

www.sfpediatric.com



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

Archives de Pédiatrie

Mai 2013 - Vol. 20 - Hors-série n°2 - p. 1-33

« Pas à Pas 2013 »

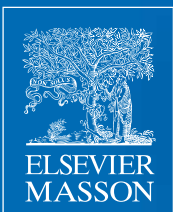
Congrès de la Société Française de Pédiatrie
Clermont-Ferrand, du 15 au 17 mai 2013

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde

www.pap-pediatric.com



83594 - ISSN 0929-693X



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

Numéro et site Internet mobile réalisés avec le soutien institutionnel de Blédina

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.

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

COMITÉ DE DIRECTION

D. Armengaud, A. Arsan, Y. Aujard, F.-M. Caron, A. Chantepie, P. Cochat, G. Cros, D. Gendrel, J.-P. Girardet, J. Haddad, D. Matthys, C. Turberg-Romain, J. Sarles, R. Tabin, M. Tardieu, P. Tounian.

RÉDACTION

Directeur de la rédaction

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

Rédacteurs en chef

J.-P. Girardet, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue Arnold-Netter, 75012 Paris.
e-mail : jean-philippe.girardet@trs.aphp.fr
Brigitte Chabrol, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille.
e-mail : brigitte.chabrol@ap-hm.fr
C. Turberg-Romain, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex. Tél. : 01 71 16 51 39.
e-mail : c.romain@elsevier.fr

Responsables de rubriques

Éditoriaux :

L. Vallée, CHRU, hôpital R.-Salengro, clinique de pédiatrie, 59037 Lille cedex.

Mémoires originaux :

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

Lettres à la rédaction :

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

Faits cliniques :

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

Mises au point :

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

Infos médicaments :

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

Imagerie du mois :

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

Recommandations :

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

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

Numéro de Néonatalogie :

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

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

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

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

Tél. : 01 71 16 51 39.

- Actualités pharmaceutiques : O. Romain.

- Lu pour le praticien : D. Rosenberg.

COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

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

Suppléments, hors séries, numéros congrès

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

Archives de pédiatrie (ISSN 0929-693X) 2011 (volume 18) Un an ; 12 numéros. France (TTC) : 409 euros. Voir tarifs complets sur www.elsevier-masson.fr/revue/ARCPED

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

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

E-mail : v.martin@elsevier.com

Secrétaire général de rédaction - Willie van Berkum.

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

Site web : www.compharma.fr

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

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Stéphanie van Duin

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

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

Photocopies

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











Supports dérivés

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

Saisie électronique

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

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

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

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

« Pas à Pas 2013 » - Congrès de la Société Française de Pédiatrie
Clermont-Ferrand, du 15 au 17 mai 2013

Numéro coordonné par le Dr Olivier Mouterde

Les « Pas à Pas » de pédiatrie : le septième tome ■ O. Mouterde	1
Neutropénie néonatale ■ F. Fouyssac	2
Hypercalciuries ■ D. Morin	4
Anaphylaxie médicamenteuse ■ J.-L. Fauquert	6
Éosinophilie ■ É. Doré.....	8
Douleur provoquée par les soins : de la crème EMLA à la kétamine ■ S. Laborde	10
Corps étrangers digestifs ■ L. Michaud	12
Diagnostic et prise en charge des infections	
à <i>Helicobacter pylori</i> chez l'enfant ■ N. Kalach et J. Raymond.....	14
Aphthose buccale récidivante ■ J.-L. Stephan.....	16
Diagnostic étiologique d'une déficience intellectuelle ■ V. des Portes, A. Verloes et D. Héron	18
Ménométrorragies pubertaires ■ M. Bidet	20
Syndrome œdémateux ■ G. Roussey-Kesler	22
Que faire devant un torticolis ? ■ M. François.....	22
Pneumonies : du diagnostic au traitement ■ V. Houdouin.....	26
Tics de l'enfant ■ A. Roubertie, M. Carneiro et M. Thibault	28
Pancytopénie, aplasie médullaire ■ V. Mialou	30
Fièvre et cardiopathies ■ S. Di Filippo et M. Veyrier.....	32

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 septième tome

Cher(e)s collègues,

Vous avez en main le 7^e numéro des « Pas à Pas » des sociétés de pédiatrie.

Depuis 2007, année après année, ce sont plus de 130 sujets qui ont été traités lors du congrès annuel de la Société française de pédiatrie, des sociétés affiliées et associées.

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

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

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

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

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

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

Bonne lecture !

Déclarations d'intérêts :

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

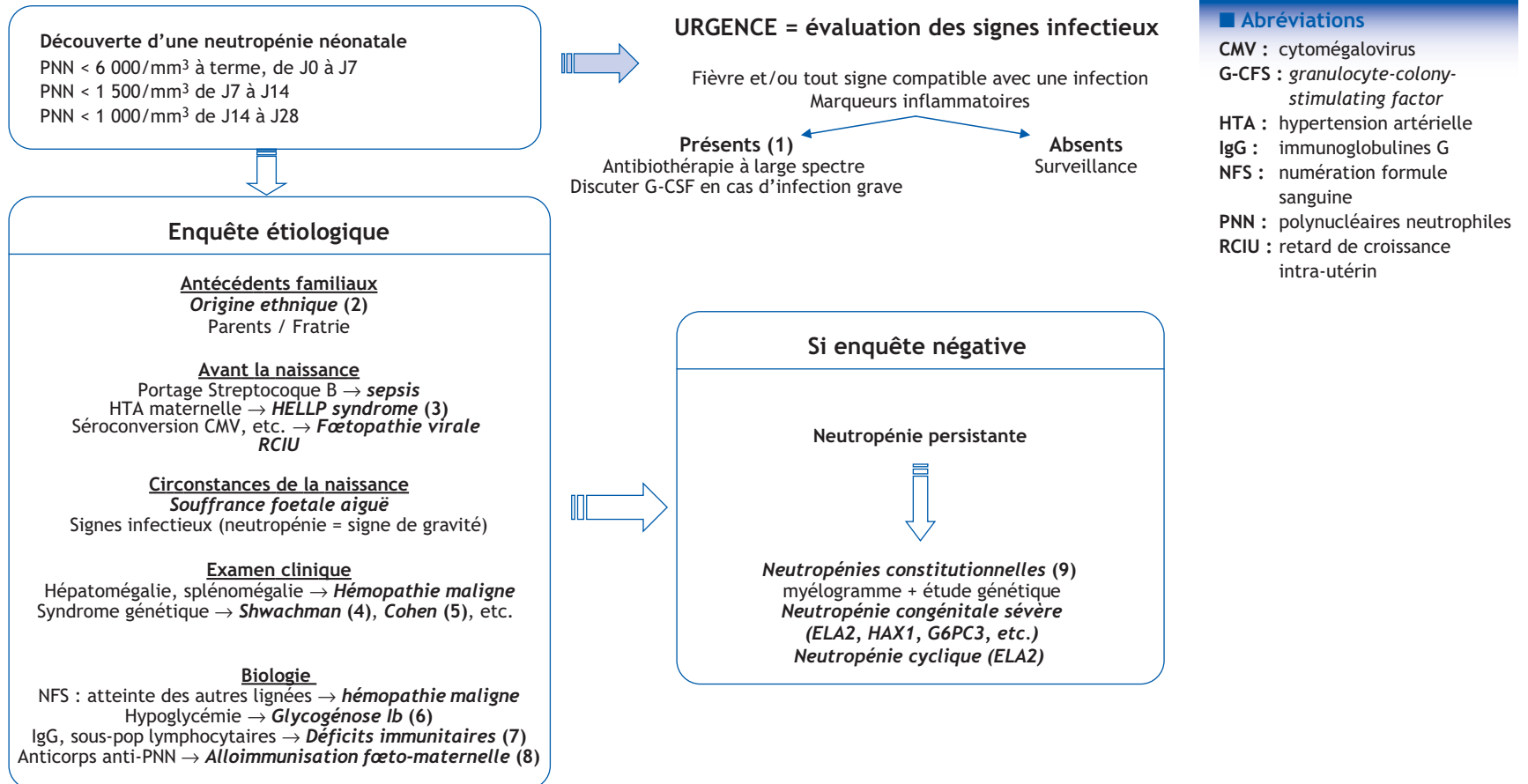
*Je remercie tous les auteurs pour leur travail,
Christian Copin, pour son aide constante,
Catherine Vanhulle, Éric Mallet, Aude Marie-Cardine,
Marc Lubrano, Tristan Hazelzet, Isabelle Durand,
Laure Couderc, Férielle Louillet, Pascale Schneider,
Christophe Marguet, Alice Goldenberg, Pascal Delmon,
Aude Charollais, Déborah Bohbot et Loïc Favennec pour
leur aide précieuse à la réalisation de ce document.*

■ Références

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

F. Fouyssac

Service d'héματο-oncologie pédiatrique, CHU Nancy, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France



■ Références

- Schaison G, Baruchel A, Leblanc T. Hématologie de l'enfant. Paris : Flammarion ; 1995.
- Donadieu J, Fenneteau O. Neutropénies constitutionnelles et acquises. Enc Med Chir Hématologie 2005;13:A07.
- Donadieu J. Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des patients ayant une neutropénie chronique. 2009. www.ceredih.fr/documents/Recos-neutro-immuno-long_v4.pdf (consulté le 25/04/2013).

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) En cas de neutropénie sévère, tout signe infectieux conduit en urgence :

- à réaliser un bilan infectieux (hémocultures, uroculture, prélèvements de lésions cutanées, prélèvements périphériques) ;
- à débiter une antibiothérapie probabiliste intra-veineuse, active sur les bacilles gram négatifs et les cocci gram (ex. : C3G + aminoside).

En cas d'infection grave, il est recommandé de se rapprocher d'un service d'hématologie pédiatrique pour discuter un traitement par G-CSF.

(2) Une cause fréquente de neutropénie modérée est la **neutropénie ethnique** qui concerne environ 15 % des sujets de race noire, des sujets méditerranéens (Crête) ou de la péninsule arabe. Il peut être intéressant alors de disposer de l'hémogramme des parents, même si l'absence de neutropénie chez eux ne peut remettre en cause le diagnostic de neutropénie ethnique.

(3) **HTA maternelle** : risque de neutropénie = 50 % en cas de HELLP syndrome, associé au risque de prématurité et d'hypotrophie. Évolution en général favorable en 72 h après la naissance, mais parfois évolution prolongée et complications infectieuses.

(4) **Syndrome de Shwachman** (transmission autosomique récessive, mutation SDBS, 1/200 000 naissances) :

- atteinte hématologique (neutropénie ± thrombopénie modérée ± anémie modérée) avec risque d'évolution vers aplasie et/ou leucémie aiguë ;
- insuffisance pancréatique externe (évolution vers l'involution graisseuse du pancréas) ;
- atteinte cutanée (ichtyose) ;
- atteinte osseuse (dysostose métaphysaire, thorax en carène) ;
- diagnostic différentiel : syndrome de Pearson (cytopathie mitochondriale).

(5) **Syndrome de Cohen** (transmission autosomique récessive, environ 100 cas décrits) :

- hypotonie + incoordination motrice + hyperlaxité ligamentaire ;
- atteinte visuelle : myopie sévère, dystrophie chorioretinienne ;
- syndrome malformatif : microcéphalie, mains étroites, pieds petits et étroits avec sillon hallucal profond ;
- granulocytopenie intermittente.

(6) **Glycogénose Ib** (transmission autosomique récessive, 1/100 000 naissances) :

- intolérance au jeûne (hypoglycémies), hépatomégalie ;
- signes associés : infections (neutropénie + défaut du chimiotactisme), colite (Crohn-like), gingivostomatite aphteuse.

(7) **Déficits immunitaires** :

- SCID (déficit immunitaire combiné sévère) : cause exceptionnelle de neutropénie néo-natale mais pronostic vital en jeu si retard diagnostique ;
- hypo et agammaglobulinémie : parfois découvertes devant neutropénie, traitement basé sur immunoglobulines intraveineuse.

(8) **Allo-immunisation fœto-maternelle** : incompatibilité fœto-maternelle pour un antigène des neutrophiles hérité du père. Nomenclature HNA (Human Neutrophil Antigens), avec cinq systèmes, et le plus souvent allo-immunisation anti-HNA1. Diagnostique lors de la survenue d'une infection dans les jours qui suivent la naissance (omphalite), évolution favorable en 1 à 4 mois.

Une neutropénie auto-immune maternelle peut provoquer une neutropénie néonatale par passage d'auto-AC chez le fœtus. L'évolution est la même qu'en cas d'allo-immunisation.

(9) **Neutropénies constitutionnelles primitives** :

- neutropénie congénitale sévère (mutation ELA2, HAX1, G6PC3, etc.) ;
- neutropénie cyclique (mutation ELA2) : fluctuations régulières des neutrophiles (cycle de 16 à 28 jours).

Liens d'intérêts

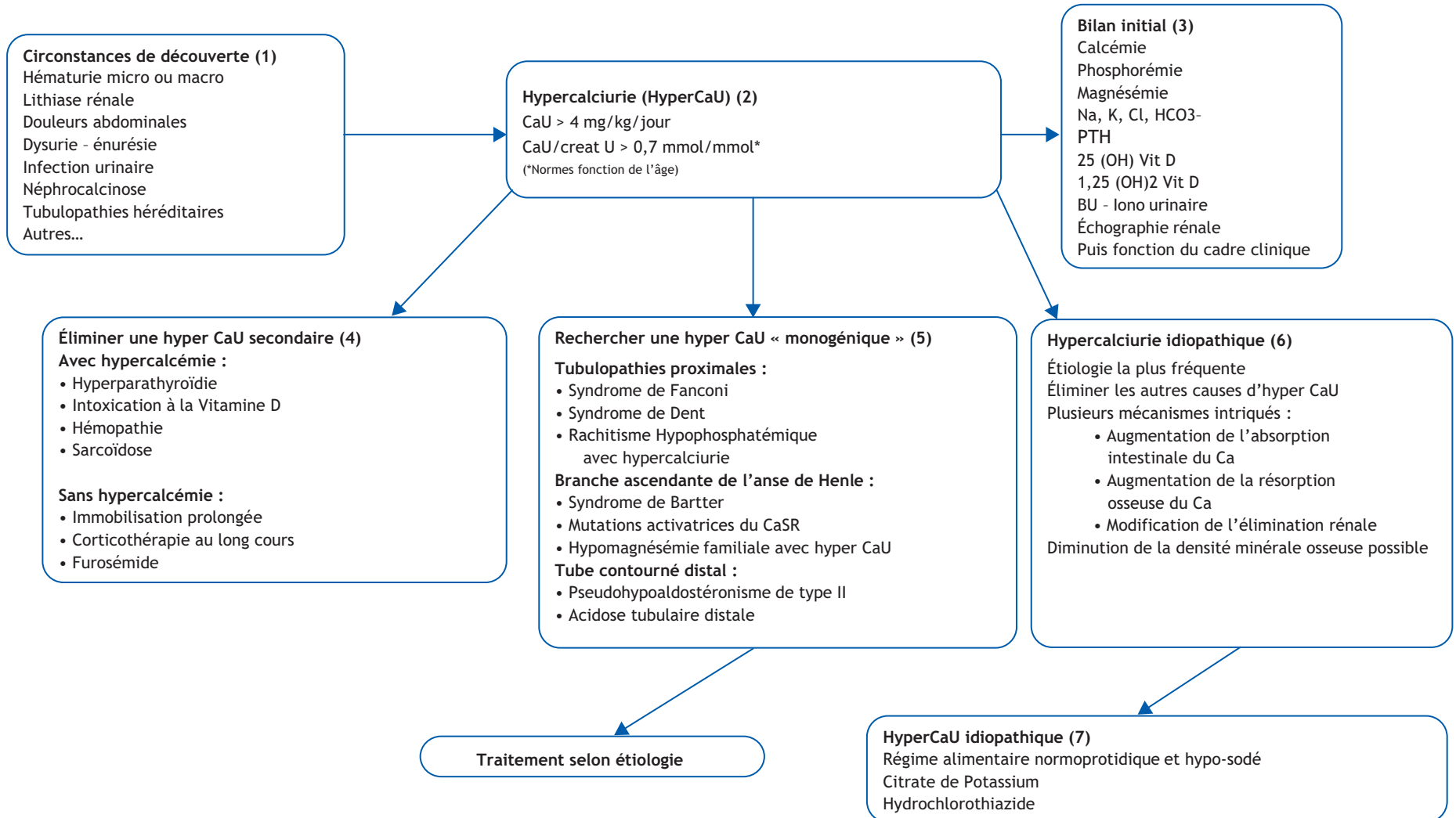
L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

Correspondance :

Adresse e-mail : f.fouyssac@chu-nancy.fr (F. Fouyssac)

D. Morin

Néphrologie et Diabétologie Pédiatrique, Centre de référence des maladies rénales rares du Sud-Ouest (SORARE), CNRS, UMR 5203, Institut de Génomique Fonctionnelle, Inserm U661, Hôpital Arnaud-de-Villeneuve, CHU Montpellier, 371 avenue du Doyen-Giraud, 34295 Montpellier, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Les circonstances de découverte d'une hypercalciurie comme les étiologies sont multiples. Le diagnostic s'appuie sur la mesure de la calciurie des 24 heures ou du rapport calcium/créatinine urinaire sur une miction.

(1) Quand rechercher une hypercalciurie ?

À côté des situations cliniques où une hypercalciurie est « attendue », il existe des circonstances évocatrices d'une hypercalciurie : lithiase urinaire, hématurie macroscopique ou microscopique, douleurs abdominales récidivantes, dysurie, énurésie, infection urinaire récidivante, néphrocalcinose échographique.

(2) Comment affirmer le diagnostic d'hypercalciurie ?

L'hypercalciurie est définie par une élimination urinaire de calcium > 4 mg/kg/24 heures (ou > 0,10 mmol). La mesure sur un échantillon doit être réalisée à jeun de calcium sur la 2^e miction du matin. L'hypercalciurie est également définie par un rapport Ca/Creat urinaire > 0,2 mg/mg ou 0,7 mmol/mmol. Les normes sont un peu plus élevées chez le nourrisson et l'enfant en bas âge [1,2]. Il faut plusieurs prélèvements pour confirmer le diagnostic.

(3) Quels examens réaliser en cas de découverte d'une hypercalciurie ?

Recherche d'une hypercalcémie associée.

Les dosages de la calcémie et de la phosphatémie sont nécessaires. En cas d'hypercalcémie, le diagnostic étiologique sera fait par la clinique (immobilisation prolongée, sarcoïdose, syndrome de Williams Beuren) ou par les dosages de Vit D : (25(OH)₂-Vit D, 1,25(OH)₂-Vit D), et de PTH (hyperparathyroïdisme, d'intoxication à la Vit D). D'autres explorations sont parfois nécessaires (pathologies hématologiques ou tumorales, sarcoïdose, etc.).

En l'absence d'hypercalcémie associée.

L'enquête étiologique est fonction du cadre clinique :

- (4) Hypercalciurie « attendue » (immobilisation prolongée, corticothérapie ou furosémide au long cours, etc.) ou tubulopathies avec hypercalciurie qui peuvent concerner :
 - o (5) Le tube proximal : Les syndromes de Fanconi, le syndrome de Dent, le rachitisme hypophosphatémique avec hypercalciurie ;
 - o La branche ascendante de l'anse de Henlé : les syndromes de Bartter, les mutations activatrices du récepteur sensible au calcium, le syndrome d'hypomagnésémie-hypercalciurie familiale ;
 - o Le tube distal et le tube collecteur : les acidoses tubulaires distales, le pseudohypoaldostéronisme de type II C. Ces dernières étiologies sont, pour la majorité, monogéniques.
- (6) Dans les autres cas, on évoquera une hypercalciurie idiopathique : le diagnostic est suggéré devant la présence d'une hypercalciurie d'allure isolée. Cette entité a une incidence de six nouveaux cas pour 100 000 enfants de moins de 16 ans et par an. Sa physiopathologie est discutée. On évoque plusieurs mécanismes : une augmentation de l'absorption intestinale du calcium ingéré, une augmentation de la résorption osseuse du calcium et enfin une anomalie du transport rénal du calcium. Il existe probablement une association à des degrés variables de ces différents mécanismes. On retrouve fréquemment dans ce cadre une élévation du dosage plasmatique du 1,25(OH)₂-Vit D. Une diminution du contenu minéral osseux est également possible.

(7) Quel traitement ?

Il dépend de l'étiologie. Dans le cas d'une hypercalciurie idiopathique, la première approche est diététique. On vérifiera que

l'apport calcique alimentaire soit normal et non excessif, de même pour l'apport en vitamine D. On proposera un régime normo-protidique, un apport excessif en protéine augmentant la charge acide et l'élimination urinaire du calcium. Le régime sera restreint en sodium de façon à diminuer l'élimination urinaire du calcium.

Si cette approche thérapeutique ne suffit pas, un traitement par citrate de potassium (1 à 1,5 mmol/kg/j) est proposé. L'étape suivante associe de l'hydrochlorothiazide à la dose de 0,5 à 2 mg/kg/j qui permet de diminuer l'élimination urinaire du calcium [3]. Il faut y associer un apport potassique suffisant en raison du risque d'hypokaliémie.

Conclusion

En dehors des cadres étiologiques rares mais variés où une hypercalciurie est « attendue », l'hypercalciurie peut être associée à une symptomatologie clinique variable et peu spécifique. Le diagnostic est fait par la mesure de la calciurie dont les normes doivent être adaptées à l'âge en particulier pour la mesure du rapport calcium/créatinine urinaire. Le diagnostic d'hypercalciurie idiopathique reste un diagnostic d'élimination ce qui n'empêche pas une attitude thérapeutique progressive et adaptée à la sévérité de la situation clinique.

Liens d'intérêts

D. Morin : Essais cliniques : en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude (Raptor, Roche) ; Conférences : invitations en qualité d'auditeur (frais de déplacement et d'hébergement pris en charge par une entreprise) (Raptor) ; Versements substantiels au budget d'une institution dont vous êtes responsable (Novo [association]).

Correspondance :

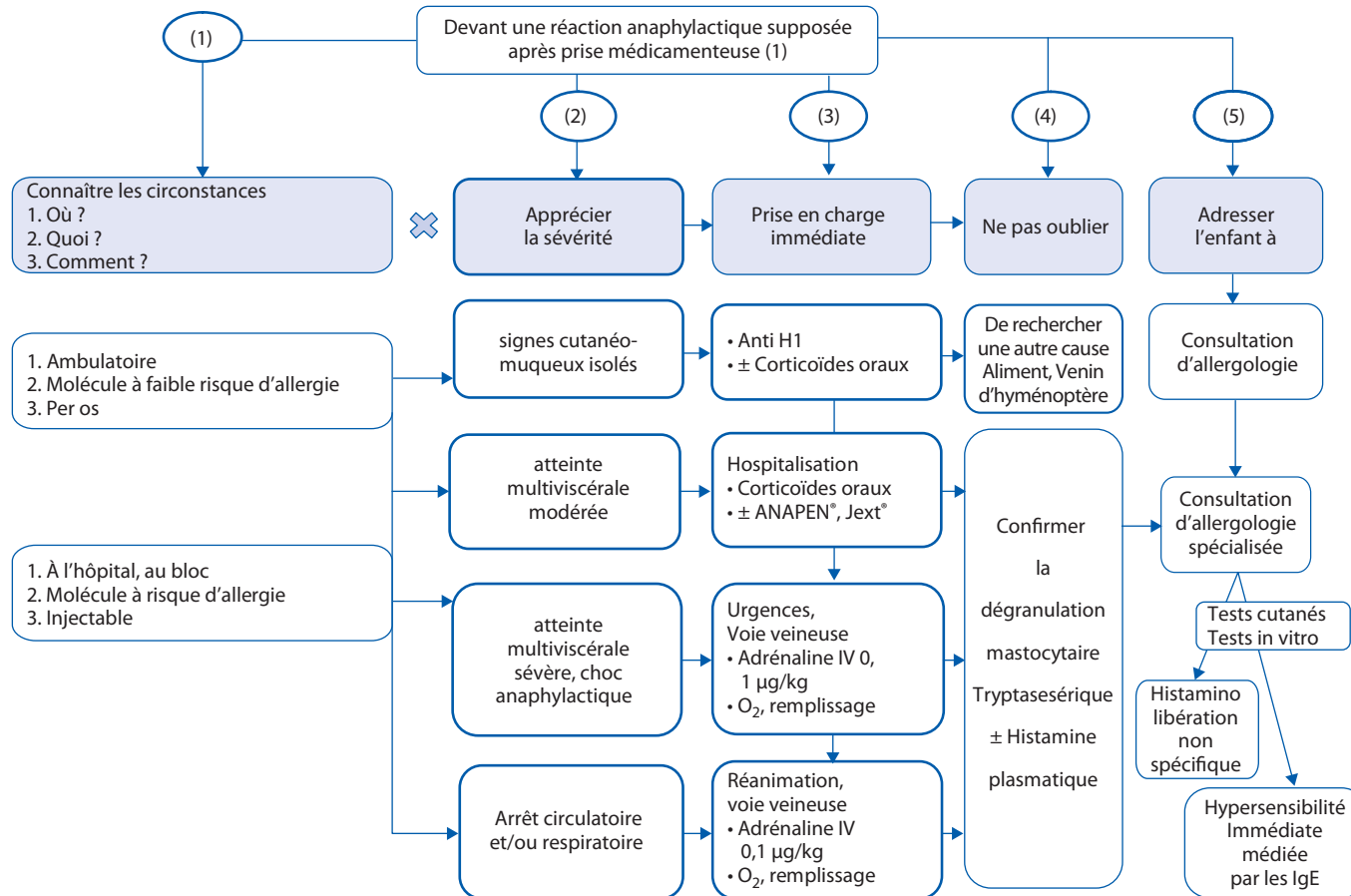
Adresse e-mail : d-morin@chu-montpellier.fr (D. Morin)

■ Références

- [1] Matos V, van Melle G, Boulat O, et al. Urinary phosphate/creatinine, calcium/creatinine, and magnesium/creatinine ratios in a healthy pediatric population. *J Pediatr* 1997;13:252-7.
- [2] Koyun M, Güven AG, Filiz S, et al. Screening for hypercalciuria in schoolchildren: what should be the criteria for diagnosis? *Pediatr Nephrol* 2007;22:1297-301.
- [3] Choi JN, Lee JS, Shin JI. Low-dose thiazide diuretics in children with idiopathic renal hypercalciuria. *Acta Paediatr* 2011;100:e71-4.

J.-L. Fauquert

Unité d'Allergologie de l'enfant, Pôle pédiatrique, CHU Estaing, 1 rue Lucie-Aubrac, 63100 Clermont-Ferrand, France



Références

- [1] Ring J, Messmer K. Incidence and severity of anaphylactoid reactions to colloid volume substitutes. *Lancet* 1977;1:466-9.
- [2] Karila C, Brunet-Langot D, Labbez F, et al. Anaphylaxis during anesthesia: results of a 12-year survey at a French pediatric center. *Allergy* 2005;60:828-34.
- [3] Ponvert C. Diagnostic des réactions d'hypersensibilité allergique et non allergique aux médicaments courants de l'enfant : arbre décisionnel. *Archives de pédiatrie* 2011;18:486-92.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'anaphylaxie médicamenteuse est une réaction d'hyper-sensibilité immédiate, consécutive à l'administration d'un médicament, susceptible d'engager le pronostic vital. Elle est habituellement allergique et médiée par les IgE, mais peut être non allergique, par action directe d'une substance médicamenteuse sur le mastocyte. Elle survient surtout en milieu hospitalier, où les traitements par voie veineuse sont responsables des formes les plus sévères, en particulier au bloc opératoire. Les formes ambulatoires sont possibles en particulier avec les traitements anti-inflammatoires.

(2) Les symptômes de l'anaphylaxie sont provoqués par une libération brutale de médiateurs pathogènes. Ils sont classés en quatre stades de gravité croissante selon Ring et Meisner [1]. Le stade 1 regroupe des symptômes cutanés observés en ambulatoire le plus souvent après la prise orale de médicament : érythème maculo-papuleux, prurit, urticaire éventuellement généralisé. Parmi ces prodromes, le prurit de la paume des mains et de la plante des pieds est très évocateur de l'imminence d'une réaction anaphylactique plus sévère. Au stade 2, l'atteinte multiviscérale est modérée et associée à des degrés divers des symptômes dermatologiques, avec angio-œdème et parfois atteinte laryngée, des symptômes respiratoires souvent marqués chez l'enfant, à type de bronchospasme, des symptômes digestifs (douleurs abdominales, vomissements, diarrhée), des signes conjonctivaux. Au stade 3 l'atteinte multiviscérale est sévère et l'association de symptômes peut conduire au choc anaphylactique et engager le pronostic vital avec arrêt cardiorespiratoire (stade 4).

(3) La prise en charge urgente consiste en l'injection d'adrénaline. Indispensable aux stades 3 et 4, et aussi utile devant un stade 2 d'aggravation rapide, elle ne doit souffrir d'aucun retard et est un facteur pronostic essentiel. En ambulatoire elle doit être administrée par voie intramusculaire. Sa posologie habituelle de 0,01 mg/kg peut être dépassée si besoin. Aux stades 3 et 4 elle doit être injectée sous forme intraveineuse avec titration puis à la pompe à raison de 0,05 à 0,1 µg/kg/mn. Elle est alors associée aux mesures habituelles de réanimation. Les corticoïdes systémiques lorsqu'ils sont utilisés (injection de prednisolone à 2 mg/kg en cas d'angio-œdème important ou de crise d'asthme sévère) ne doivent pas faire retarder l'administration d'adrénaline. Les bêta2-agonistes inhalés à travers une chambre d'inhalation ou par nébulisation permettent de lever le bronchospasme. Les antihistaminiques H1 ne font pas partie

du traitement de première ligne de l'anaphylaxie. Toute réaction anaphylactique de stade 2 ou plus impose une hospitalisation car des symptômes tardifs sont possibles (Fig. 1).

(4) Le diagnostic ne pose habituellement pas de difficulté car la succession des événements est évocatrice. La libération dans le sérum des médiateurs impliqués dans la réaction anaphylactique (tryptase et histamine) est confirmée par un prélèvement, nécessaire dans les formes de gravité moyenne à intense : l'augmentation de la tryptase mesurée dans le plasma reflète l'activation des mastocytes tissulaires. Mais son absence n'exclut pas le diagnostic d'anaphylaxie. L'histamine plasmatique doit être prélevée immédiatement après la réaction adverse. Dans

les réactions modérées elle est plus sensible que le dosage de la tryptase. L'association des dosages d'histamine et de tryptase augmente la sensibilité diagnostique mais ce prélèvement ne doit pas retarder les gestes de réanimation. Une déclaration est justifiée auprès des services de pharmacovigilance.

Le diagnostic différentiel ne pose habituellement pas de difficulté car le tableau clinique est bien différent de celui d'un malaise vagal ou d'un dysfonctionnement épisodique des cordes vocales. Il faut connaître la possibilité de confusion avec l'angio-œdème héréditaire, la mastocytose systémique ou le DRESS syndrome.

L'incidence des réactions anaphylactiques médicamenteuses est mal documentée chez l'enfant. Les médicaments sont bien moins souvent en cause dans l'anaphylaxie de l'enfant que les aliments ou les venins d'hyménoptères. Les accidents médicamenteux anaphylactiques ambulatoires sont rares : ils concernent les antibiotiques, les AINS, ou d'autres drogues. Les anaphylaxies peropératoires sont de l'ordre de un cas sur 2 000. Elles répondent pour 2/3 de cas à l'allergie aux curares, pour 1/3 à l'allergie au latex, exceptionnellement aux produits de contraste iodés [2]. L'anaphylaxie induite par l'exercice et éventuellement la prise de certains aliments est très rare et concerne surtout l'adolescent.

Les facteurs de risque de réaction sévère après la prise de médicaments sont dominés par les antécédents personnels d'anaphylaxie et ceux d'asthme mal équilibré par le traitement.

(5) L'enquête étiologique doit être effectuée dans tous les cas, 4 à 6 semaines après l'accident, au sein d'une consultation spécialisée. Après recueil de l'histoire clinique, des tests cutanés sont réalisés vis-à-vis de la molécule incriminée, sous forme de prick-tests et surtout de tests intradermiques à concentration croissante. Les dosages d'IgE spécifiques à notre disposition ont une faible sensibilité. Les autres tests effectués *ex vivo* en présence de médicament sont d'interprétation discutée (test d'activation des basophiles, de libération des leucotriènes, IgE spécifiques cellulaires). La preuve de la responsabilité d'une molécule n'est souvent faite que par le test de provocation en milieu spécialisé. Ce test est cependant contre-indiqué dans les formes les plus sévères. Le traitement préventif consiste alors en l'éviction du médicament en cause.

Liens d'intérêts

L'auteur n'a pas communiqué ses conflits d'intérêts.

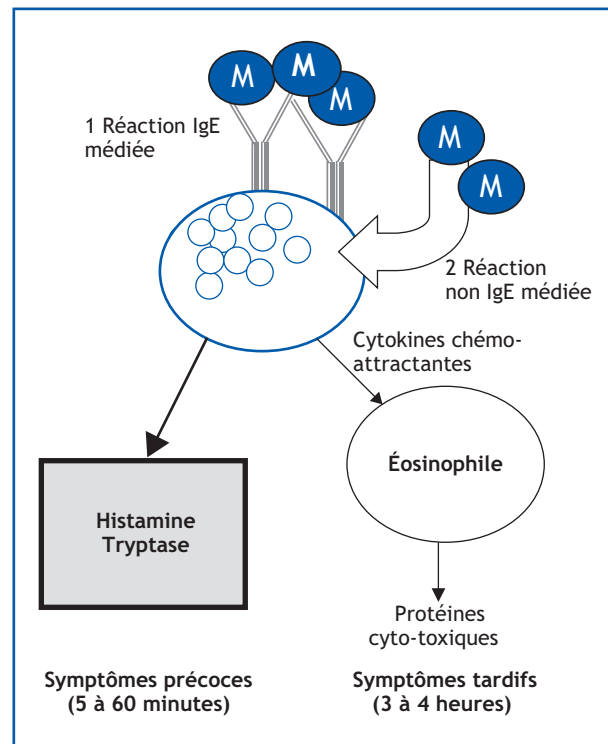


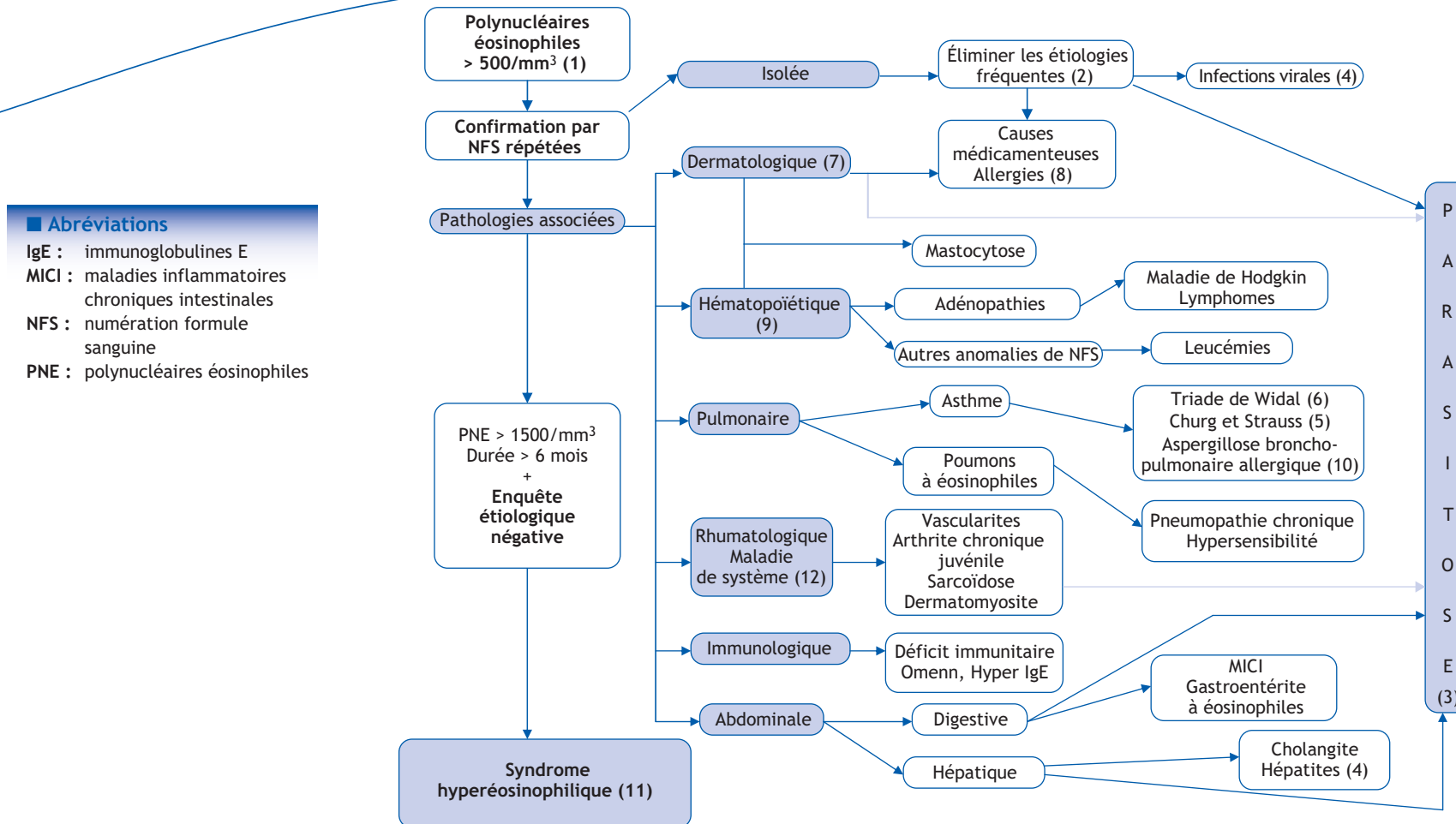
Figure 1. Schéma de la réaction anaphylactique.

Correspondance :

Adresse e-mail : jlfauquert@chu-clermontferrand.fr (J.-L. Fauquert)

É. Doré

Pédiatrie générale multidisciplinaire, CHU Estaing, 1 rue Lucie-Aubrac, 63100 Clermont-Ferrand, France



■ Références

- Labbe A, Paillard C, Tridon A. Diagnostic d'une éosinophilie. EMC Pédiatrie 2001;4-214-A-10.
 Klion A. Hyper eosinophilic syndrome: current approach to diagnosis and treatment. Annu Rev Med 2009;60:293-306.
 Ustianowski A, Zumla A. Eosinophilia in the returning traveler. Infect Dis Clin North Am 2012;26:781-9.

Correspondance :

Adresse e-mail : edore@chu-clermontferrand.fr (É. Doré)

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'hyperéosinophilie ou éosinophilie est définie par un nombre absolu (et non un pourcentage) de polynucléaires éosinophiles sanguins $> 500/\text{mm}^3$, confirmé sur plusieurs prélèvements sanguins.

(2) Les causes les plus communes sont :

- Terrain allergique (éosinophilie toujours inférieure à $1\ 500/\text{mm}^3$) ;
- Cause médicamenteuse (intérêt d'un interrogatoire complet) : principalement les β -lactamines, le triméthoprime/sulfaméthoxazole, les antifongiques, les antiépileptiques (notamment : phénobarbital, phénitoïne et carbamazépine) et les AINS ;
- Les infections parasitaires métropolitaines et d'importation.

(3) Les causes parasitaires sont de deux types :

- Les parasitoses métropolitaines (gale*, oxyurose*, toxocarose, trichinose, distomatose hépatobiliaire, tænia, échinococcose) ;
- Les parasitoses d'importation (ou exotiques), avec notamment : filarioses (lymphatique ou de type loase), anguillulose, hydatidose, ascariidose, schistosomiase et ankylostomiase.

(4) Les étiologies virales sont également à envisager selon le contexte : VIH, hépatite B, hépatite C et HTLV1.

(5) Le syndrome de Churg et Strauss est très rare en pédiatrie (une vingtaine de cas publiés) et associe une éosinophilie, un asthme et des manifestations extra-respiratoires : cutanées, digestives, cardiaques, ostéo-articulaires, neurologiques ou rénales).

(6) La triade de Widal associe asthme, polyposé sinuïenne et intolérance à l'aspirine, par anomalie du métabolisme de l'acide arachidonique.

(7) Les étiologies dermatologiques sont multiples et facile à identifier : outre l'eczéma, les érythèmes polymorphes, la dermatite herpétiforme, l'épidermolyse bulleuse médicamenteuse et le psoriasis, toutes ces atteintes sont aisément identifiables.

(8) Le DRESS syndrome associe une fièvre, une érythrodermie et des adénopathies (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*).

(9) La révélation d'une pathologie maligne par une hyperéosinophilie est un mode particulièrement rare. Il s'y associe souvent d'autres signes hématologiques (anémie normochrome normocytaire aréogénérative, thrombopénie, anomalies de la

leucocytose, etc.) ou extra-hématologiques (adénopathies, hépato-splénomégalie, atteinte cutanée infiltrante, signes douloureux osseux, etc.). Les diagnostics possibles sont : les lymphomes hodgkiniens ou non hodgkiniens, l'histiocytose langerhansienne, la leucémie myéloïde chronique, les leucémies aiguës (notamment la forme myéloïde de type LAM4Eo). Certaines tumeurs solides (notamment cérébrales) s'associent parfois à une éosinophilie, sans que l'origine soit bien claire.

(10) L'aspergillose broncho-pulmonaire allergique repose sur des critères diagnostics stricts : asthme, éosinophilie $> 1\ 000/\text{mm}^3$, IgE sériques totales $> 1\ 000\ \text{ng/ml}$, bronchiectasies proximales, infiltrats pulmonaires et documentation aspergillaire (Prick test, précipitines IgG spécifiques, IgE ou IgG anti-aspergillus fumigatus). Elle est plus fréquente en cas de mucoviscidose ou d'asthme chronique évoluant depuis plus de 5 ans.

(11) Le syndrome hyperéosinophilique idiopathique est très rare. Il est défini par une hyperéosinophilie $> 1\ 500/\text{mm}^3$, évoluant depuis plus de 6 mois, avec bilan étiologique négatif, malgré l'association à des lésions viscérales diverses (cutanées, cardiaques, hépatiques, pulmonaires, neurologiques, rénales, etc.). Le pronostic est péjoratif et nécessite le recours à des traitements immunosuppresseurs lourds (corticothérapie générale, Glivec®, Hydréa®, Vincristine®, etc.). Une série pédiatrique a retrouvé une atteinte cardiaque fréquente (16 cas sur 18 avec morbi-mortalité élevée, par nécrose puis fibrose myocardique).

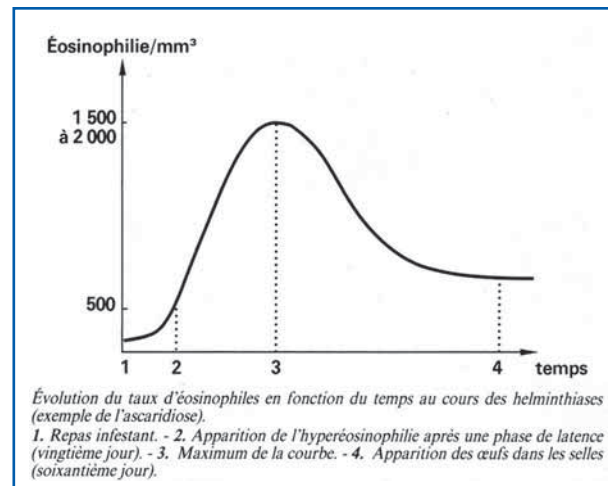


Figure 1. Courbe de Lavier.

Annexe 1. Exploration d'une éosinophilie.

1) Interrogatoire appliqué

- Antécédents (atopiques, allergiques, etc.) ;
- Traitements en cours ;
- Voyages en zone d'endémie parasitaire ;
- Mode de découverte et ancienneté des signes.

2) Examen somatique détaillé

- Signes d'altération de l'état général ;
- Examen cutanéomuqueux ;
- Signes digestifs (diarrhée, prurit anal, douleurs abdominales, rectorragies, etc.) ;
- Recherche d'atteinte d'organe à intégrer à la démarche étiologique.

3) Bilan de débrouillage

- Numération formule plaquettaire et réticulocytes ;
- Ionogramme sanguin avec fonction rénale ;
- Bilan hépatique ;
- IgE totales et Prick tests ;
- Sérologies VIH, hépatites B et C, HTLV1 selon le contexte ;
- Examen parasitologique des selles 3 jours consécutifs ;
- Sérologies guidées par la notion de voyage (parasitose exotique).

4) Traitement antiparasitaire d'épreuve (type Albendazole = Zentel®) : si absence d'amélioration, bilans de seconde ligne

- Anticorps antinucléaires et anti-ADN natifs ;
 - Anticorps antineutrophiles cytoplasmiques ;
 - Vitamine B12 sérique ;
 - Dosage IgGAM ;
 - Bilan radiologique (radiographie de thorax, échographie abdomino-pelvienne) ;
 - ECG et échocardiographie.
- 5) En cas de normalité du bilan précédent et de persistance de l'éosinophilie
- Myélogramme avec examen cytogénétique et cytométrie de flux ;
 - Phénotype lymphocytaire T B NK et étude de clonalité T ;
 - Transcrits de fusion du syndrome hyperéosinophilique (FIP1L1-FDGFR α) ;
 - Analyse histologique des organes atteints (LBA, coloscopie/FOGD avec biopsie digestive guidée, biopsie cutanée, etc.).

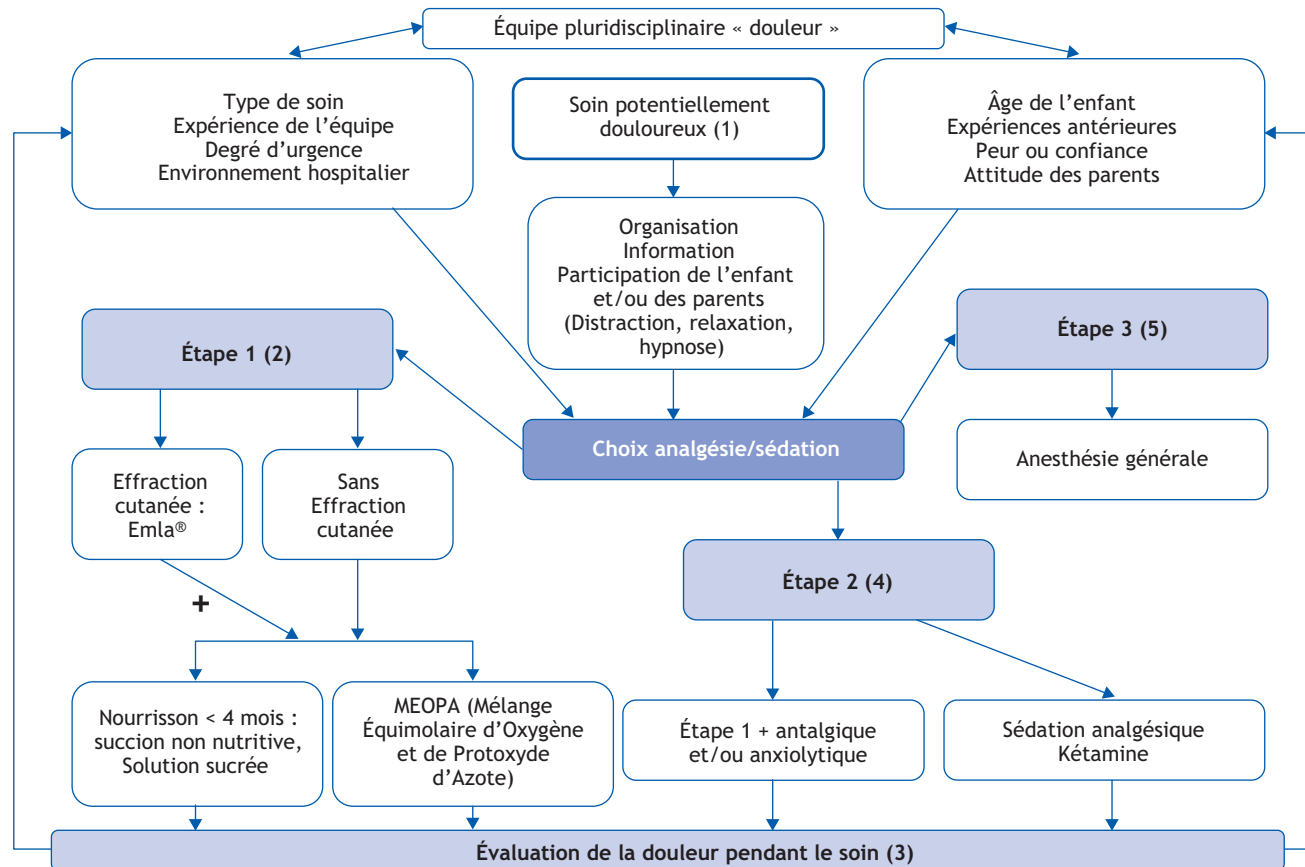
Liens d'intérêts

L'auteur n'a pas communiqué ses conflits d'intérêts.

*Éosinophilie très modérée ou absente.

S. Laborde

Consultation douleur chronique de l'enfant et de l'adolescent, CHU de Bordeaux,
place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

La douleur liée aux soins représente la douleur la plus fréquente à l'hôpital et en médecine générale. Ainsi, sa prise en considération est indispensable en particulier lorsque ces soins doivent être répétés. Le but est d'éviter la mémorisation de la douleur notamment dans sa composante émotionnelle [1] et l'évolution vers des comportements phobiques empêchant un accompagnement serein de l'enfant. Une prise en charge adaptée de ces douleurs permet de limiter voire de supprimer la contention en associant aux outils médicamenteux des techniques non médicamenteuses [2] qui permettront la participation de l'enfant et de ses parents (distraction, hypnose, relaxation, etc.).

Des recommandations existent et guident les soignants pour un accompagnement de meilleure qualité.

(1) Il est difficile de lister l'ensemble des soins potentiellement douloureux pour l'enfant. De plus, la douleur perçue au cours d'un même soin sera variable selon chaque enfant, selon son âge, selon son vécu des expériences douloureuses antérieures. Avant toute chose, si l'enfant le souhaite, une information adaptée pourra lui être donnée sur le soin et son déroulement. Il est également important dans la mesure du possible et en dehors de l'urgence d'organiser le soin, de l'anticiper par rapport au rythme de l'enfant, de le préparer avec lui en fonction de la personne ressource qu'il souhaite auprès de lui (parents) et des moyens non médicamenteux qu'il a choisi.

(2) L'EMLA® doit être proposé chaque fois qu'il y a effraction cutanée en dehors de l'urgence. Il peut être proposé à tout âge sauf si l'enfant le refuse.

Le MEOPA® (Mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote) est le produit de référence pour les actes et les soins

douloureux chez l'enfant car il possède un ensemble de caractéristiques originales : rapidité et réversibilité d'action, effet antalgique et excellent profil « bénéfique/risque ». Le MEOPA® ne permet pas de couvrir tous les actes et soins douloureux. Selon les indications, l'âge de l'enfant et l'expérience de l'équipe, 10 à 30 % d'échecs sont observés. Les enfants de moins de 2 ans ont des effets beaucoup moins marqués [3].

Les solutions sucrées sont efficaces jusqu'à l'âge de 4 mois pour diminuer la douleur provoquée par des gestes invasifs tels que les ponctions veineuses et capillaires. L'allaitement maternel est une alternative aussi efficace qu'une solution sucrée [3].

(3) Évaluation systématique après chaque acte potentiellement douloureux. L'auto-évaluation est à privilégier dans la mesure du possible. L'outil d'évaluation sera adapté à l'âge et au contexte selon les recommandations de l'ANAES 2000 [4]. L'accompagnement du soin suivant sera adapté et réajusté en fonction du résultat de cette évaluation et du retour que fera l'enfant de son vécu du soin (si l'âge le permet).

(4) Lorsque les moyens décrits à l'étape 1 restent insuffisants, notamment lors de certains pansements, lors de réductions de fractures, de soins répétés, chez les enfants très anxieux ou phobiques. Le MEOPA® reste alors trop souvent le seul médicament utilisé. Même si sa sécurité est maximale quand il est utilisé seul sans association médicamenteuse [3], il n'est pas rare de le voir associer à un morphinique (nalbuphine ou morphine) et/ou à un sédatif (essentiellement le midazolam) avec des voies d'administration variables (rectale, orale, intraveineuse, etc.) [2]. Ces associations sont utilisées le plus souvent avec un niveau de sécurité insuffisant : pas de consigne

de jeûne, pas d'évaluation d'éventuelles contre-indications, pas de critères de surveillance, etc. Toute prémédication associée au MEOPA® (psychotrope, morphinique, etc.) nécessite une vigilance accrue. Cependant, le risque respiratoire lié à la potentialisation par ces produits reste exceptionnel. Ces associations médicamenteuses restent encore largement utilisées et sont retrouvées dans les *Standards Options Recommandations* concernant la prise en charge des douleurs des soins chez l'enfant atteint de cancer [2].

Les dernières recommandations concernant la prise en charge des douleurs de l'enfant décrivent la kétamine comme ayant un profil pharmacologique original : les réflexes de protection laryngés sont maintenus, la respiration spontanée, le système cardiovasculaire ne sont pas déprimés, l'analgésie est puissante [3]. Il s'agit d'un anesthésique utilisé dans les indications de l'AMM par tout médecin spécialisé en anesthésie-réanimation ou en urgence. Néanmoins, lorsque le MEOPA® est insuffisant pour réaliser dans de bonnes conditions un geste douloureux, la kétamine à faible dose (titration de bolus intraveineux de 0,5 mg/kg sans dépasser 2 mg/kg) apparaît le seul médicament potentiellement utilisable sans la présence d'un médecin anesthésiste [3,5].

(5) Enfin, certains soins doivent d'emblée être réalisés sous anesthésie générale (AG) comme les biopsies osseuses. Dans certains cas de phobie ou en cas de gestes multiples [2], le recours à une AG pourra se discuter au cas par cas.

Liens d'intérêts

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

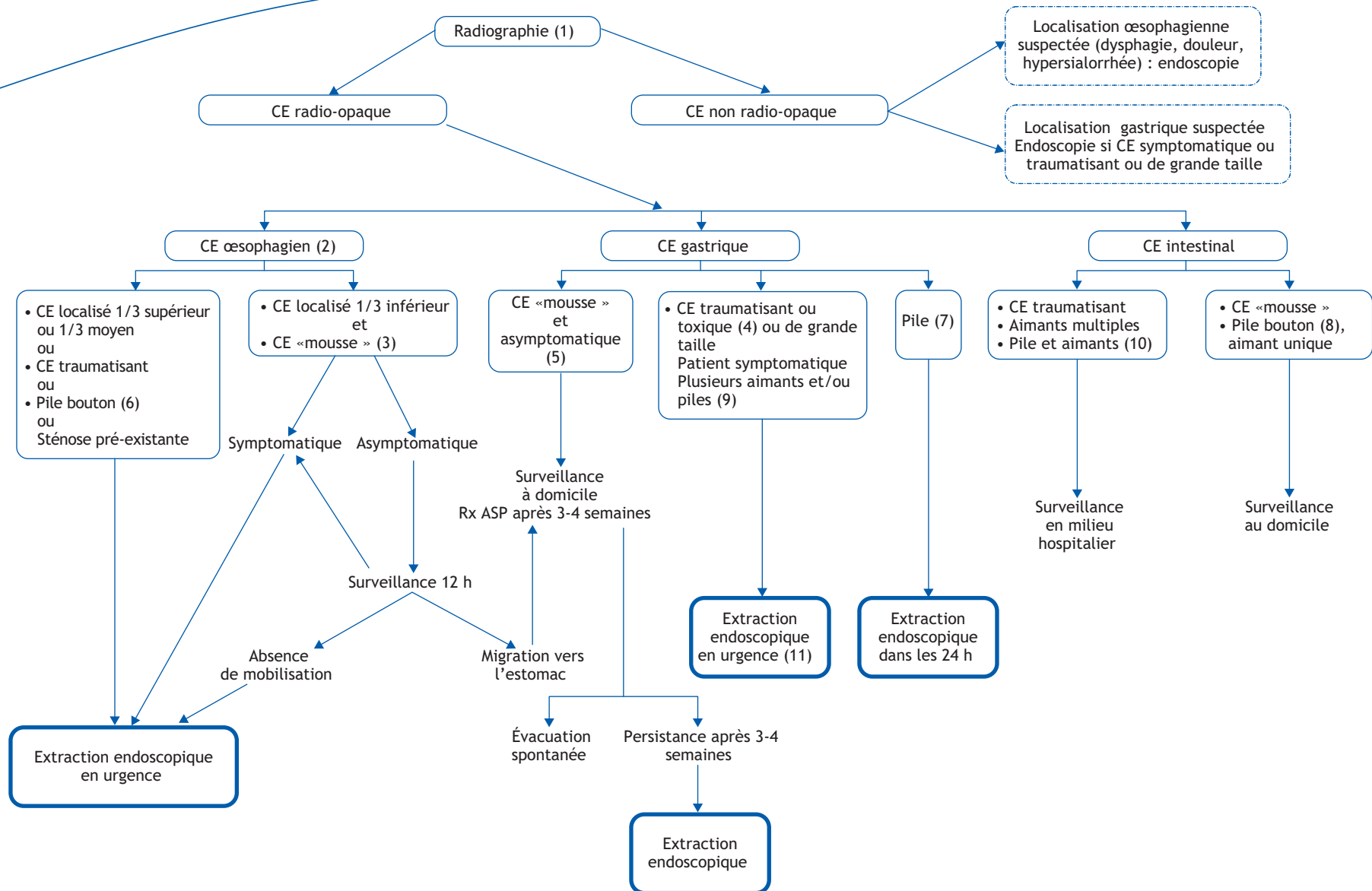
Correspondance :
Adresse e-mail : docslaborde33@orange.fr (S. Laborde)

■ Références

- [1] Von Baeyer CL, Marche TA, Rocha EM et al. Children's memory for pain: overview and implications for practice. *J Pain* 2004;5:241-9.
- [2] Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC). *Standards Options Recommandations pour la prise en charge des douleurs provoquées lors des ponctions sanguines, lombaires et osseuses chez l'enfant atteint de cancer (Rapport intégral)* ; 2005.
- [3] Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS). *Prise en charge médicamenteuse de la douleur aiguë et chronique chez l'enfant. Recommandations de bonne pratique* ; 2009.
- [4] Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). *Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans* ; 2000.
- [5] Annequin D. La kétamine en 2012 : comment l'utiliser pour la douleur provoquée par les soins chez l'enfant ? *Arch Pediatr* 2012;9:777-9.

L. Michaud

Unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition, département de pédiatrie et centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, Hôpital Jeanne-de-Flandre, avenue Eugène-Avinée, 59037 Lille, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le plus souvent accidentelles, les ingestions de corps étrangers (CE) surviennent dans la majorité des cas avant l'âge de 5 ans. Si la plupart des CE ingérés traversent le tractus digestif sans manifestation clinique ni complication, 10 à 20 % d'entre eux doivent être extraits par voie endoscopique et moins de 1 % nécessite un traitement chirurgical en raison d'une complication majeure (obstruction digestive, perforation, appendicite). Les symptômes liés à l'ingestion d'un CE dépendent de l'âge de l'enfant, de ses antécédents (chirurgie digestive), de la taille et de la localisation du CE et/ou de la survenue d'une complication éventuelle (ulcération, perforation digestive, etc.).

(1) La majorité des CE ingérés sont radio-opaques, visibles sur une radiographie du thorax élargie au cou et à la cavité gastrique. Au niveau du cou et du thorax, le cliché de profil confirme si nécessaire la position postérieure du CE œsophagien par rapport aux clartés antérieures du larynx, de la trachée et de la carène. Au niveau de l'abdomen, une position antérieure du CE sur le cliché de profil est en faveur de sa localisation intra-gastrique alors qu'une position plus postérieure est en faveur d'une localisation intestinale.

L'objectif est d'extraire les CE dangereux par leur localisation ou leur nature. La décision d'extraction du CE dépend donc de la taille du CE, de sa nature (toxique ou non), de son caractère (traumatisant ou non), de sa localisation (œsophagienne, gastrique ou intestinale), et de la symptomatologie présentée par l'enfant.

(2) Le principal risque lié à la présence d'un CE œsophagien est la survenue d'ulcérations œsophagiennes, secondaires au péris-

tisme œsophagien, qui peuvent se compliquer de perforation œsophagienne ou de sténose secondaire. En cas de blocage dans le tiers supérieur ou le tiers moyen de l'œsophage, l'extraction endoscopique en urgence est indispensable, même si le CE n'est pas traumatisant (« mousse »).

(3) En cas de blocage d'un CE non traumatisant dans le tiers inférieur de l'œsophage, sous réserve que l'enfant soit totalement asymptomatique, une surveillance clinique et radiologique est proposée en milieu hospitalier. L'extraction endoscopique doit être réalisée si le CE reste bloqué dans le tiers inférieur de l'œsophage plus de 12 heures.

(4) En raison du risque d'impaction suivie de perforation ou de lésions digestives, les CE intra-gastriques sont extraits en urgence s'ils sont de grande taille (diamètre supérieur à 20 mm, longueur supérieure à 3 cm avant 1 an et 5 cm après 1 an), toxiques, caustiques ou potentiellement traumatisants (pointus ou tranchants). L'ingestion d'un objet tranchant ou pointu augmente le risque de complication de moins de 1 % à plus de 15 à 35 %.

(5) Les CE intra-gastriques non traumatisants de petite taille, non caustiques ou non toxiques (pièce de monnaie, bille) ne sont enlevés qu'en cas de persistance dans l'estomac 3 à 4 semaines après leur ingestion chez un enfant asymptomatique.

(6) Les piles de localisation intra-œsophagienne, quelle que soit leur position dans l'œsophage, doivent être extraites en urgence.

(7) Les piles de localisation intra-gastrique doivent être extraites si elles restent en position intra-gastrique plus de 24 heures, ou en urgence en cas de symptômes cliniques.

(8) Les piles de localisation intestinale nécessitent, en l'absence de symptôme, une simple surveillance clinique et l'inspection des selles au domicile jusqu'à l'évacuation spontanée de la pile.

(9) L'ingestion d'un aimant unique ne pose pas habituellement de problème particulier s'il ne reste pas bloqué dans l'œsophage. Par contre, l'ingestion de plusieurs aimants, ou de piles boutons et d'aimants ingérés ensemble ou sur une période rapprochée, expose à des risques de compression des parois intestinales secondaire à l'attraction de deux aimants, pouvant conduire à des nécroses des parois du grêle, des perforations et/ou des fistules, ou un volvulus. En cas d'ingestion simultanée de plusieurs aimants, ceux-ci doivent être extraits en urgence lorsqu'ils sont localisés dans l'estomac.

(10) Si les aimants sont localisés dans l'intestin, une surveillance clinique et radiologique en hospitalisation est nécessaire, et l'apparition d'un syndrome douloureux abdominal aigu peut conduire à une laparotomie.

(11) Quel que soit le CE intra-œsophagien ou intra-gastrique, les vomissements provoqués, inefficaces et dangereux, sont formellement contre-indiqués. La prescription d'émétiques qui peut conduire au reflux du CE de l'estomac vers l'œsophage est également proscrite. En cas de CE digestif nécessitant une extraction, son retrait par voie endoscopique, sous anesthésie générale avec intubation trachéale, reste la technique de référence, qui permet également la visualisation de la muqueuse œsophagienne et gastrique et de lésions potentielles induites par le CE, ainsi que la réalisation de gestes précis sous contrôle de la vue.

Liens d'intérêts

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

Correspondance :

Adresse e-mail : laurent.michaud@chru-lille.fr (L. Michaud)

■ Références

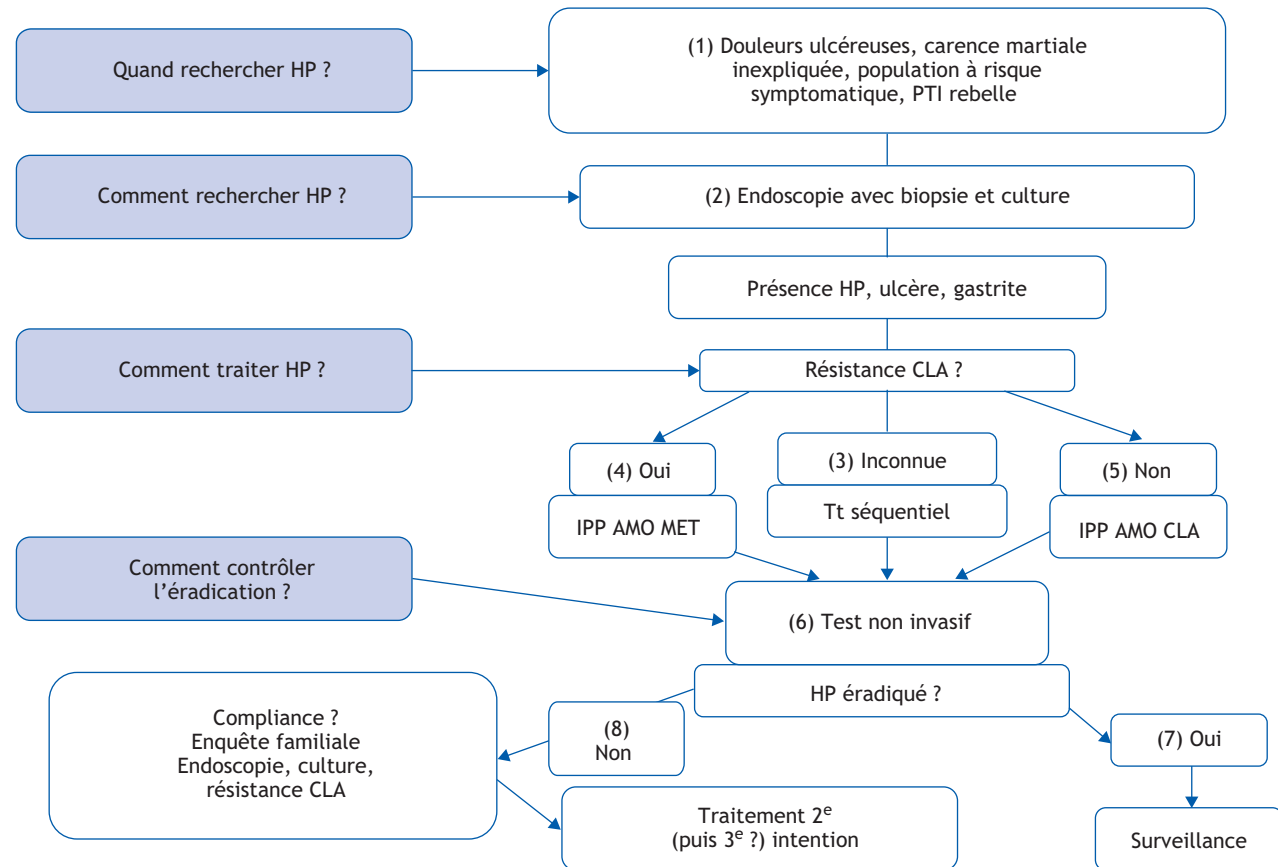
Michaud L, Bellaïche M, Olives JP. Ingestion de corps étrangers chez l'enfant. Recommandations du Groupe Francophone d'Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques. Arch Pediatr 2009;16:54-61.

Litovitz T, Whitaker N, Clark L, et al. Emerging battery-ingestion hazard: clinical implications. Pediatrics 2010;125:1168-77.

N. Kalach^{1,*} et J. Raymond²

¹Clinique Pédiatrique Saint-Antoine, Hôpital St-Vincent-de-Paul, Groupement des Hôpitaux de l'Institut Catholique de Lille, boulevard de Belfort, 59020 Lille, France

²Service de Microbiologie, Hôpital Cochin, AP-HP, 27 rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France



■ Abréviations

AMO : amoxicilline

CLA : clarithromycine

IPP : inhibiteur de pompe à proton

Met : métronidazole

PTI : purpura thrombopénique idiopathique

■ Arbre décisionnel - Commentaires

(1) Épigastalgies réveillant l'enfant la nuit, avec retentissement sur la croissance, sensibilité épigastrique à la palpation. Il est recommandé de chercher *Helicobacter pylori* (HP) en cas de carence martiale et de purpura thrombopénique idiopathique rebelle, en cas d'antécédents familiaux au 1^{er} degré de cancer gastrique, et chez les enfants symptomatiques originaires des zones géographiques endémiques ou placés dans un centre pour enfants handicapés. Il n'est pas recommandé de rechercher HP devant des douleurs abdominales d'allure fonctionnelle.

(2) Le diagnostic de l'infection à HP est fait par endoscopie digestive haute (qui objective une gastrite et/ou un ulcère gastroduodénal), permettant de prélever des biopsies au niveau antro-fundique. Le diagnostic positif de l'infection à HP est évoqué sur la présence du germe sur les coupes histologiques, un test rapide à l'uréase positif, et/ou une culture bactérienne positive. Les tests de dépistages non invasifs comme la sérologie, le test respiratoire à l'urée ¹³C (UBT), la détection de l'antigène HP dans les selles (HpSa), le PCR sur l'exsudat gingival sont utilisés pour des études épidémiologiques et non pour le diagnostic d'une infection aiguë.

L'avantage de la culture est la réalisation d'un antibiogramme permettant la recherche de résistance à plusieurs familles d'antibiotiques. L'examen bactériologique inclut la mise en évidence de HP par PCR et/ou culture. La PCR s'effectue directement à partir de la biopsie. Elle permet de détecter simultanément la présence de HP et sa résistance à la clarithromycine en recherchant les principales mutations responsables.

(3) En l'absence de culture bactérienne, quatre associations thérapeutiques peuvent être proposées en traitement probabiliste,

en insistant sur la nécessité absolue d'une bonne observance (risque importants de résistance secondaire) (doses : tableau 1) :

- Traitement séquentiel, préféré en première intention. (IPP + amoxicilline pendant 5 j, puis IPP + clarithromycine + imidazolé pendant 5 j ;
- IPP + amoxicilline + clarithromycine ;
- IPP + amoxicilline + imidazolé ;
- Sels de bismuth + amoxicilline + imidazolé (dans les pays où les sels de bismuth sont autorisés et disponibles, ce qui n'est pas le cas de la France).

Tableau I
Doses des médicaments utilisés pour l'éradication de HP.

Amoxicilline	50-60 mg/kg en deux prises
Clarithromycine	20-30 mg/kg en deux prises
Oméprazole	2 mg/kg en deux prises à jeun
Métronidazole	20-30 mg/kg en deux prises

La durée théorique du traitement triple (hors traitement séquentiel) est de 7 jours. Cependant plusieurs auteurs préconisent une durée de 10-14 j.

Lorsque l'antibiogramme est disponible (ou les résultats de la PCR) :

- (4) si la souche est résistante à la clarithromycine, l'association IPP + amoxicilline + imidazolé sera préférée pour une durée de 10-14 jours ;
- (5) si la souche de HP est sensible à la clarithromycine, l'association IPP + amoxicilline + clarithromycine sera prescrite pour une durée de 7 jours.

(6) L'UBT et la détection de l'antigène HP dans les selles selon la méthode ELISA sont considérés comme des tests non invasifs fiables pour contrôler l'éradication de HP. Ces tests doivent être réalisés au moins 6-8 semaines après la fin du traitement et au moins 4 semaines après l'arrêt des IPP.

(7) Si le test respiratoire ou la détection d'antigènes dans les selles sont négatifs l'infection à HP est considérée comme éradiquée. La persistance d'épigastalgies malgré l'éradication bactérienne, est due à la persistance de la gastrite histologique nécessitant un traitement par un IPP pendant 4-8 semaines supplémentaires, il en est de même en cas de lésion ulcérée.

(8) En cas d'échec d'éradication, UBT et/ou le HpSa sont positifs, en particulier après un traitement incluant de la clarithromycine, la résistance de HP à cet antibiotique doit être recherchée :

- En effectuant une nouvelle endoscopie avec prélèvement de biopsies. Le nouveau traitement sera adapté en fonction des résultats ;
- Il faut bien évaluer la compliance thérapeutique ;
- Une enquête familiale à la recherche d'une infection à HP peut être utile en cas de persistance de l'infection malgré un traitement bien adapté à l'antibiogramme et une bonne compliance thérapeutique. Certaines habitudes culturelles, comme le fait de manger avec les doigts dans un plat commun sont à déconseiller.

Liens d'intérêts

N. Kalach : L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

J. Raymond : L'auteur n'a pas communiqué ses conflits d'intérêts.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : kalach.nicolas@ghicl.net (N. Kalach)

■ Références

Koletzko S, Jones NL, Goodman K, et al. Evidence-based guidelines from ESPGHAN and NASPGHAN for *Helicobacter pylori* infection in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:230-43.

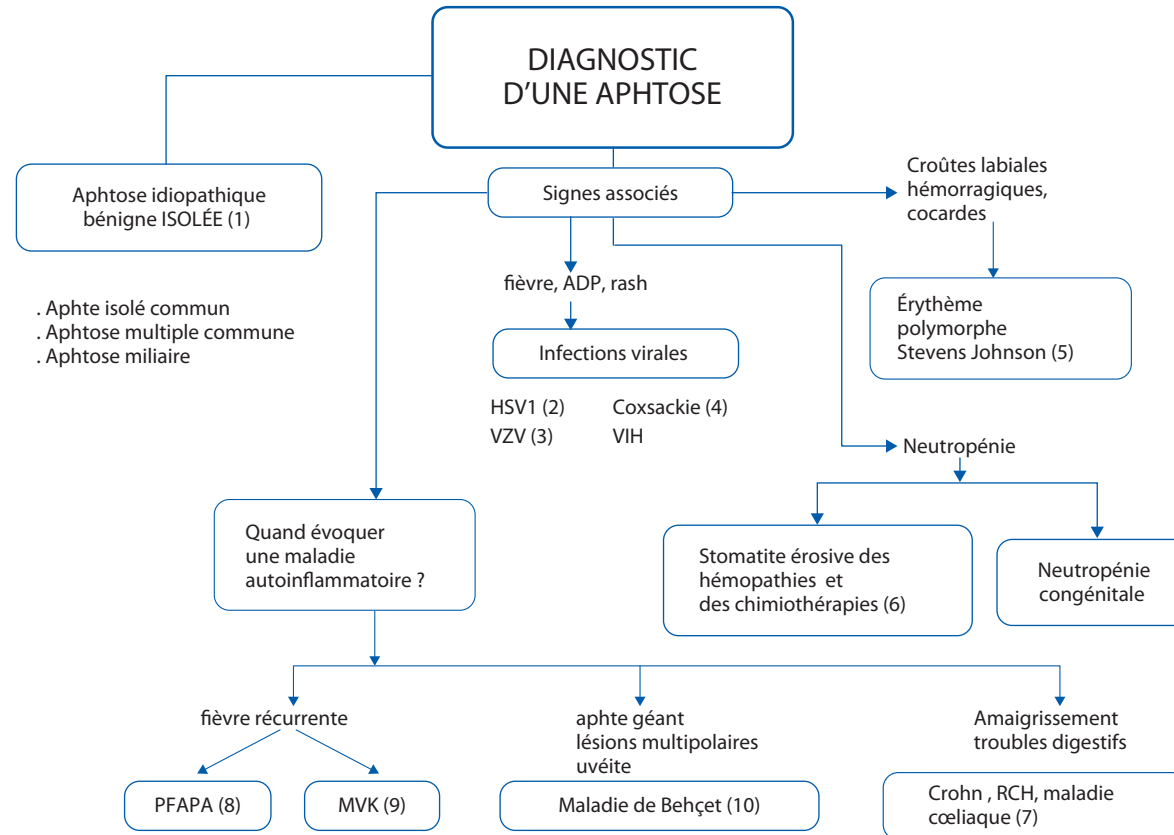
Bontems P, Kalach N, Oderda G, et al. Sequential therapy vs. tailored triple therapies for *Helicobacter pylori* infection in children: A prospective, open-label, multi-center study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;53:646-50.

Horvath A, Dziechciarz P, Szajewska H. Meta-analysis: sequential therapy for *Helicobacter pylori* eradication in children. *Aliment Pharmacol Ther* 2012;36:534-41.

Pacifico L, Osborn F, Anania C, et al. Review article: bismuth-based therapy for *Helicobacter pylori* eradication in children. *Aliment Pharmacol Ther* 2012;35:1010-26.

J.-L. Stephan

Service de Pédiatrie, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne, France



■ Abréviations

- ADP : adénopathies
 HSV1 : herpes virus type 1
 MVK : déficit mévalonate kinase
 PFAPA : *Periodic Fever Aphthous stomatitis Pharyngitis Adenitis*
 RCH : rectocolite hémorragique
 VIH : virus de l'immuno-déficience humaine
 VZV : virus varicelle zona

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'**aphte isolé commun** est une ulcération de petite taille, de forme arrondie ou ovalaire, à fond jaune, cerné d'un bord rouge régulier, douloureuse, évoluant en 8 à 10 jours. L'aphtose idiopathique bénigne est la forme la plus fréquente : l'enfant présente régulièrement un ou quelques aphtes banals, déclenchés parfois par des contacts alimentaires (agrumes, tomate, noix, gruyère). Dans l'**aphtose multiple commune**, la durée de chaque élément est de 8 jours, mais l'évolution décalée des aphtes (jusqu'à dix, simultanés ou successifs) prolonge la poussée sur plusieurs semaines. Les éléments de l'**aphtose miliaire** sont typiques mais de petite taille (2 à 5 mm), nombreux (dix à 100 éléments). Quelquefois, un ou deux éléments sont plus importants. L'aspect de l'éruption est très proche de celui de l'herpès buccal (érosions arrondies post-vésiculeuses), mais il n'y a pas de syndrome général, pas d'adénopathies, et surtout, on ne retrouve aucune lésion péri-buccale évocatrice de l'éruption herpétique. En cas de doute, on recherche l'effet cytopathogène d'un frottis du fond d'une ulcération, positif dans l'herpès, négatif dans l'aphtose miliaire.

(2) Dans l'**infection herpétique**, l'érosion est polycyclique et succède à un bouquet de vésicules sur une base érythémateuse. L'évolution est suintante et douloureuse, parfois croûteuse ou aphtoïde, accompagnée parfois d'adénopathies satellites et d'une fébricule. Les récurrences herpétiques sont rarement strictement muqueuses ; elles surviennent plus souvent sur le vermillon des lèvres et autour. La forme majeure de gingivostomatite fébrile érosive est caricaturale d'une primo-infection herpétique.

(3) **Varicelle et zona** : les lésions sont similaires à celles de l'herpès, mais plus étendues, endojugales, d'évolution aphtoïde

pour la varicelle, ou avec regroupement lésionnel sur le territoire muqueux des nerfs V, VII ou IX en accompagnement d'un zona cutané.

(4) **Herpangine, syndrome main-pied-bouche** : ces dermatoses aiguës érythémato-bulleuses parfois récidivantes, peuvent être de localisation muqueuse prédominante.

(5) **Les lésions muqueuses** sont douloureuses, de siège diffus dans la cavité buccale, avec prédominance de l'atteinte labiale. Le diagnostic clinique est évident en présence des lésions cutanées caractéristiques, en cocarde (au niveau des paumes de mains en particulier). Lorsque l'atteinte muqueuse est sévère, la cause est surtout médicamenteuse : toxidermie aux sulfamides, AINS, antibiotiques, barbituriques.

(6) **Des stomatites érosives** compliquent les agranulocytoses des hémopathies (stomatite avec pseudomembranes) ou les chimiothérapies aplasiantes (anthracyclines).

(7) **La maladie de Crohn** peut s'exprimer par des ulcérations inflammatoires aphtoïdes, buccales ou péri-anales. En l'absence de manifestation digestive, les granulomes épithélioïdes non caséux à la biopsie orientent le diagnostic.

(8) Le syndrome décrit pour la première fois en 1987 par Marshall est une maladie périodique fébrile d'étiologie inconnue. En particulier aucune anomalie génétique à l'origine de ce syndrome n'a pu être mise en évidence jusqu'à maintenant. Ce syndrome est caractérisé par des accès fébriles récidivants en moyenne tous les 4 semaines d'une durée de 4 à 5 jours avec des intervalles libres entre les accès fébriles où l'enfant est totalement asymptomatique. La présentation clinique associe à un état fébrile autour de 40 °C avec des aphtes, une pharyngite,

parfois des adénopathies cervicales en l'absence d'une infection des voies aériennes supérieures. Le diagnostic est uniquement clinique avec une biologie totalement non spécifique, et nécessite bien entendu l'exclusion des autres maladies caractérisées par des accès fébriles récurrents. Les autres signes inconstants comprennent les douleurs abdominales, des arthralgies sans véritable arthrite, les céphalées, un rash urticarien.

(9) **Le syndrome hyper-IgD** par déficit en mevalonate kinase (MVK) est caractérisé par la survenue de grands accès fébriles avec frissons, jusqu'à 40 °C, de 3 à 7 jours accompagnés de douleurs abdominales, de vomissements et de diarrhée, parfois d'arthralgies, d'aphtes, d'adénopathies cervicales douloureuses, d'hépatosplénomégalie, des signes cutanés variés (rash urticarien, purpura nodulaire, érythème marginé). Les manifestations apparaissent tôt dans la vie, parfois en période néonatale. Le déclenchement est souvent une infection virale ou une vaccination. Il est de transmission autosomique récessive. Le diagnostic repose sur la chromatographie des acides organiques urinaires (recherche d'une acidurie mévalonique).

(10) **Aphte géant** : ulcération arrondie de plus de 1 cm, régulière, entourée d'un liseré érythémateux, à base souple. Le caractère bipolaire (orogénital) est caractéristique. Rechercher d'autres éléments de ce diagnostic : pseudofolliculites cutanées, hypersensibilité aux points d'injection, uvéite antérieure, atteinte neurologique ou articulaire, phlébite superficielle, HLA B5.

Liens d'intérêts

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

Correspondance :

Adresse e-mail : j.louis.stephan@chu-st-etienne.fr (J.-L. Stephan)

■ Références

Chan MH, Wolf JC. Biopsy techniques and treatment of mucocutaneous lesions. Dent Clin N Am 2012;56:43-73.

Akintoye SO, Greenberg MS. Recurrent aphtous stomatitis. Dent Clin N Am 2005;56:31-47.

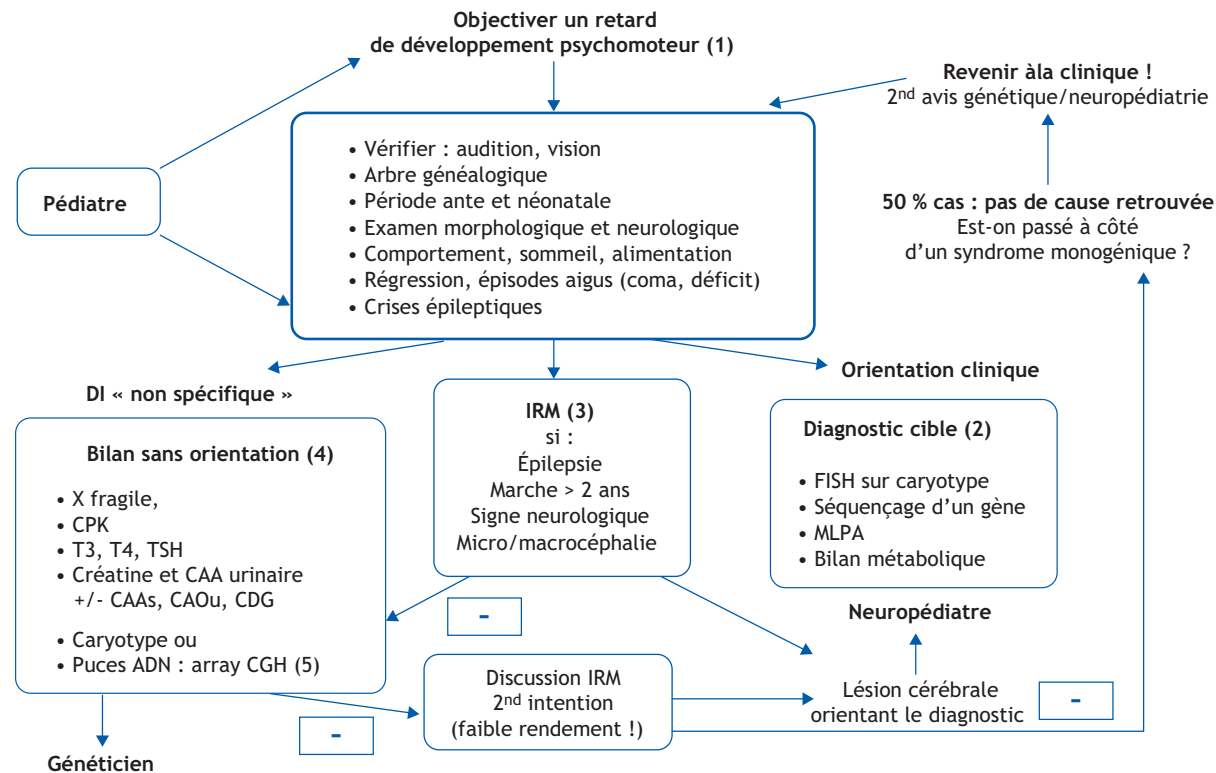
V. des Portes^{1,*}, A. Verloes^{2, 4}, D. Héron^{3, 4} et le réseau DéfiScience** pour la SFNP

¹Centre de référence « Déficiences intellectuelles de causes rares », HFME, Hospices Civils de Lyon et Université Lyon 1, 59 boulevard Pinel, 69677 BRON, France

²Département de Génétique, INSERM U676, CHU Robert-Debré, AP-HP, 48 boulevard Serrurier, 75019 Paris, France

³Département de Génétique, INSERM CRicm, UMR-S975, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 47 boulevard Hôpital, 75013 Paris, France

⁴Centre de référence Maladies Rares « Déficiences intellectuelles de causes rares », Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 47 boulevard Hôpital, 75013 Paris, France



■ Abréviations

- CAA : chromatographie des acides aminés
CAOu : chromatographie des acides organiques urinaires
CGH : hybridation génomique comparative
FISH : *fluorescent in situ hybridization*
MLPA : *multiplex ligation-dependent polymerase amplification*

■ Références

- Decobert F, Grabar S, Merzoug V, et al. Unexplained mental retardation: is brain MRI useful? *Pediatr Radiol* 2005;35:587-96.
- McDonald L, Rennie A, Tolmie J, et al. Investigation of global developmental delay. *Arch Dis Child* 2006;91:701-5.
- Sagoo GS, Butterworth AS, Sanderson S, et al. Array CGH in patients with learning disability (mental retardation) and congenital anomalies: updated systematic review and meta-analysis of 19 studies and 13,926 subjects. *Genet Med* 2009;11:139-46.
- Verloes A, Héron D, Billette de Villemeur T, et al. Stratégie d'exploration d'une déficience intellectuelle inexpliquée. *Arch Pediatr* 2012;19:194-207.

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : vincent.desportes@chu-lyon.fr (V. des Portes)

■ Arbre décisionnel - Commentaires

Deux à trois pour cent des nouveau-nés auront une déficience intellectuelle. En faire le diagnostic pour mettre en œuvre la prise en charge, mais aussi en rechercher la cause font partie des missions du pédiatre. Le schéma d'investigation étiologique proposé ici a été validé par le groupe de travail du réseau DéfiScience*. L'objectif principal d'un diagnostic étiologique reste avant tout la recherche d'une cause curable et/ou possiblement récurrente impliquant un conseil génétique fiable. Le choix des examens doit rester avant tout clinique. Mais, très souvent, la déficience intellectuelle est isolée, sans orientation diagnostique. Cette partie du diagnostic peut nécessiter de recourir à un avis spécialisé en génétique et ou neuropédiatrie. Cependant, le pédiatre se doit de connaître sans rentrer dans les détails, les indications de l'imagerie et des principaux examens biologiques, et avoir entendu parler de « puce à ADN », maintenant disponible en routine, pour pouvoir répondre aux questions des parents.

(1) Du retard psychomoteur à la déficience intellectuelle

Plus le handicap est sévère, plus les signes d'appel seront précoces : hypotonie néonatale, retard postural, mauvaise interaction précoce pour une déficience sévère, retard massif du langage, agitation psychomotrice, pour une déficience moyenne, trouble des apprentissages scolaire en primaire pour une déficience légère. Chaque symptôme d'appel amène des diagnostics différentiels multiples, neurologiques, sensoriels, psychiatriques, somatiques, que l'on ne peut synthétiser ici. Les échelles de développement telles que la Brunet Lézine sont utiles pour évaluer précisément en consultation les quatre domaines de développement : posture, coordination motrice fine, langage et interaction sociale. Plus l'enfant est jeune, plus le pronostic cognitif est délicat et la part de déficience sera appréciée selon la manière dont l'enfant mobilise ses compétences et « rattrape » son retard, avec une stimulation bien conduite (kinésithérapeute, puis psychomotricien, prise en charge CAMSP ou CMP). Pour les déficiences légères et moyennes, un test psychométrique est indispensable pour confirmer les difficultés de raisonnement et différencier d'un trouble spécifique des apprentissages.

Si l'enfant ne rattrape pas son retard, une cause (infectieuse, toxique, génétique) doit être recherchée sans attendre, en évitant de rassurer à tort des parents qui ont bien perçu ce décalage comme anormal, et sans mettre les symptômes sur le compte de facteurs purement psychologiques. Il ne faut certes pas inquiéter inutilement, mais surtout savoir enclencher des explorations

étiologiques à temps pour répondre aux quatre questions des parents : pourquoi a-t-il un retard ? Comment va-t-il évoluer ? Y a-t-il un traitement ? Quel risque pour un autre enfant ?

(2) Diagnostic ciblé selon la clinique

La plupart des syndromes cliniques peuvent aujourd'hui être confirmés par un test génétique. Cela peut être le séquençage d'un gène ou d'un groupe de gènes responsables d'un syndrome clinique, ou bien l'hybridation sur caryotype d'une sonde spécifique (FISH, *fluorescent in situ hybridization*) qui permet d'identifier sur un caryotype des microdélétions, sur la région chromosomique correspondant à un syndrome suspecté cliniquement (Williams, DiGeorge, Smith-Magenis...). Des techniques de génétique moléculaire quantitative, telle que la mPA (*multiplex ligation-dependant polymerase amplification*) permettent de dénombrer le nombre de copies d'une région chromosomique donnée, soit pour identifier une délétion/duplication d'un gène cible évoqué cliniquement mais dont la séquence est apparemment normale, ou pour étudier d'un coup plusieurs dizaines de loci, dont, par exemple les régions subtélomériques, sièges de 2,5 % à 5 % d'anomalies non visibles sur le caryotype.

Le groupe très vaste des **maladies héréditaires du métabolisme**, sera évoqué devant certaines situations cliniques : atteinte multiviscérale ou sensorielle, signes neurologiques progressifs ou fluctuants, épisodes neurologiques aigus inexplicables, intolérances aux protéines, justifient ces explorations spécialisées. En l'absence d'orientation clinique, une chromatographie des acides aminés sanguins (CAAs), une chromatographie des acides organiques urinaires (CAOu) et un CDG (trouble de N-glycosylation des protéines) seront demandés en cas de consanguinité des parents ou de déficience intellectuelle sévère ou profonde. Par ailleurs, en l'absence d'IRM avec spectroscopie, un dosage urinaire du guanidinoacétate et de la créatine, permet de rechercher un défaut de synthèse ou de transport de la créatine, peu spécifique cliniquement.

(3) L'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM)

L'IRM serait anormale dans 30 % des cas de RM, dans plus de 40 % des examens lorsqu'il y a une symptomatologie neurologique, mais dans moins de 15 % quand il n'y a pas de signe d'appel. Toutefois, les anomalies observées ne fournissent la clé du diagnostic étiologique que dans 2 à 4 % des cas. Une IRM est indiquée en cas de macro- ou de microcéphalie, en cas d'épilepsie ou de régression, de signes neurologiques, en cas de retard

sévère avec retard moteur (marche non acquise à 2 ans). En dehors de ces situations, le rendement est quasi nul et l'IRM ne sera pas faite en première intention.

(4) Bilan sans orientation clinique

Le **syndrome X fragile** est une pathologie fréquente (1/5 000 garçons et 1/9 000 filles) dont le diagnostic clinique est parfois difficile. Son caractère familial et ses conséquences pour le conseil génétique justifient sa réalisation systématique devant toute DI non syndromique. Chez un garçon, le dosage des CPK dépiste précocement une myopathie de Duchenne, qui peut se manifester d'abord par un retard psychomoteur. Le bilan thyroïdien est indispensable, car de nombreux syndromes s'accompagnent d'une dysthyroïdie source de surhandicap. De plus, la comparaison de T3 et T4 permet de suspecter un déficit en transporteur cérébral de la T3 (gène *MCT8*), affection liée à l'X, caractérisée par des taux élevés de T3, contrastant avec des valeurs de T4 basse.

(5) Évolution des techniques de génétique « pangénomiques », sans orientation clinique

Le **caryotype** est un examen pangénomique de faible sensibilité. En dehors de la trisomie 21 (qui explique à elle seule environ 10 % de l'ensemble des DI), le rendement diagnostique du caryotype est faible. L'**hybridation génomique comparative** (CGH : *comparative genomic hybridization*) sur matrice ordonnée (micro-réseau ou *array* CGH ou « puce à ADN ») constitue une véritable révolution diagnostique. La puissance de la technique vient de sa capacité à analyser d'un seul coup un très grand nombre de loci. Dans une population d'enfants présentant une déficience intellectuelle à caryotype normal, 10 à 20 % présentent des remaniements génomiques significatifs en CGH. Certaines variations observées sont de simples polymorphismes ; d'autres peuvent révéler des facteurs de risque non recherchés tels que prédisposition à des cancers. La complexité de l'information recueillie doit être impérativement expliquée aux parents lors de la signature du consentement au test génétique. Avec ces précautions, il est désormais recommandé d'abandonner le caryotype au profit d'une puce faite en première intention, puisque plus de 80 % des anomalies chromosomiques sont *infra-cytogénétiques*.

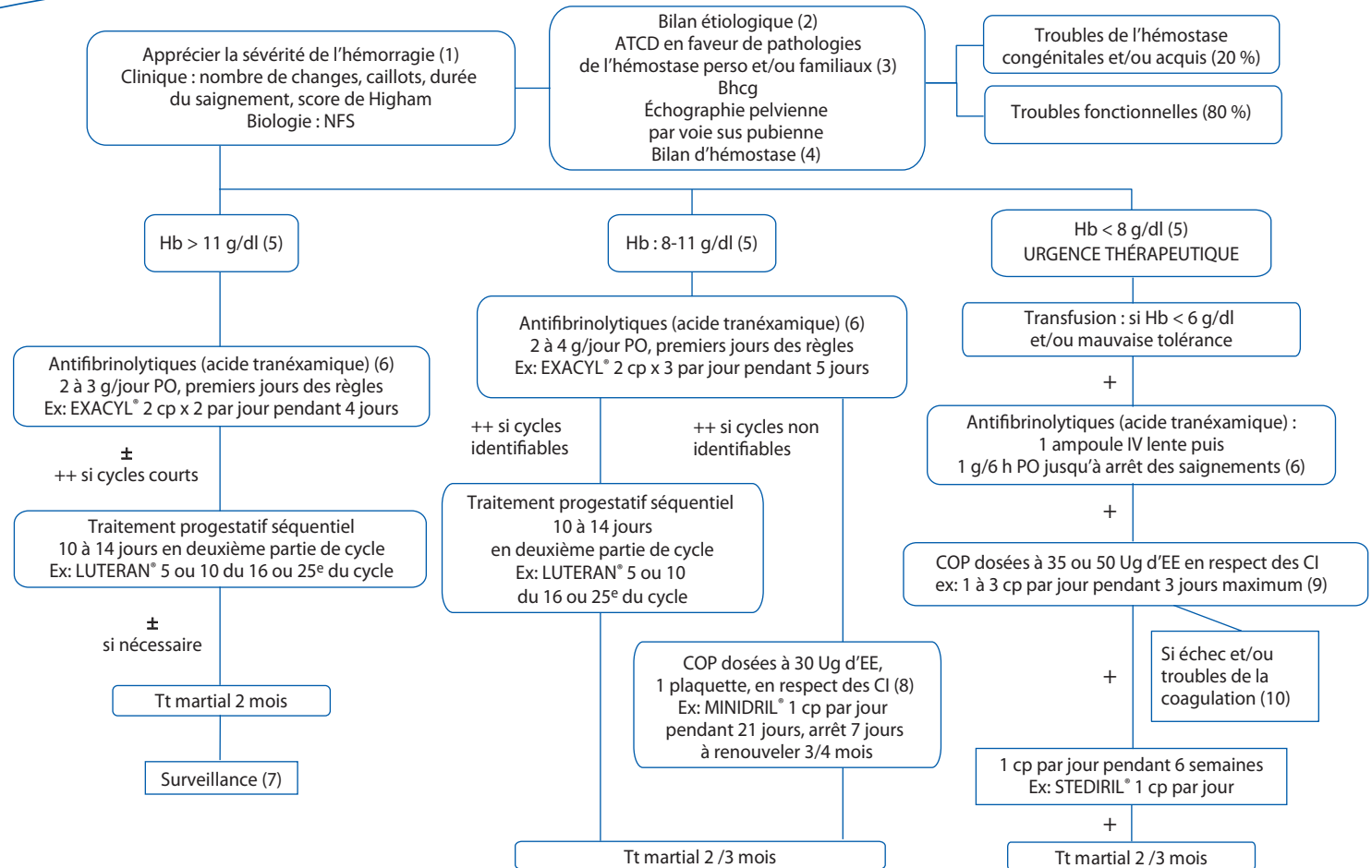
Liens d'intérêts

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

*Réseau des Centres de compétences associés aux Centres de référence Maladies Rares « déficiences intellectuelles de causes rares » (Paris et Lyon) et « malformations cérébelleuses » (Paris).

M. Bidet

Unité d'endocrinologie gynécologie et diabétologie pédiatrique, Centre de pathologies gynécologiques rares, Hôpital Necker Enfants Malades, 149 rue de sèvres, 75743 Paris, France



■ Abréviations

COP : contraception oestro-progestative
EE : Ethynil Estradiol
Hb : hémoglobine
NFS : numération formule plaquettaire
PO : per os

■ Références

Lukes A. Disorders of hemostasis and excessive menstrual bleeding: prevalence and clinical impact. *Fertil Steril* 2005;84:1345-51.
De Raucourt E, Ternisien C. Prise en charge des méno-métrorragies : bonnes pratiques et valeur diagnostique de la biologie : hémostase- hématologie. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008;37:S317-28.
Kadir RA, Lukes AS, Kouides PA, et al. Management of excessive menstrual bleeding in women with hemostatic disorders. *Fertil Steril* 2005;84:1352-9.
Higham JM, O'Brien PMS, Shaw RW. Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. *Br J Obstet Gynecol* 1990;97:734-9.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Les ménorrhagies/pubertaires surviennent dans les 2 premières années suivant les premières règles et concernent 2 à 5 % des adolescentes.

Elles sont définies par des saignements anormaux par leur abondance (> 80 ml) et/ou leur durée (nl ≤ 7 jours), plus ou moins associées à une anomalie de fréquence (nl ≥ 21 jours).

L'abondance des saignements est appréciée à l'interrogatoire par l'estimation du nombre de changes (nl ≤ 6/j), la présence de caillots, de débordements. Elle peut aussi être appréciée de manière semi quantitative par le score de Higham (hémorragie si > 100) (Tableau 1). Cliniquement, des signes d'anémie et de mauvaises tolérances sont recherchés (pâleur cutané-conjonctivale, dyspnée, tachycardie, tension artérielle, signes de choc). Biologiquement, la sévérité du saignement est appréciée par le taux d'hémoglobine.

(2) Dans 80 % des cas, les ménorrhagies/pubertaires sont fonctionnelles, secondaires à une dysovulation ou une absence d'ovulation. Dans 20 % des cas environ, les ménorrhagies/pubertaires peuvent révéler ou accompagner un trouble de l'hémostase acquis ou congénital. La grossesse doit être éliminée, les autres causes organiques sont rarissimes. L'hypothyroïdie est classiquement rapportée, mais rare en pratique. D'autres causes de dysovulation peuvent être recherchées si arguments cliniques et/ou troubles des cycles supérieurs à 2 ans.

(3) En cas d'arguments personnels et/ou familiaux (Tableau 2),
(4) un bilan d'hémostase est réalisé : NFS, TP-TCA, fibrinogène, temps de saignements (méthode de Duke, Ivy, PFA : TS *in vitro*), taux d'Antigène Willebrand (vWag), activité cofacteur de la ristocétine (vWRCo), activité coagulante du Facteur VIII (FVIII : C). Avis des spécialistes de l'hémostase, en cas d'anomalies.

(5) Le traitement des ménorrhagies/pubertaires dépend de la cause et de la sévérité des saignements. L'hémodynamique et la profondeur de l'anémie définissent le degré d'urgence de la prise en charge.

(6) les antifibrinolytiques : acide tranéxamique-Exacyl® 20-25 mg/kg per os toutes les 6 à 8 h (jusqu'à 1,5 g par prise) ou 10 mg/kg intraveineuse toutes les 8 h (jusqu'à 1 g par prise) sont indiqués dans toutes les formes de ménorrhagies/pubertaires.

(7) Une forme mineure ou modérée peut devenir grave si le saignement menstruel se prolonge, d'où la nécessité de vérifier

Tableau I

Calcul de score de Higham, score d'évaluation objective des pertes sanguines menstruelles.


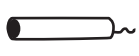




Date		Jour de règles								Points
Serviette ou Tampon		1 ^{er}	2 ^e	3 ^e	4 ^e	5 ^e	6 ^e	7 ^e	8 ^e	
		1 point/linge								
		5 points/linge								
		20 points/linge								
Caillots										
Débordement										

Tableau II

Arguments pour pathologie constitutionnelle de l'hémostase

ATCD maladie hémorragique familiale
Saignements après extraction dentaire
Saignements après chirurgie
Saignements abondants après petite blessure
Epistaxis fréquentes, abondantes, bilatérales
Gingivorragies abondantes et fréquentes
Ecchymoses
ATCD transfusionnels,
Saignements gastro-intestinaux
Hémorragies du SNC
Hématomes ou hémarthroses spontanés.
Anémie après premières règles

l'efficacité du traitement de façon rapprochée. La réalisation d'un calendrier menstruel peut être utile afin d'évaluer l'efficacité et la tolérance des traitements.

(8) Les contre-indications à la COP rares à cet âge seront systématiquement recherchées, notamment les ATCD throm-

boemboliques familiaux survenus avant 50 ans. En cas de contre-indications à la COP, un progestatif dénué d'effets métaboliques sera prescrit, 21/28 J, (ex. : Lutéran® 10).

(9) En cas de forme grave, l'hémorragie génitale pourra être jugulée par une COP dosée au moins à 35 µg voir à 50 µg d'éthinyl estradiol (Stédiril®), 2 à 3 cp/j jusqu'à l'arrêt, pas au-delà de 3 jours, associée à un anti-émétique pour contrer les effets digestifs des fortes doses d'oestrogènes. Puis le relais se fera à 1 cp par jour.

(10) D'autres mesures peuvent être entreprises en aigu si échec ou troubles de la coagulation.

la DDAVP (desmopressin - Minirin®) augmente la sécrétion du facteur VIII et du facteur de Willebrand (41). Elle est prescrite en intranasal à 300 µg pour plus de 50 kg ou en intraveineux. La transfusion de facteurs de coagulation est exceptionnelle. Le curetage hémostatique sous anesthésie générale serait indiqué si échec du traitement médical. En pratique son indication est exceptionnelle.

Liens d'intérêts

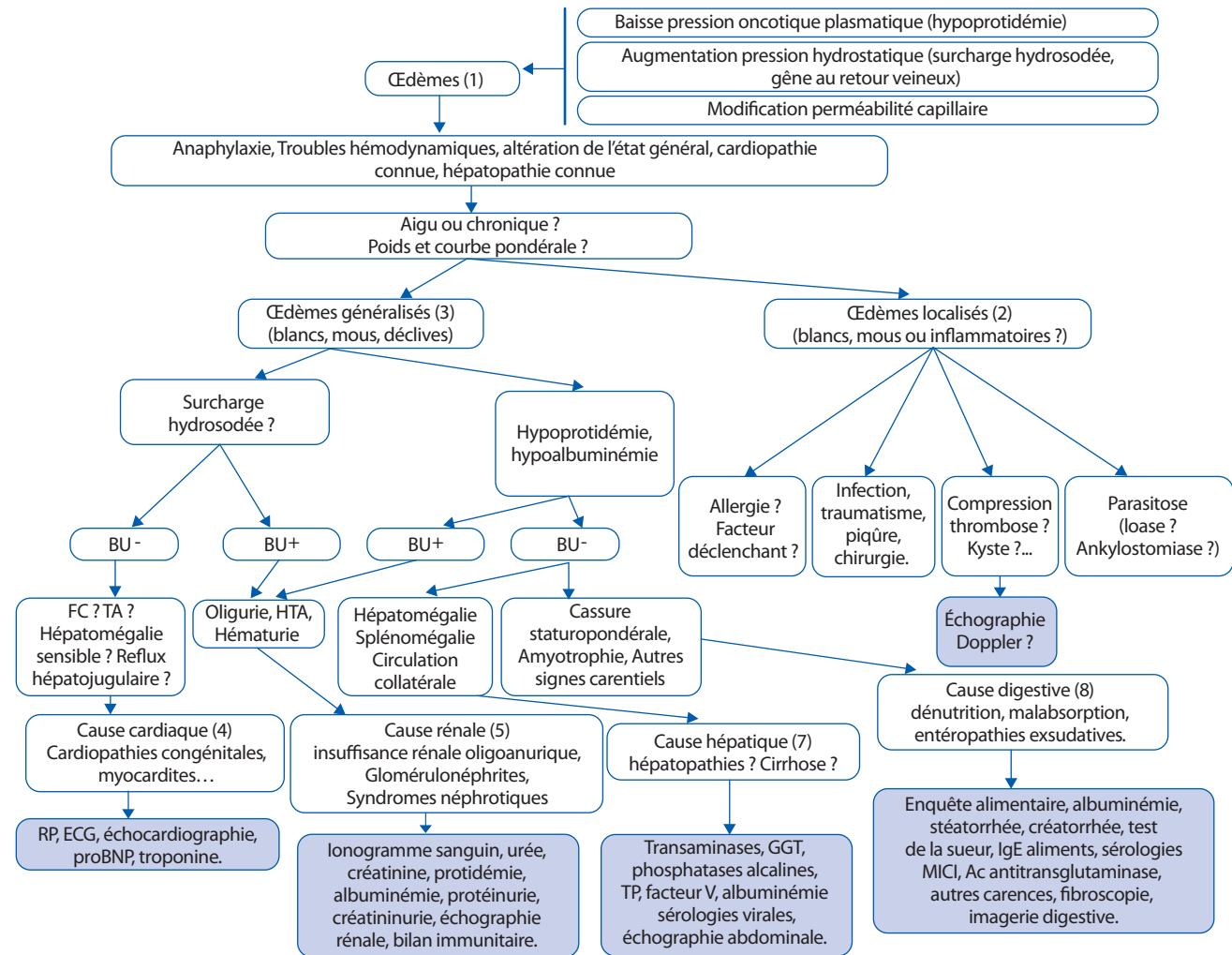
L'auteur n'a pas communiqué ses conflits d'intérêts.

Correspondance :

Adresse e-mail : maud.bidet@nck.aphp.fr (M. Binet)

G. Roussey-Kesler

Service de pédiatrie, CHU Nantes, 7 quai Moncoussu, 44093 Nantes, France



■ Abréviations

BU :	bandelette urinaire
ECG :	électrocardiogramme
FC :	fréquence cardiaque
GGT :	gamma glutamyl transférase
HTA :	hypertension artérielle
MICI :	maladies inflammatoires chroniques de l'intestin
RP :	radiographie pulmonaire
TP :	taux de prothrombine

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le syndrome œdémateux correspond à une accumulation d'eau et de sel dans le secteur interstitiel. Les échanges entre les milieux interstitiel et vasculaire se font au travers des parois des endothéliums capillaires et résultent des pressions hydrostatique et oncotique au niveau capillaire et interstitiel [1]. L'arbre décisionnel illustre la démarche diagnostique, clinique et paraclinique devant un syndrome œdémateux de l'enfant. Les éléments qui doivent être recherchés à l'examen clinique sont indiqués en italique, les examens complémentaires en grisés, et sont réalisés selon l'orientation étiologique clinique.

(2) Dans le cadre d'œdèmes localisés, l'anamnèse et l'examen clinique vont rechercher une allergie, un facteur déclenchant, une infection, une piqûre, un traumatisme, une compression (thrombose ? hématome ? kyste ? lésion iatrogène ?), une chirurgie récente, une parasitose (loase, ankylostomiase).

(3) Dans le cadre d'œdèmes généralisés, les deux causes principales sont la surcharge hydro-sodée et l'hypo-protidémie.

(4) Une surcharge hydro-sodée peut survenir en cas d'insuffi-

sance cardiaque (cardiopathies congénitales, myocardites, etc.) ou (5) d'atteinte rénale avec oligurie (insuffisance rénale oligo-anurique, glomérulonéphrite, etc.). (6) Une hypoprotidémie peut faire suite soit à un défaut d'apport (dénutrition, malabsorption dans le cadre de maladies digestives, etc.), (7) soit à un défaut de synthèse hépatique (hépatopathies, cirrhose), (5) soit à des pertes excessives, digestives (entéropathies exsudatives) ou urinaires (syndrome néphrotique) [2].

Ainsi l'examen clinique doit apprécier le poids et l'évolution de la courbe de poids (trop belle courbe chez un nourrisson ? ou cassure ? prise de poids récente ?). Des œdèmes généralisés mais modérés peuvent s'observer dans les régions déclives. Il faut notamment se méfier des œdèmes palpébraux matinaux, qui disparaissent dans la journée, pris à tort pour une conjonctivite. Une anaphylaxie est rapidement repérée par l'interrogatoire, sur les circonstances brutales de survenue, et l'examen clinique (urticaire, prurit, gêne respiratoire, signes digestifs, etc.). Il faut évaluer les apports alimentaires, sodés et liquidiens, ainsi

que la diurèse et le transit. La situation hémodynamique (tachycardie ? hypo ou hypertension [pathologie rénale ?]), des signes d'insuffisance cardiaque (hépatomégalie sensible ? reflux hépatojugulaire ?), une circulation veineuse collatérale seront systématiquement recherchés. Un tableau d'anasarque avec ascite, épanchements pleuraux voire péricardique peut être présent. Un syndrome œdémateux chez un nouveau-né peut faire évoquer également d'autres causes, avec notamment des anomalies congénitales : cardiaques, lymphatiques, veineuses, rénales mais aussi des infections congénitales (CMV, etc.).

Liens d'intérêts

G. Roussey-Kesler : Essais cliniques : en qualité d'investigateur principal, coordonnateur ou expérimentateur principal (Pfizer) ; Essais cliniques : en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude (Roche) ; Conférences : invitations en qualité d'intervenant (Société Française de Pédiatrie, Société de Néphrologie Pédiatrique).

Correspondance :

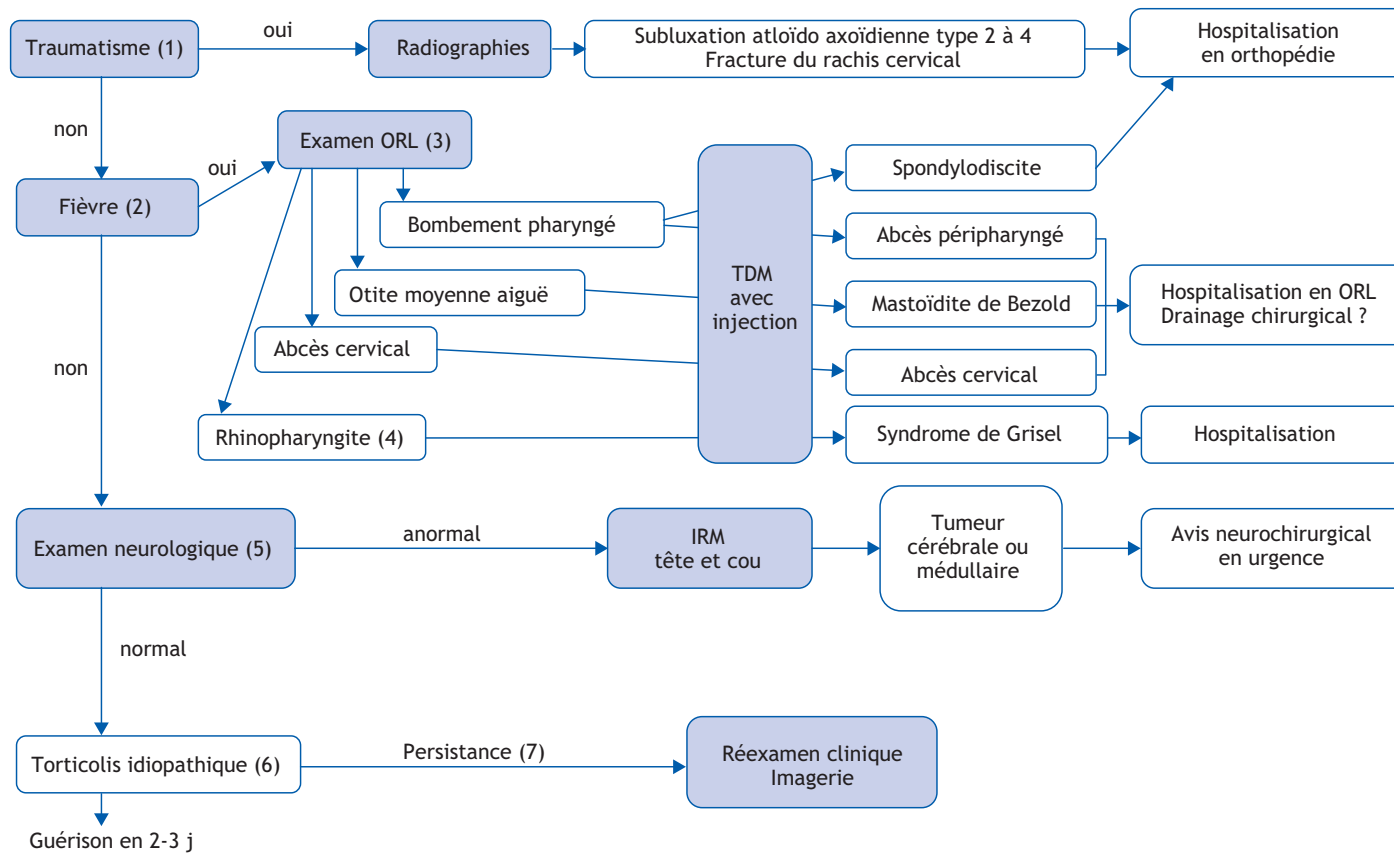
Adresse e-mail : gwenaelle.roussey@chu-nantes.fr (G. Roussey-Kesler)

■ Références

- [1] Pietrement C. Compartiments hydriques et osmoregulation. In : Cochat P, editor. Néphrologie pédiatrique. Paris : Doin ; 2011. 35-8.
- [2] Doucet, A, Favre G, Deschênes G. Molecular mechanism of edema formation in nephrotic syndrome: therapeutic implications. *Pediatr Nephrol* 2007;22:1983-90.

M. François

Service d'ORL, Hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris, France



■ Arbre décisionnel - Commentaires

Le torticolis est une attitude permanente, involontaire et asymétrique de la tête et du cou par rapport au plan des épaules.

(1) En cas de torticolis aigu, la première question à poser est de savoir si le torticolis n'est pas survenu après un traumatisme, évident comme un coup ou une chute sur la tête, mais parfois minime comme une roulade. Si le torticolis est survenu au décours d'un traumatisme, il faut faire faire des radiographies du rachis cervical à la recherche d'une fracture ou d'une subluxation atloïdo-axoïdienne. L'enfant sera adressé alors en consultation d'orthopédie. Certains enfants seront traités en ambulatoire par antalgiques et port de minerve, si le torticolis est réductible. Les autres seront hospitalisés pour mise en traction, antalgiques et décontracturants ou corticoïdes.

(2) En l'absence de traumatisme, l'élément diagnostique le plus discriminant est la température.

(3) Un torticolis aigu fébrile impose la recherche d'une cause infectieuse locale. Il faut donc vérifier les tympans, à la recherche d'une otite moyenne aiguë, le pharynx à la recherche d'un bombement pharyngé postérieur ou latéral, le cou à la recherche d'une tuméfaction cervicale inflammatoire et douloureuse. Dans les cas précédemment cités, une imagerie est

nécessaire, échographie parfois, en général scanner avec injection de produit de contraste pour poser une éventuelle indication de drainage chirurgical, qui viendra en complément de l'antibiothérapie parentérale :

- bombement pharyngé postérieur et torticolis fébrile : s'il s'agit d'une spondylodiscite, l'enfant doit être pris en charge par les orthopédistes, s'il s'agit d'un abcès retropharyngé, les ORL poseront ou non une indication de drainage chirurgical, en plus du traitement antibiotique parentéral ;
- torticolis aigu fébrile, trismus et bombement du pilier antérieur de l'amygdale du côté du torticolis : c'est un phlegmon périamygdalien qui nécessite bien souvent un drainage en plus du traitement antibiotique parentéral (couvrant les anaérobies) ;
- otite moyenne aiguë et torticolis fébrile : il peut s'agir d'une mastoïdite de Bezold à traitement médicochirurgical ;
- tuméfaction cervicale inflammatoire associée à un torticolis fébrile : il peut s'agir d'un adénophlegmon, d'une adénite suppurée ou de la surinfection d'un kyste cervical, une incision sera peut être nécessaire en complément du traitement antibiotique parentéral.

(4) Bien souvent il n'y a qu'une rhinopharyngite, ou un antécédent très récent d'angine. Si l'imagerie met en évidence une subluxation atloïdo-axoïdienne, on parle alors de syndrome de Grisel. L'enfant sera hospitalisé quelques jours pour repos au lit, port de minerve, antalgiques et corticoïdes. La traction cervicale est rarement nécessaire.

(5) S'il n'y a pas d'antécédent récent de traumatisme cervical, ni de fièvre, il faut se méfier d'un torticolis acquis révélateur d'une tumeur cérébrale ou médullaire, faire un examen neurologique et demander une IRM de la tête et du cou. Un avis neurochirurgical sera demandé en fonction du résultat de ces examens.

(6) En fait le plus souvent il n'y a ni traumatisme, ni fièvre et l'examen neurologique est normal : il s'agit d'un torticolis idiopathique, justifiant seulement une prescription d'antalgiques. Le torticolis idiopathique doit guérir en 2-3 jours. (7) Si tel n'est pas le cas, il faut reconsidérer le diagnostic, réexaminer l'enfant et éventuellement compléter par une imagerie.

Liens d'intérêts

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

Correspondance :

Adresse e-mail : martine.francois@rdb.aphp.fr (M. François)

■ Références

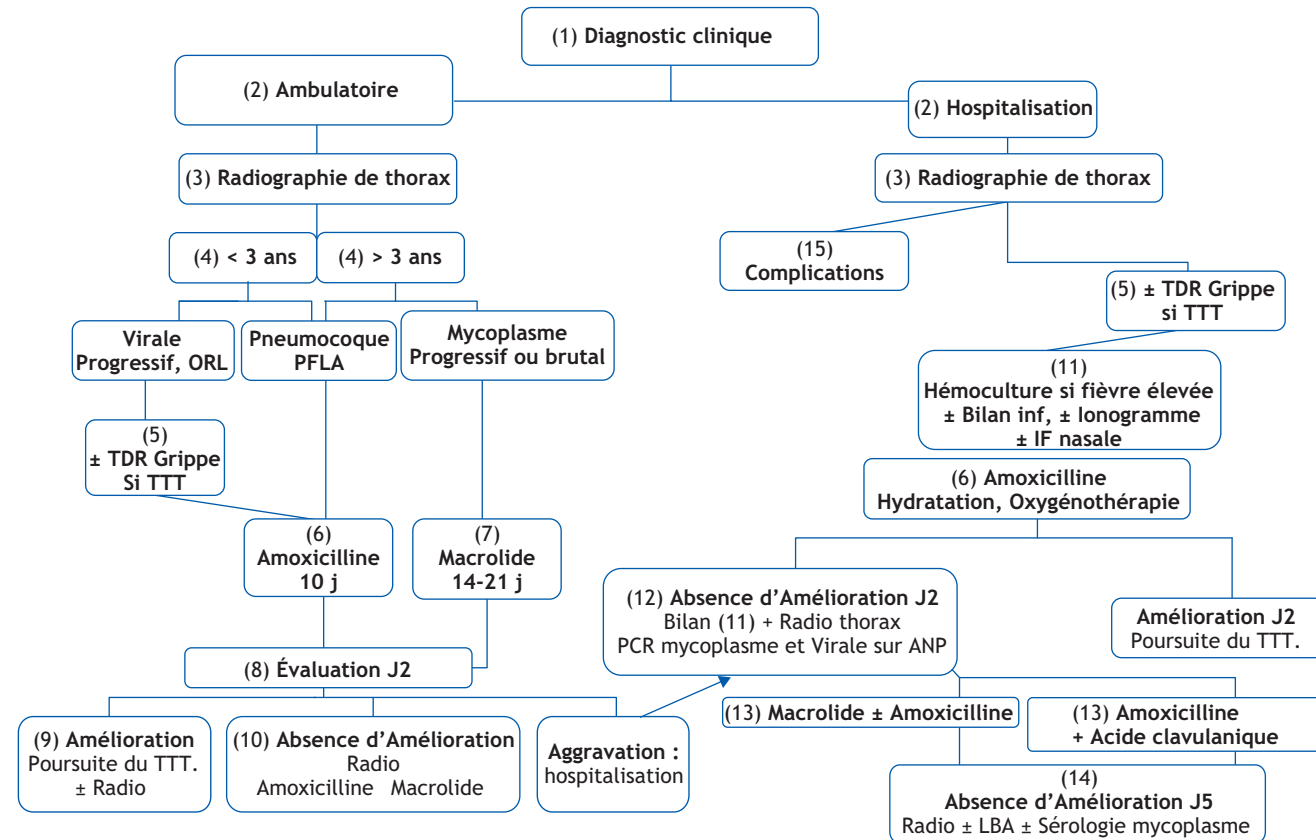
Cekinmez M, Tufan K, Sen O, et al. Non-traumatic atlanto-axial subluxation: Grisel's syndrome. Two case reports. *Neurol Med Chir* 2009;49:172-4.

De Kroon K, den Boer W, Halbertsma FJ. A child with a abnormal neck posture after doing a head-over-heels. *Eur J Pediatr* 2010;169:1279-81.

François M. Torticolis acquis de l'enfant. *EMC Pédiatrie*, 4-061-J-10,2010.

V. Houdouin

Service des Maladies Digestives et Respiratoires, Hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris ;
Université Paris Diderot VII, Groupe de Recherche sur les Avancées en Pneumologie Pédiatrique, France



■ Abréviations

ANP : aspiration naso pharyngée
IF : immunofluorescence
PFLA : pneumopathie franche lobaire aiguë
TDR : test de diagnostic rapide

■ Références

Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (AFSSAPS). Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et l'enfant. *Med Mal Infect* 2005;35:619-34.

Haute autorité de santé (HAS). Indications et non-indications de la radiographie du thorax. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_755004/fr/indications-et-non-indications-de-la-radiographie-du-thorax?xtmc=&xtcr=2 (consulté le 8 avril 2013).

Houdouin V, Bourrillon A. Pneumopathies et pleuropneumopathies bactériennes. In Beydon N. *Pneumologie pédiatrique; guide pratique*. Paris : Elsevier ; 2011.

Le Bourgeois M, Houdouin V. Prise en charge des pneumonies et des pleuropneumonies de l'enfant. *Rev Mal Resp* 2009;26:1175-7.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le diagnostic de pneumopathie repose sur une toux fébrile, l'existence de signes de lutte et d'une tachypnée. La présence d'anomalies à l'auscultation pulmonaire est inconstante et la présence de sibilants est parfois associée à une pneumopathie virale ou atypique.

(2) La majorité des pneumopathies est traitée en ambulatoire. Néanmoins, l'existence de critères de gravité (âge < 6 mois, terrain, fièvre persistante ou mal tolérée, hypoxie, troubles hémodynamiques, détresse respiratoire, déshydratation) peut conduire à l'hospitalisation.

(3) La radiologie de thorax permet d'apporter la preuve de la pneumopathie. Elle n'est pas systématique dans les pays anglo-saxons en présence d'une pneumopathie bien tolérée mais reste recommandée en France. Elle ne doit pas retarder la mise en route d'une antibiothérapie. Le cliché doit être réalisé de face, en inspiration et en position debout si possible, le profil ne se justifie pas en première intention.

(4) *Streptococcus pneumoniae* est l'agent bactérien le plus fréquemment rencontré avant l'âge de 3 ans, mais la cause virale prédomine. Au-delà de cet âge, *Streptococcus pneumoniae* et *Mycoplasma pneumoniae* sont les principaux agents bactériens incriminés. Une co-infection virale et bactérienne est fréquente et justifie l'antibiothérapie systématique par amoxicilline avant l'âge de 3 ans. Après 3 ans le tableau clinique peut guider le choix de l'antibiothérapie, mais la cible privilégiée de l'antibiothérapie au cours d'une pneumopathie chez l'enfant même vacciné reste le pneumocoque.

(5) Le choix et l'utilisation des TDR de la grippe sont plus ou moins pertinents et dépendent des données épidémiologiques fournies par les réseaux de Surveillance de la Grippe. Le diagnostic positif d'une infection virale ne permet pas d'éliminer une infection bactérienne concomitante. L'impact du diagnostic virologique réside donc dans la prescription du traitement antiviral adapté pour l'enfant et son entourage ou si il y a modification de la prise en charge (hospitalisation, examens complémentaires). La réalisation d'autres examens complémentaires n'est pas justifiée pour la prise en charge ambulatoire d'une pneumopathie non compliquée.

(6) Le traitement recommandé est l'amoxicilline à la posologie de 80 à 100 mg/kg/j, en trois prises par jour pendant 10 jours. Pour prévenir les infections invasives à pneumocoque, le vaccin PREVENAR 13® est recommandé mais non obligatoire. La pneumopathie à Pneumocoque constitue la forme la plus fréquente et la plus sévère. C'est la première cible thérapeutique si le tableau clinique nécessite une hospitalisation.

(7) Les germes atypiques sont naturellement résistants aux bêta-lactamines et sont sensibles aux macrolides qui sont le traitement recommandé.

L'évaluation de l'efficacité thérapeutique (disparition de la fièvre principalement) est faite dans les 48 à 72 heures. En l'absence d'amélioration sous traitement, il faut réévaluer le tableau clinique, contrôler la radiographie de thorax à la recherche d'un épanchement pleural et plus rarement un abcès, s'assurer de l'absence de critères d'hospitalisation et adapter l'antibiothérapie.

(8) Le contrôle radiologique est recommandé en France pour s'assurer de la complète normalisation radiologique, avec un délai de 3 semaines à 1 mois. C'est particulièrement important devant une pneumonie ronde (pour éliminer un syndrome tumoral), ou lors de pneumopathies sévères qui parfois évoluent vers des dilatations des bronches (grippe, mycoplasme, adénovirus). Les pneumopathies à répétitions justifient la prescription d'exams complémentaires comprenant au minimum une radiographie de thorax et un bilan immunitaire. Le contrôle radiologique est discuté lors d'un premier épisode rapidement résolutif.

(9) L'amoxicilline peut être remplacée par les macrolides et vice versa si l'apyrexie n'est pas obtenue au bout de 48 à 72 heures chez les enfants de plus de 3 ans.

(10) S'il y a nécessité d'hospitalisation, la réalisation d'un bilan inflammatoire est classique mais son interprétation est difficile. L'élévation des marqueurs inflammatoires est souvent en rapport avec une infection sévère et son contrôle peut guider l'attitude thérapeutique. L'hémoculture reste systématique. Toutefois, dans une pneumopathie non compliquée, seules 3 à 10 % des hémocultures sont positives. La fonction rénale et le ionogramme sont des examens parfois nécessaires à la recherche de complications. Le diagnostic virologique dans les pneumopathies hospitali-

sées en période épidémique est utile s'il faut initier le traitement antiviral adapté selon les recommandations ou si l'isolement est nécessaire. L'immunofluorescence par aspiration nasopharyngée permet un diagnostic large que le TDR.

(11) Le diagnostic virologique par biologie moléculaire sur aspiration nasopharyngée est à réaliser si les autres tests diagnostiques viraux et bactériologiques sont négatifs et si des conséquences immédiates peuvent être tirées du résultat pour l'enfant et l'entourage. Il peut être couplé à la recherche par PCR sur l'aspiration nasopharyngée de *M. pneumoniae* si celui-ci est nécessaire. Ces techniques ne permettent pas de différencier le portage de l'infection.

(12) Une bithérapie associant amoxicilline et macrolides se discute si le tableau clinique et l'évolution ne permet pas de différencier le Pneumocoque des germes atypiques. Enfin il faut envisager d'autres germes comme le *Streptocoque* du groupe A, l'*Haemophilus Influenzae* chez le nourrisson non ou mal vacciné, le *Staphylocoque Aureus* si il existe une leucopénie, une thrombopénie et un tableau d'évolution rapide associé à des images bulleuses disséminées. Une association amoxicilline et acide clavulanique est alors utilisée, ou la clindamycine.

(13) Si l'évolution le nécessite, l'approche optimale pour le diagnostic d'infection à *M. pneumoniae* est d'associer à la PCR une sérologie prélevée au plus tôt, une semaine après le début des symptômes. Le lavage broncho-alvéolaire n'est nécessaire que si l'amélioration clinique n'est pas obtenue au bout de quelques jours malgré une antibiothérapie maximaliste et bien conduite. Une PCR multiplex virale couplée à une recherche de mycoplasme doit alors être réalisée sur le LBA. La recherche d'infections opportunistes peut être nécessaire en fonction du terrain ou du tableau clinique.

(14) La présence de pleurésie, d'abcès, d'empyème sont des complications à rechercher si le tableau clinique est d'emblée sévère ou si il existe une persistance de la fièvre.

Liens d'intérêts

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

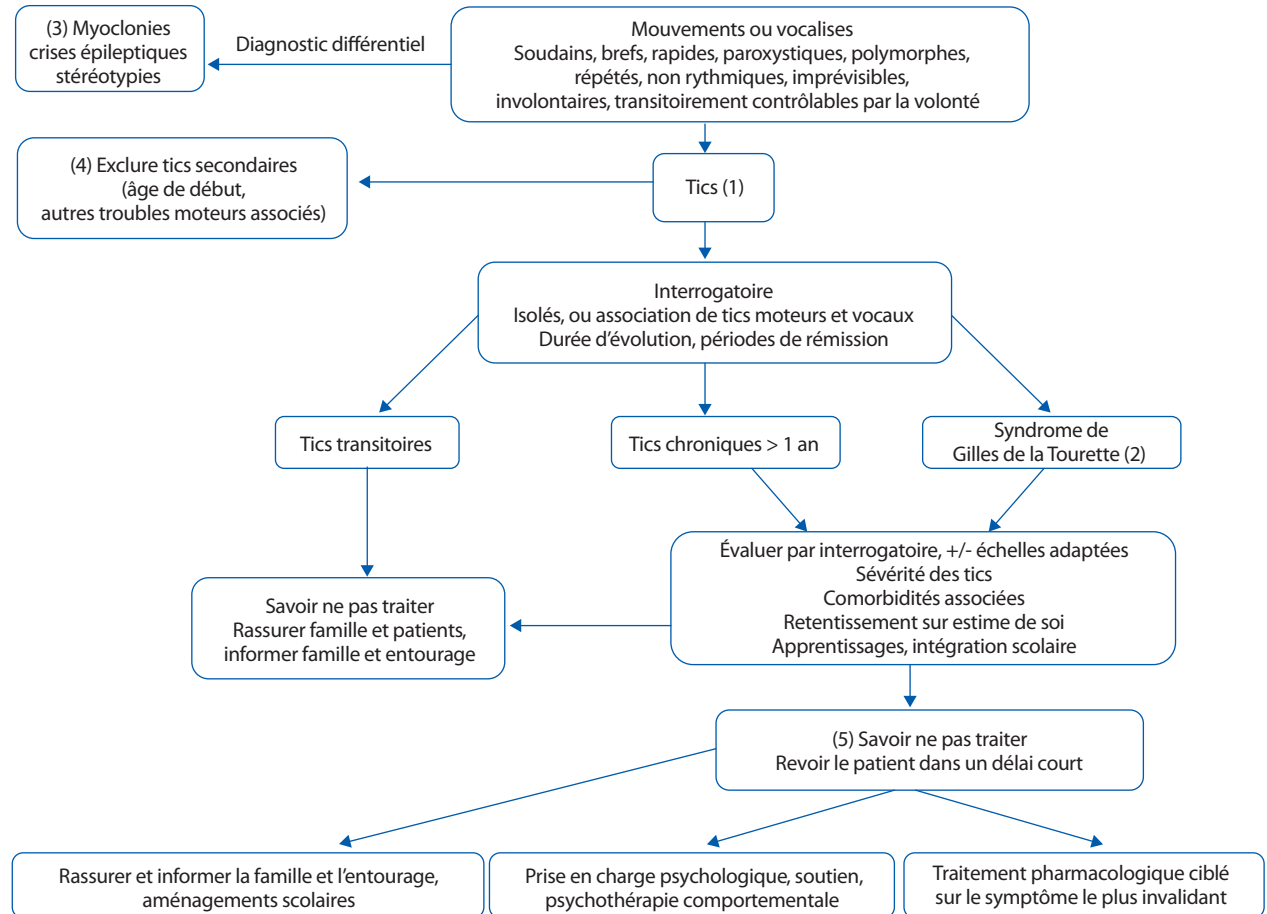
Correspondance :

Adresse e-mail : veronique.houdouin@rdp.aphp.fr (V. Houdouin)

A. Roubertie^{1, 2,*}, M. Carneiro¹, M. Thibault¹

¹Service de Neuropédiatrie, CHU Gui-de-Chauliac, 80 avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier, France

²Institut des Neurosciences de Montpellier, INSERM U 1051, 80 avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier, France



■ Références

- [1] American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of psychiatry. Washington, DC : 4th ed. rev. ; 2000.
- [2] Jancovic J. Tourette syndrome: Phenomenology and classification of tics. *Neurol Clin* 1997;15:267-75.
- [3] Robertson MM, Eapen V, Cavanna AE. The international prevalence, epidemiology, and clinical phenomenology of Tourette syndrome: a cross-cultural perspective. *J Psychosom Res*. 2009;67:475-83.
- [4] Singer HS. Treatment of tics and Tourette syndrome. *Current Treatment Options in Neurology*. *Curr Treat Options Neurol* 2010;12:539-61.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : a-roubertie@chu-montpellier.fr (A. Roubertie)

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Les tics sont des manifestations motrices intempestives brusques et rapides résultant de la contraction involontaire d'un ou plusieurs groupes musculaires. Ils sont involontaires, stéréotypés, récurrents, imprévisibles, non rythmiques, temporairement contrôlés par la volonté, exacerbés par le stress, la colère. Ils peuvent être atténués par la distraction ou la concentration, parfois précédés par une sensation prémonitrice ou un « besoin ».

Les tics sont classés en moteurs ou vocaux, simples ou complexes [1]. Les tics simples se manifestent par des mouvements ou des sons soudains, brefs, répétitifs (clignements des yeux, raclements de gorge). Les tics moteurs complexes réalisent des mouvements coordonnés, en séquence, ressemblant à des séquences motrices normales mais inappropriées par leur caractère intense et répétitif : secousse répétitive de la tête, balancement du tronc, toucher ou taper, sauter, répéter le gestuel d'autrui (échopraxie), faire des gestes obscènes (copropraxie). Les tics vocaux complexes se caractérisent par des productions sonores élaborées, mais placées dans un contexte inadapté : répétition de syllabes, atypies de langage, blocage, répétition de ses propres mots (palilalie), répétition de mots entendus (écholalie), prononciation de mots obscènes (coprolalie).

Les tics concernent 3 à 15 % de la population pédiatrique, avec une nette prédominance masculine et une histoire familiale souvent informative [2,3]. Les tics apparaissent généralement entre 4 et 8 ans ; ils sont fluctuants ou polymorphes, et évoluent favorablement en quelques semaines (tics transi-

toires) ou années (tics chroniques) chez la plupart des patients (Tableau 1) [1].

(2) La fréquence du syndrome de Gilles de la Tourette est bien inférieure à celle des tics communs, et concernerait 0,5 à 3 % des enfants, selon les séries.

Le syndrome de Gilles de la Tourette répond à des critères de définition stricts (Tableau 1) et se caractérise par une variabilité des tics concernant leur topographie, leur fréquence, leur nombre, leur complexité et leur sévérité [1]. Des troubles neuropsychologiques sont très souvent associés : troubles de l'attention chez 60 à 80 % des patients atteints d'un syndrome de Gilles de la Tourette, troubles obsessionnels compulsifs (TOCS) chez 60 % des patients, anxiété, troubles des conduites, cette comorbidité étant souvent tout aussi sévère ou invalidante que les tics [2,3].

(3) L'histoire familiale de tics, l'aspect polymorphe et fluctuant des tics permettra le diagnostic différentiel avec des crises épileptiques, ou les myoclonies, éventuellement facilité par un monitoring vidéo-EEG (absences avec myoclonies palpébrales, crises épileptiques focales). Le diagnostic différentiel entre stéréotypies et tics moteurs n'est pas toujours aisé. (Tableau 2).

(4) Plus rarement, les tics s'intègrent dans une pathologie neurologique plus complexe, ils sont dits « secondaires » (tics post-infectieux, tumeur cérébrale, maladie neurodégénérative), les atypies dans leur sémiologie (âge de début < 3 ans, caractère non fluctuant, non polymorphe, aggravation très rapide, autres troubles moteurs associés) conduira à réalisation d'examen complémentaires (IRM, sérologies, analyse du LCR).

(5) Le premier élément de la prise en charge d'un enfant présentant des tics consistera à rassurer le patient et sa famille, et à informer : les mouvements sont involontaires, il ne faut pas punir l'enfant ni le pénaliser du fait des tics ; il peut être proposé aux parents de transmettre cette information auprès de l'entourage scolaire. Un soutien psychologique est souvent utile, une thérapie comportementale peut être envisagée chez les plus grands. Le recours à un traitement pharmacologique doit rester l'exception : il faut savoir ne pas traiter. Plus rarement, un traitement est nécessaire ; le choix de la substance doit être guidé par le symptôme le plus invalidant, identifié par un interrogatoire minutieux du patient et de sa famille (tics, troubles de l'attention, hyperactivité, tocs), en optant pour le traitement spécifique du symptôme prépondérant [4]. Ainsi, lorsque les tics constituent le symptôme le plus invalidant, un traitement par Clonidine est proposé en première intention ; en cas d'hyperactivité et de troubles de l'attention associée, le méthylphénydate peut être proposé ; devant des troubles des conduites, la risperidone est souvent utile, la sertraline en cas de TOCS envahissants. L'aripiprazole permet souvent des résultats intéressants dans le traitement des tics de l'enfant, cependant sa prescription avant 18 ans reste hors AMM [4].

L'évolution des tics est caractérisée par des phases d'accalmie et d'aggravation ; la sévérité des tics est généralement maximale entre 8 et 12 ans, il y a ensuite une amélioration, voire une rémission complète à l'âge adulte. Environ la moitié des patients n'a plus de tic à l'âge adulte, les co-morbidités étant alors souvent au premier plan (TOCS, troubles des conduites) [3,4].

Tableau I Critères de diagnostic des maladies des tics, définis par le DSM IV.

	Tics transitoires	Tics chroniques	Maladie de Gilles de la Tourette (GDT)
1	Présence à un moment quelconque de soit de tics moteurs soit de tics vocaux, uniques ou multiples mais pas les deux à la fois	Présence à un moment quelconque de soit de tics moteurs soit de tics vocaux, uniques ou multiples mais pas les deux à la fois	Tics moteurs multiples et un ou plusieurs tics vocaux, à un moment quelconque de l'évolution de la maladie, pas nécessairement de façon simultanée.
2	Plusieurs accès au cours de la journée, presque tous les jours, pendant plus d'un mois mais moins de 12 mois consécutifs	Plusieurs accès de tics au cours de la journée, presque tous les jours ou de façon intermittente pendant plus d'une année sans intervalle libre de tics plus de 3 mois consécutifs	
3	Symptômes entraînant une souffrance marquée ou une altération significative du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.		
4	Début avant l'âge de 18 ans.		
5	Absence d'autre cause identifiable : substance (par exemple des stimulants) ou affection médicale générale (chorée de Huntington ou encéphalite virale).		
6	Ne répond pas aux critères de tics chroniques et de GDT	Ne répond pas aux critères de GDT	

Liens d'intérêts

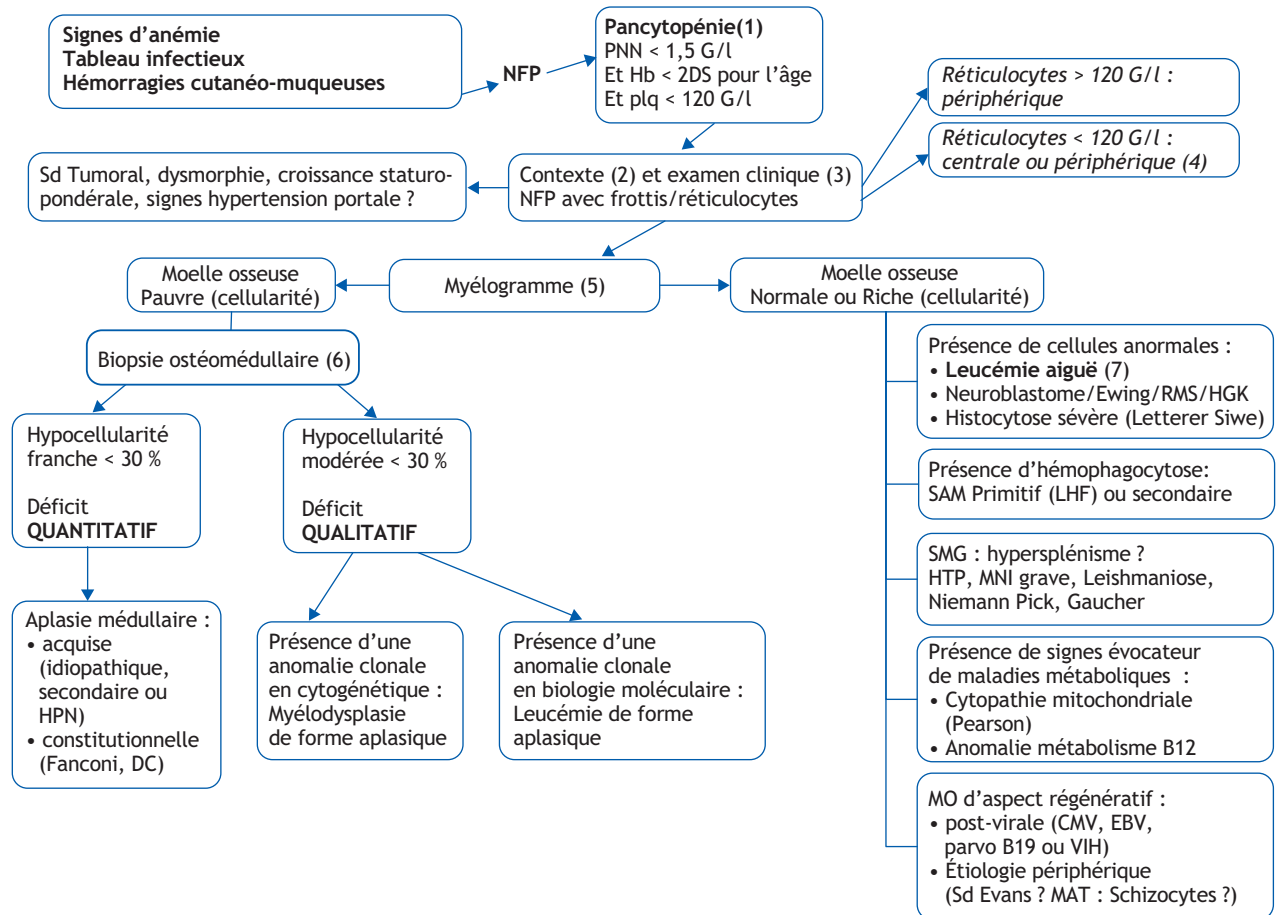
Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

Tableau II Éléments permettant le diagnostic différentiel entre tics et stéréotypies.

	Stéréotypies	Tics
Âge de début	Début plus précoce avant 2 ans	Début plus tardif après 4 ans
Modalités évolutives	Toujours identique	Fluctuants et polymorphes
Topographie	Plutôt distale	Plutôt proximale (chef, épaules)

V. Mialou

Banque de tissus et cellules, Établissement Français du Sang, Hôpital E-Herriot,
5 place d'Arsonval, 69003 Lyon, France



■ Abréviations

CMV : cytomégalovirus
DC : dyskératose congénitale
EBV : epstein Barr virus
Hb : hémoglobine
HGK : maladie de Hodgkin
HPN : hémoglobinurie paroxystique nocturne
HTP : hypertension portale
LHF : lympho-histiocytose familiale
MAT : micro angiopathie thrombotique.
MNI : mononucléose infectieuse
NFP : numération formule plaquettes
ParvoB19 : parvovirus B19
Plq : plaquettes
PNN : polynucléaires neutrophiles
SAM : syndrome d'activation macrophagique
RMS : rhabdomyosarcome
SMG : splénomégalie
VIH : virus de l'immunodéficience humaine

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La découverte d'une pancytopenie doit faire analyser en urgence la situation clinique avec évaluation de la tolérance de l'anémie, du risque infectieux, et du risque hémorragique. Cette évaluation repose sur l'état clinique de l'enfant mais aussi sur l'interrogatoire et sur des examens biologiques simples (CRP, hémocultures).

Les thérapeutiques urgentes adaptées seront mises en place avant réalisation du bilan étiologique de la pancytopenie (prise en charge d'une aplasie fébrile ou d'un tableau hémorragique aigu par exemple).

(2) L'interrogatoire cherche à évaluer le délai de survenue des signes cliniques (aigus ou plus chroniques), renseigne sur les antécédents personnels et familiaux de l'enfant, notamment sur les antécédents hématologiques mais aussi hépatologiques, malformatifs et chirurgicaux (par exemple une malformation du pouce opérée dans la petite enfance fera d'emblée évoquer le diagnostic d'anémie de Fanconi, une hépatopathie et/ou une volumineuse splénomégalie seront évocateurs d'un hypersplénisme).

(3) L'examen clinique recherche en premier lieu des signes de gravité liés à la cytopénie :

- Mauvaise tolérance de l'anémie : coloration, dyspnée, fréquence cardiaque, tension artérielle, céphalées ;
- Signes d'infection grave : fièvre, état hémodynamique (temps de recoloration cutanée, fréquence cardiaque, diurèse, tension artérielle), foyer infectieux ;
- Signes hémorragiques cutanés ou muqueux mais aussi évaluation neurologique et ophtalmologique (fond d'œil).

Il recherche également la présence d'un syndrome tumoral, d'un syndrome dysmorphique ou malformatif et d'un retard de croissance staturo-pondéral, des signes d'hypertension portale.

(4) Le caractère aigu du tableau clinique et un chiffre de réticulocytes élevé est en faveur d'une étiologie périphérique à la pancytopenie (syndrome d'Evans), cependant il existe de véritables cytopénies auto-immunes avec un taux de réticulocytes bas : le caractère central ou périphérique ne pourra être affirmé que par le myélogramme.

(5) Il est recommandé de se rapprocher d'un service d'hématologie pédiatrique pour le bilan d'une pancytopenie et avant la réalisation d'un myélogramme.

Les examens réalisés sur le myélogramme comprendront différentes analyses avec au minimum un examen cytologique

(lames). En cas de suspicion de leucémie ou de myélodysplasie, il faudra réaliser également : une analyse immunophénotypique, une étude en biologie moléculaire, un caryotype médullaire et l'étude de l'index ADN. En cas de suspicion de cytopénies post-virales des PCR virales sur moelle seront réalisées. Un tube pourra éventuellement être congelé pour réalisation d'analyses ultérieures. En cas de doute il est préférable de réaliser l'ensemble des examens afin d'éviter d'avoir à renouveler ce geste invasif.

La présence d'une thrombopénie ne contre-indique pas la réalisation d'un myélogramme. Un pansement compressif sera réalisé au décours du geste afin de limiter le saignement.

(6) La biopsie ostéomédullaire sera réalisée dans un centre spécialisé d'hématologie pédiatrique.

(7) Le diagnostic de leucémie aiguë est le premier diagnostic à évoquer devant un tableau de pancytopenie chez l'enfant. L'absence de syndrome tumoral n'élimine pas le diagnostic qui sera confirmé ou éliminé uniquement par le myélogramme.

Liens d'intérêts

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

Correspondance :

Adresse e-mail : valerie.mialou@efs.sante.fr (V. Mialou)

■ Références

Alter BP. Diagnosis, genetics, and management of inherited bone marrow failure syndromes. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2007;29-39.

De Lonlay P, Fenneteau O, Touati G, et al. Hematologic manifestations of inborn errors of metabolism. *Arch Pediatr* 2002;9:822-35.

Pine M, Walter AW. Pancytopenia in hospitalized children: a five-year review. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010;32:e192-4.

Weitzman S. Approach to hemophagocytic syndromes. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2011;2011:178-83.

M. Veyrier* et S. Di Filippo

Cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Louis-Pradel,
28 avenue du Doyen-Lépine, 69677 Bron, France

■ Abréviations

CMV :	cytomegalovirus
CRP :	C-Réactive Protéine
EBV :	Epstein Barr Virus
EI :	endocardite infectieuse
IV :	intraveineuse
NFP :	numération, formule, plaquette
PCR :	Polymerase Chain Reaction
PCT :	procalcitonine
PO :	per os
RIT :	risque infectieux théorique

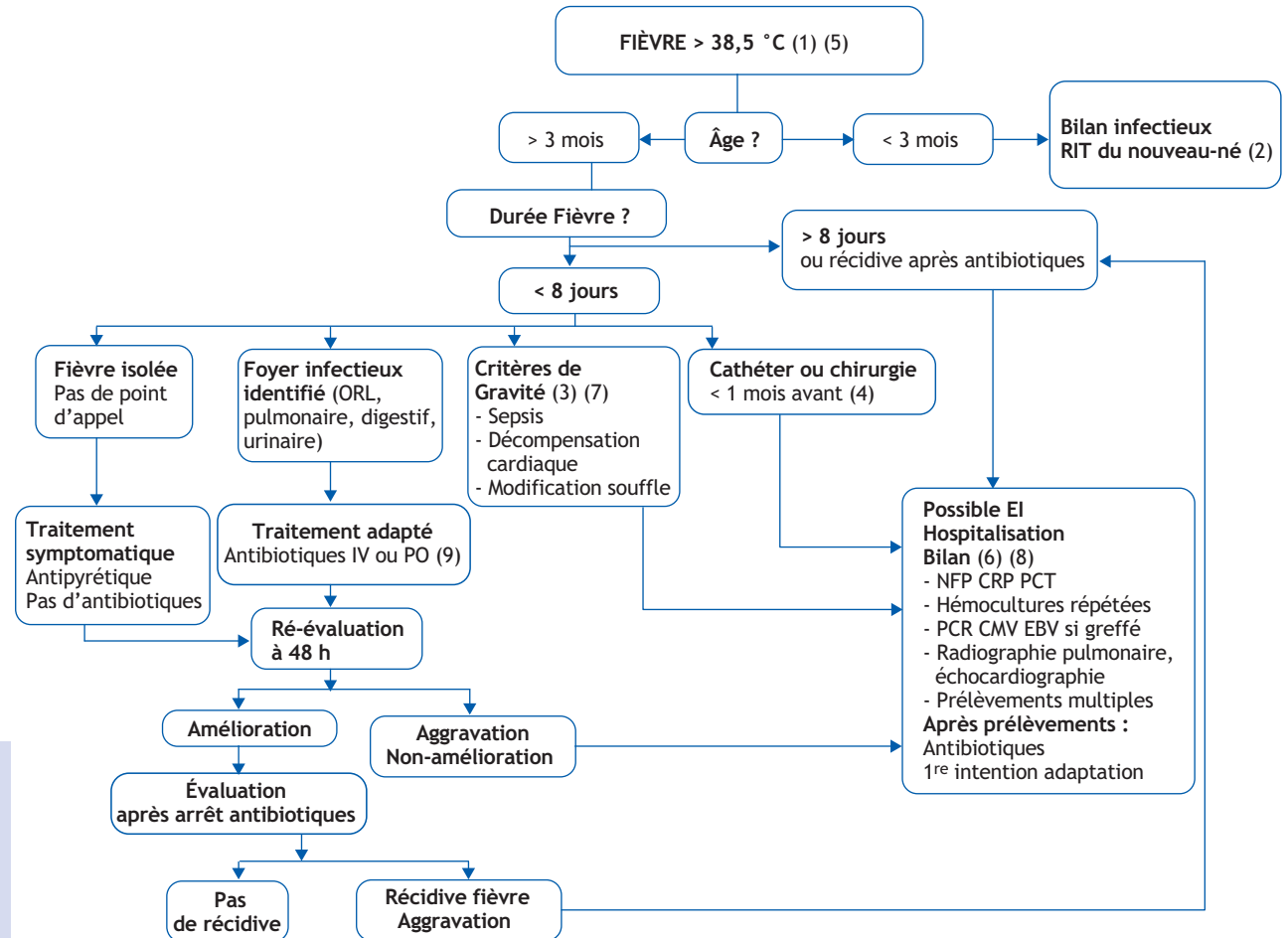
■ Références

Société canadienne de pédiatrie. Recommandations sur la fièvre chez l'enfant de 1 à 36 mois. <http://www.cps.ca/francais/enonces/ID/id96-01.htm> (consulté le 8 avril 2013).

Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). Diagnostic et traitement curatif de l'infection bactérienne précoce du nouveau-né. Recommandations pour la pratique clinique. Septembre 2002. http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/argumentaireinn-mel_2006.pdf (consulté le 8 avril 2013).

Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (AFSSAPS). Mise au point sur la prise en charge de la fièvre chez l'enfant. http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/officiels/afssaps/fievre-enfant-afssaps.pdf (consulté le 8 avril 2013).

Habib G., Hoen B., Tornos P. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009). *Eur Heart J* 2009;30:2369-413.



*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : magali.veyrier@yahoo.fr (M. Veyrier)

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Chez l'enfant porteur d'une cardiopathie congénitale, la fièvre est un symptôme important à considérer et l'interrogatoire, l'examen clinique et les examens paracliniques visent à déterminer la tolérance de l'infection chez des enfants fragiles et l'origine bactérienne ou virale de cette fièvre en particulier pour éliminer une endocardite infectieuse. Une fièvre d'allure virale ne justifie pas d'antibiotiques. Devant une fièvre sans foyer infectieux clinique, il faut réagir, mais l'antibiothérapie ne doit pas être prescrite trop systématiquement ou trop tôt, afin de permettre des hémocultures avant sa mise en route. Un foyer identifié doit être traité pour éviter une endocardite secondaire.

(1) Il faut d'abord savoir mesurer correctement la température : rectale chez le nourrisson et tympanique après 2 ans en l'absence d'otites ou de bouchon de cérumen. On parle d'état subfébrile lorsque la température est supérieure à 38 °C et d'état fébrile lorsqu'elle dépasse 38,5 °C. Une hypothermie peut également être le signe d'une infection sévère chez l'enfant.

(2) Tout enfant de moins de 3 mois fébrile doit être hospitalisé pour la réalisation d'une biologie : NFP, CRp ± procalcitonine (PCT), hémocultures**, bandelette urinaire ± ECBU, radiographie pulmonaire (RP) et en fonction des résultats et de la tolérance ponction lombaire. Une triple antibiothérapie par Clamoxyl®-Claforan®-Amiklin® intraveineuse sera débutée si la tolérance est mauvaise et/ou s'il existe des arguments biologiques ou bactériologiques. Sinon, l'enfant sera gardé en surveillance pour la réalisation d'hémocultures** lors des pics de fièvre. L'enquête étiologique suivra selon le schéma décrit ensuite.

(3) Toute fièvre quel que soit l'âge accompagnée de signes de mauvaise tolérance hémodynamique (teint gris, temps de recoloration > 3 s, hypotension, marbrures, frissons ou geignements) doit être considérée comme bactérienne. Une hospitalisation

s'impose pour antibiothérapie après hémocultures**. L'enquête étiologique suivra selon le schéma décrit ensuite.

(4) Une chirurgie ou un cathétérisme dans le mois précédent imposent la réalisation d'hémocultures**, ECBU, RP et bilan inflammatoire, de façon systématique. Il faudra prévenir le centre chirurgical afin de déterminer s'il y a lieu de référer l'enfant (recherche endocardite, examen de la cicatrice). Pas d'antibiotique à l'aveugle !

(5) Les cardiopathies à risque d'endocardite sont les suivantes : shunt G-D y compris les CIV membranées non hémodynamiquement significatives (surtout avec shunt à haute vitesse), valves mécaniques, cardiopathies cyanogènes, transplantés cardiaques, pace-maker et dans les 6 mois qui suivent une chirurgie ou un cathétérisme avec implantation de matériel. À moindre risque sont les bicuspidies aortique et les prolapsus mitraux avec IA et IM, ou toutes cardiopathies opérées avec lésions résiduelles. Ne sont pas concernées par ces risques : CIA, rétrécissement pulmonaire, cardiopathies opérées sans lésions résiduelles au-delà de 6 mois après la chirurgie et les anomalies coronaires.

(6) Pour les enfants transplantés cardiaques, il faut en plus réaliser une PCR CMV-EBV et la recherche de germes opportunistes en fonction de la porte d'entrée. Par ailleurs un dosage de ciclosporine ou de tacrolimus doit être réalisé 48 h après le début de toute antibiothérapie et communiqué au cardiologue référent. La josamycine est proscrite chez ces enfants car est responsable d'augmentation des taux sanguins d'immunosuppresseurs (toujours vérifier les interactions possibles dans les monographies des produits utilisés). Les enfants sous AVK devront contrôler leur INR 48 h après le début de tout épisode fébrile qu'ils soient sous antibiothérapie ou non.

(7) Dans les autres cas, l'interrogatoire recherche une notion de contagé familial, des signes associés (rhinorrhée, toux, céphalées, vomissements, diarrhées, éruption, otorrhée ou otalgie, dysphagie, brûlures mictionnelles, plaie cutanée.) et la tolérance. L'examen clinique va rechercher une apparition/modification d'un souffle, des signes d'insuffisance cardiaque (tachycardie disproportionnée, hépatomégalie, dyspnée et polypnée, prise excessive de poids, oligurie), des signes d'appel (crépitations, souffle tubaire, contact lombaire, tympan et gorge ± test de diagnostic rapide streptocoque, adénopathies). Chez les enfants porteurs d'une cardiopathie cyanogène, la saturation sera prise et comparée aux valeurs usuelles car ces patients sont sensibles à l'état d'hydratation et peuvent nécessiter un remplissage en cas de majoration de la cyanose.

(8) Les indications d'échographie cardiaque sont les suivantes, devant une suspicion d'endocardite : modification ou apparition d'un souffle non connu, hémocultures** positives, persistance de forte fièvre au-delà d'une semaine sans point d'appel, syndrome inflammatoire biologique marqué sans point d'appel, mauvaise tolérance hémodynamique, signes neurologiques ou autres manifestations emboliques.

(9) Les infections bactériennes (otites, sinusites, infections urinaires, pneumonies, etc.) se traitent de façon standard chez l'enfant à risque d'endocardite. Un échec à 48 h ou une récurrence de la fièvre dès l'arrêt des antibiotiques fait suspecter une endocardite et demander hémocultures** et échographie cardiaque.

Liens d'intérêts

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

**Hémocultures : au moment des pics de fièvre, aérobies et anaérobies, volume suffisant (au moins 2 mL). Si suspicion d'endocardite, on rajoute des sérologies et PCR des germes HACEK (Haemophilus, Actinobacillus, Cardiobacterium hominis, Eikenella, Kingella kingae) pour lesquels les hémocultures sont stériles. Il faut au moins cinq hémocultures avant toute antibiothérapie si l'état hémodynamique le permet.

