostic neurologique. L'électroencéphalographie (EEG) recherche entre autres des pointes positives rolandiques, témoin précoce d'une leucomalacie périventriculaire. Le fond d'œil recherche des lésions de **rétinopathie** pouvant nécessiter un traitement par laser.

(8) Les mécanismes de déglutition et de respiration ne sont pas coordonnés. Le début d'alimentation des enfants se fait par voie entérale, à l'aide d'une sonde gastrique. L'administration à ces nouveau-nés du colostrum et la poursuite d'une alimentation par lait de mère sont d'autant plus importantes qu'elles permettent une diminution des infections, une durée plus courte de séjour et une diminution de durée d'administration de l'alimentation parentérale.

L'immaturité digestive peut se compliquer d'une maladie rare, mais mortelle et mal connue : l'**entérocolite ulcéro-nécrosante**. Elle correspond à une destruction du tube digestif qui survient plusieurs semaines après la naissance.

(9) L'immaturité du système immunitaire, de la peau et des intestins, l'insuffisance de passage des anticorps maternels et la multiplication des portes d'entrée infectieuses comme le cathéter central favorisent les infections secondaires.

(10) Chez le fœtus, le **canal artériel** fait communiquer l'aorte et l'artère pulmonaire. Ce canal s'obstrue spontanément et définitivement à la naissance. Mais chez le prématuré, il tarde à se fermer et peut entraîner un excès de sang dans la circulation pulmonaire. Dans ces cas, un traitement est nécessaire pour le

fermer : médicamenteux dans un premier temps puis chirurgical ou endovasculaire. Les enfants atteints de dysplasie broncho-pulmonaire sont à risque de développer une **hypertension artérielle pulmonaire** qui doit être dépistée et traitée si nécessaire.

(11) Les **soins de développement** (dont la forme la plus aboutie est le NIDCAP [Newborn Individualized developmental Care and Assessment Program] [3]) permettent d'individualiser au mieux cette prise en charge après une observation attentive du prématuré par les soignants en intégrant les parents dans les soins. Le rythme veille/sommeil doit être respecté et les sources de stress (lumière, bruit) doivent être limitées. Le contact avec les parents est fortement encouragé sous forme de « peau à peau » et comme corégulateur de leur enfant.

(12) Un enfant peut sortir de l'hôpital lorsqu'il est devenu autonome du point de vue respiratoire et digestif. L'hospitalisation à domicile permet de raccourcir la durée d'hospitalisation tout en accompagnant parent et enfant.

(13) Le suivi de ces prématurés nécessite des évaluations répétées de leur comportement et de leur développement neurologique. Le réseau de suivi associe des médecins libéraux spécifiquement formés à la prise en charge des grands prématurés en collaboration avec des psychomotriciens.

(14) Le centre d'action médico-social précoce (CAMPS) doit être impliqué précocement afin de soutenir au mieux le développement neurologique et prévenir ou prendre en charge les troubles du tonus, les troubles de l'oralité mais aussi le lien parent-enfant. Les parents d'enfants prématurés sont plus souvent atteints de dépression ou de stress post-traumatique que les parents d'enfants nés à terme.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

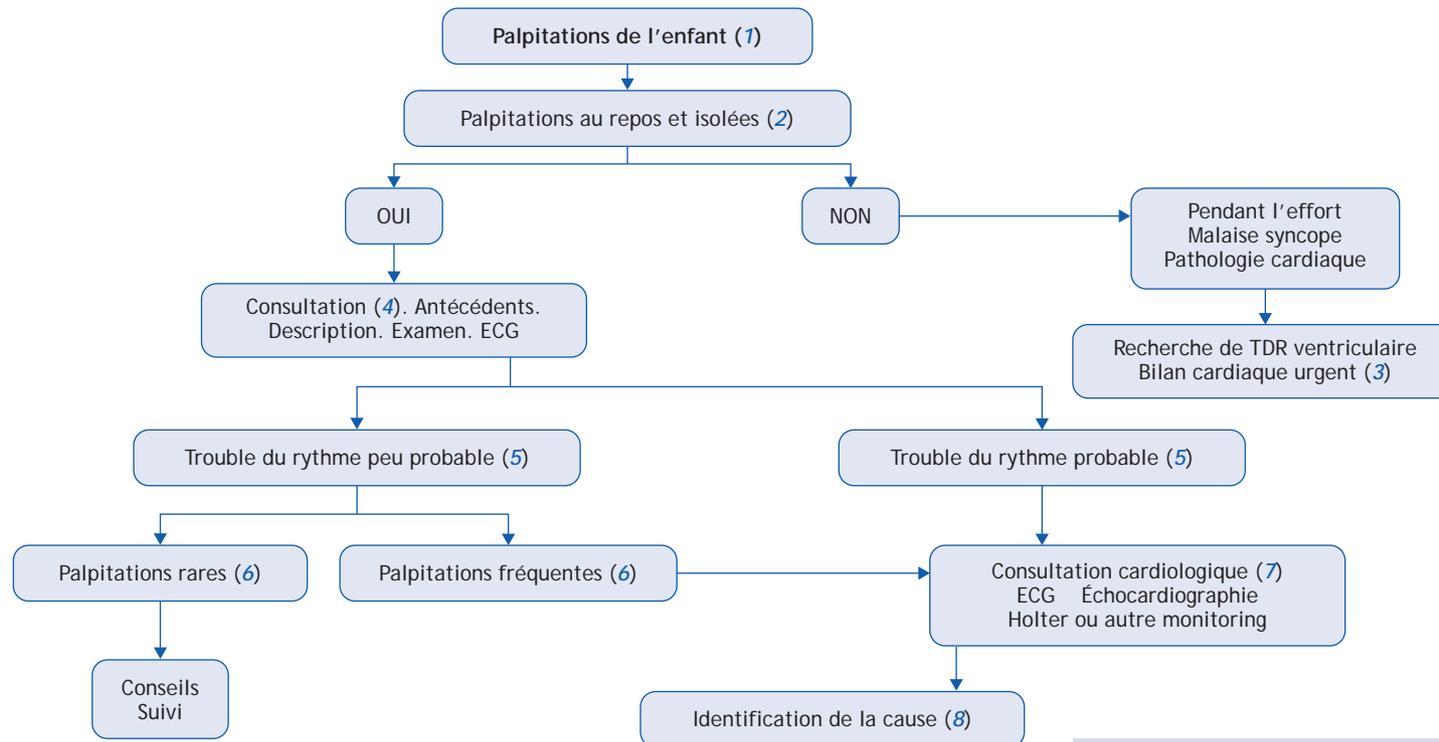
[1] Wyllie J, Bruinenberg J, Roehr CC, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: Section 7. Resuscitation and support of transition of babies at birth. *Resuscitation* 2015;95:249-63.

[2] Jobe AH, Bancalari E. Bronchopulmonary dysplasia. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:1723-9.

[3] Als H, Duffy FH, McAnulty G, et al. NIDCAP improves brain function and structure in preterm infants with severe intrauterine growth restriction. *J Perinatol* 2012;32:797-803.

A. Chantepie*, B. Lefort

Cardiopédiatrie, CHU Tours, France
 Université François-Rabelais de Tours, France



■ Références

Bolourchi M, Batras AL. Diagnostic yield of patch ambulatory electrocardiogram in children (from a national registry). *Am J Cardiol* 2015;115:630-4.

Ginsburg GS, Riddle MA, Davies M. Somatic symptoms in children and adolescents with anxiety disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006;45:1179-87.

Saygi M, Ergul Y, Ozyilmaz I, et al. Using a cardiac event recorder in children with potentially arrhythmia-related symptoms. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2016;21:500-7.

Park MH, de Asmuntis C, Chierchia GB, et al. First experience of monitoring with cardiac event recorder electrocardiography Omron system in childhood population for sporadic potentially arrhythmia-related symptoms. *Eurospace* 2011;13:1335-9.

*Auteur correspondant :
 Adresse e-mail : chantepie@med.univ-tours.fr (A. Chantepie).

■ Abréviations

TDR : Trouble du rythme

■ Arbre décisionnel, commentaires

(1) Les palpitations sont des sensations de battements cardiaques rapides et/ou irréguliers, ou la perception de battements trop forts (impression que le cœur va sortir de la cage thoracique). Ces épisodes sont souvent trop courts pour réaliser un ECG (électrocardiogramme) afin d'identifier une éventuelle anomalie rythmique. Les causes cardiaques les plus fréquentes sont bénignes : la tachycardie sinusale, la tachycardie supraventriculaire de type jonctionnel, et les extrasystoles (auriculaires plus que ventriculaires).

(2) La première étape de l'enquête étiologique consiste à poser trois questions essentielles : l'enfant a-t-il des antécédents familiaux ou personnels de pathologie cardiaque ? Les palpitations surviennent-elles pendant ou juste après un effort ? Les palpitations sont-elles précédées par une douleur thoracique, ou associées à un malaise ou une syncope ? En cas de réponse positive à l'une de ces questions : avis cardiologique urgent. En effet, les palpitations peuvent être la première manifestation d'un trouble du rythme ventriculaire grave à risque vital.

(3) Le bilan cardiologique comporte au minimum : ECG, échocardiographie, Holter de 24 heures ; et si besoin : test d'effort, imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque, enregistreur implantable, explorations électrophysiologiques et tests pharmacologiques. Les principales anomalies responsables de troubles du rythme ventriculaire grave sont : les canalopathies (QT long, QT court, repolarisation précoce, tachycardie ventriculaire (TV) catécholergique), les myocardiopathies dilatées ou hypertrophiques, les cardiopathies congénitales opérées avec « cicatrice ventriculaire » (comme la Tétralogie de Fallot), les formes « malignes » du syndrome de Wolf Parkinson White (période réfractaire du faisceau de Kent < 250 ms : risque de fibrillation ventriculaire par conduction auriculo-ventriculaire 1/1 d'une fibrillation auriculaire déclenchée par un effort).

(4) Lorsque les palpitations surviennent au repos et ne s'accompagnent pas d'autre symptôme cardiaque ni de pathologie cardiaque connue, la consultation va préciser leurs circonstances de survenue, leur description minutieuse, et leur fréquence. Chez les adolescents, les palpitations au cours d'un accès d'hyperventilation (crise d'angoisse ou de panique) ou lors du passage en orthostatisme (syndrome de tachycardie orthostatique) évoquent en priorité une tachycardie sinusale. Le mode de début et de fin (Brusque ou progressif) des palpitations peut orienter vers un trouble du rythme paroxystique ou vers une

simple tachycardie sinusale. La durée et la périodicité des palpitations sont à préciser. Cependant l'interrogatoire a ses limites : le jeune enfant n'arrive pas à préciser le caractère brusque ou progressif de l'épisode, sa durée ni sa fréquence. D'autre part, les parents ont rarement le réflexe de compter la fréquence du pouls au moment d'un accès. Une fréquence du pouls inférieure à 130/minute est rarement en rapport avec un trouble du rythme chez l'enfant. La constatation d'une pâleur ou d'une douleur thoracique survenant au cours de l'épisode ou d'une asthénie prolongée après l'arrêt des palpitations s'observe volontiers en cas de tachycardie jonctionnelle paroxystique rapide.

L'examen clinique est en général normal ; il recherche une arythmie, un souffle organique ou une anomalie des bruits du cœur. Il convient de vérifier l'absence d'anémie et d'hyperthyroïdie, et chez les adolescents, l'absence d'usage de produits illicites.

Idéalement, il est souhaitable de réaliser un ECG à tout enfant se plaignant de palpitations. S'il est anormal, une consultation de cardiologie s'impose. Certaines particularités de l'ECG de l'enfant peuvent cependant compliquer son interprétation : ondes T négatives de V1 à V3, bloc de branche droit incomplet, surélévation de ST dans les dérivations précordiales (V3 à V5) notamment.

(5) Au terme de l'examen initial, en cas de palpitations isolées survenant uniquement au repos, il est possible de déterminer la probabilité d'un trouble du rythme paroxystique. L'hypothèse d'un trouble du rythme est faible dans les cas suivants : fréquence du pouls peu élevée (< 130/minute), contexte d'émotivité ou de stress, accès d'hyperventilation associé, survenue lors du passage à la position debout, début et fin progressifs, absence de pâleur ou d'asthénie, ECG normal. À l'inverse, la probabilité d'un trouble du rythme est élevée si les palpitations démarrent brusquement en dehors de tout contexte anxiogène, ou pendant le sommeil, avec une sensation de battements très rapides, « incomptables » au pouls, et s'accompagnent d'une franche pâleur ou d'une sensation de douleur thoracique, et en cas d'ECG anormal.

(6) Lorsque la probabilité d'arythmie cardiaque est estimée comme faible selon les critères cliniques et que l'ECG de base est normal, la poursuite des investigations cardiologiques dépend de la fréquence de survenue des accès de palpitations. Lorsqu'il s'agit d'un premier épisode ou en cas de palpitations très rares (1 à 3 par an), une simple surveillance médicale peut être proposée en demandant à l'enfant et à ses parents de prendre la fréquence du pouls si possible, et de noter les cir-

constances, la durée, le mode de début et de fin, et les signes associés éventuels.

Une récurrence des palpitations élevée (plusieurs épisodes par mois ou par semaine) finit par inquiéter l'enfant et ses parents. Même si les symptômes n'évoquent pas en priorité un trouble du rythme paroxystique, il sera nécessaire de demander un avis cardiologique et de réaliser des examens complémentaires.

(7) La consultation de cardiologie permet de refaire le point des symptômes cliniques et de compléter l'examen par un nouvel ECG de repos, de réaliser une échocardiographie afin de s'assurer de l'absence d'anomalie structurale ou fonctionnelle, et de proposer un enregistrement du rythme cardiaque de 24 heures par Holter. Il a été montré que le Holter de 24 heures n'a pas un bon rapport efficacité/coût sauf dans les rares cas de palpitations quotidiennes ou pluriquotidiennes. D'autres méthodes de diagnostic de troubles du rythme paroxystiques sont possibles ; certaines sont récentes et encore peu répandues en France : Holter de longue durée (48-72 heures), transmission téléphonique de l'ECG et enregistrement ambulatoire de boucles d'ECG en cas d'évènements (certains systèmes sont sans fil ni électrode), plus rarement Holter implantable en principe réservé aux syncopes inexplicables. En cas de palpitations isolées, les systèmes d'enregistrement de boucles ECG permettent d'identifier une arythmie (tachycardie ou extrasystolie) chez 10 à 15 % des enfants et une tachycardie sinusale chez au moins 25 % d'entre eux.

(8) Les causes cardiaques des palpitations isolées sont représentées par la tachycardie sinusale, la tachycardie supraventriculaire de type Bouveret utilisant une réentrée intranodale ou fasciculaire (Kent du syndrome de Wolf Parkinson White), la tachycardie atriale ectopique, plus rarement le flutter ou la fibrillation auriculaire. Les troubles du rythme ventriculaire sont peu responsables de palpitations isolées ; il s'agit surtout de la tachycardie ventriculaire fasciculaire gauche (dite de Belhassen sensible au vérapamil) et de la tachycardie ventriculaire droite de Gallavardin survenant en salves. Les extrasystoles ventriculaires même très nombreuses ne sont pas ressenties en général par les enfants.

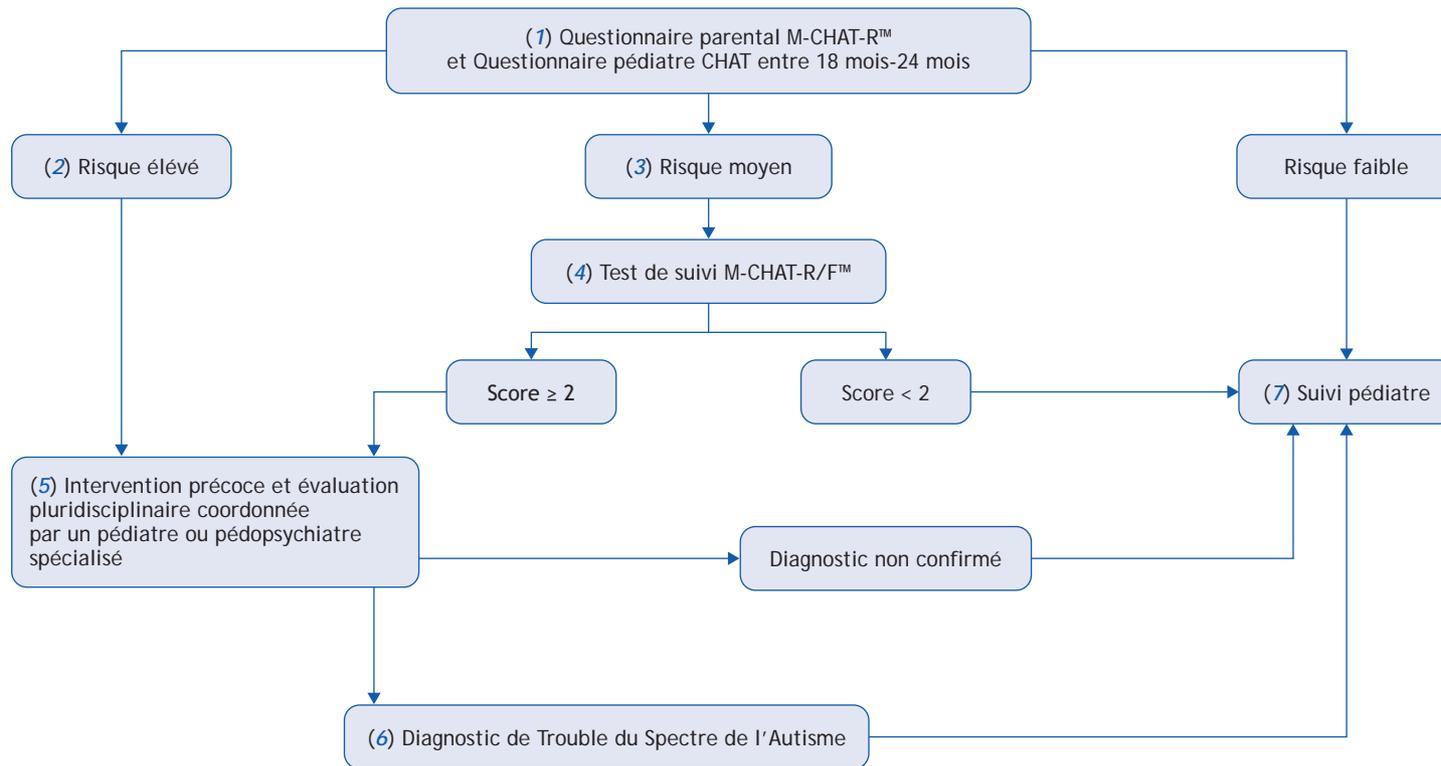
Les palpitations accompagnent souvent les manifestations aiguës d'anxiété comme le syndrome d'hyperventilation, le trouble panique et la spasmophilie. La tachycardie sinusale rapide de ces troubles est ressentie comme un facteur de stress supplémentaire. Le rôle du pédiatre et du cardiologue est de rassurer en expliquant que le rythme est rapide mais normal, et qu'il n'y a pas de danger vital.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis leurs liens d'intérêts.

S. Marignier

Service de neuropédiatrie, HFME, hospices civils de Lyon, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron, France
 Centre de ressources autisme Rhône-Alpes, CH Le Vinatier, bâtiment 211, 95, boulevard Pinel,
 69678 Bron, France



Correspondance.
 Adresse e-mail : stephanie.marignier@chu-lyon.fr (S. Marignier).

■ Abréviations

CHAT : Checklist for Autism in Toddlers
 M-CHAT-R/F™ : Modified Checklist for Autism in Toddlers,
 Revised With Follow-up

■ Arbre décisionnel, commentaires

Dans le cadre de la mise en œuvre du 3^e plan autisme, il est préconisé la mise en place d'une organisation régionale pour permettre un repérage, entamer un processus diagnostique et en parallèle mettre en place des interventions dès 18 mois, pour les enfants avec autisme ou autres troubles envahissants du développement, encore appelés troubles du spectre de l'autisme (TSA). Ces troubles concernent entre 1/68 et 1/100 enfants selon les dernières études épidémiologiques.

Le pédiatre a toute sa place dans cette organisation structurée en trois niveaux : niveau 1 dans le repérage des troubles, niveau 2 dans le diagnostic « simple », constitué à partir des équipes pluridisciplinaires de proximité. Le niveau 3 concerne les diagnostics complexes et s'appuie sur les centres de ressources autisme notamment.

(1) L'intérêt des outils de dépistage a été montré dans plusieurs études. La liste de contrôle modifiée pour l'autisme chez les jeunes enfants, corrigée avec suivi (Modified Checklist for Autism in Toddlers, Revised With Follow-up M-CHAT-R/F™) est un outil en deux étapes, débutant par une liste de 20 questions à poser aux parents de jeunes enfants âgés de 16 à 30 mois : M-CHAT-R™. Les questions permettent de repérer des difficultés dans les inte-

ractions, la communication et ses prérequis : contact oculaire, imitation, attention conjointe, jeu de faire semblant. Le CHAT (Checklist for Autism in Toddlers ; Baron-Cohen et al. en 1992) est un questionnaire à proposer à 18 mois comportant 9 questions parentales et 5 observations du professionnel. Le M-CHAT-R™ reprenant les questions parentales significatives du CHAT, dans la démarche proposée, seule la partie observation du clinicien du CHAT est administrée. Les items à risque du CHAT sont : suivre un élément pointé, faire semblant, pointer lui-même un objet.

(2) À partir d'un score de 3 au M-CHAT-R™, l'enfant est considéré à risque de TSA. À partir d'un score de 8 au M-CHAT-R™, le risque de TSA est élevé. Au CHAT le risque est élevé lorsque l'enfant échoue aux 3 items (suivre un élément pointé, faire semblant, pointer lui-même).

(3) Entre 3 et 7 au M-CHAT-R™ et si l'enfant n'échoue pas à tous les items à risque du CHAT, le risque est modéré, il est alors proposé de réaliser le test de suivi du M-CHAT-R/F™ en sélectionnant les items auxquels l'enfant a échoué.

(4) À partir d'un score de 2 au test de suivi du M-CHAT-R/F™, l'enfant doit être adressé pour une intervention et une évaluation.

(5) L'évaluation ne doit pas retarder la mise en place d'interventions fondées sur une approche éducative, comportement-

ale et développementale : guidance parentale, interventions ciblées sur le développement de la communication et du langage, ainsi que la préparation à la scolarisation et la constitution d'un dossier MDPH (Maison départementale des personnes handicapées).

(6) Le diagnostic de TSA est clinique, la démarche est pluridisciplinaire telle que décrite dans les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) : entretien orienté avec les parents, observation clinique directe, recherche de pathologies associées (examen de la vision et de l'audition, consultation de neuropédiatrie et génétique, évaluation du fonctionnement de la personne). Une annonce spécifique de ce diagnostic doit être faite aux parents, associée à la remise d'un compte rendu écrit.

(7) Lors du suivi, si les parents émettent une inquiétude sur le développement du langage et des interactions sociales de leur enfant ou en cas de régression dans ces domaines, le pédiatre mettra en route la démarche d'évaluation et d'intervention.

■ Liens d'intérêts

L'auteur n'a pas transmis ses liens d'intérêts.

■ Références

Cadre national de repérage, de diagnostic et d'interventions précoces pour les enfants avec autisme : http://circulaire.legifrance.gouv.fr/pdf/2014/07/cir_38551.pdf

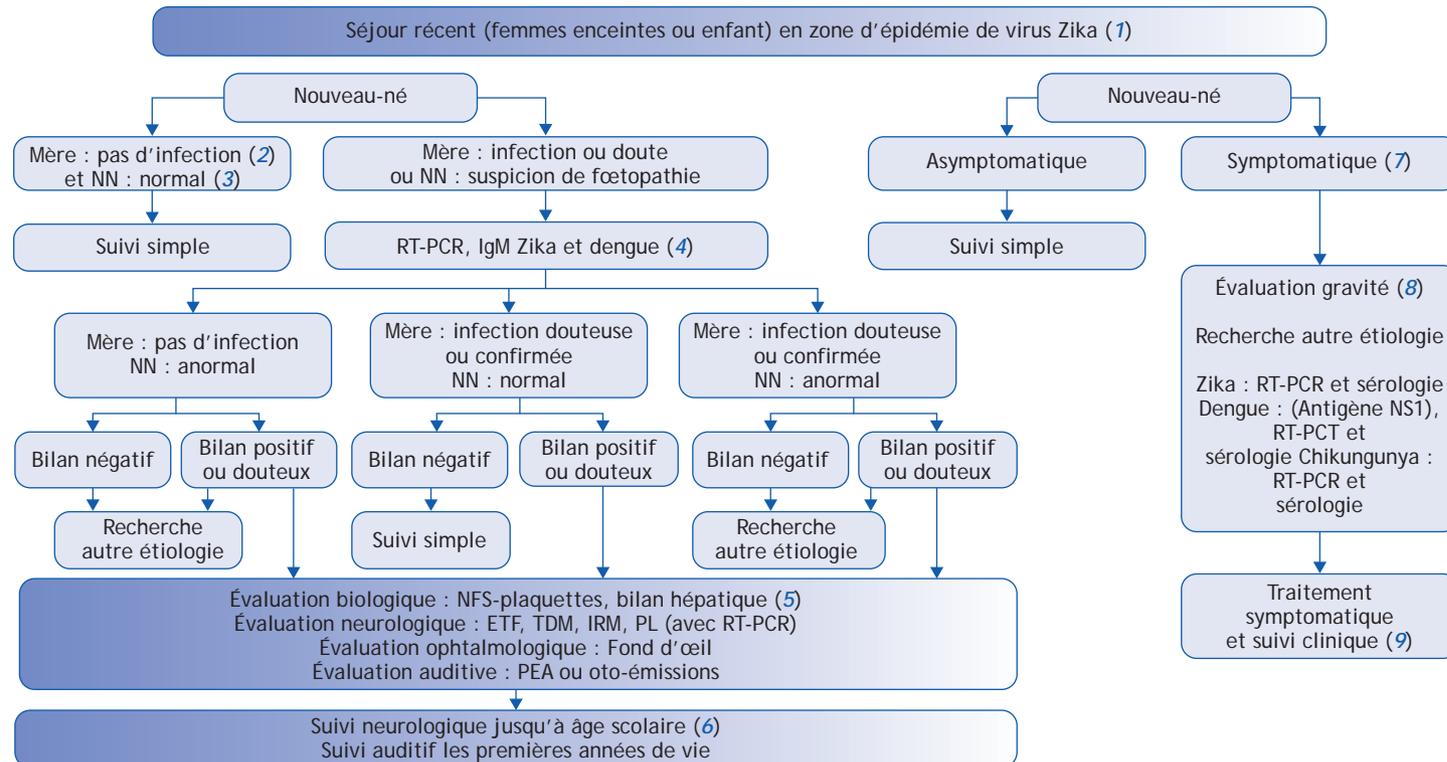
Baduel S, Rogé B. Évaluation d'un programme de dépistage de l'autisme et impact sur l'accompagnement précoce. ANAE 2011;115:447-51.

Baduel S, Guillon Q, Afzali MH, et al. The French Version of the Modified-Checklist for Autism in Toddlers (M-CHAT): A Validation Study on a French Sample of 24 Month-Old Children. J Autism Dev Disord 2017;47:297-304.

Robins DL, Casagrande K, Barton M, et al. Validation of the modified checklist for Autism in toddlers, revised with follow-up (M-CHAT-R/F). Pediatrics 2014;133:37-45.

P. Minodier

Urgences enfants, hôpital Nord, chemin des Bourrely, 13015 Marseille, France



Correspondance.

Tél. : 04 91 96 88 13

Fax : 04 91 96 56 80

Adresse e-mail : philippe.minodier@ap-hm.fr (P. Minodier).

■ Arbre décisionnel, commentaires

- 1) L'infection au virus Zika s'étend aux zones où vit le vecteur, le moustique *Aedes aegypti*. Seuls les séjours en zone épidémique sont pris en compte. En post-natal, l'incubation de la maladie < 2 semaines fait évoquer le diagnostic seulement pour les séjours récents en zone à risque. Il y a un risque d'infection materno-fœtale si la mère a effectué un séjour en zone épidémique durant la grossesse, ou a eu des rapports sexuels non protégés avec un homme ayant pu être infecté, dans le mois qui a précédé la conception de l'enfant ou durant la grossesse.
- 2) Les mères sont considérées comme infectées en cas de RT-PCR Zika positive sur le sang, les urines ou tout autre prélèvement biologique, ou de sérologie positive en IgM anti-Zika et négative en IgM anti-dengue, ou de présence d'IgG anti-Zika confirmée par séroneutralisation.
- 3) L'examen d'un nouveau-né de mère infectée ou susceptible d'avoir été infectée doit comprendre une mesure du poids, de la taille et du périmètre crânien, un examen neurologique, une recherche de dysmorphie, d'hépto- et/ou splénomégalie, et un examen cutané.
- 4) Le nouveau-né est considéré infecté si la RT-PCR Zika est positive : à la naissance, sur le sang du cordon, le placenta, ou dans les deux premiers jours de vie, sur le sang périphé-

rique, l'urine, le LCR ou tout autre prélèvement biologique, ou encore, dans la première semaine de vie, si la sérologie est positive en IgM anti-Zika et négative en IgM anti-dengue sur le sang du cordon, le sang ou le LCR.

5) En cas d'infection materno-fœtale prouvée ou de doute, on recherche une thrombopénie ou une cytolysé hépatique. L'échographie transfontanellaire, la tomodensitométrie, et/ou l'IRM recherchent des anomalies structurelles de l'encéphale et des calcifications. Une ponction lombaire systématique avec réalisation d'une RT-PCR Zika sur le LCR est recommandée. Un fond d'œil et une exploration auditive par potentiels évoqués auditifs ou otoémissions acoustiques provoquées doivent être réalisés dans le premier mois de vie.

6) Les enfants infectés bénéficient d'un suivi du développement neurologique jusqu'à l'âge scolaire. Un suivi auditif spécifique (potentiel évoqué auditif [PEA]) est réalisé durant les premières années de vie. Toute anomalie néonatale ou durant le suivi conduit à un avis spécialisé multidisciplinaire.

7) 80 % des infections à virus Zika sont asymptomatiques. Les signes d'infection sont proches de ceux de la dengue ou du chikungunya, qui circulent dans les mêmes zones géographiques : fièvre de bas grade, asthénie, exanthème maculo-papuleux souvent prurigineux, hyperhémie conjonctivale, arthralgies avec œdème péri-articulaire, myalgies, céphalées ou douleurs rétro-

orbitaires. La durée de la maladie est de 2 à 7 jours. Des complications neurologiques à type de syndrome de Guillain-Barré ou de paralysie faciale sont décrites. La biologie peut noter une leucopénie et une thrombopénie modérées, une élévation des LDH, γ GT ou transaminases, un syndrome inflammatoire.

8) Le diagnostic microbiologique repose sur la RT-PCR Zika réalisée sur le sang et les urines. La virémie est courte (3-5 jours) et de faible ampleur. Le virus est excrété plus longtemps dans les urines (jusqu'à 10 jours). Les IgM se positivent vers J5 et sont maximales à J10. Les IgG sont produites à partir de J7. La technique sérologique ELISA peut donner des réactions croisées avec d'autres flavivirus, dont la dengue. La technique de séroneutralisation qui permet de tester la spécificité des anticorps retrouvés en ELISA n'est pas de pratique courante. Le doute sur une infection par un autre arbovirus rend nécessaire la recherche systématique conjointe de dengue (par RT-PCR, test antigénique NS1 et/ou sérologie) et de chikungunya (RT-PCR et/ou sérologie).

9) Le traitement est symptomatique (paracétamol et repos) en évitant les anti-inflammatoires non stéroïdiens et l'aspirine. Le suivi est clinique.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

Haut Conseil de la Santé Publique. Prise en charge médicale des personnes atteintes par le virus Zika. Disponible à : <http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=517>

Haut Conseil de la Santé Publique. Personnes atteintes par le virus Zika. Actualisation des modalités de prise en charge. Disponible à : <http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=532>

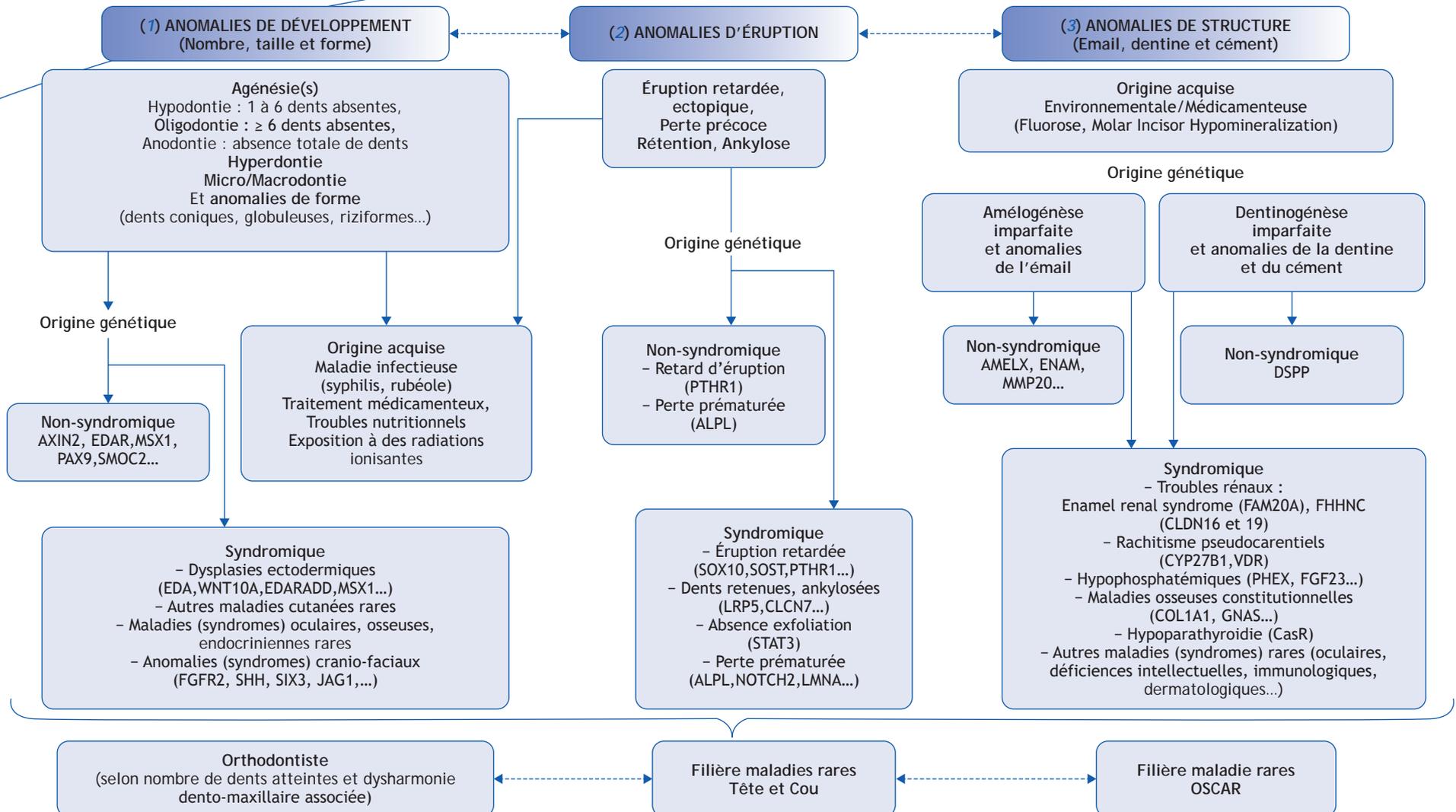
Haut Conseil de la Santé Publique. Infection par le virus Zika. Prise en charge des nouveau-nés et des nourrissons. Disponible à : <http://www.hcsp.fr/Explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=545>

C. Gaucher^{1,3,*}, F. Courson^{1,2}, C. Chaussain^{1,2}

¹Services d'odontologie, EA2496, faculté de chirurgie dentaire de Paris-Descartes, France

²Hôpital Bretonneau-HUPNVS, France

³Albert Chenevier-HUHM, AP-HP, France



*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : celine.gaucher@parisdescartes.fr (C. Gaucher).

■ Arbre décisionnel, commentaires

Chez l'Homme, deux dentures se succèdent. La formation de la denture temporaire débute *in utero* (IU) (minéralisation des couronnes des incisives temporaires vers le 3^e mois IU) et se termine par l'exfoliation des deuxièmes molaires temporaires vers 12 ans et la mise en place de la denture permanente. La formation de celle-ci débute vers le 4^e mois de vie et sa mise en place s'achève normalement par l'éruption des troisièmes molaires entre 18 et 25 ans.

Les anomalies dentaires sont généralement classées en trois grandes catégories, (I) les anomalies de développement (nombre, taille, forme, position), (II) les anomalies d'éruption, et (III) les anomalies de structure. Pour une pathologie identifiée, il peut y avoir plusieurs types d'anomalies (exemple une anomalie de structure avec une anomalie d'éruption). Leurs étiologies sont diverses, génétiques mais aussi hormonale et systémique. Ces anomalies peuvent impacter aussi bien nos dentures temporaire que permanente.

Le travail développé ici a pour objectif de guider le praticien au travers de ces différentes anomalies afin de lui permettre d'orienter au mieux la prise en charge pluridisciplinaire de ses patients, de la consultation de l'odontologiste (pédiatrique ou « pédodontiste » selon les possibilités locales) à celle des spécialistes des centres de référence des filières maladies rares « Tête et Cou » (pour toutes les maladies et syndromes de la sphère oro-cranio-facial) et « OSCAR » (pour toutes les maladies touchant à la minéralisation osseuse, cartilagineuse et dentaire, et au métabolisme phospho-calcique).

Afin de faciliter la lecture de l'arbre, le lecteur doit garder à l'idée que :

- 1) le fait que seule une anomalie dentaire soit diagnostiquée cliniquement n'est pas un diagnostic d'exclusion d'autres atteintes ;
- 2) les anomalies dentaires acquises le sont forcément durant la période de formation des dents (période intrautérine et de la petite enfance) ;
- 3) un certain nombre de gènes identifiés à ce jour peuvent à la fois être à l'origine d'anomalies syndromiques, *i. e.* associées à des perturbations d'autres organes, tissus, systémiques ; ou non syndromiques, *i. e.* être le seul phénotype identifié, se-

lon le type de mutation ou le mode de transmission (récessif ou dominant) ;

- 4) la connaissance des étiologies potentielles autres que génétiques facilite le diagnostic différentiel.

Dans tous les cas, une consultation chez un pédodontiste est indispensable afin que ce dernier puisse noter en détail l'ensemble des signes cliniques et radiologiques intrabuccaux et préciser le diagnostic. Si les anomalies dentaires sont isolées, un suivi simple chez le pédodontiste sera instauré, en parallèle d'une prise en charge orthodontique si celle-ci s'avère nécessaire. En cas de suspicion d'origine génétique ou d'atteinte générale d'origine systémique le pédodontiste sera à même d'orienter le patient, en lien avec le pédiatre, vers le service hospitalier spécialiste/les centres de références des filières maladies rares compétents.

Anomalies de développement

Tant pour les anomalies acquises (maladie infectieuse, exposition à des radiations ionisantes, ou à des médicaments...) que pour les anomalies d'origine génétique, plus les gènes atteints/les expositions sont précoces, lors de l'embryogénèse, plus les anomalies dentaires et du massif cranio-facial (voire générales) seront sévères. Les anomalies génétiques syndromiques se retrouvent dans des maladies rares d'expressions très variées. Les plus connues sont les dysplasies ectodermiques et les grands syndromes de fentes vélo-labio-palatines/craniosynostoses, mais des associations avec des maladies cutanées, oculaires, de retard mental... existent également.

Les signes d'appels pour le pédiatre seront principalement de deux ordres :

- Un retard d'éruption, généralisé ou de dents unitaires, qui peut se traduire par un véritable problème d'éruption ou des agénésies.
- Une morphologie perturbée, d'une ou plusieurs dents, en termes de taille (micro ou macrodontie) ou de forme (dents bulbeuses, en grains de riz...).

Anomalies d'éruption

Les étiologies acquises des anomalies d'éruption sont du même ordre que pour les anomalies de développement. Les gènes impli-

qués sont différents mais l'éventail des maladies rencontrées recoupe largement celui des anomalies de développement.

Les signes d'appels pour le pédiatre seront principalement de trois ordres :

- Un retard d'éruption des dents temporaires et/ou permanentes.
- Une perte (exfoliation) prématurée ou à l'inverse un retard d'exfoliation des dents temporaires.
- Une perte prématurée des dents permanentes (hors maladie parodontale avérée).

Anomalies de structure

Les anomalies de structure acquises connues à ce jour sont principalement de deux ordres : celles liées à une exposition médicamenteuse (ex. : doxycycline pendant la grossesse) et celles liées à une exposition dite « environnementale », ce terme très générique pouvant aussi bien adresser une substance spécifique comme le fluor dans les fluoroses ou des ensembles de perturbateurs (endocriniens, microparticules, etc.) comme dans le MIH (Molar Incisor Hypomineralization).

Les anomalies de structure d'origine génétiques des tissus durs de la dent se traduisent par une atteinte de toutes les dents des deux types de dentures même si l'expression du phénotype peut être plus ou moins sévère d'une denture à l'autre. La variabilité interindividuelle est également très importante, même au sein d'une même famille.

Bien que ne participant pas à l'homéostasie minérale, les tissus dentaires minéralisés constituent un miroir des pathologies rares affectant le squelette et le rein au cours de la croissance. Ainsi la mutation de gènes impliqués à la fois dans la minéralisation de l'os et dans la minéralisation dentaire aura des conséquences sur la structure de la dent avec une expression à dominante « émail » pour les anomalies calciques et rénales et une expression à dominante « dentine et/ou cément » pour les anomalies du phosphate. En contrepartie, des mutations de gènes plus « spécifiques » des tissus dentaires peuvent entraîner des anomalies de structure localisées à la dent et sans conséquence sur l'homéostasie minérale et sur la minéralisation du squelette. Néanmoins la distinction entre les deux n'est pas toujours si évidente.

Les deux signes d'appels majeurs des anomalies de structure sont les modifications de teinte des dents (vers le marron brun ou vers le gris bleuté) et les modifications de surfaces des couronnes dentaires qui prennent un aspect strié, irrégulier, « troué », allant parfois jusqu'à un « effritement » de l'émail puis de la dentine.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

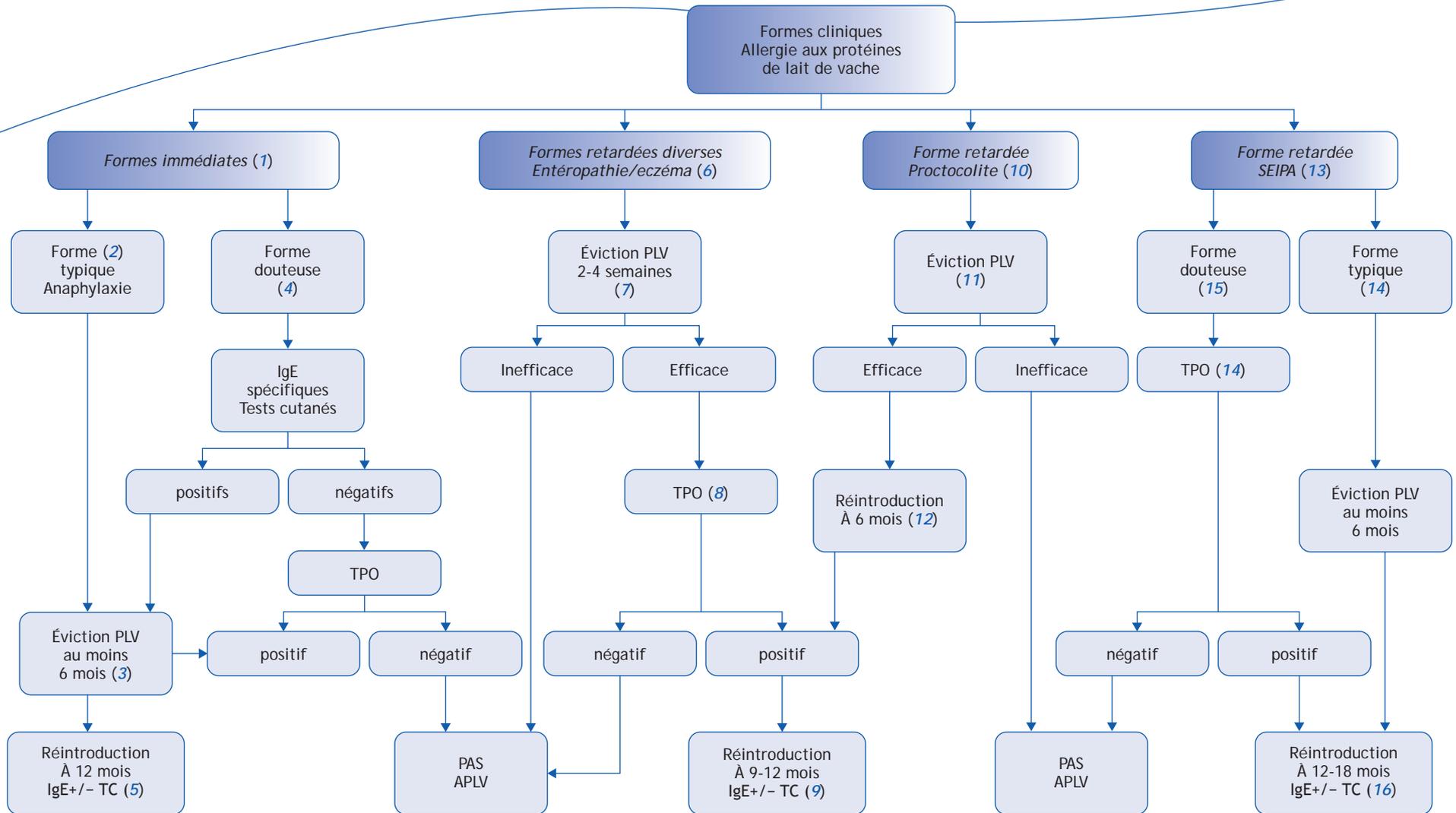
Prasad MK, Geoffroy V, Vicaire S, et al. A targeted next-generation sequencing assay for the molecular diagnosis of genetic disorders with orofacial involvement. *J med Genet* 2016;98-110.

Bailleul-Forestier I, Molla M, Verloes A, et al. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 1: clinical and molecular aspects of non-syndromic dental disorders. *Eur J med Genet* 2008;273-91.

Naulin-Ifi C. Odontologie pédiatrique Clinique. Collection JPIO, Éditions CdP, 2011.

K. Garcette

Centre médical spécialisé de l'enfant et de l'adolescent, 17, rue Froment, 75011 Paris, France
Service de gastro-entérologie et nutrition pédiatriques, hôpital Armand-Trousseau, 75012 Paris, France



Correspondance.
Adresse e-mail : k.garcette@cmsea.com (K. Garcette).

■ Arbre diagnostique - commentaires

La prise en charge et la réintroduction des protéines de lait de vache (PLV) dépendent des différentes formes cliniques faisant suspecter une allergie aux protéines de lait de vache.

On distingue les formes immédiates (1) et les formes retardées (6, 10, 13).

Les formes immédiates, principalement immunoglobulines E (IgE) médiées, surviennent dans les 2 heures après l'ingestion des PLV. Elles sont le plus souvent cutanées (urticaire, angio-œdème) mais aussi respiratoires (asthme-dyspnée, wheezing), oto-rhino-laryngologiques (ORL) (rhino-conjonctivite), digestives (diarrhée, vomissements) et parfois une réaction sévère systémique (anaphylaxie). Dans ce dernier cas - ou si la réaction est typique, évidente (2) - un régime d'éviction des PLV est effectué d'emblée pendant au moins 6 mois (3). Lorsque la réaction est douteuse (4), un bilan est effectué (IgE spécifiques - tests cutanés). En cas de positivité des tests, une éviction est effectuée et en cas de négativité, un test de provocation oral (TPO) en milieu hospitalier est réalisé afin de confirmer ou pas l'allergie aux PLV. Dans les formes immédiates, une première tentative de réintroduction afin de vérifier si la tolérance est acquise est effectuée en milieu hospitalier à partir de l'âge de 1 an et après 6 mois de régime d'éviction (5). De préférence, un dosage des IgE spécifiques (\pm tests cutanés) est effectué au préalable car leur taux peut avoir une valeur prédictive d'acquisition tolérance (5). Plus le taux IgE est élevé, plus la probabilité d'une persistance de l'allergie est importante. Les valeurs seuil ne sont pas consensuelles et les taux sont à interpréter en fonction de l'âge.

Cependant quelque soit les études des taux d'IgE spécifiques supérieures à 5 KUa/l à 1 an et à 10 KUa/l à 2 ans semblent être en faveur d'une persistance d'une allergie. Un taux élevé pour la caséine est également en faveur de l'absence d'acquisition de tolérance (si taux supérieur à 3 KUa/l avant 2 ans probabilité > 90 %). Une décroissance des taux d'IgE de plus de 50 % est un facteur favorable à l'acquisition de tolérance.

Les formes retardées, le plus souvent non IgE médiées, surviennent plusieurs heures à plusieurs jours après l'ingestion des

PLV. Les manifestations sont le plus souvent cutanées (eczéma) et digestives. Ces dernières sont diverses avec notamment trois entités cliniques décrites (syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires [SEIPA], entéropathie allergique, proctocolite allergique) mais aussi des manifestations moins spécifiques (coliques, constipation, difficultés alimentaires, douleurs abdominales...).

Dans ces formes retardées (6), le dosage des IgE spécifiques et/ou les tests cutanés n'ont que peu d'intérêt pour le diagnostic car souvent négatifs. Aussi, en dehors des cas plus particuliers de la proctocolite allergique et du SEIPA, le diagnostic repose toujours sur l'épreuve d'éviction-réintroduction. Une éviction des PLV est effectuée pendant 2 à 4 semaines (7). En l'absence d'amélioration des symptômes cliniques, le diagnostic d'allergie aux PLV n'est pas retenu. S'il y a une amélioration, un TPO est effectué (8) (à domicile dans les formes légères à modérées et en milieu hospitalier dans les formes sévères). En cas de positivité lors de cette réintroduction, un régime d'éviction des PLV est effectué pendant au moins 6 mois avec une tentative de réintroduction pouvant être faite à partir de 9-12 mois (9), ces formes guérissant souvent plus vite que les formes immédiates. Cette réintroduction peut être faite au domicile si les manifestations cliniques étaient discrètes à modérées mais il est recommandé de faire auparavant un bilan allergologique (9) car il a été décrit le passage de formes non IgE médiées à des formes IgE médiées. Il n'existe aucun protocole consensuel de réintroduction des protéines de lait de vache au domicile. Celle-ci peut être aussi différente en fonction de l'âge. Elle se fait toujours de manière progressive. L'intervalle d'augmentation des doses est variable tous les 3 jours à toutes les semaines et adapté en fonction des symptômes. L'introduction du lait cuit (gâteaux par exemple) pour initier la réintroduction est conseillée car mieux tolérée, mais en fonction de l'âge n'est pas toujours possible. L'introduction de céréales contenant des protéines de lait de vache peut alors être proposée. Puis le lait cru sera progressivement introduit. Chez le nourrisson non diversifié, on conseille de remplacer progressivement une cuillère mesure de sa préparation pour nourrissons sans protéines de lait de vache par une cuillère mesure de préparation pour nourrissons avec protéines de lait de vache.

La proctocolite allergique (10) est caractérisée par la survenue de selles glairo-sanglantes chez un nourrisson en bon état général et ayant une bonne croissance staturo-pondérale pouvant être allaité. Cela survient le plus souvent dans les premières semaines de vie. Dans ce cas, une éviction des PLV chez l'enfant ou chez la mère allaitante (11) permet une amélioration de la symptomatologie, le plus souvent en quelques jours. L'acquisition de la tolérance est le plus souvent précoce, dans la grande majorité des cas à 12 mois mais parfois on constate une acquisition plus précoce. Aussi, il peut être proposé une tentative de réintroduction au domicile à 6 mois (12).

Le syndrome d'entérocolite induite par les Protéines Alimentaires (13) se manifeste par la survenue généralement entre 1 à 4 heures après ingestion des PLV de vomissements itératifs associés à une pâleur et à une léthargie, pouvant parfois être responsable d'un choc hypovolémique (d'où la contre-indication et l'inefficacité de l'adrénaline en l'absence de remplissage dans le traitement). Il peut survenir une diarrhée secondairement. En cas de forme typique (14), un TPO n'est pas recommandé et une éviction des PLV est d'emblée effectuée. Parfois, le diagnostic est douteux (15), notamment confondu avec une gastro-entérite en période épidémique. Alors un TPO est indispensable pour confirmer le diagnostic. Il doit être obligatoirement effectué en milieu hospitalier avec nécessité de pose d'une voie d'abord intraveineuse. L'enfant sera surveillé de manière prolongée après la dernière prise en raison de la réaction retardée. En cas d'allergie confirmée, un régime d'éviction sera réalisé pendant au moins 6 mois avec une première tentative de réintroduction plus tardive que dans les autres formes retardées à partir de 12-18 mois (16) car l'acquisition de tolérance est souvent plus tardive. Il est également recommandé d'effectuer un bilan allergologique auparavant en raison du passage de la forme non IgE médiée à la forme IgE médiée.

Il existe des formes de SEIPA chronique avec un tableau associant des régurgitations, des vomissements, parfois de la diarrhée, une mauvaise croissance staturo-pondérale. La prise en charge sera identique avec un risque lors de la réintroduction d'un tableau de SEIPA aiguë, d'où les mêmes précautions à prendre lors de celle-ci.

■ Références

Koletzko S, Niggemann B, Arato A et al. Diagnostic approach and management of cow's milk protein allergy in infants and children : ESPGHAN GI Committee Practical guidelines. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012;55:221-9.

Fiocchi A, Brozek J, Schünemann H et al. World Allergy Organization (WAO) Diagnosis and Rationale for Action against Cow's Milk Allergy (DRACMA) Guidelines. Pediatr Allergy Immunol 2010;21:1-125.

Lifschitz C, Szajwesa H. Cow's milk allergy : evidence-based diagnosis and management for practitioner. Eur J pediatr 2015;174:141-50.

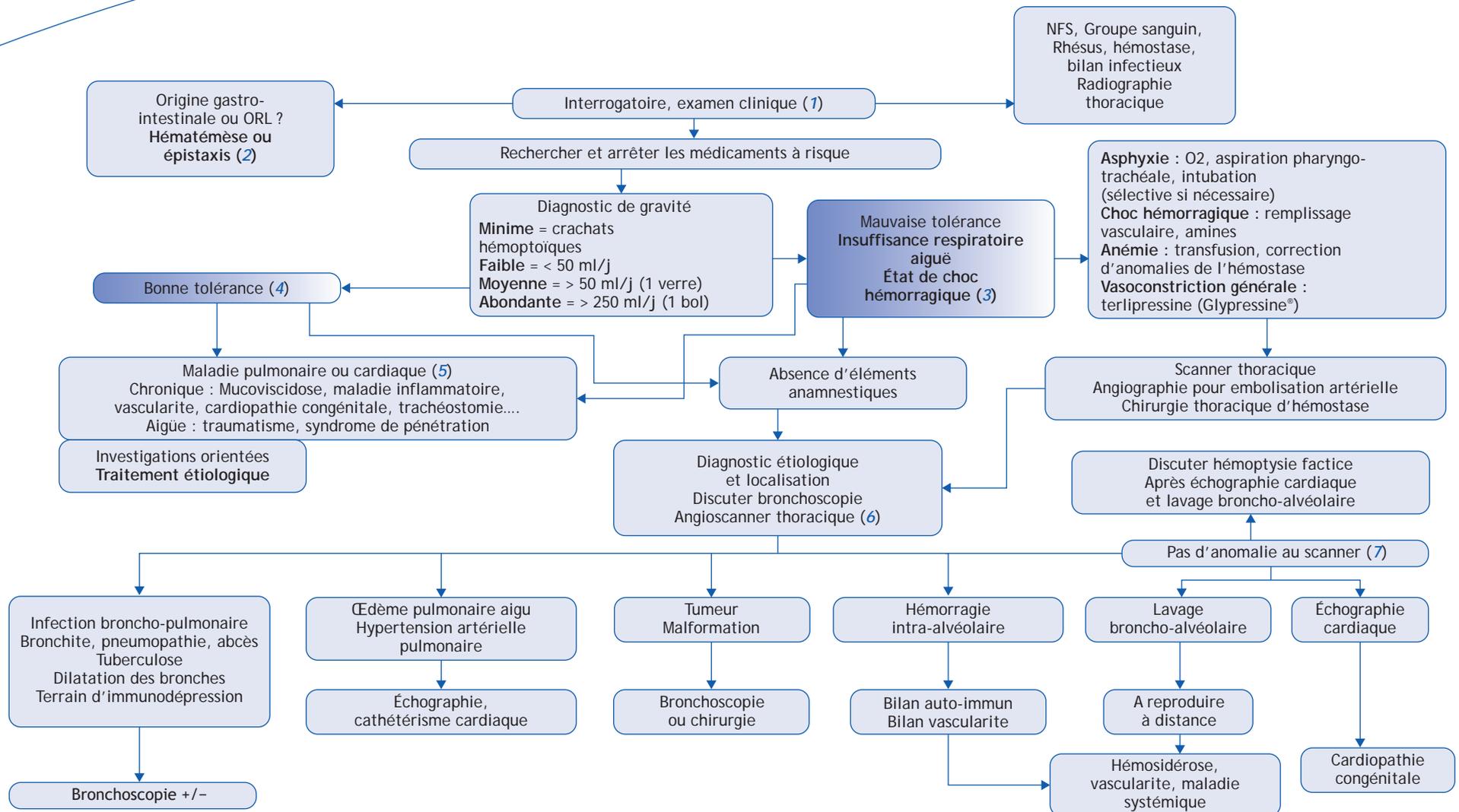
Nowak-Wegrzyn A, Katz Y, Mehr SS et al. Non-IgE-mediated gastrointestinal food allergy. J Allergy Clin Immunol 2015;135:1114-24.

■ Liens d'intérêts

Au cours des 5 dernières années K Garcette a perçu des honoraires ou financements pour participation à des congrès, actions de formation, participation à des groupes d'expert de la part des laboratoires Blédina, Nutricia, Nestlé, Sodilac, Novalac, MeadJohnson.

C. Schweitzer*, A. Blondé

Service de médecine infantile, hôpital d'enfants, CHRU de Nancy, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre, Cedex, France



■ Arbre diagnostique - commentaires

Le diagnostic d'hémoptysie chez l'enfant est un diagnostic rare, mais qui peut engager le pronostic vital et dont le bilan étiologique ne doit pas être négligé.

(1) L'interrogatoire et l'examen clinique réalisé à l'arrivée du patient doivent permettre le diagnostic différentiel (2) et le diagnostic de gravité (3).

(2) Le diagnostic d'une origine digestive doit être évoqué en recherchant la concomitance de nausées ou de vomissements et l'aspect brunâtre du sang. Le diagnostic d'épistaxis provenant des voies aériennes, fréquent chez l'enfant, doit être recherché par l'interrogatoire et l'examen du nez. Il faut également rechercher des lésions endobuccales évoquant une hémoptysie factice par morsure endobuccale volontaire, fréquente chez l'adolescent.

(3) Les hémoptysies sont rarement une urgence vitale chez l'enfant mais le diagnostic de gravité conditionne la prise en charge. En cas de saignement massif engageant le pronostic vital par inondation des voies aériennes, une assistance respiratoire invasive doit être mise en œuvre rapidement. En cas

d'origine unilatérale du saignement, une intubation sélective permet de protéger le poumon sain. Le pronostic vital peut aussi être engagé suite à un état de choc hémorragique. Le diagnostic étiologique doit ensuite être abordé une fois le patient stabilisé.

(4) Dans la plupart des cas le patient ne présente pas de signes de gravité et la démarche doit être considérée différemment selon le fait que le patient est connu pour une pathologie chronique (5) ou pas.

(5) Dans le cas où le patient présente une pathologie connue, la démarche doit être orientée vers la recherche d'une cause en rapport à cette pathologie. C'est ainsi que les hémoptysies les plus fréquentes chez l'enfant sont diagnostiquées chez les patients atteints de mucoviscidose. L'inhalation de corps étranger doit faire l'objet d'un interrogatoire spécifique.

(6) Dans les cas d'hémoptysies inaugurales, la bronchoscopie peut permettre le diagnostic étiologique ou la localisation de la lésion. L'imagerie thoracique et en particulier l'angioscanner thoracique peut orienter vers le diagnostic étiologique. Les causes les plus fréquemment retrouvées dans les publications sur le sujet sont par ordre de fréquence :

a. Les causes infectieuses (majoritairement non tuberculeuses). L'endoscopie avec lavage broncho-alvéolaire peut être réalisée, en particulier chez l'immuno-déprimé.

b. Les causes vasculaires à répercussions pulmonaires : cardiopathies, œdème aigu du poumon, hypertension pulmonaire.

c. Les causes malformatives et les causes tumorales.

d. Les maladies de système et les vascularites.

(7) Dans le cas où le scanner thoracique n'est pas contributif pour orienter le diagnostic, il convient de rechercher une cardiopathie congénitale. Si cette cause n'est pas retenue, un lavage broncho-alvéolaire doit permettre dans les premières heures de confirmer ou de réfuter l'existence d'une hémorragie alvéolaire. Lorsque l'hémorragie alvéolaire n'est pas confirmée, un second lavage quelques jours après l'hémoptysie initiale doit s'efforcer de retrouver des sidérophages (coloration de Perls). S'ils sont présents, une maladie de système et/ou une vascularite doit être recherchée.

■ Liens d'intérêts

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

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : c.schweitzer@chru-nancy.fr (C. Schweitzer).

■ Références

Gaude GS. Hemoptysis in children. *Indian Pediatr* 2010;47:245-54.

Godfrey S. Pulmonary hemorrhage/hemoptysis in children. *Pediatr Pulmonol*. 2004;37:476-84.

Simon DR, Aronoff SC, DeI Vecchio MT. Etiologies of hemoptysis in children: A systematic review of 171 patients. *Pediatr Pulmonol* 2017;52:255-9.

R. Epaud^{1,2,3,4,*}, C. Delestrain^{1,2,3,4}, E. Nattes^{1,2}, N. Nathan^{3,5,6}

¹Service de pédiatrie, centre intercommunal de Créteil, Créteil, France

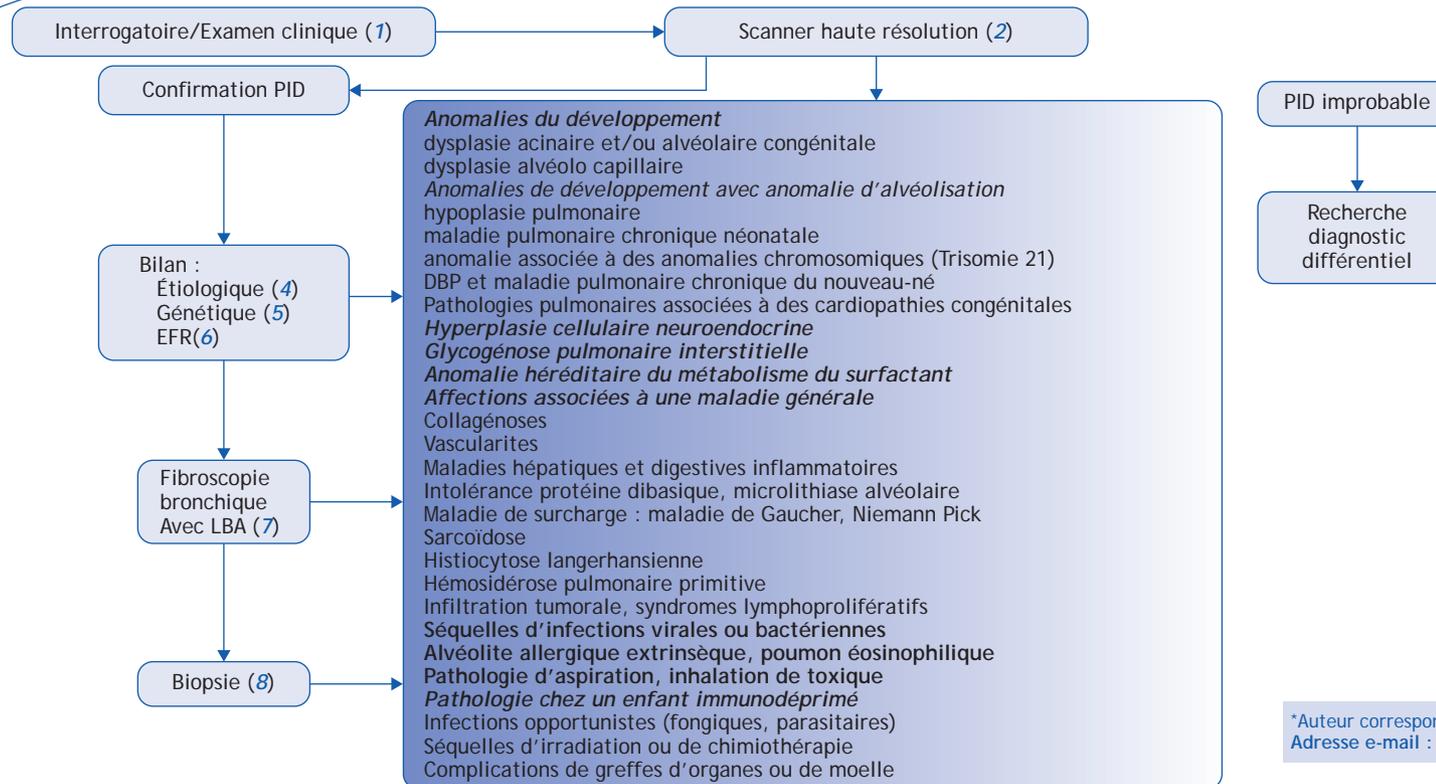
²Inserm, unité 955, équipe 5, Créteil, France

³Centre de référence des maladies respiratoires rares, Respirare®, Paris, France

⁴Université Paris-Est, faculté de Médecine, Créteil, France

⁵Service de pneumologie pédiatrique, AP-HP, hôpital Trousseau, Paris, France

⁶Inserm, UMR_S933, hôpital Trousseau, Paris, France



*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : ralph.epaud@chicreteil.fr (R. Epaud).

■ Références

Bush A, Cunningham S, de Blic J, et al. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. Thorax 2015;70:1078-84.

Delestrain C, Flamein F, Jonard L, et al. Pathologies respiratoires de l'enfant associées à des anomalies héréditaires du métabolisme du surfactant. Rev Pneumol Clin 2013;69:183-9.

Epaud R, Jonard L, Ducou-le-Pointe H, et al. Pathologies génétiques du surfactant. Arch Pediatr 2012;19:212-9.

Nathan N, Taam RA, Epaud R, et al. A national internet-linked based database for pediatric interstitial lung diseases: the French network. Orphanet journal of rare diseases 2012;7:40.

■ Abréviations

- EFR : Explorations fonctionnelles respiratoires
- LBA : Lavage bronchoalvéolaire
- PID : Pneumopathies interstitielles ou pathologies infiltratives diffuses
- TDM : Tomodensitométrie thoracique
- SaO₂ : Saturation en oxygène

■ Arbre décisionnel, commentaires

Les pneumopathies interstitielles ou pathologies infiltratives diffuses (PID) de l'enfant sont un groupe hétérogène de maladies respiratoires rares qui ont en commun une perturbation des échanges gazeux et des infiltrats pulmonaires diffus à l'imagerie. Les PID peuvent impliquer non seulement l'interstitium pulmonaire mais aussi les voies aériennes distales, les alvéoles, le lit vasculaire, les lymphatiques et l'espace pleural. Contrairement à l'adulte, peu de données épidémiologiques sont disponibles pour les PID de l'enfant. Une étude menée au Royaume-Uni et en Irlande entre 1995 et 1998 révèle une prévalence de 3,6 pour un million d'habitants chez les enfants de moins de 16 ans.

Interrogatoire et examen clinique

Anamnèse

- Antécédents (familiaux et personnels) ;
- Origine ethnique ;
- Consanguinité ;
- Environnement ;
- Prise de médicaments, antécédents d'irradiation ;
- Hémoptysies ;
- Antécédent de virose sévère (grippe, adénovirus).

Symptôme non spécifique

Polypnée, toux, dyspnée, intolérance à l'effort, infections respiratoires récidivantes, cassure de la courbe de poids.

Chez le nouveau-né

- Détresse respiratoire sévère de début très précoce chez un enfant né à terme ;
- Éliminer la cardiopathie ;
- Présence d'infiltrats diffus à la radiographie du thorax.

Chez le nourrisson

- Début plus progressif ;
- Symptômes respiratoires : dyspnée au biberon ou à l'effort, toux sèche, wheezing, polypnée, tirage, cyanose ;
- Symptômes extra-respiratoires : cassure de la courbe de poids, fièvre, hémoptysie.

Chez le plus grand enfant

- *Idem* nourrisson mais installation plus lente ;
- Dyspnée d'effort ou au repos, cyanose à l'effort ;
- Insuffisance respiratoire chronique avec hypoxie et hippocratisme digital.

Examen clinique

Examen pulmonaire

- Cyanose, Hypoxémie ($\text{SaO}_2 < 95\%$), hippocratisme digital ;
- Fréquence respiratoire, signes de lutte, wheezing ;

- Auscultation : crépitants, sibilants, signes de condensation pulmonaire.

Recherche de signes extra-pulmonaires orientant vers une étiologie particulière

- Lésion cutanée ;
- Trouble neurologique ;
- Hépatosplénomégalie ;
- Adénopathies périphériques ;
- Hypertension artérielle pulmonaire.

Scanner thoracique haute résolution

La tomodensitométrie thoracique (TDM) sera réalisée dans un centre spécialisé en imagerie pédiatrique. La rapidité de la technique permet, le plus souvent, d'éviter sa réalisation sous sédation ou anesthésie générale, après la prise du biberon chez le nourrisson et/ou avec une simple contention chez les enfants de moins de 4-5 ans. Avant l'âge de 5-6 ans, elle sera réalisée en respiration calme. Après, une apnée en inspiration bloquée sera demandée à l'enfant. Ces acquisitions sont réalisées en mode volumétrique avec reconstructions de 1 à 1,25 mm chevauchées avec algorithme en haute résolution pour l'étude du parenchyme pulmonaire. Le TDM peut être normal mais montre le plus souvent une infiltration diffuse avec des caractéristiques (images kystiques, nodules) qui peuvent orienter le diagnostic étiologique.

Bilan étiologique

Examens biologiques

- NFS (numération et formule sanguine), VS (vitesse de sédimentation), CRP, ionogramme sang et urine ;
- Recherche d'hématurie, de protéinurie ;
- Biologie hépatique ;
- Intradermoréaction à la tuberculine (IDR) ou quantiferon ;
- Enzyme de conversion de l'angiotensine, Bilan phosphocalcique, Calcitriol, lysozyme ;
- Ammoniémie, chromatographie des acides aminés ;
- Bilan immunitaire (étude quantitative et fonctionnelles des lymphocytes, polynucléaire et macrophage ;
- Sérologies (virale, précipitines aviaires) ;
- Bilan d'auto-immunité.

Échocardiographie

Examen Ophtalmologique (lampe à fente)

Radiographie du squelette (histiocytose langerhansienne ?)

Biopsie : glandes salivaires accessoires et biopsie cutanée si lésion, capillaroscopie si auto-immunité

pHmétrie : si suspicion de pathologie d'inhalation

Étude génétique

Une cause génétique est identifiée à ce jour chez environ 20 % des patients présentant une PID. Une analyse génétique est recommandée pour tous les patients pédiatriques qui présentent une PID chronique non étiquetée, qu'elle soit sporadique ou familiale. L'interprétation des résultats est réalisée en fonction du phénotype du patient, du caractère éventuellement familial de la PID et de la notion d'une éventuelle consanguinité parentale. L'analyse doit être réalisée par un laboratoire de génétique spécialisé, et la mise en évidence d'une anomalie génétique doit toujours s'accompagner, pour le patient et sa famille, d'une consultation de conseil génétique.

Exploration fonctionnelle respiratoire/gaz du sang

Chez le nourrisson et l'enfant, permet comme chez l'adulte une analyse physiopathologique de la pathologie respiratoire, le suivi de la croissance pulmonaire et l'efficacité thérapeutique. Avant l'âge de 3 ans, l'exploration ne peut être réalisée que pendant le sommeil et nécessite donc l'utilisation d'une prémédication. Entre 3 et 6-8 ans, l'exploration demande une coopération active (accepter au moins un pince-nez et un embout buccal). Après l'âge de 6-8 ans, l'exploration se rapproche de celle de l'adulte. La première exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) devrait se situer dans le délai le plus court possible après que le diagnostic a été posé si l'état de l'enfant le permet. La fonction respiratoire est évaluée par la mesure des volumes pulmonaires (capacité pulmonaire totale, capacité vitale, capacité résiduelle fonctionnelle) et la mesure de la diffusion qui selon l'âge sera réalisée par la technique en rebreathing ou en apnée. Les mesures qui permettent aussi d'éliminer un syndrome obstructif doivent être également réalisées (résistances, volumes et débits expiratoires forcés). L'hypoxémie ($\text{PaO}_2 < 80$ mm Hg) est recherchée par un gaz du sang mais l'atteinte des échanges gazeux n'est observée que dans les formes sévères et la réalisation d'une épreuve d'effort peut démasquer une hypoxémie dans des atteintes moins importantes. L'épreuve de marche de 6 minutes est particulièrement adaptée dans ce type de pathologie et peut être réalisée à partir de l'âge de 4 ans. L'évaluation des besoins en oxygène dans la journée et la nuit ne nécessitent pas la réalisation d'une polysomnographie. Une évaluation simple de la saturation diurne et nocturne peut être suffisante pour aider à la prise en charge des patients.

Fibroscopie et lavage broncho-alvéolaire

La fibroscopie est réalisée au mieux sous anesthésie générale. Un lavage broncho-alvéolaire est effectué avec étude

Gène	Protéine	Mode de transmission	Phénotype
<i>SFTPA1</i>	SP-A1	Dominant	PID
<i>SFTPA2</i>	SP-A2	Dominant	Non décrit chez l'enfant
<i>SFTPB</i>	SP-B	Récessif	Détresse respiratoire néonatale avec pneumopathie alvéolo-interstitielle diffuse
<i>SFTPC</i>	SP-C	Dominant	Détresse respiratoire néonatale avec PID PID de l'enfant ou de l'adulte
<i>ABCA3</i>	ABCA3	Récessif	Détresse respiratoire néonatale avec PID PID de l'enfant ou de l'adulte
<i>NKX2-1 / TTF1</i>	TTF1	Dominant	Syndrome cerveau-poumon-thyroïde associant de façon inconstante : <ul style="list-style-type: none"> • Hypotonie, retard de développement, chorée bénigne • PID néonatale, de l'enfance ou de l'adulte • Hypothyroïdie
<i>MARS</i>	MARS	Récessif	Protéïnose alvéolaire souvent sévère Hépatomégalie avec cholestase
<i>CSF2RA</i>	GMCSF-R α	Récessif	Protéïnose alvéolaire rare chez l'enfant
<i>CSF2RB</i>	GMCSF-R β	Récessif	Protéïnose alvéolaire rare chez l'enfant
<i>TMEM173</i>	STING	Récessif	PID Vasculopathie inflammatoire avec télangiectasies Manifestations de dysimmunité
<i>COPA</i>	COPA	Dominant	PID +/- hémorragie alvéolaire Arthralgies Manifestations d'auto-immunité

cytologique, colorations de base (May-Grünwald Giemsa [MGG], Papanicolaou, Perls) et colorations complémentaires (Ziehl, Grocott, PAS [*periodic acid schiff*]). Le reste du liquide est centrifugé, le surnageant est cryopréservé et le culot cellulaire conservé à - 80 °C.

Le profil du LBA permettra d'orienter le diagnostic :

- Sarcoidose : cellularité augmentée, augmentation des lymphocytes T CD4+.
- Pneumopathie d'hypersensibilité : cellularité augmentée, augmentation des lymphocytes T CD8+, des lymphocytes à grains azurophiles, des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.
- Tuberculose : cellularité augmentée, augmentation des lymphocytes T CD4+, présence de bacilles acide-alcool-résistants (BAAR) sur la coloration de Ziehl.
- Protéïnose alvéolaire : aspect laiteux du LBA avec accumulation de matériel lipoprotéique PAS+ avec des macrophages au cytoplasme très abondant microvacuolisé.
- Histiocytose Langerhansienne : cellularité augmentée avec augmentation des macrophages, des lymphocytes, des polynucléaires éosinophiles. Les histiocytes Langerhansiens sont identifiés par le CD1a et la langerine.
- Fibrose : cellularité augmentée, augmentation des polynucléaires neutrophiles.
- Hémorragie alvéolaire et hémosidérose : taux et score de Golde augmentés sur la coloration de Perls.

Biopsie pulmonaire

La biopsie est réalisée par ponction transbronchique, thoracoscopie ou thoracotomie. Les prélèvements sont fixés dans le formol (microscopie optique), le glutaraldéhyde (microscopie électronique) et cryopréservés. L'examen au microscope est réalisé sur les colorations standards (HES [hématoxine éosine safran]), les colorations spéciales (Perls, PAS, Grocott, réticuline, trichrome de Masson) et les immunomarquages (TTF-1, bombésine, protéines du surfactant, marqueurs vasculaires CD31, CD34, D2-40).

■ Liens d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis leurs liens d'intérêts.

ALEXION

BIOCODEX



LABORATOIRE
Gallia

Pampers®