



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

Archives de Pédiatrie

Juin 2012 - Vol. 19 - Hors-série n° 1 - p.1-31

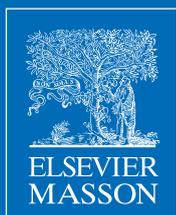


« Pas à Pas 2012 »

Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie
Bordeaux, du 6 au 9 juin 2012

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde

www.pap-pediatric.com



REPRODUCTION INTERDITE

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

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

RÉDACTION

Directeur de la rédaction

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

Rédacteurs en chef

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

Responsables de rubriques

Éditoriaux :

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

Mémoires originaux :

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

Lettres à la rédaction :

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

Faits cliniques :

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

Mises au point :

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

Infos médicaments :

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

Imagerie du mois :

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

Recommandations :

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

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

Numéro de Néonatalogie :

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

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

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

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

Tél. : 01 71 16 51 39.

- Actualités pharmaceutiques : O. Romain.

- Lu pour le praticien : D. Rosenberg.

COMITÉ DE RÉDACTION DE PÉDIATRIE AU QUOTIDIEN

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

Suppléments, hors séries, numéros congrès

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

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

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

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

E-mail : v.martin@elsevier.com

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

Site web : www.compharma.fr

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

Éditeur - Catherine Romain

Directeur de la publication - Stéphanie van Duin

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

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

Photocopies

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

Supports dérivés

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

Saisie électronique

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

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

Les compléments électroniques disponibles pour votre revue (<http://www.em-consulte.com/revue/arcped>) sont identifiés par les pictogrammes ci-dessous

	Podcast		Informations au patient
	Vidéo/Animation		Documents légaux
	Autoévaluation interactive		Cas clinique
	Arbre décisionnel interactif		Iconographie supplémentaire
	Informations supplémentaires		Autoévaluation

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

« Pas à Pas 2012 » - Congrès des Sociétés Médico-Chirurgicales de Pédiatrie
Bordeaux, du 6 au 9 juin 2012

Numéro coordonné par le Dr Olivier Mouterde

Les « Pas à Pas » de pédiatrie : le sixième tome ■ O. Mouterde.....	1
Hépatite virale B ■ C. Rivet, P. Broué.....	2
Hépatite virale C ■ P. Broué, C. Rivet.....	4
Conduite à tenir devant une hypertension portale chez l'enfant ■ D. Debray.....	6
Pancréatite aiguë ■ M. Bellaïche, O. Mouterde.....	8
Anomalies des phosphatases alcalines ■ A. Lienhardt-Roussie, G. Simonin.....	10
Céphalées et migraines de l'enfant ■ C. Espil-Taris.....	12
Conduite à tenir devant une ataxie aiguë chez l'enfant ■ S. Cabasson, J.-M. Pédespan.....	14
Ronflement ■ M. François.....	16
Adénopathies superficielles ■ A. Notz-Carrere.....	18
Baisse du taux de prothrombine ■ V. Guérin.....	20
Acrosyndromes paroxystiques de l'enfant ■ B. Bader-Meunier, M. Ferneiny, C. Bodemer.....	22
Dyspnée du nourrisson de moins de 3 mois ■ M. Fayon.....	24
Quel soluté de perfusion pour l'enfant en arrêt alimentaire de courte durée ? ■ F. Leclerc.....	26
Adolescent en danger aux urgences ■ P. Giraud-Escoffier.....	28
Métrorragies de l'adolescente ■ A. Cartault, C. Pienkowski.....	30

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 sixième tome

Cher(e)s collègues,

Depuis 2007, ce sont 113 sujets qui ont été traités sous forme de « Pas à Pas ». 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 » vont bientôt être disponibles en ligne, avec une recherche possible par spécialité ou par mot clé. Une version pour smartphone est envisagée, afin de rapprocher encore ces documents de pratique quotidienne, de l'utilisateur et de ses patients.

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.

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, Eric Mallet,
Aude Marie-Cardine, Marc Lubrano,
Vincent Belloncle, Jean-Paul Marie
pour leur aide précieuse à la réalisation
de ce document.*

■ Références

- 1 Pas à Pas. Arch Pediatr 2007;14(HS2):1-46.
- 2 Pas à Pas. Arch Pediatr 2008;15(HS3):1-32.
- 3 Pas à Pas. Arch pediatr 2009;16(HS2):1-39.
- 4 Pas à Pas. Arch Pediatr 2010;17(HS2):1-41.
- 5 Pas à Pas. Arch Pediatr 2011;18(HS2):1-43.

C. Rivet^{a,b*}, P. Broué^{a,c}

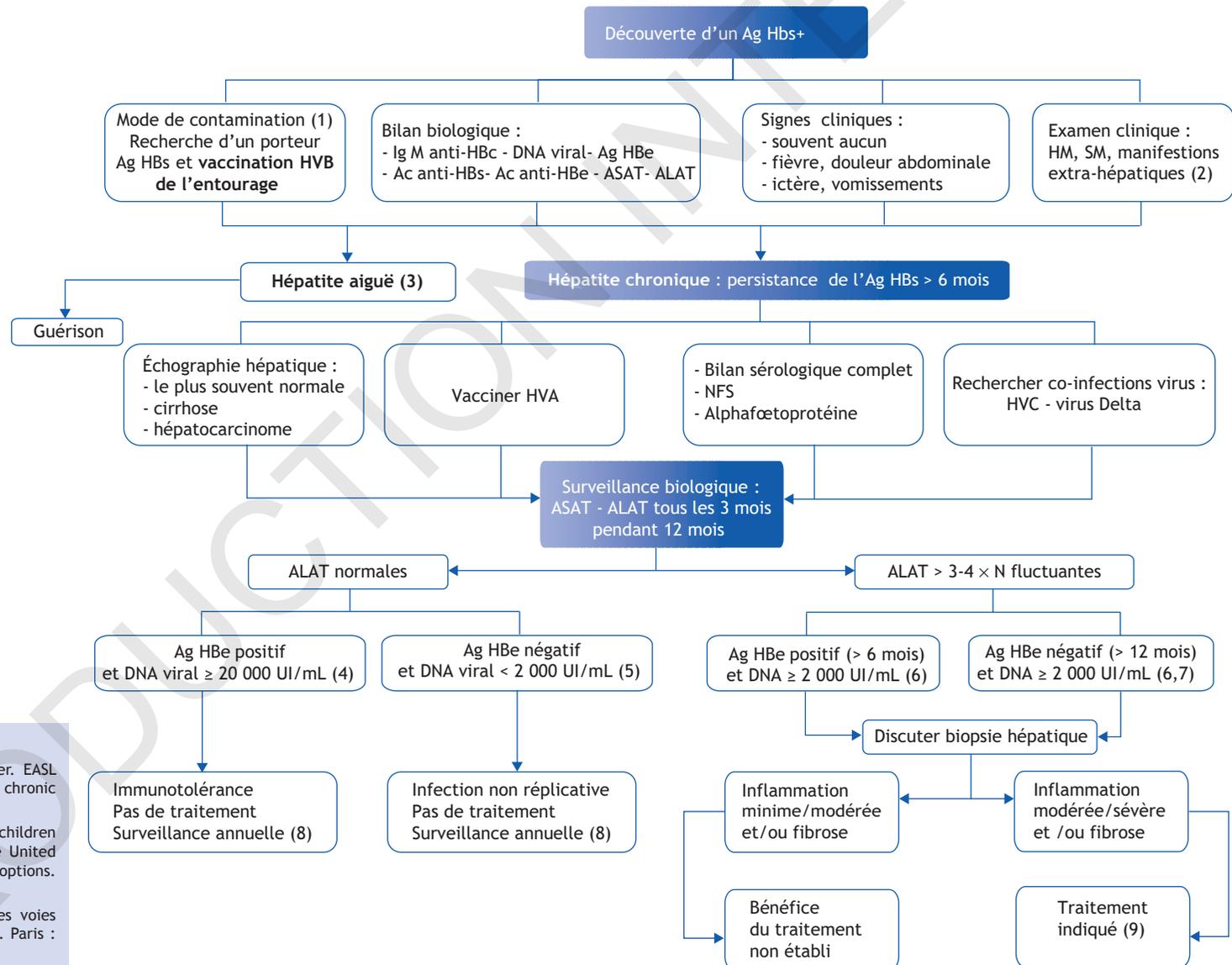
^aGroupe Francophone d'Hépatologie Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique

^bHépatogastro-entérologie et Nutrition Pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant, CHU Lyon, 59 bd Pinel, 69677 Bron cedex, France

^cHépatologie Pédiatrique et Maladies Hérititaires du Métabolisme, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, 330 av de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse cedex 9, France

■ Abréviations

HM : hépatomégalie
HVA : hépatite virale A
HVB : hépatite virale B
HVC : hépatite virale C
SM : splénomégalie



■ Références

European association for the study of the liver. EASL clinical practice guidelines: management of chronic hepatitis B. J Hepatol 2009;50:227-42.

Jonas M, Block, J Haber B, et al. Treatment of children with chronic hepatitis B virus infection in the United States: patient selection and therapeutic options. Hepatol 2010;52:2192-205.

Lacaille F, Lachaux A. Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant. Progrès en pédiatrie 27. Paris : Doin éditeurs ; 2010.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Mode de contamination

La transmission de l'hépatite B chez l'enfant est de 2 types. Le premier est la transmission périnatale. Ce risque atteint 90 % pour les enfants nés de mère porteuse de l'antigène Ag HBe, et 20 % si la mère a déjà éliminé l'Ag HBe et porte uniquement l'Ag HBs. La séroprophylaxie à la naissance d'un enfant né d'une mère porteuse du virus B a permis de réduire le risque d'hépatite chronique chez l'enfant à moins de 5 % (*versus* 90 % sans séroprophylaxie). L'autre mode de transmission, qui se voit au cours de l'enfance est plus rare en France : sexuelle chez les jeunes adolescents, piercing, tatouages et promiscuité quotidienne. Le risque de passage à la chronicité est beaucoup plus faible (10 %).

(2) Manifestations extra-hépatiques de la maladie

Glomérulonéphrite extra-membraneuse, acrodermatite de Gianotti Crosti.

(3) Hépatite B aiguë

Le virus de l'hépatite B n'est pas cytopathogène, c'est la réaction immunitaire de l'organisme qui est responsable des lésions. L'incubation est de 4 à 10 semaines. Le premier marqueur sérique détectable est l'Ag HBs qui apparaît entre 1 à 10 semaines suivant l'exposition. Les symptômes classiques quand ils sont présents, incluent la fièvre, l'ictère, les douleurs abdominales, des nausées et vomissements. Ils peuvent durer jusqu'à 2-3 mois. Une hépatite fulminante est possible. L'Ac anti-HBs apparaît 6-8 mois après l'exposition. L'Ac anti-HBc de type Ig M est présent avant les symptômes et est un marqueur d'infection aiguë.

(4) Phase d'immunotolérance

Au cours d'une hépatite B chronique, il existe plusieurs phases. Au cours de la première phase qui dure très longtemps en pédiatrie, la phase d'immunotolérance, l'Ag HBe est positif et l'ADN viral est très élevé ce qui témoigne d'une forte réplication virale. Le taux de transaminase est normal. Durant cette période, le taux de séroconversion dans le système e est extrêmement faible. Cette phase est très caractéristique des enfants infectés en période périnatale ou dans les premières années de la vie. À cette phase, non seulement le bénéfice d'un traitement n'a pas été établi mais celui-ci pouvant induire des résistances (aux analogues nucléosidiques), le risque est

l'absence d'efficacité au moment voulu à l'âge adulte. Il est donc bien établi qu'il ne faut pas traiter ces enfants dans cette phase mais les surveiller.

(5) Phase de portage chronique inactif

L'Ag HBe est négatif, la réplication virale est faible et le taux de transaminases est normal. Le taux de séroconversion spontanée Ag-Ac HBs est très faible chez les patients infectés en période néonatale. La séroconversion HBs peut suivre de plusieurs années la séroconversion HBe. Il persiste néanmoins un risque de développer une cirrhose et un hépatocarcinome. Une surveillance annuelle est nécessaire.

(6) Phase de réaction immunitaire active ou de réactivation

Les enfants présentant des transaminases élevées ($> 1,5 \times$ normale) pendant minimum 6 mois et plus souvent 12 mois doivent être adressés dans un centre spécialisé d'hépatogastro-entérologie pédiatrique. Avant de discuter de l'opportunité d'une ponction biopsie hépatique, les transaminases seront surveillées pendant 1 an et on réalisera dans le même temps une surveillance de la fibrose par

le Fibroscan®. On s'assurera que l'augmentation des transaminases ne préfigure pas la séroconversion dans le système e comme c'est souvent le cas. C'est donc seulement si les transaminases restent élevées ($> 4 \times N$) sans séroconversion e que sera discutée la biopsie hépatique. En fonction du degré d'inflammation et de fibrose hépatique sera discuté ensuite un traitement.

(7) Il existe des situations où la réplication virale continue malgré la séroconversion antigène-anticorps HBe. Il s'agit d'un virus appelé « pré-core mutant », qui se multiplie et reste pathogène malgré la présence d'anticorps HBe.

(8) Surveillance annuelle

La surveillance des enfants porteurs d'une hépatite B est au minimum annuelle et comporte : un examen clinique, un dosage des transaminases et une surveillance sérologique comprenant l'Ag HBs, l'Ac anti-HBs, l'Ag HBe, l'Ac anti-HBe et l'ADN viral, un dosage de l'alphafoetoprotéine et une échographie hépatique afin de détecter les complications d'une éventuelle cirrhose et un hépatocarcinome. Pour certains centres qui disposent d'un Fibroscan®, celui sera fait systématiquement également.

(9) Les différentes possibilités de traitement

Deux grands types de traitement sont disponibles en France. L'interféron alpha (pégylé ou non) et les antiviraux (analogues nucléosidiques) avec la lamivudine, l'adéfovir dipivoxil, le ténofovir, la telbivudine et l'entécavir. Tous ces médicaments sont disponibles chez l'adulte. Chez l'enfant c'est essentiellement l'interféron alpha, la lamivudine et l'adéfovir dipivoxil qui ont fait l'objet d'études. La décision de traiter ou non est une affaire de spécialiste et dépend de plusieurs facteurs : l'histoire familiale, l'âge de l'enfant, l'ADN viral, l'histologie hépatique, le taux de transaminases et l'existence d'une co-infection au virus Delta. Le but du traitement reste la disparition de l'ADN viral, une séroconversion HBe à long terme indiquant la fin d'une réplication afin de prévenir les conséquences à long terme de l'inflammation et de la fibrose (cirrhose, hépatocarcinome).

Déclarations d'intérêts

C. Rivet : aucun conflit d'intérêts pour cet article.

P. Broué : Essais cliniques en qualité d'investigateur principal, coordonnateur ou expérimentateur principal (Schering-Plough, Merck).

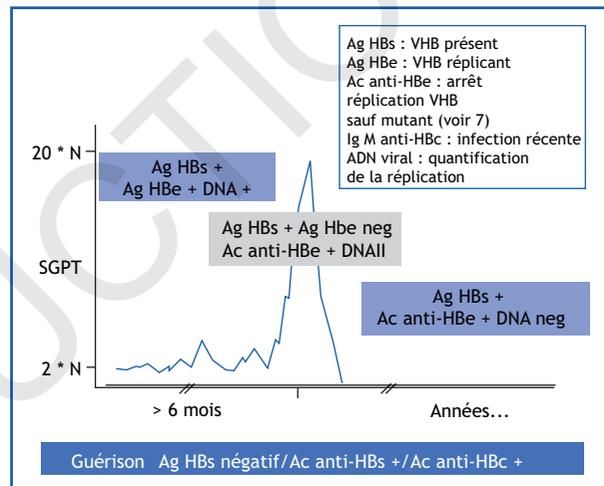


Figure 1. Infection par le VHB : Histoire naturelle.

P. Broué^{a,b*}, C. Rivet^{a,c}

^aGroupe Francophone d'Hépatologie Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique

^bHépatologie Pédiatrique et Maladies Héritaires du Métabolisme, Hôpital des Enfants, CHU Toulouse, 330 av de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse Cedex, France

^cHépatogastro-entérologie et Nutrition Pédiatrique, Hôpital Mère-Enfant, CHU Lyon, 59 bd Pinel, 69677 Bron Cedex, France

■ Abréviations

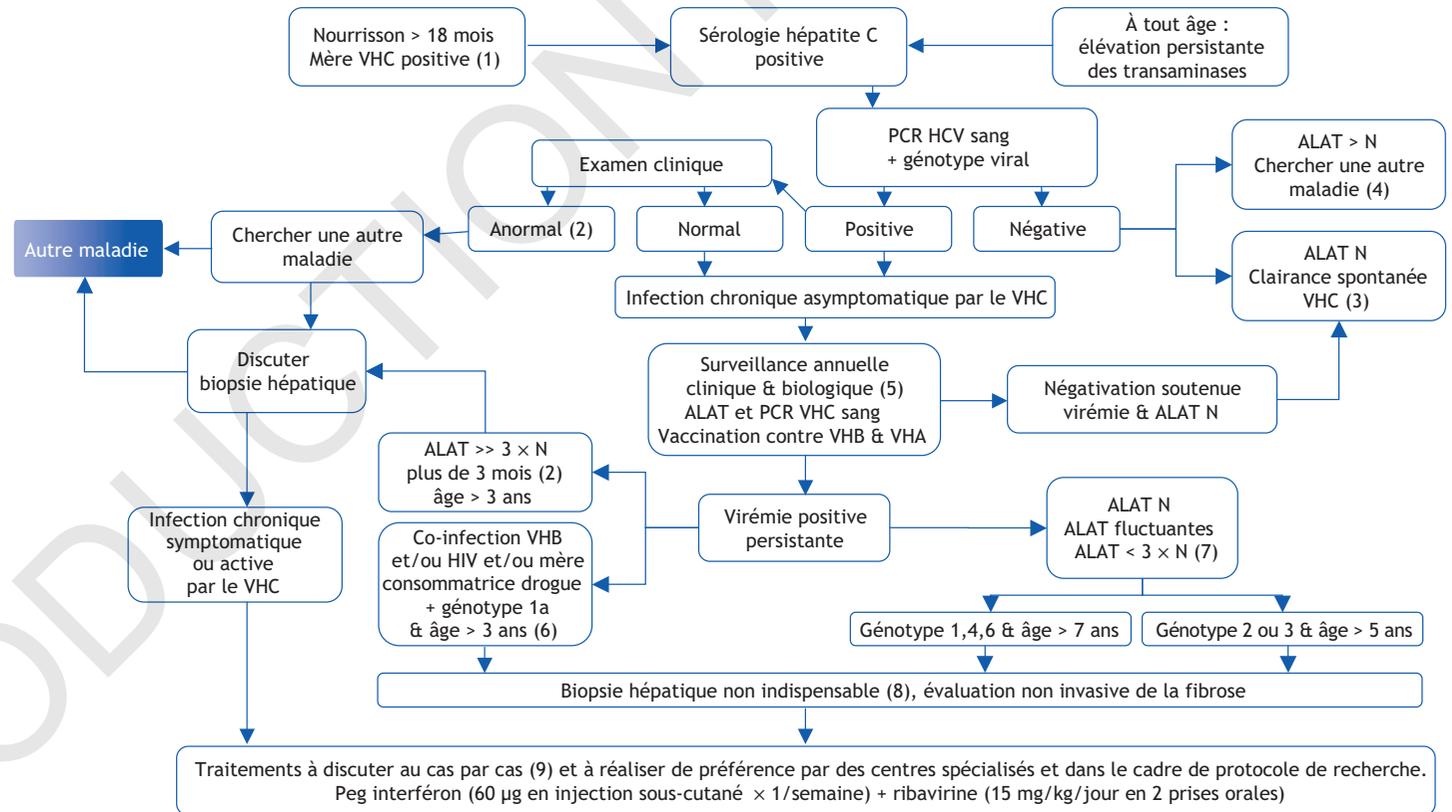
ALAT : transaminases

N : normale

PCR : *polymerase chain reaction*

VHB : virus hépatite B

VHC : virus hépatite C



■ Arbre décisionnel - Commentaires

(1) En 2012, l'enfant est essentiellement contaminé par le virus de l'hépatite C (VHC) par sa mère infectée au moment de la naissance [1]. Le risque est < 5 %. Après la naissance, les anticorps maternels anti-hépatite C sont détectables chez l'enfant jusqu'à 18 mois et non différenciables de ceux éventuellement produits par le nourrisson. Il n'y a aucune urgence à diagnostiquer la contamination d'un nourrisson par le virus de l'hépatite C. Si l'on souhaite dépister une éventuelle contamination avant l'âge de 18 mois (donc en dehors des recommandations), il ne faut pas demander la sérologie mais une virémie par PCR.

(2) L'infection par le VHC ne génère pas d'anomalie clinique ni de manifestation extra-hépatiques chez l'enfant mais quelques hépatomégalies modérées ont été décrites [1]. Habituellement, les perturbations du bilan hépatique sont soit absentes, soit modérées et fluctuantes [1]. En cas de présentation clinique ou biologique inhabituelle, il faut penser à rechercher une autre maladie.

(3) La clairance spontanée du VHC est un événement qui survient plus souvent que chez l'adulte et pourrait concerner jusqu'à 30 % des enfants. Les chances d'élimination du VHC sont plus élevées dans les 3 premières années de vie et pour les infections par le génotype 3 mais deviennent improbables après l'âge de 7 ans [1]. La clairance est définie par une normalisation du bilan hépatique et une négativité de la virémie sur 3 contrôles successifs en 6 mois. Les Ac anti-VHC peuvent rester positifs plusieurs années au décours.

(4) En conséquence, en présence de perturbations du bilan hépatique avec une sérologie hépatite C positive et une virémie négative, il faut poursuivre les investigations étiologiques.

(5) Chez l'enfant, la progression de la fibrose est plus lente que chez l'adulte. Les biopsies hépatiques indiquent des lésions minimales [2]. Après l'adolescence, la progression de la fibrose reste plus lente en cas de contamination en âge pédiatrique en l'absence de consommation d'alcool. Ainsi, l'hépatite virale C apparaît comme une maladie pédiatrique relativement bénigne. La surveillance annuelle a pour but d'identifier des évolutions inhabituelles et la possibilité d'élimination spontanée du VHC dans les premières années de vie. Il est important de réaliser une vaccination contre les virus des hépatites B et A puis de déconseiller toute consommation d'alcool à partir de l'adolescence. Il n'y a pas de risque d'hépatocarcinome en l'absence de cirrhose [1]. Les tests sanguins de fibrose ne peuvent pas être transposés chez l'enfant. La surveillance par Fibroscan® n'est pas encore validée chez l'enfant mais représente un espoir sérieux de surveillance non invasive de la fibrose.

(6) L'existence d'une co-infection par le virus de l'hépatite B, le virus VIH, ou le fait que la mère soit consommatrice régulière de drogues avec un VHC génotype 1a ont été identifiés comme des facteurs pouvant accélérer la vitesse de formation de fibrose et s'associer à un risque de cirrhose en période pédiatrique [1]. Il en est de même des maladies nécessitant des transfusions multiples et répétées (risque d'hémochromatose secondaire) ou des maladies chroniques du foie.

(7) Le risque de cirrhose est < 2 % et concerne des circonstances particulières. Il est de règle de poursuivre simplement la surveillance annuelle. Des traitements sont possibles mais exposent à des effets secondaires réguliers et des résultats variables alors que la maladie est asymptomatique et progresse peu.

Les indications thérapeutiques doivent donc être discutées au cas par cas en l'absence de facteur de risque particulier [3]. En cas d'infection par un VHC de génotype 2 ou 3, les chances d'éradication sont proches de 90 % avec un traitement de 6 mois. Dans les autres génotypes, l'efficacité n'est que de 50 % avec un traitement de 1 an.

(8) En l'absence de signe de cirrhose ou de doute sur une autre maladie, il n'est pas indispensable d'appuyer une décision thérapeutique sur une biopsie hépatique.

(9) Le traitement est une bithérapie et doit être étroitement surveillé par un médecin entraîné [3]. Il doit être précédé d'un bilan qui élimine les maladies auto-immunes et s'assure de l'absence d'anomalie thyroïdienne. La surveillance est étroite surtout dans les 3 premiers mois pour détecter des complications hématologiques ou une mauvaise tolérance clinique qui peuvent conduire à moduler les doses d'interféron et/ou de ribavirine. En cas de virémie positive ou de diminution insuffisante de la réplication virale, le traitement doit être interrompu après 3 mois. La durée de traitement sera de 1 an en cas de VHC génotype 1, 4, 6 ou 3 à réplication élevée mais réduite à 6 mois en cas de VHC de génotype 2 ou 3 à réplication faible. La tolérance générale de ce traitement est meilleure chez l'enfant que chez l'adulte.

■ Déclarations d'intérêts

P. Broué : Essais cliniques : en qualité d'investigateur principal, coordonnateur ou expérimentateur principal (Schering-Plough, Merck).

C. Rivet : aucun conflit d'intérêts pour cet article.

■ Références

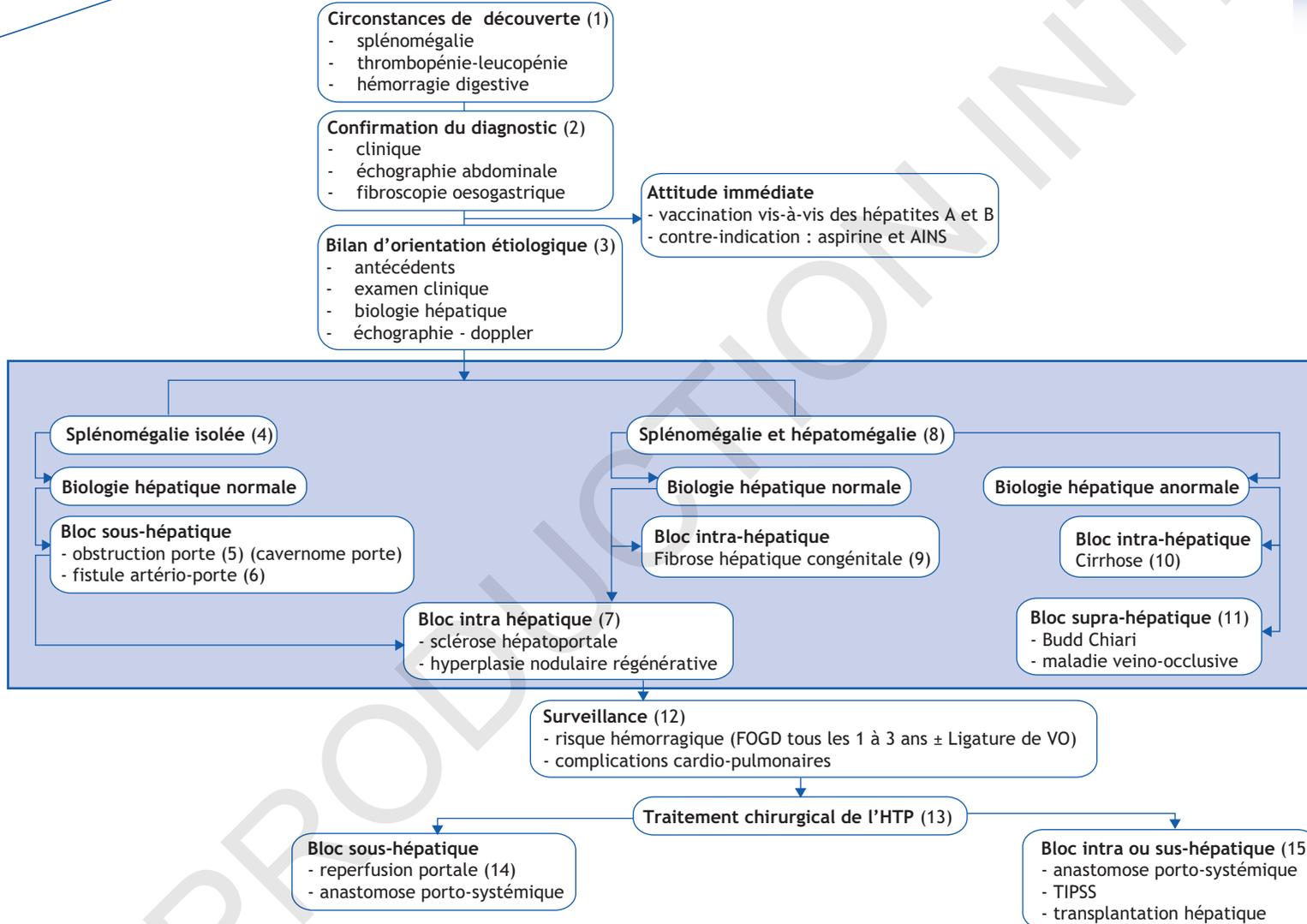
- [1] Bortolotti F, Verucchi G, Cammà C, et al. Long-term course of chronic hepatitis C in children: from viral clearance to end-stage liver disease. *Gastroenterol* 2008;134:1900-7.
- [2] Iorio R, Verrico A, Giannattasio A. Is liver biopsy mandatory in children with chronic hepatitis C? *World J Gastroenterol* 2007;13:4025-6.
- [3] Mohan N, González-Peralta RP, Fujisawa T, et al. Chronic Hepatitis C virus infection in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:123-31.

D. Debray

Groupe francophone d'hépatogastroentérologie et nutrition pédiatriques ;
Service Hépatologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149 rue de Sèvres,
75743 Paris cedex 15, France

■ Abréviations

FOGD : fibroscopie œsogastrique
HTP : hypertension portale
TIPSS : *trans intrahepatic portosystemic shunt*
VO : varices œsophagiennes



■ Arbre diagnostique - Commentaires

L'hypertension portale (HTP) est définie par une augmentation de la pression portale.

(1) Il ne faut pas s'agir également de l'évolution d'une pathologie connue.

(2) Le diagnostic d'HTP est évoqué en cas de splénomégalie associée à une circulation veineuse collatérale abdominale et/ou une ascite. L'échographie montre un épaississement du petit épiploon, la visibilité de veines de dérivation, une reperméabilisation de la veine para-ombilicale, ou une dérivation spléno-rénale. La fibroscopie œsogastrique peut révéler une gastropathie en mailles et/ou des varices œsophagiennes ou gastriques.

(3) Les obstacles siègent soit sur la veine porte (bloc sous ou pré-hépatique), soit dans le foie (bloc intra-hépatique) ou beaucoup plus rarement sur les veines hépatiques ou sur les veines sus-hépatiques et/ou la veine cave inférieure sus-hépatique (bloc sus-hépatique). Le diagnostic étiologique est orienté par les antécédents, l'examen clinique et notamment une hépatomégalie ferme ou dure, et par la biologie (bilirubine, transaminases, γ GT). L'échographie-Doppler abdominale analyse l'aspect du parenchyme (échostructure hétérogène, dysmorphie, contours irréguliers, nodules, dilatation des voies biliaires) et les vaisseaux du foie (flux porte inversé, thrombose porte, retour veineux sus-hépatique).

(4) Une splénomégalie isolée en l'absence de signes hépatiques (clinique et biologique) suggère un bloc sous-hépatique, et plus rarement un bloc intra-hépatique.

(5) La principale cause de bloc sous-hépatique est l'obstruction porte. Elle est à l'origine du développement d'un réseau veineux collatéral (cavernome porte). Le foie est petit. La biologie est en général normale. L'échographie confirme aisément le diagnostic. Dans près de 40 % des cas, un antécédent de cathétérisme veineux ombilical est retrouvé, beaucoup plus rarement une omphalite. Dans 60 % des cas, l'obstruction

est idiopathique. Les signes d'HTP se développent en général précocement et se compliquent fréquemment d'une hémorragie digestive avant l'âge de 3 ans.

(6) La fistule artério-porte est une cause rare d'HTP soit congénitale, soit post-traumatique ou post biopsie hépatique.

(7) La sclérose hépatoportale ou l'hyperplasie nodulaire régénérative correspond à des remaniements du foie qui sont la conséquence d'une veinopathie responsable d'un bloc présinusoidal. L'hépatomégalie peut être absente et les tests biologiques hépatiques normaux. Le diagnostic de sclérose hépatoportale peut être suspecté à l'échographie et confirmé histologiquement.

(8) L'existence d'une hépatomégalie ferme ou dure suggère un bloc intra-hépatique ou un bloc sus-hépatique beaucoup plus rare chez l'enfant.

(9) La fibrose hépatique congénitale est la principale cause de bloc intra-hépatique en dehors de la cirrhose, se manifestant par une hépatomégalie ferme (constante). Les tests hépatiques sont normaux. Il s'agit d'une maladie autosomique récessive. L'échographie peut montrer une dilatation kystique des voies biliaires intrahépatiques périphériques. L'association à une polykystose rénale récessive est habituelle. La visibilité de kystes rénaux est cependant très inconstante à l'âge pédiatrique.

(10) La cirrhose est la principale cause de bloc intrahépatique. Il est exceptionnel que l'HTP soit révélatrice. Il s'agit avant tout de cirrhoses biliaires : l'atrésie des voies biliaires, le déficit en α 1 antitrypsine, les cholestases fibrogènes familiales, les cholangites sclérosantes, la mucoviscidose. Parmi les autres causes, la cirrhose auto-immune et la maladie de Wilson sont plus rares.

(11) Les principales causes de bloc sus-hépatique sont : i) la thrombose des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) exceptionnelle chez l'enfant de diagnostic échographique simple ; ii) une maladie veino-occlusive, définie par une oblitération des

veinules centrales dont le diagnostic est histologique ; les causes sont en majorité toxiques et iii) les causes cardiaques (péricardite constrictive).

(12) La surveillance évalue le risque hémorragique par la fibroscopie œsogastrique, et s'assure de l'absence de complications cardio-pulmonaires : syndrome hépatopulmonaire (hypoxémie) et hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). La ligature des varices œsophagiennes représente actuellement le traitement de première intention. Le syndrome hépatopulmonaire est dépisté par la mesure systématique de la SaO₂ (au moins une fois par an). L'HTAP est recherchée par une échographie cardiaque annuelle.

(13) Le traitement chirurgical de l'HTP est à considérer au cas par cas. Les indications dépendent de la cause de l'HTP, des fonctions hépatocellulaires, de complications cardio-pulmonaires éventuelles (cf. (12)).

(14) En cas de cavernome porte, la perméabilité de la branche porte gauche permet d'envisager une intervention de reperfusion du foie. Une dérivation chirurgicale porto-systémique (dérivation mésentérico-cave ou spléno-rénale) peut être proposée lorsque le système porte intra-hépatique n'est pas perméable.

(15) La dérivation chirurgicale porto-systémique (dérivation mésentérico-cave ou spléno-rénale) ou la pose d'un TIPSS (*trans intrahepatic porto systemic shunt*) qui consiste à anastomoser sous contrôle radiologique une grosse branche portale à une veine sus-hépatique par une prothèse intra-hépatique posée par voie trans-jugulaire peut être proposée en cas de bloc intra-hépatique ou sus-hépatique.

Déclarations d'intérêts :

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

■ Références

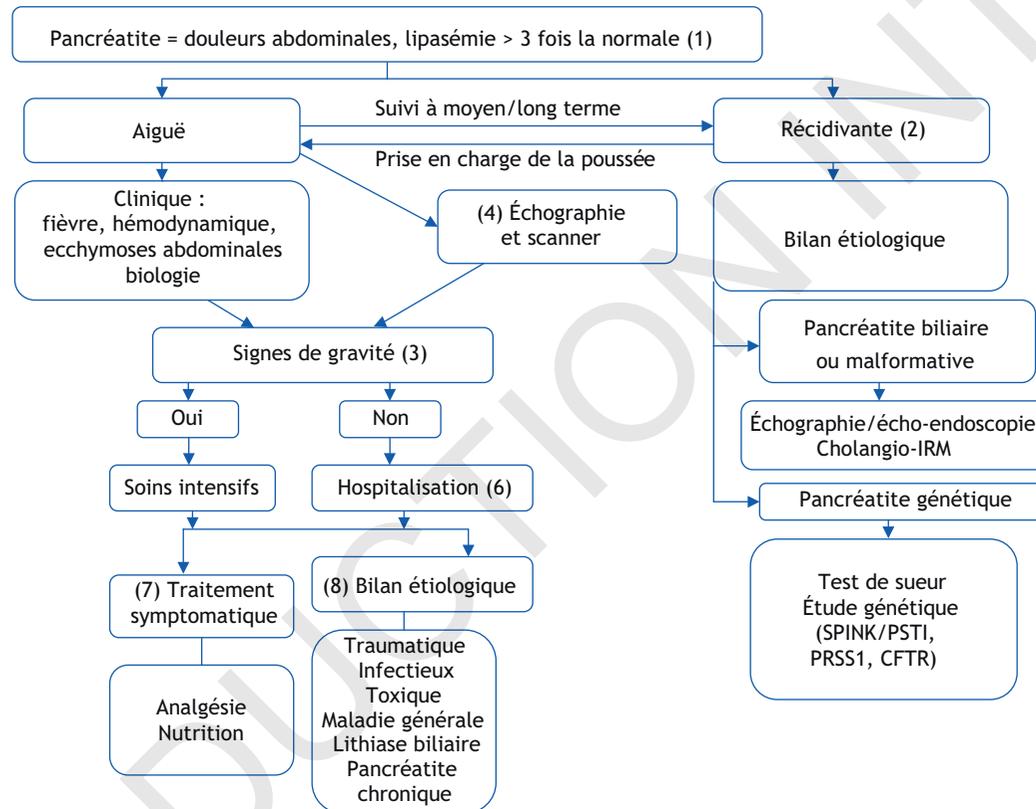
- Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al. Portal obstruction in children. I. Clinical investigation and hemorrhage risk. *J Pediatr* 1983;103:696-702.
- Guérin F, Porras J, Fabre M, et al. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Surg* 2009;44:1337-43.
- Rosenthal P. When should we perform TIPS in children? Are there any guiding principles? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54:577.
- Sharif K, McKiernan P, de Ville de Goyet J. Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *J Pediatr Surg* 2010;45:272-6.
- Srinath A, Shneider BL. Congenital hepatic fibrosis and autosomal recessive polycystic kidney disease: an analytic review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;54:850-7.

M. Bellaïche^{a,b*}, O. Mouterde^{a,c}

^aGroupe francophone d'hépatogastroentérologie et nutrition pédiatriques

^bService de Gastroentérologie, Mucoviscidose et Nutrition, Hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris cedex 19, France

^cUnité de Gastroentérologie Pédiatrique, Hôpital Charles-Nicolle, 76031 Rouen Cedex, France



■ Références

ANAES. Pancréatite aiguë, conférence de consensus. Gastroenterol Clin Biol 2001; 25 (Suppl. 1).

Lucidi V, Alghisi F, Dall'Oglio L. The etiology of acute recurrent pancreatitis in children: a challenge for pediatricians. Pancreas 2011;40:517-21.

Nydegger A, Couper RT, Oliver MR. Childhood pancreatitis J Gastroenterol Hepatol 2006;21:499-509.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Les pancréatites aiguës sont beaucoup plus rares chez l'enfant que chez l'adulte. Le diagnostic est souvent évoqué dès l'examen clinique devant des douleurs violentes épigastriques à irradiation postérieure, contraignant l'enfant à une position antalgique en chien de fusil. Les vomissements sont fréquents voire constants. Le tableau est parfois abâtardi en cas d'immuno-suppression. Il est capital à l'interrogatoire de demander à la famille s'il y a eu un traumatisme (en particulier chute sur le guidon d'un vélo) ou si l'enfant est sous traitement au long cours. Le contexte infectieux est également important à évaluer.

(1) Définition de la conférence de consensus sur la pancréatite aiguë selon la SNFGE : douleurs épigastriques et élévation de la lipase à plus de 3 fois la normale (l'amylassémie est moins spécifique).

(2) La pancréatite aiguë peut devenir récidivante, puis évoluer avec ou sans intervalle libre vers une pancréatite chronique. La prise en charge des poussées est identique dans les deux cas.

(3) Il n'existe pas d'indice pronostique de gravité clinique validé chez l'enfant. Les indices de Ranson et d'Imrie sont biologiques (sauf l'âge) et uniquement validés chez l'adulte (Tableau 1). Toutefois, une hypertransaminasémie, hyperglycémie, hypocalcémie, acidose, hypotension artérielle, ou une association à des troubles respiratoires peuvent être considérés comme des éléments de pronostic plus réservé.

(4) L'échographie est un examen décisif. Elle n'est pas contributive dans 40 % des cas si surpoids. Elle est indispensable chez l'enfant et permet de surveiller l'évolution de manière non invasive. Le scanner a une sensibilité de 60 à 92 % et une spécificité de 90 %. Le score de Balthazar n'est pas validé chez l'enfant, mais ses items permettent de définir au mieux la pancréatite (Tableau 2). Il faut donc initialement faire les deux examens, puis évaluer le suivi uniquement par échographie si possible.

(5) La recherche génétique doit être la plus exhaustive possible. Test de sueur, étude de PRSS1, SPINK1/PSTI et CFTR, qui sont les gènes impliqués les plus fréquents. Le laboratoire de génétique du CHU de Brest en a l'expertise.

(6) Tout enfant atteint de pancréatite symptomatique doit être hospitalisé.

(7) Dans tous les cas, le traitement étiologique s'il est possible est le pilier thérapeutique.

Le plus souvent (80 %) les pancréatites aiguës sont de sévérité minime et seul un traitement antalgique est à préconiser. Dans les formes modérées la surveillance clinique et biologique doit être rigoureuse. Il est indispensable de lutter contre la douleur selon les paliers OMS (la nalbuphine et la morphine sont souvent nécessaires.)

Tableau I

Scores biocliniques spécifiques chez l'adulte (Ranson, Imrie) avec 3 pour valeur seuil.

Score de Ranson (1 point par item)

À l'admission ou au moment du diagnostic :

- Âge > 55 ans
- Globules blancs > 16 G/L
- Glycémie > 11 mmol/L (sauf diabète)
- LDH > 350 U/L (1,5 × N)
- ASAT > 250 U/L (6 × N)

Durant les 48 premières heures :

- Baisse hématoците > 10 %
- Ascension urée sanguine > 1,8 mmol/L
- Calcémie < 2 mmol/L
- PaO₂ < 60 mm Hg
- Déficit en bases > 4 mmol/L
- Séquestration liquidienne estimée > 6 L

Score d'Imrie (1 point par item)

- Âge > 55 ans
- Globules blancs > 15 G/L
- Glycémie > 10 mmol/L (sauf diabète)
- LDH > 600 U/L (3,5 N)
- Urée sanguine > 16 mmol/L
- Calcémie < 2 mmol/L
- PaO₂ < 60 mm Hg
- Albuminémie < 32 g/L
- ASAT > 100 U/L (2 × N)

Il est raisonnable de proposer pendant quelques jours, un régime hyper calorique sans excès de graisse. Aucune étude n'a pu permettre d'établir un guide pratique des modalités de nutrition optimale pour les pancréatites. Dans les formes sévères, la prise en charge se fait en unité de réanimation pédiatrique. Aucun traitement spécifique n'a démontré son efficacité. Le traitement est symptomatique avec une assistance nutritionnelle hyper-calorique.

L'algésie est donc toujours de mise. La sonde naso-gastrique est à mettre en place si vomissements itératifs ou iléus sévère, pour une nutrition entérale dès que possible. Une nutrition parentérale peut être menée initialement, en l'absence d'alimentation orale ou entérale, car il existe un risque de dénutrition. Un antiseptique gastrique est souvent prescrit empiriquement, sans conviction (pas d'*Evidence-based-medicine*). L'octréotide, sandostatine n'ont aucune indication. Le traitement chirurgical ou endoscopique des faux kystes ou des nécroses, ainsi que l'antibiothérapie se discutent lors des formes graves en milieu de soins intensifs.

Tableau II

Score de Balthazar

Chez l'adulte, l'index de sévérité sur la tomodesitométrie, décrit par Balthazar, présente une bonne corrélation avec la morbidité et la mortalité. Il est évalué au mieux à J3. Il est recommandé de le mentionner dans les comptes-rendus. L'analyse TDM tiendra également compte d'éléments pronostiques non intégrés dans l'index de gravité : ascite, épanchement pleural, siège céphalique de la nécrose, complications des coulées (infection, fistule, pseudo-anévrisme, thrombose veineuse).

Grade A : Pancréas normal (0 pt)

Grade B : Élargissement focal ou diffus du pancréas (1 pt)

Grade C : Pancréas hétérogène associé à une densification graisse péri-pancréatique (2 pts)

Grade D : Coulée péri pancréatique unique (3 pts)

Grade E : Coulées multiples ou présence de bulles de gaz au sein d'une coulée (4 pts)

(8) Enquête étiologique :

- Traumatisme : 25 % ;
- Pathologie générale : purpura rhumatoïde, syndrome de Kawasaki, lupus, maladie de Crohn, syndrome de Reye, syndrome hémolytique et urémique, insuffisance rénale chronique, hyperparathyroïdies, hypertriglycéridémie ;
- Causes toxiques : corticoïdes, acide valproïque, 6 mercaptopurine, méthalazine ;
- Causes infectieuses : oreillons, coxsakies, *Mycoplasma pneumoniae*, rougeole, EBV, CMV, *Ascaris* ;
- Étiologie malformative (pancréatites chroniques) : canal biliopancréatique commun, sténose du Wirsung, pancréas divisum ;
- Causes post-opératoires ;
- Lithiase biliaire ;
- Causes génétiques.
- Cette liste est non exhaustive. Il est capital de noter que dans 1/3 des cas, aucune cause n'est retrouvée. Parfois, une pancréatite aiguë inaugure une évolution plus chronique.

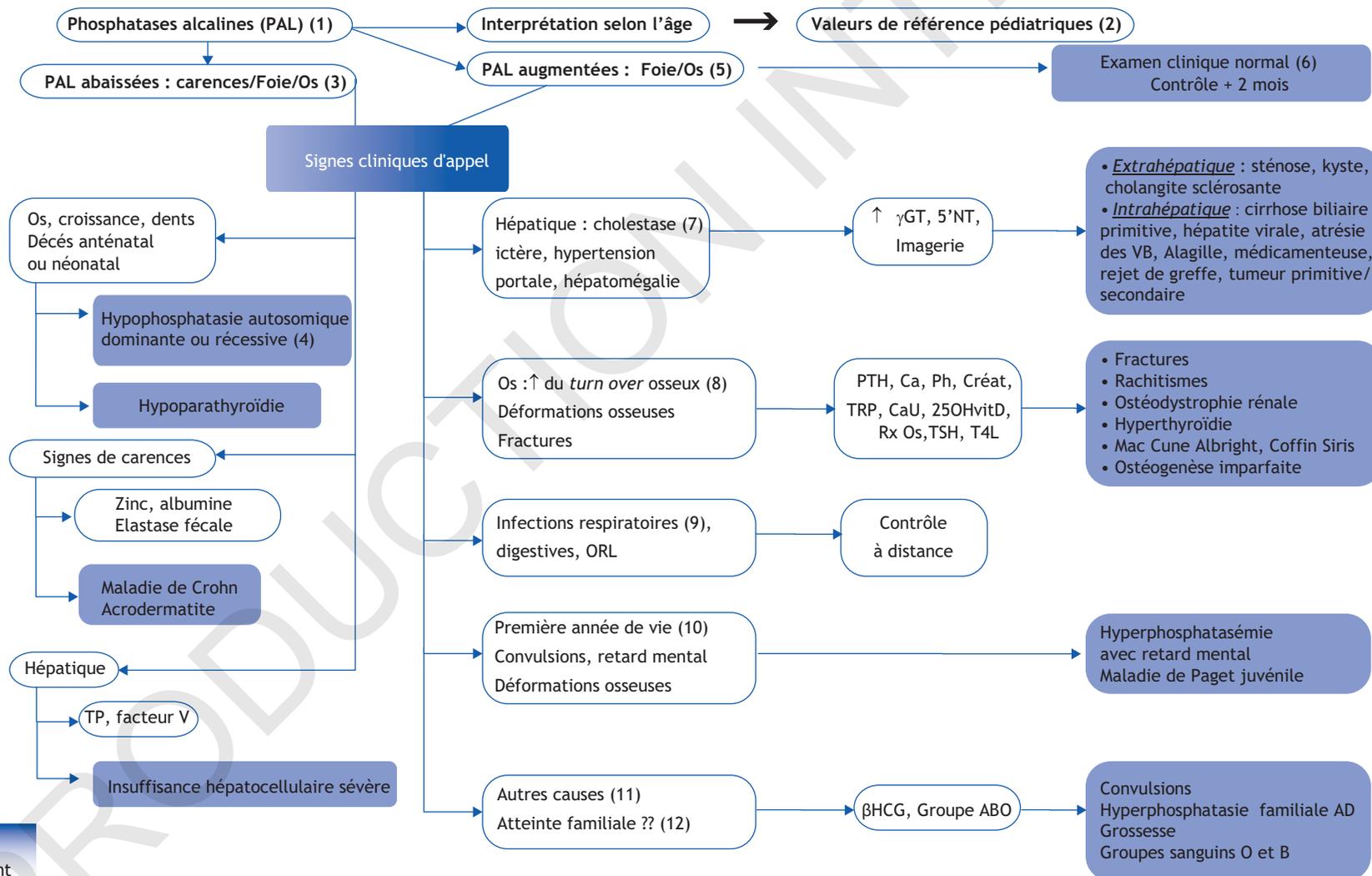
Déclarations d'intérêts

M. Bellaïche : Conférences : invitations en qualité d'intervenant (Nestlé, Blédina, Picot, Novalac, GSK) ; Conférences : invitations en qualité d'auditeur - frais de déplacement et d'hébergement pris en charge par une entreprise (Nestlé, Blédina, Picot, Novalac, GSK).
O. Mouterde : aucun conflit d'intérêts pour cet article.

A. Lienhardt-Roussie^{a,*}, G. Simonin^b

^aService d'endocrinologie pédiatrique, Centre de référence des maladies rares du métabolisme phosphocalcique, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, 8 av du Larrey, 87042 Limoges, France

^bService d'Endocrinologie Pédiatrique, Hôpital Timone- Enfants, 164 rue St-Pierre, 13005 Marseille, France



■ Abréviations

AD : autosomique dominant
AR : autosomique récessif

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Les phosphatases alcalines (PAL) sont des métalloglycoprotéines liées aux membranes cellulaires qui catalysent à pH alcalin l'hydrolyse d'esters monophosphorés. Plusieurs iso-formes existent dans de nombreux tissus : foie, os, placenta, intestin, ovaire. Dans l'os, elles sont le reflet de l'activité ostéoblastique. Dans le sérum, l'activité PAL est la résultante de l'activité de ces diverses isoenzymes. Chez l'enfant, les iso-formes hépatiques (25 %) et osseuses (67 %) prédominent. Les PAL sériques reflètent donc principalement le *turn over* osseux : un **taux de PAL s'interprète en fonction de l'âge**. Deux périodes d'élévation physiologique : période néonatale puis puberté.

Une anomalie des PAL peut être de découverte fortuite ou motivée par des éléments cliniques.

(2) Exemples de valeurs usuelles de l'enfant de l'activité phosphatase alcalines en UI/l (5^e-95^e percentile), **MAIS se rapporter aux valeurs de chaque laboratoire (Tableau 1)**.

(3) Une **diminution** des PAL est exceptionnelle.

(4) L'hypophosphatasie est de transmission autosomique récessive (AR) ou autosomique dominante (AD) selon les formes secondaires à une mutation du gène ALPL. Six formes cliniques sont décrites : de la forme néonatale sévère de transmission AR (fractures, ostéopénie) avec décès, aux expressions phénotypiques plus

frustrées, parfois diagnostiquées à l'âge adulte, de transmission AD (rachitisme, ostéopénie, fractures, retard de taille isolé, chute précoce des dents de lait). Savoir doser les PAL devant une petite taille d'étiologie indéterminée.

(5) Retrouver une **augmentation** des PAL est plus fréquent.

(6) L'hyperphosphatasémie bénigne transitoire se définit par une élévation marquée isolée des PAL (> à 800 UI/l) avant l'âge de 5 ans, qui se normalise spontanément en 4 à 6 mois : c'est un « incidentalome biologique ».

(7) Les PAL alcalines s'élèvent en cas de cholestase, d'insuffisance hépatique avec réduction des hépatocytes, les causes sont variées.

(8) Les PAL sont le reflet de l'activité des ostéoblastes. Les étiologies osseuses sont multiples : rachitismes carenciels/vitaminorésistants/hypophosphatémiques, ostéogénèse imparfaite, tumeurs osseuses primitives ou secondaires, fractures en voie de guérison...

(9) Une élévation des PAL peut s'observer au cours d'infections des voies aériennes supérieures, d'épisode de gastro-entérites, de pneumopathies. Elle est transitoire disparaissant en quelques semaines avec la résolution de l'épisode infectieux. L'origine de cette augmentation est double, d'une part une augmentation de la synthèse des PAL et d'autre part une diminution de la *clearance* par accentuation de la glycosylation des PAL.

(10) Deux pathologies rares peuvent s'accompagner d'une élévation de l'activité des PAL :

- l'hyperphosphatasémie avec retard mental sévère, épilepsie myoclonique, syndrome dysmorphique ;
- la maladie de Paget juvénile avec apparition à partir de la première année de vie d'atteintes osseuses : déformations, douleurs, tassements vertébraux, fractures pathologiques.

(11) Une élévation des PAL peut être aussi retrouvée dans différentes circonstances sans que pour autant une pathologie osseuse ou hépatique puisse être mise en évidence : convulsions fébriles ou non, tumeurs viscérales ou hématologiques, suite de greffe de rein ou de foie. L'évolution des PAL n'est pas toujours bien connue mais habituellement l'élévation reste transitoire.

(12) L'hyperphosphatasémie familiale bénigne se transmet sur un mode autosomique dominant. Il y a persistance de l'élévation des PAL sans aucune manifestation clinique ou biologique d'une affection sous-jacente. Un bilan familial est alors à envisager.

Déclaration d'intérêts

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

Tableau I Exemple de valeurs de référence.

Âge (ans)	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Filles	340-620	340-670	340-720	340-770	340-820	340-880	340-900	340-900	180-590	130-250	120-250	100-220	100-220
Garçons	340-570	340-620	340-670	340-720	340-770	340-820	380-1100	580-1100	480-1100	210-830	210-660	120-500	120-350

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : Anne.Lienhardt@chu-limoges.fr

■ Références

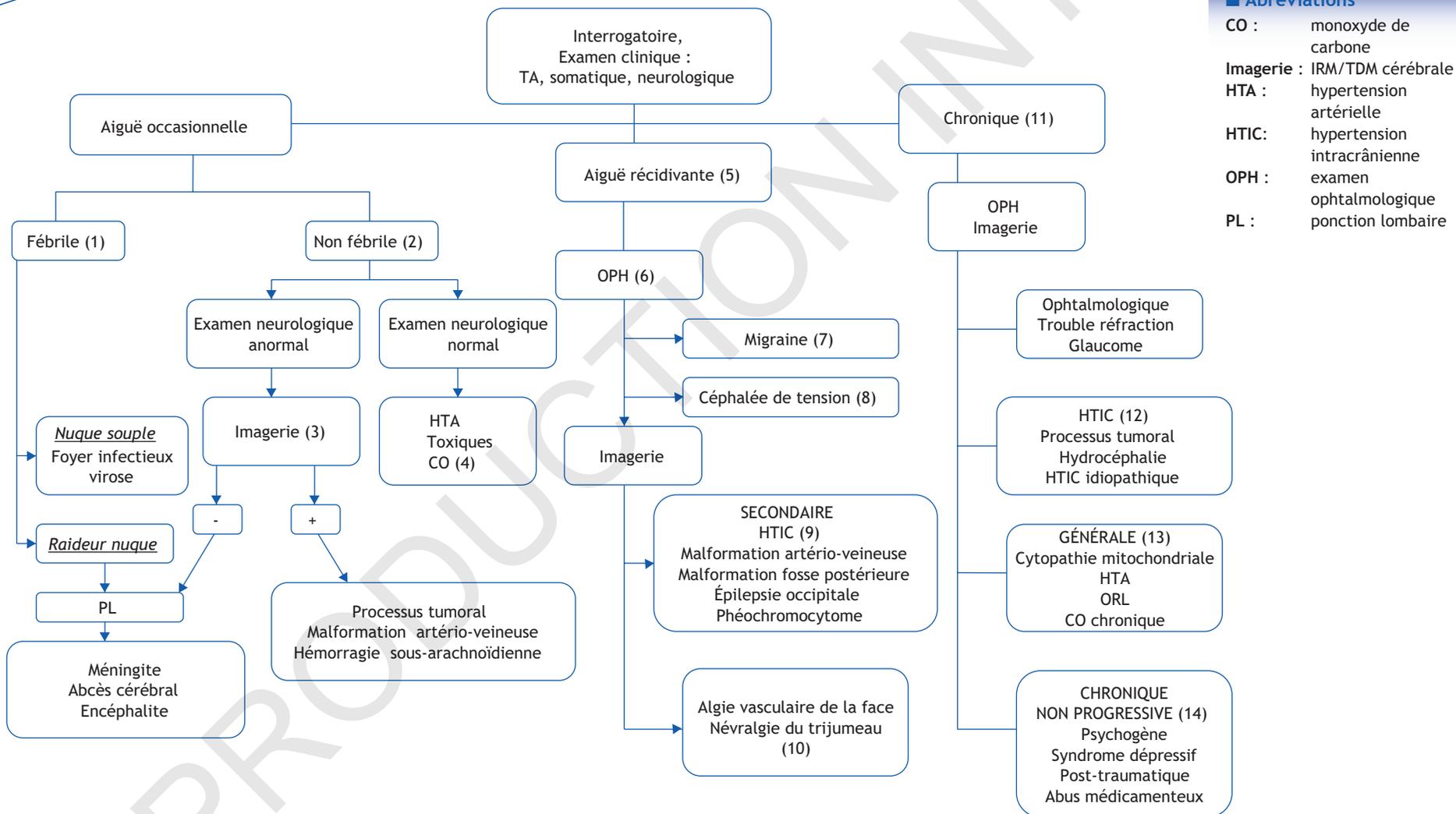
- Behulova D, Bzduch V, Holesova D, et al. Transient hyperphosphatasemia of infancy and childhood: study of 194 cases. *Clin Chem* 2000;46:1868-9.
- Dori N, Levi L, Stam T, et al. Transient hyperphosphatasemia in children revisited. *Ped Intern* 2010;52:866-71.
- Mornet E. Hypophosphatasia. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22:113-27.
- Teitelbaum JE, Laskowski A, Barrows FP. Benign transient hyperphosphatasemia in infants and children: a prospective cohort. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2011;24:93-5.

Ouvrage de référence :

- Garabédian M, Linglart A, Lienhardt A, et al. *Métabolisme phosphocalcique*. Ed Médecine Science Publication 2011.

C. Espil-Taris

Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux, 33076 Bordeaux Cedex, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

L'interrogatoire et l'examen clinique sont les arguments clés pour l'approche diagnostique d'une céphalée : contexte d'installation (brutale, intensité maximale en moins d'une minute : une hémorragie sous arachnoïdienne ; sévère en quelques minutes : une migraine), caractéristiques, examen somatique et neurologique, facteurs déclenchants (stimuli sensoriels, sport, jeûne, pression scolaire, émotions, manque de sommeil).

(1) Toute céphalée fébrile doit faire suspecter une méningite. Une imagerie cérébrale précèdera la ponction lombaire s'il existe un signe de focalisation neurologique.

(2) L'examen clinique guide les examens devant une céphalée non fébrile : (3) l'imagerie cérébrale s'impose devant un examen neurologique anormal ou chez un enfant jeune (< 6 ans), (4) la recherche d'une hypertension artérielle est indispensable, ainsi que d'une intoxication au monoxyde de carbone selon le contexte (hiver, anamnèse de l'entourage).

(5) Les céphalées aiguës récidivantes justifient d'un contrôle ophtalmologique (6).

(7) La migraine est une maladie fréquente dont le diagnostic est clinique, facilité par les critères de l'International Head Society (*International classification of headache disorders ou ICHD*) (Tableau 1). Des signes cliniques associés peuvent être retrouvés : douleurs abdominales, pâleur, sensation vertigineuse. Le sommeil est souvent réparateur. L'aura (visuelle, auditive, sensitivo motrice) précède ou accompagne la migraine.

(8) Les critères de la céphalée de tension sont aussi définis par l'ICHHD (Tableau 2). Elle survient plutôt en fin de journée, interférant peu dans les activités de l'enfant, souvent liée au stress. Certains enfants migraineux ont un tableau mixte avec des céphalées de tension.

(9) Devant une céphalée aiguë récurrente secondaire, une imagerie cérébrale s'impose pour rechercher une hypertension intracrânienne, une malformation vasculaire ou de la fosse postérieure. L'électroencéphalogramme n'a aucun intérêt sauf pour le diagnostic différentiel d'une épilepsie occipitale idiopathique (hallucinations visuelles primaires de courte durée sans altération de la conscience et suivies de céphalées post

Tableau I

Critères diagnostiques de l'ICHHD-II pour la migraine sans aura.

A	Au moins 5 crises répondant aux critères B - D
B	Crise d'une durée de 1 à 72 heures
C	La céphalée présente au moins deux des caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">- localisation unilatérale mais peut être bilatérale, fronto-temporale- pulsatile- intensité modérée ou sévère- aggravation par l'activité physique de routine
D	Durant la céphalée, au moins une des caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">- nausée et/ou vomissement- photophobie et/ou phonophobie
E	Exclusion par l'anamnèse, l'examen clinique et neurologique, éventuellement par des examens complémentaires, d'une maladie organique pouvant être la cause de céphalées.

critique d'allure migraineuse, tracé montrant des paroxysmes occipitaux intercritiques). Le phéochromocytome entraîne une hypertension artérielle brutale, importante, à l'origine de céphalées pulsatiles avec troubles neurovégétatifs.

(10) L'algie vasculaire de la face est très intense, pluriquotidienne, unilatérale, associée à un larmolement et une injection conjonctivale et parfois rhinorrhée. La crise dure 30 à 60 minutes. Une IRM cérébrale élimine une lésion hypothalamique ou du tronc cérébral. Dans la névralgie du trijumeau (douleur fulgurante dans le territoire du trijumeau) il convient d'éliminer un processus expansif du tronc cérébral ou de la fosse postérieure par IRM cérébrale. Ces manifestations restent exceptionnelles chez l'enfant.

(11) Les céphalées chroniques d'installation progressive font toujours craindre une tumeur (12) mais aussi une hydrocéphalie aiguë ou ancienne qui décompense, une hypertension intracrânienne

Tableau II

Critères diagnostiques de l'ICHHD-II pour la céphalée de tension.

A	Au moins 10 épisodes répondant aux critères B - D
B	Céphalée d'une durée variant entre 30 min et 7 jours
C	Céphalée présentant au moins 2 caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">- localisation bilatérale- sensation de pression (non pulsatile)- intensité légère ou modérée- aucune aggravation par l'activité physique
D	Deux caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">- pas de nausée ou vomissement- pas de photophobie et phonophobie ou simplement l'une des deux
E	Exclusion par l'anamnèse, l'examen clinique et neurologique, éventuellement par des examens complémentaires, d'une maladie organique pouvant être la cause de céphalées

idiopathique (anciennement « bénigne ») dans laquelle le fond d'œil retrouve un œdème papillaire bilatéral.

(13) Il convient également d'éliminer une pathologie plus générale (métabolique, ORL, CO).

(14) Les céphalées chroniques quotidiennes, non progressives, durent au moins 4 heures, plus de 15 jours par mois pendant au moins 3 mois. Il peut exister des répercussions majeures sur la socialisation et scolarisation et, souvent, une co-morbidité avec des troubles psychiques. Certaines sont induites par un abus médicamenteux d'antalgiques.

Toute modification récente de céphalées chronique ou aiguë récurrente justifie une imagerie.

Déclarations d'intérêts

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

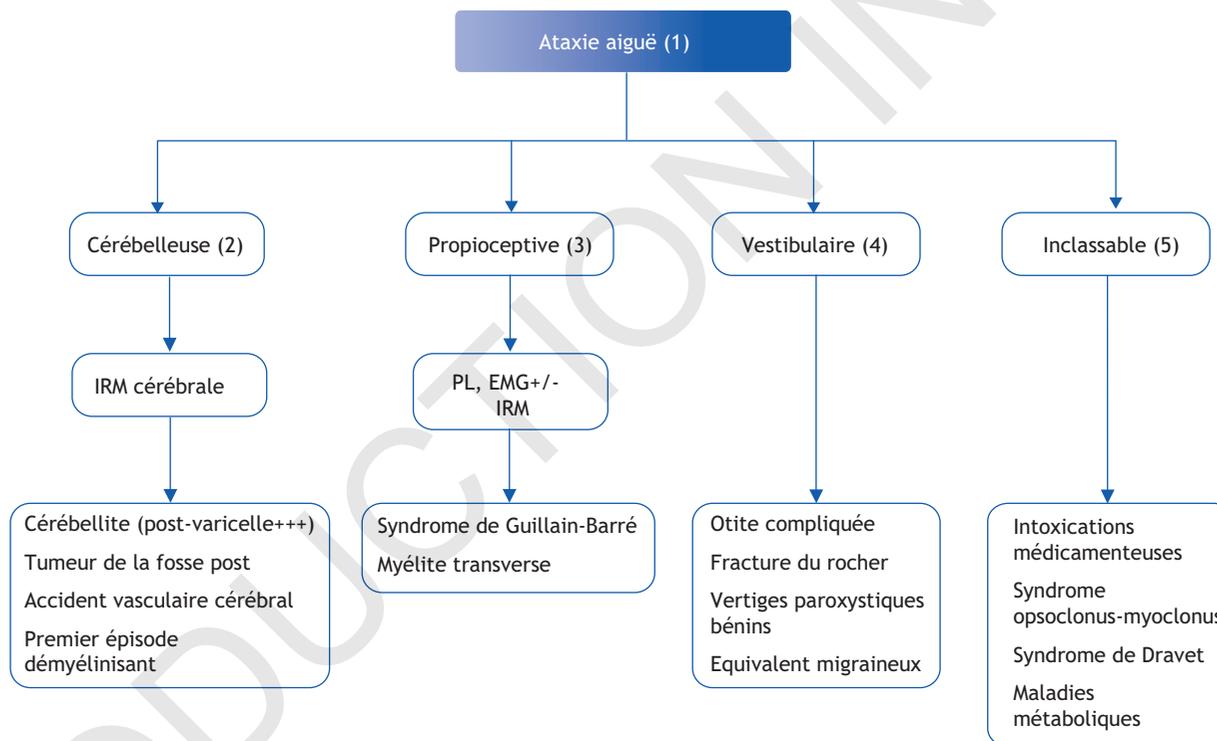
■ Références

Cuvellier JC, Donnet A, Guégan-Massardier E, et al. Clinical features of primary headache in children: a multicentre hospital-based study in France. *Cephalgia* 2008;28:1145-53.

Parrain D, Milh M. Céphalées, migraines, hypertension intracrânienne. *In* : Ed B Chabrol, O Dulac, J Mancini, G Ponsot, M Arthuis. *Neurologie Pédiatrique*, 3^e édition. Paris, France : Médecine-Sciences Flammarion ; 2010.

S. Cabasson, J.-M. Pédespan *

Unité de neuropédiatrie, Hôpital Pellegrin-Enfants, place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux Cedex, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) **L'ataxie aiguë** correspond à une perte d'équilibre. Nous n'évoquerons pas ici les causes d'ataxies chroniques ou lentement évolutives, qui doivent faire évoquer diverses maladies neurologiques (neuropathies périphériques, ataxie de Friedreich, ataxie-télangiectasie...). Les causes les plus fréquentes sont l'intoxication médicamenteuse ou alcoolique, et les causes post-infectieuses, mais de nombreuses étiologies peuvent être responsables d'une ataxie aiguë. La démarche clinique doit être rigoureuse mais peut permettre d'établir rapidement un diagnostic.

(2) **L'ataxie cérébelleuse** : on peut noter une dysmétrie, une adiadococinésie, une dyschronométrie témoignant d'une ataxie cinétique. L'ataxie statique se recherche à la manœuvre de Romberg, ou en faisant marcher l'enfant sur une ligne droite. L'ataxie cérébelleuse n'est pas modifiée par la fermeture des yeux. La dysarthrie cérébelleuse correspond à une voix scandée. L'examen décisif est l'IRM cérébrale. Les différents diagnostics possibles sont notamment :

- **La cérébellite post-infectieuse**, notamment **varicelleuse**. L'EBV, les entérovirus et d'autres virus neurotropes peuvent être plus rarement à l'origine de l'ataxie. Le contexte clinique est souvent évident. On peut retrouver des lésions hyperintenses en FLAIR et T2 sur l'IRM. L'analyse du LCR peut mettre en évidence une réaction cellulaire.
- **Les tumeurs de la fosse postérieure** : 60 % des tumeurs cérébrales de l'enfant sont infratentorielles. Les médulloblastomes et astrocytomes pilocytiques représentent chacun un tiers des tumeurs de la fosse postérieure. L'urgence est la recherche de signes d'hypertension crânienne par hydrocéphalie liée à une compression de l'aqueduc du mésencéphale.
- **Les accidents vasculaires cérébraux** ischémiques existent chez l'enfant. Ils peuvent être à l'origine d'un héli-syndrome cérébelleux. Il faut rechercher des signes de dissections vertébrales (post-traumatiques ou spontanées) ou d'anomalies du tronc basilaire sur les séquences d'angio-IRM. Les AVC hémorragiques donnent des tableaux plus brutaux, avec parfois signes d'hypertension intracrânienne.

- **Un premier épisode démyélinisant** : encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), ou épisode cliniquement isolé. Un contrôle de l'IRM doit être réalisé à 6 mois afin d'évaluer l'évolution vers une SEP.

(3) **L'ataxie proprioceptive** se manifeste par une instabilité à la position debout, majorée par la fermeture des yeux. Elle correspond à une atteinte cordonale postérieure. Le sens de position du gros orteil, l'absence de sensibilité au diapason (pallesthésie) sont à rechercher. La manœuvre de Romberg est positive à la fermeture des yeux, sans latéralisation, avec une chute retardée. En pratique pédiatrique, l'ataxie proprioceptive aiguë correspond souvent à la phase de début d'un **syndrome de Guillain-Barré**. L'aréflexie ostéo-tendineuse est l'élément clinique déterminant. L'électromyogramme et l'analyse du LCR à la recherche d'une dissociation albumino-cytologique confirment le diagnostic.

Une atteinte cordonale postérieure peut être liée à une **myélite transverse aiguë**. Les réflexes ostéo-tendineux vifs, l'abolition des réflexes cutanés abdominaux orientent vers une origine centrale. L'IRM est dans ce cas décisive.

(4) **L'ataxie vestibulaire** associe à une instabilité à la fermeture des yeux, un nystagmus, des vomissements, et une sensation vertigineuse. Cette dernière est difficile à recueillir à l'interrogatoire des jeunes patients. La manœuvre de Romberg est positive, avec une chute précoce à la fermeture des yeux. Dans les cas d'atteintes vestibulaires périphériques (atteinte de la VIII^e paire crânienne ou labyrinthique), le syndrome vestibulaire est dit « homogène » avec un nystagmus horizontal et chutes latéralisées du même côté. Il s'y associe fréquemment des signes cochléaires. Il faut alors rechercher un contexte traumatique (fracture du rocher), ou infectieux (otite moyenne aiguë compliquée).

- **Les vertiges paroxystiques bénins** chez l'enfant sont rares, et correspondent souvent à des **équivalents migraineux** chez le jeune enfant. Il existe enfin des ataxies épisodiques à rechute, qui sont des anomalies de canaux ioniques, et pour lesquelles des mutations génétiques sont décrites.
- **Les syndromes vestibulaires centraux**, par atteinte du noyau du VIII sont rares en pédiatrie, et doivent faire rechercher

d'autres lésions nucléaires. Citons par exemple le **syndrome de Wallenberg**, par infarctus de la fossette latérale du bulbe.

(5) **L'ataxie « inclassable »** est relativement fréquente. La séméiologie n'est pas évocatrice des trois causes précédentes, et peut associer des troubles de la conscience, des vomissements, des troubles de l'élocution...

Il faut évoquer alors :

- une **prise médicamenteuse accidentelle ou volontaire**, notamment par psychotropes (benzodiazépines, neuroleptiques...). Il faut également évoquer les sédatifs (chlorpromazine, antihistaminiques...) ainsi que les sédatifs « cachés », notamment les sirops anti-tussifs, qui comprennent souvent des dérivés codéinés. **L'intoxication alcoolique** est facile à évoquer chez l'adolescent, mais également possible chez le plus jeune enfant.
- les **surdosages en anti-épileptiques**, notamment carbamazépine et phénytoïne. Les dosages sanguins établissent facilement le diagnostic.
- l'association avec des myoclonies et des mouvements opocloniques doit faire évoquer un **syndrome opoclonus-myoclonus**, ou syndrome de Kingsbourne. Dans la majorité des cas, il est lié à la présence d'un neuroblastome.
- citons également l'ataxie du **syndrome de Dravet**, qui apparaît parfois de façon sub-aiguë autour de 2 ans, et qui est un des éléments cliniques évolutifs importants du syndrome.
- enfin, plus rares mais pas exceptionnelles, les **décompensations de maladies métaboliques**, parfois non encore diagnostiquées. Citons notamment les déficits enzymatiques du cycle de l'urée, la leucinoase.

En conclusion, l'ataxie aiguë doit d'abord être abordée de façon rigoureuse au plan séméiologique. Le contexte clinique, la précision de l'interrogatoire et de l'examen neurologique permettent souvent de déterminer rapidement l'origine du trouble.

■ Déclarations d'intérêts

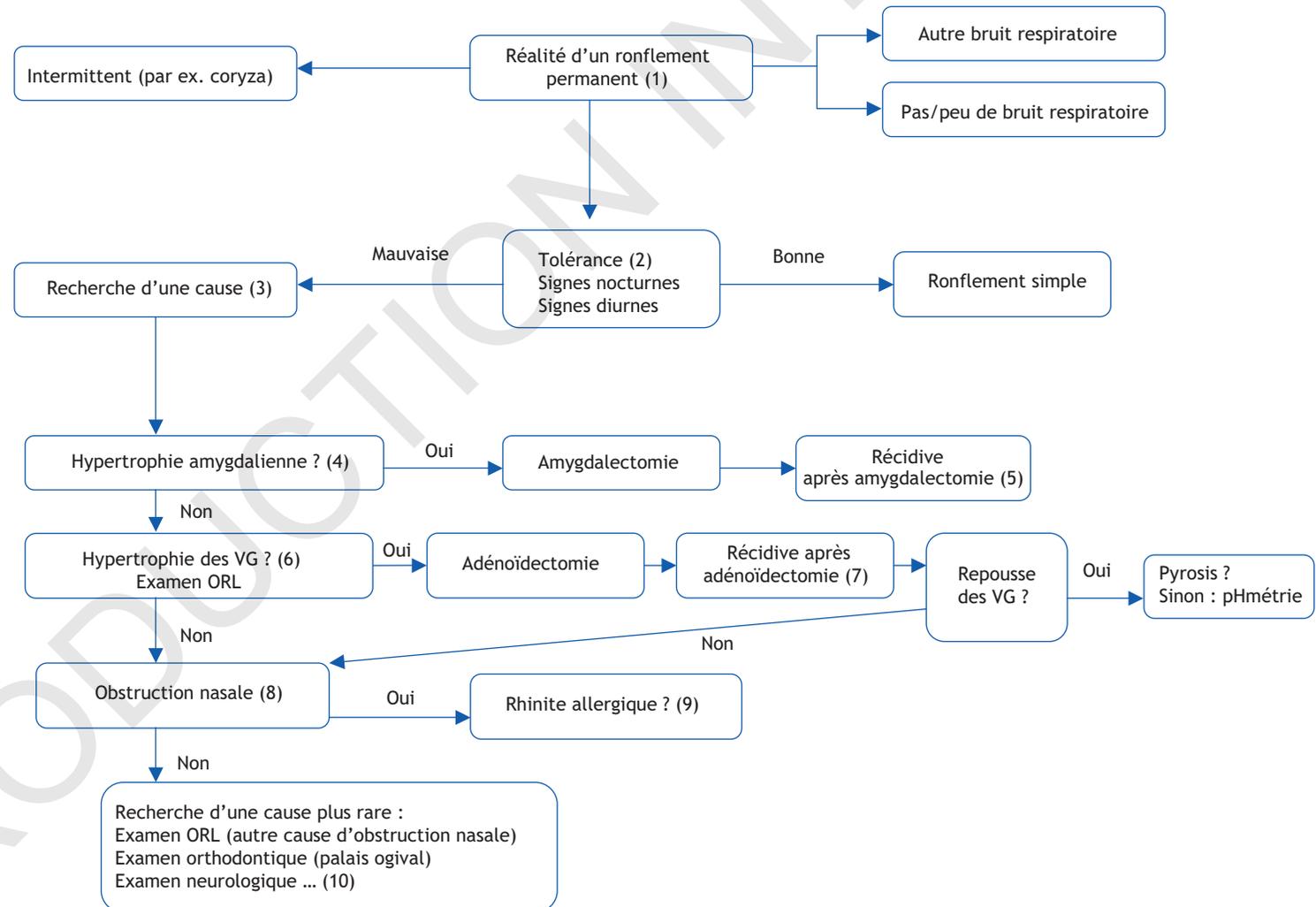
Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

■ Références

- De Bruecker Y, Claus F, Demaerel P, et al. MRI findings in acute cerebellitis. Eur Radiol 2004;14:1478-83.
- Ryan MM, Engel EC. Acute ataxia in childhood. J Child Neurol 2003;18:309-16.

M. François

Service ORL, Hôpital Robert Debré, 48 bd Sérurier 75019 Paris, France



■ Abréviations

VG : végétations adénoïdes

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le diagnostic d'un ronflement repose d'abord sur l'interrogatoire, et sur l'examen clinique, ce qui permet de limiter les examens complémentaires au strict nécessaire avant de proposer un traitement [1,2].

(1) L'interrogatoire permet de s'assurer que le bruit inquiétant les parents est bien un ronflement et pas un bruit d'une autre nature, en particulier chez le nourrisson d'un bruit laryngé [2]. Le ronflement ne doit être traité que s'il survient en dehors d'un rhume, toutes les nuits et s'il est suffisamment intense pour s'entendre derrière la porte fermée de la chambre où l'enfant dort [2].

(2) L'interrogatoire recherche des manifestations nocturnes d'apnées du sommeil (sommeil agité, réveils, arrêts respiratoires suivis d'une inspiration bruyante, sueurs ou bavage nocturne, énurésie secondaire, vomissements nocturnes), mais aussi diurnes (céphalées matinales, d'une somnolence diurne, ou au contraire d'une agitation qui n'existait pas quelques mois auparavant, d'une certaine maladresse dans les gestes, petit appétit, difficultés à avaler des morceaux, infléchissement de la courbe de taille) de mauvaise tolérance du ronflement [1-3]. Attention, certains de ces signes ne sont pas spécifiques et ne pourront être rapportés au ronflement que s'ils disparaissent après levée de l'obstacle respiratoire et disparition du ronflement.

(3) Trois causes prédominent, elles doivent être recherchées d'emblée toutes les trois, c'est seulement pour la clarté de l'exposé qu'elles sont évoquées les unes à la suite des autres. Dans certains cas [1] un enregistrement polysomnographique permettra de prouver les troubles respiratoires et d'aider à leur diagnostic étiologique.

(4) L'hypertrophie des amygdales palatines se voit à l'inspection de l'oropharynx, si possible sans abaisse langue : l'intervalle entre les deux amygdales est inférieur à 1 cm [4].

(5) Les amygdales ne repoussent pas après amygdalotomie, la réapparition des ronflements doit faire rechercher une autre cause qui serait apparue depuis l'intervention, en particulier une rhinite allergique.

(6) L'hypertrophie des végétations adénoïdes est suspectée lors que les amygdales sont petites et les cornets non congestifs. Avant de proposer une intervention, l'ORL vérifiera ce diagnostic par nasofibroscopie ou rhinoscopie postérieure [4].

(7) Pas d'abonnement à l'adénoïdectomie : en cas de repousse des végétations après adénoïdectomie, il faut rechercher une cause et la traiter (il s'agit bien souvent d'un reflux gastro-œsophagien [5]). Inversement pas de pH-métrie avant une (première) adénoïdectomie car ces RGO responsables d'hypertrophie adénoïdienne sont rares.

(8) Le diagnostic d'obstruction nasale peut se faire au cabinet du pédiatre par le test au miroir de Glatzell ou autre surface métallique froide placée sous les narines de l'enfant.

(9) La rhinite allergique est très fréquente et de plus en plus fréquente chez l'enfant [6]. Elle est rare avant 5 ans ce qui explique qu'un enfant peut ronfler à 2 ans du fait d'une hypertrophie adénoïdienne, à 3 ans du fait d'une hypertrophie amygdalienne, et de nouveau à 7 ans parce qu'il a développé une rhinite allergique. Les autres causes d'obstruction nasale, congénitales (sténoses des orifices piriformes, atrésie choanale unilatérale...) ou acquises (déviations septales majeures, polyposes nasales, mucocèles...) sont rares. Dépistées par l'ORL à la rhinoscopie antérieure et à la fibroscopie nasale, elles seront confirmées par une imagerie avant de proposer une thérapeutique chirurgicale.

(10) Les autres causes de ronflement chez l'enfant sont plus rares et tant leur diagnostic que leur traitement se font en milieu spécialisé avec l'aide d'autres intervenants (chirurgien maxillo-facial, orthodontiste...) : malformations cranio-faciales avec cavum trop plat, rétrognathie, macroglossie, mucopolysaccharidose, tumeur pharyngée, hypotonie du carrefour pharyngo-laryngé... [2]

■ Déclarations d'intérêts

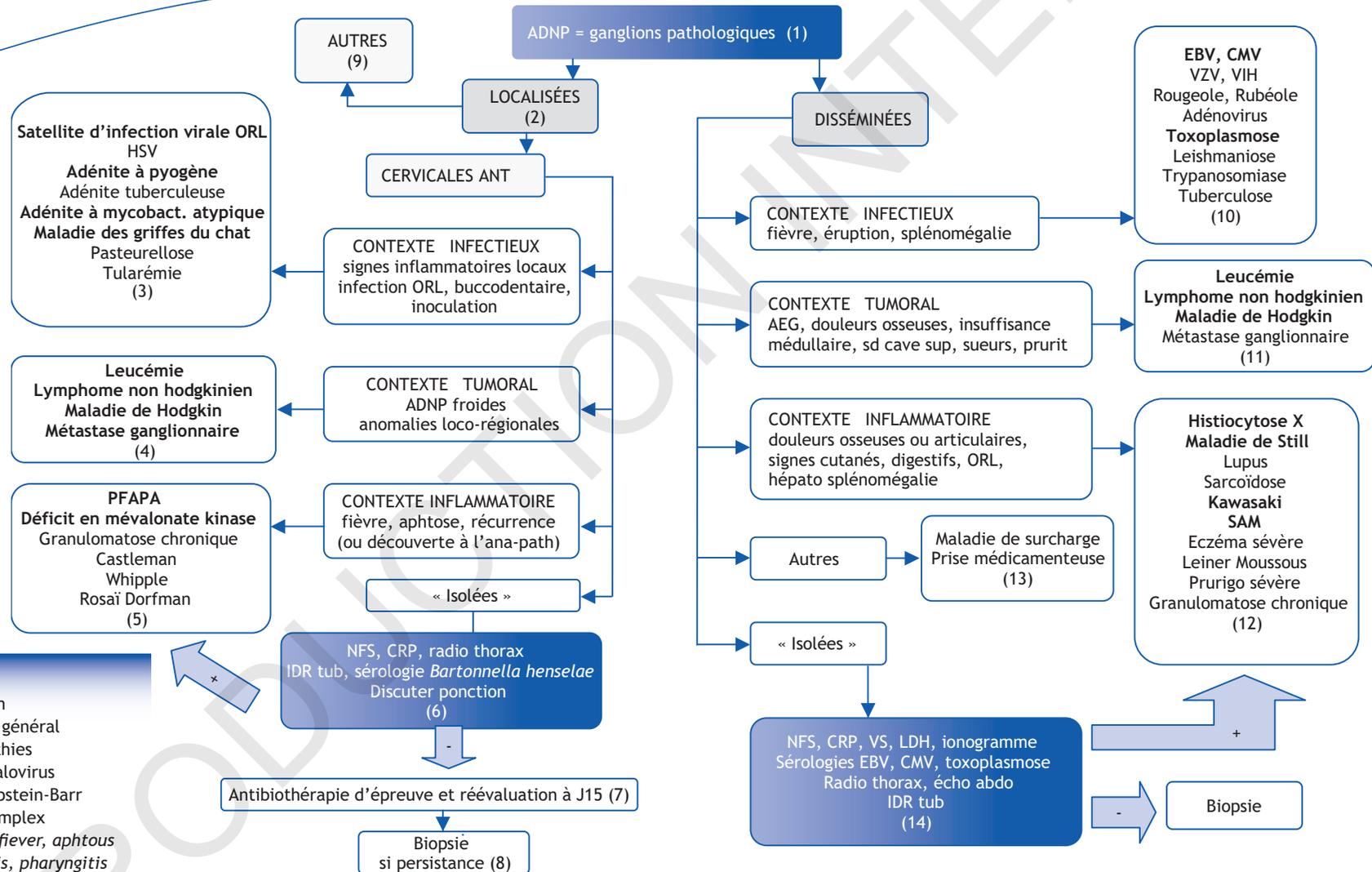
M. François : Conférences : invitations en qualité d'intervenant (MSD).

■ Références

- [1] Cohen-Gogo S, Do Ngoc Thanh C, Levy D, et al. Les troubles respiratoires du sommeil chez l'enfant. Arch Pediatr 2009;16:123-31.
- [2] François M. Le ronflement chez l'enfant. Arch Pediatr 2006;13:207-10.
- [3] Vontetsianos HS, Davris SE, Christopoulos GD, et al. Improved somatic growth following adenoidectomy and tonsillectomy in young children. Possible pathogenetic mechanisms. Hormones 2005;4:49-54.
- [4] François M. Indications de l'adénoïdectomie et de l'amygdalotomie. Rev Prat 2007;57:1778-9.
- [5] Stapleton A, Brodsky L. Extra-esophageal acid reflux induced adenotonsillar hyperplasia: case report and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2008;72:409-13.
- [6] Alkhalil M, Lockey R. Pediatric obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) for the allergist: update on the assessment and management. Ann Allergy Asthma Immunol 2011;107:104-9.

A. Notz-Carrere

Unité d'héματο-oncologie pédiatrique, Réseau régional de cancérologie pédiatrique,
Hôpital des Enfants, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex



■ Abréviations

- AEG : altération de l'état général
 ADNP : adénopathies
 CMV : cytomégalovirus
 EBV : virus d'Epstein-Barr
 HSV : herpes simplex
 PFAPA : *periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenopathy*
 SAM : syndrome d'activation macrophagique
 VZV : virus varicelle zona

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le système lymphoïde de l'enfant est très réactif (adaptation immunitaire). La palpation de ganglions cervicaux antérieurs est fréquente et « banale ». Lorsque des adénopathies (ADNP) surviennent il faut penser aux causes infectieuses (de loin les plus fréquentes), craindre les causes tumorales (les plus graves), évoquer les causes inflammatoires (les plus rares). **Ne jamais prescrire de corticoïdes sans diagnostic.**

(1) Un ganglion peut être pathologique par sa localisation (prétragien, susclaviculaire), sa taille (> 1 cm), sa consistance (mou, dur, pierreux), ses caractères inflammatoires (rougeur, chaleur, sensibilité) et son caractère adhérent et/ou compressif. On recherche : la date et le mode de début, de la fièvre, des douleurs, des éruptions, une altération de l'état général, des sueurs, du prurit, le statut vaccinal, la fréquentation d'animaux, la prise de médicaments, la consommation de lait cru, la notion de piqûres végétales, la notion de contagio tuberculeux, une porte d'entrée dans le territoire de drainage, d'autres ADNP, une hépatosplénomégalie, un syndrome d'insuffisance médullaire, des signes ORL, buccodentaires, neurologiques, pulmonaires, digestifs. Globalement, une ADNP d'apparition brutale, inflammatoire, fébrile est plutôt infectieuse ; une ADNP dure, froide, d'évolution rapidement progressive est plutôt tumorale (envisager rapidement la biopsie +++).

(2) Touchant une région ganglionnaire ; examen minutieux du territoire de drainage.

(3) Les ADNP satellites d'infections virales des voies aériennes supérieures sont fréquentes et volontiers bilatérales. Les adénites bactériennes à pyogènes (streptocoque et staphylocoque) sont plutôt unilatérales, contemporaines ou pas d'une infection locorégionale ; elles peuvent évoluer vers un adénophlegmon ; en cas d'apparition de torticolis, se méfier d'un abcès rétropharyngé +++ ; en cas de récurrence rechercher un terrain

sous jacent (constitutionnel ou malformation surinfectée). Lorsque l'ADNP est subaiguë voire chronique, rechercher une pathologie d'inoculation : tuberculose, mycobactérie atypique, maladie des griffes du chat, plus rarement pasteurellose ou tularémie.

(4) Les leucémies et lymphomes non hodgkiniens sont des pathologies rapidement évolutives, la maladie de Hodgkin est plus indolente et doit être évoquée sur des ADNP subaiguës ; les métastases ganglionnaires peuvent accompagner un carcinome indifférencié du nasopharynx, un rhabdomyosarcome du massif facial, un cancer de la thyroïde, un neuroblastome cervical ou une tumeur germinale maligne : il existe souvent des anomalies locorégionales liées à la tumeur primitive.

(5) Le PFAPA ou syndrome de Marshall et le déficit en mévalonate kinase sont des maladies auto-inflammatoires à évoquer devant l'association d'ADNP cervicales à des épisodes récurrents de pharyngite ou d'aphtose et à une fièvre.

(6) Sans orientation clinique franche, le bilan recherche une cause tumorale ou une maladie d'inoculation ; une ponction ganglionnaire peut être indiquée pour étalement sur lame (étude cytologique), prélèvement bactériologique pour culture et PCR pour *Bartonella henselae*.

(7) Une antibiothérapie d'épreuve par amoxicilline et acide clavulanique pendant 15 jours sera prescrite en l'absence d'orientation étiologique et d'inquiétude sur les caractéristiques de l'ADNP et sa vitesse d'évolution. L'effet doit être visible en 4 jours et la résolution complète doit être observée en fin de traitement lors de la visite de contrôle systématique.

(8) Faire réaliser la biopsie en milieu spécialisé, avec une étude bactériologique complète (classique et atypique) et une étude myco-parasitologique.

(9) En prétragien, rechercher une pathologie oculaire (infection ou tumeur) ; en occipital, penser aux pédiculoses et aux teignes ; en sus-claviculaire, craindre le tumoral et regarder le médiastin ; en axillaire, raisonner surtout territoire de drainage (BCGite, maladie des griffes du chat) ; en inguinal, évoquer aussi les pathologies d'inoculation.

(10) Les infections les plus fréquentes sont les infections virales à EBV et CMV, et parasitaires à toxoplasme (ADNP prédominant en cervical, diffusant à l'ensemble des aires dans le temps). Il faudra aussi évoquer la rubéole chez les enfants non vaccinés et l'infection à VIH ou la tuberculose dans les situations à risque.

(11) Devant des ADNP généralisées les hémopathies doivent être recherchées car il s'agit d'urgences : bilan minimal (NFS, radio du thorax, échographie abdominale) ou contact avec un milieu pédiatrique spécialisé.

(12) Les ADNP disséminées peuvent se rencontrer dans de nombreuses maladies inflammatoires dont les plus urgentes à diagnostiquer sont le syndrome d'activation macrophagique et le syndrome de Kawasaki.

(13) Parmi les causes rares, citons les maladies de surcharge telles que la maladie de Gaucher et la maladie de Niemann-Pick, et des prises médicamenteuses (hydantoïne, carbamazépine, primidone).

(14) En cas d'absence d'orientation clinique, le bilan recherche en priorité les infections les plus fréquentes, une hémopathie et un syndrome tumoral. La biopsie sera faite en milieu spécialisé.

■ Déclarations d'intérêts

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

■ Références

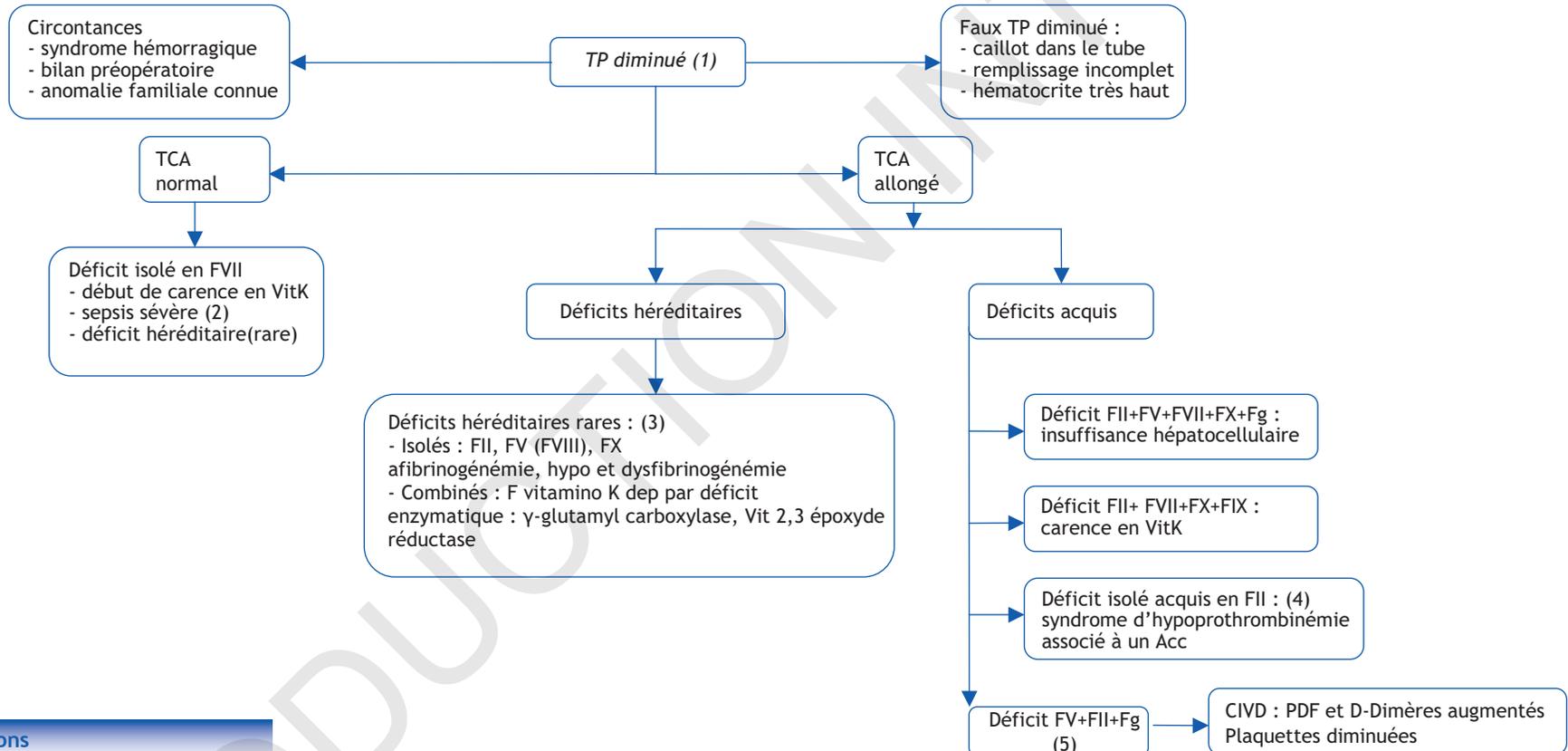
Chaison G, Baruchel A, Leblanc T. Hématologie de l'enfant. Paris : Flammarion ; 1995, p. 433-6.

Gressin R. Conduite à tenir devant une adénopathie. <http://www.sante.ujf-grenoble.fr/sante/corpus>

Tuerlinckx D. Diagnostic et prise en charge des adénopathies cervicales de l'enfant. Rev Med Gen 2008;249:8-13.

V. Guérin

Service d'hématologie, Hôpital Pellegrin, place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux Cedex, France



■ Abréviations

Acc : anticoagulant circulant
 F : facteur
 FII : prothrombine
 FV : accélélerine
 FVII : convertine
 FIX : Facteur antihémophilique B
 FX : F stuart
 Fg : fibrinogène
 PDF : produits de dégradation de la fibrine

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Le taux de prothrombine ou temps de Quick correspond au temps de coagulation d'un plasma citraté en présence de thromboplastine et de calcium. Ce test explore la voie tissulaire de la coagulation. Le résultat est exprimé en pourcentage pour le taux de prothrombine ou en secondes pour le temps de Quick. La normalité du TP est de 70 % à 100 %. Cette normalité implique la normalité des facteurs du complexe prothrombinique constitué par les FII, FV, FVII, FX et un taux de fibrinogène supérieur à 0,8 g/l.

L'interprétation du TP se fait en fonction du TCA.

Chez le nouveau-né le TP peut être diminué du fait de l'immatunité hépatique avec mauvaise utilisation de la vitamine K ou, très rarement, déficit en vitamine K, situation aggravante entraînant une diminution plus sévère du TP. Les taux de FVII, FX, FIX, FII varient entre 30 % et 50 %, sachant que le risque hémorragique

apparaît pour des taux inférieurs à 25-30 %. Les taux sont plus bas chez le prématuré et ce d'autant plus que la prématurité est sévère. Ces taux sont normaux à l'âge de 6 mois. Les taux de fibrinogène et du FV sont normaux dès la naissance.

(2) Le FVII a une durée de vie courte, il est le premier facteur touché par la carence en vitamine K. Lors de cette carence les déficits se développent comme suit : FVII - FIX-FX -FII.

(3) Les déficits isolés héréditaires en FVII, FII, FX, sont rares, leur transmission est autosomique récessive. Les formes sévères (homozygotes ou hétérozygotes composites) sont hémorragipares. Lors de la découverte d'un déficit constitutionnel en FV, un déficit associé en FVIII doit être recherché, ce double déficit est très rare et résulte d'une mutation du gène codant pour le complexe protéique ERGIC-53/MCFD2 assurant le transport intracellulaire des deux facteurs avant leur excrétion.

(4) L'hypoprothrombinémie est une complication rare qui apparaît chez certains sujets qui ont un anticoagulant circulant, soit transitoire soit auto-immun. Ce déficit entraîne un effondrement du TP et peut entraîner des complications hémorragiques graves.

(5) Au cours de la CIVD on observe un déficit des facteurs II, V, VII, X. Les déficits en FV et FII sont plus marqués, car à une mauvaise synthèse s'ajoute une consommation.

Le taux de fibrinogène est généralement bas, mais si initialement son taux était très élevé (infections), ce taux peut rester normal ou peut diminuer malgré sa consommation.

Déclaration d'intérêts

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

Correspondance :
Adresse e-mail : viviane.guerin@chu-bordeaux.fr

■ Références

- Guzetta NA, Miller BE. Principles of hemostasis in children: models and maturation. *Paediatr Anaesth* 2011;21:3-9.
- Hunt R. Evaluation of prothrombin time, aPTT and platelets count in the bleedind infant. *Neonat Netw* 2011;30:253-6.
- Lerman J. Coagulation and hematology in children: an update. *Paediatr Anaesth* 2011;21:1-2.
- Lippi G, Franchini M. Vitamin K in neonates: facts and myths. *Blood Transfus* 2011;9:4-9.

B. Bader-Meunier^{a,*}, M. Ferneiny^b, Ch. Bodemer^b

^aService d'immunologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149 rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^bDermatologie pédiatrique, Hôpital Necker- Enfants malades, 149 rue de Sèvres, 75015 Paris, France

■ Abréviations

AGS : syndrome d'Aicardi-Goutières

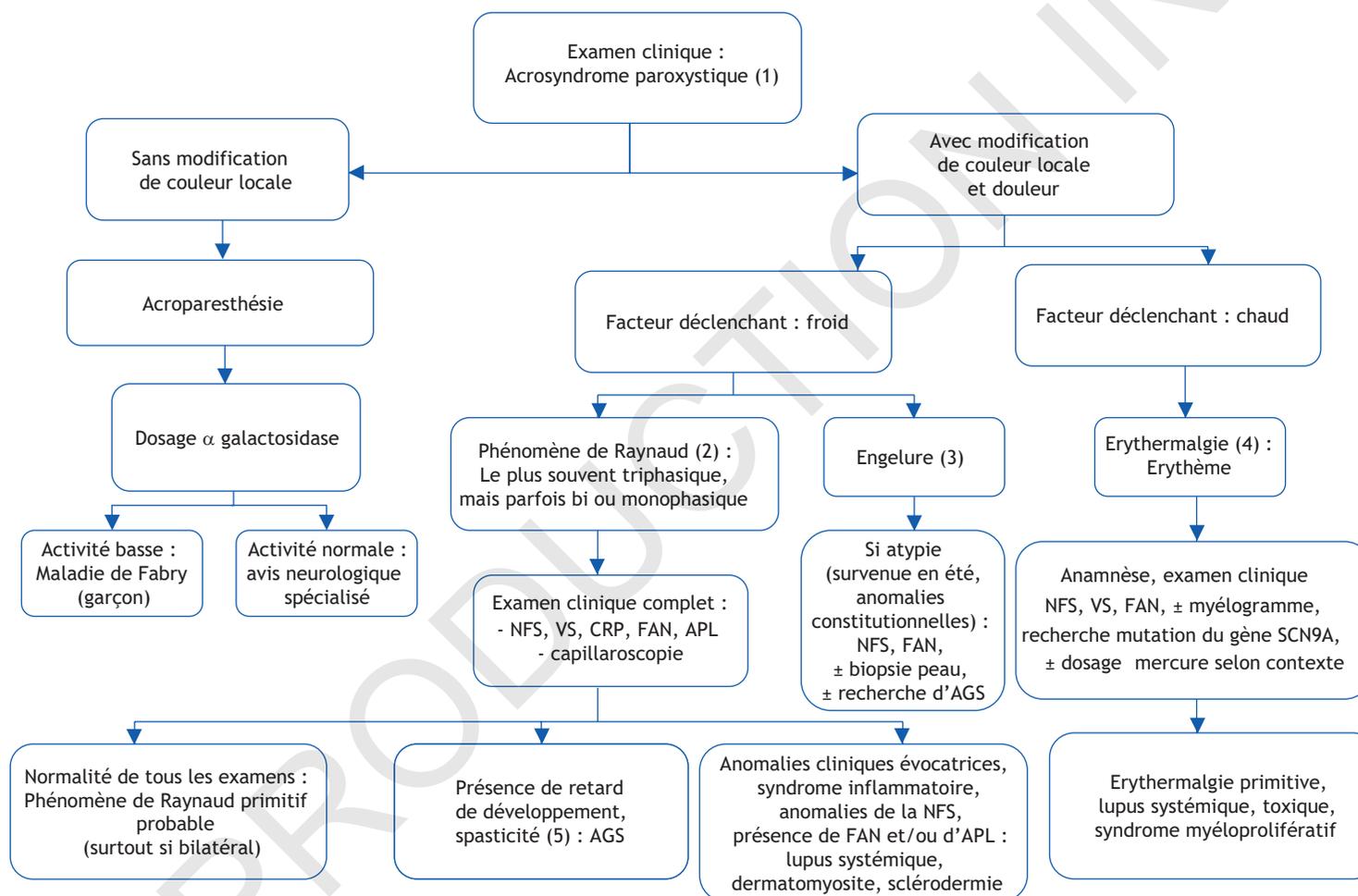
APL : anticorps anti-phospholipides

CRP : C réactive protéine

FAN : facteurs anti-nucléaires

NFS : numération formule sanguine

VS : vitesse de sédimentation



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Les acrosyndromes paroxystiques de l'enfant comportent le phénomène de Raynaud (PR) l'érythermalgie, les engelures et les acroparesthésies. Le diagnostic étiologique d'un acrosyndrome repose essentiellement sur l'anamnèse et un examen clinique complet.

(1) Les points clés pour orienter le diagnostic étiologique sont le caractère paroxystique ou non, l'existence ou non de facteurs déclenchants ou calmants, le caractère douloureux ou non, la présence ou non de changement de couleur locale : aspect érythémateux, cyanique, blanc, la présence ou non de modification de la température locale, l'existence ou non de troubles trophiques, le caractère uni ou bilatéral, l'existence ou non d'anomalie de l'examen clinique, constitutionnelle (notamment atteinte neurologique, retard statural) ou acquis (notamment recherche attentive de signes évocateurs de connectivité, dermatomyosite ou sclérodermie, palpation des poulx périphériques), la recherche de prises médicamenteuses ou de toxiques.

(2) Les acrosyndromes paroxystiques comportent essentiellement le phénomène de Raynaud caractérisé par une décoloration des doigts provoquée par le froid, évoluant typiquement par accès triphasiques : pâleur, cyanose, hyperhémie [1]. Cependant ces accès peuvent être également biphasiques voire monophasiques. Il est primitif dans la grande majorité des cas pédiatriques. La recherche d'une étiologie repose sur l'évaluation clinique, l'étude de la NFS, VS, CRP, la recherche de facteurs anti-nucléaires (FAN), d'anticorps antiphospholipides (APL) et la

réalisation d'une capillaroscopie. En l'absence de prise de toxiques ou de médicaments, d'ulcérations digitales ou d'autres anomalies cliniques (croissance staturo-pondérale normale, poulx périphériques palpés, absence de manifestations cutanées, muqueuses (aphtes) musculaires, digestives, d'anomalies constitutionnelles, de facteurs anti-nucléaires à taux significatif, d'anticorps anti-phospholipides, de syndrome inflammatoire et d'anomalies majeures à la capillaroscopie), le caractère primitif du PR est très probable.

(3) Les engelures se manifestent par des brûlures avec présence de papules érythrocyaniques, et parfois d'œdèmes, de bulles ou de croûtes (30 %) siégeant à la face dorsale des doigts et orteils, des talons, des genoux, des coudes, des oreilles, et du visage. Elles sont typiquement déclenchées par le froid. Dans cette présentation typique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Leur survenue ou leur persistance durant les mois d'été doit faire rechercher une étiologie associée, notamment un « lupus-engelure » [2] : NFS, VS, FAN. Au moindre doute, une biopsie cutanée sera réalisée.

(4) L'érythermalgie est un acrosyndrome rare, déclenché par la chaleur et amélioré par le froid. Il se manifeste par la présence d'un érythème très douloureux, avec chaleur et œdème. Il touche essentiellement les pieds, et moins souvent les mains et les oreilles. Il peut être primitif, résultant dans certains cas de mutations du gène SCN9A codant pour la protéine Nav1 constitutive des canaux sodiques, de transmission dominante [3] ; il est alors bilatéral. Il peut également être

associé à des contextes augmentant la viscosité sanguine, à un lupus systémique, un syndrome myéloprolifératif ou une prise médicamenteuse ou toxique (intoxication chronique au mercure notamment).

(5) Quelques causes génétiques rares sont à rechercher plus spécifiquement en cas d'anomalies constitutionnelles associées, notamment :

- Le syndrome d'Aicardi-Goutières [4], se manifestant par une encéphalopathie précoce avec spasticité, microcéphalie progressive et calcifications des noyaux gris centraux. Cette atteinte est parfois associée à une fièvre et une hépatosplénomégalie, et une atteinte auto-immune (cytopénie, lupus) et des pseudo-engelures ou un PR. L'augmentation de l'interféron α dans le LCR est très évocatrice du diagnostic qui sera confirmé par une étude génétique (mutations homozygotes ou hétérozygotes composites de TREX 1, RNASEH2A, RNASEH2B, RNASEH2C et SAMDH1).
- La spondylenchondrodysplasie (SPENCD), liée à une mutation du gène codant pour l'enzyme TRAPS (*Tartrate-resistant acid phosphatase*), se manifestant par un retard statural lié à une dysplasie osseuse, parfois associée à une atteinte neurologique (diplégie spastique, retard de développement, calcifications des noyaux gris centraux) et une auto-immunité.

Déclarations d'intérêts

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

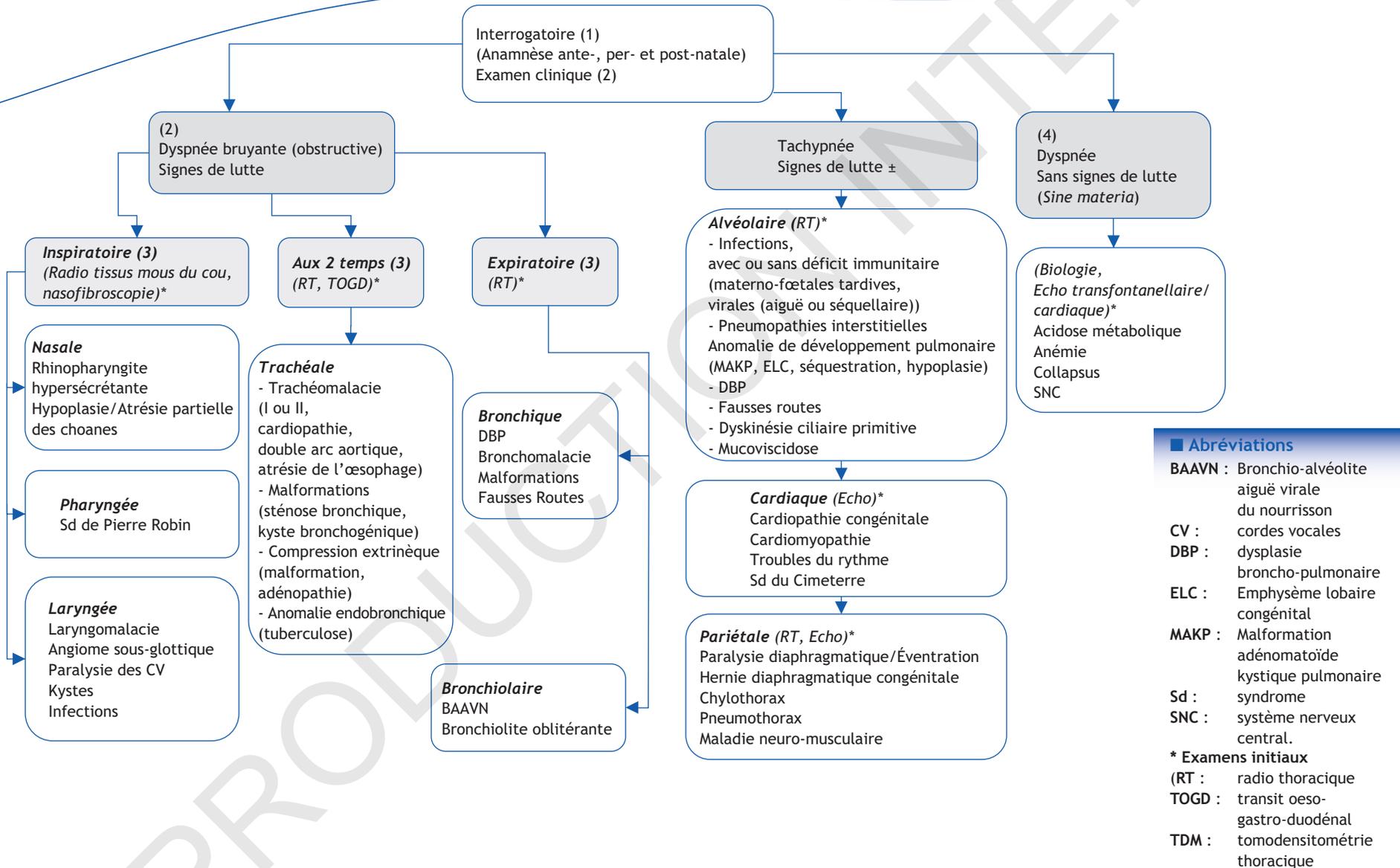
*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : brigitte.bader-meunier@nck.aphp.fr

■ Références

- Hisama FM, Dib-Hajj SD, Waxman SG. SCN9A-Related Inherited Erythromelalgia. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, editors. Seattle (WA), USA: University of Washington, GeneReviews; 1993-2006.
- Nigrovic PA, Fuhlbrigge RC, Sundel RP. Raynaud's phenomenon in children: a retrospective review of 123 patients. *Pediatrics* 2003;111(4Pt1):715-21.
- Rice G, Patrick T, Parmar R, et al. Clinical and molecular phenotype of Aicardi-Goutieres syndrome. *Am J Hum Genet* 2007 81:713-25.
- Simon TD, Soep JB, Hollister JR. Pernio in pediatrics. *Pediatrics* 2005;116:e472-5.

M. Fayon

Pneumologie Pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux, place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux Cedex, France ; Société Pédiatrique de Pneumologie et Allergologie



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le cheminement diagnostique d'une dyspnée chez le très jeune nourrisson est difficile, nécessitant une analyse globale de la situation.

(1) **L'anamnèse** incluant la période anténatale : antécédents familiaux, atopie, grossesse, terme, accouchement, détresse respiratoire néonatale, examens de dépistage, environnement - tabagisme *in utero*, saison, mode de découverte fortuite, ou présence de signes cliniques (toux, bruit anormal, cyanose, dyspnée, etc.), durée de la maladie.

(2) **L'examen clinique** doit permettre d'identifier le caractère obstructif (bruit anormal : stridor/cornage, sibilants, bradypnée, signes de lutte) ou non de la dyspnée. Une respiration bruyante lente et ample est évocatrice d'une atteinte extra-thoracique, alors qu'une tachypnée superficielle est souvent présente lors d'une obstruction intrathoracique.

(3) En raison de la polypnée, > 40/min, l'analyse du temps de la dyspnée (inspiratoire, aux 2 temps, expiratoire), primordiale, est délicate, d'autant plus que des lésions différentes peuvent co-exister. Sont également à rechercher : souffle cardiaque/bruit de galop, hépatomégalie (insuffisance cardiaque), pouls fémoraux, tolérance (tirage et signes de lutte/battement des ailes du nez/balancement thoraco-abdominal, cyanose, sueurs, état hémodynamique et neurologique), développement psychomoteur (tenue de tête à 3 mois), état septique, toux ou dyspnée lors de l'alimentation. Evaluer la position des structures médiastinales (bruits du cœur, trachée - qui peut être en position centrale, voire à droite, mais jamais à gauche). La mesure de la SaO₂ (> 90 - 92 % selon les équipes) à l'aide d'un saturomètre adapté est préconisée. Les **étiologies** sont extrêmement variées, avec une prédominance de pathologies infectieuses +++ (infection materno-fœtale tardive, bronchiolite virale, micro-organismes atypiques (*C. trachomatis*), malformatives, fonctionnelles et séquellaires. Une association étiologique doit toujours être recherchée, p.e. une bronchiolite sévère révélant une trachéomalacie, une bronchiolite traînante associée à des fausses routes, une pneumopathie révélant une

éventration diaphragmatique. Avant l'âge de 3 mois, des sifflements récidivants ne doivent pas être assimilés à un asthme. Une laryngite virale dans les premières semaines de vie peut être d'origine herpétique.

(4) Lorsque le tableau pulmonaire n'est pas au premier plan, la dyspnée peut être en rapport avec une cause extra-respiratoire.

Examens complémentaires : NFS (polyglobulie si hypoxie chronique), CRP, Gaz du sang (acidose respiratoire compensée ?), ionogramme (une hypokaliémie, une hypocalcémie et/ou une hypophosphorémie peuvent induire une faiblesse musculaire, une déshydratation avec hyponatrémie et alcalose hypochlorémique évoque une mucoviscidose). Concernant l'imagerie, la radiographie thoracique reste l'examen de choix :

- Médiastin en place :
 - o Pathologie pulmonaire a priori médicale,
 - o Dextrocardie ou *situs inversus* ;
 - Déplacement médiastinal et lésion compressive :
 - o Médiastin déplacé du côté anormal :
 - Rétraction : atélectasie,
 - Hypoplasie pulmonaire unilatérale,
 - o Médiastin dévié côté sain :
 - Lésion compressive ?
- Claire :
- Abdomen normal :
 - Clarté unique : pneumothorax, Kyste bronchogénique, emphysème lobaire congénital,
 - Clartés multiples : malformation adénomatoïdique kystique pulmonaire,
 - Anomalies abdominales : hernie diaphragmatique congénitale,
- Opaque :
- Lésions bulleuses : malformation adénomatoïdique kystique pulmonaire,

Lésion unique : kyste bronchogénique, adénopathie,
Épanchement pleural : chylothorax, pleurésie, hémithorax.

L'échographie est utile en cas de suspicion de lésion médiastinale, pariétale, cardio-vasculaires et/ou neurologique. L'indication de la tomодensitométrie thoracique (+ injection de produit de contraste) doit être réfléchi, en raison de l'anesthésie et du risque lié à l'irradiation. Elle permet d'apporter des renseignements sur l'ensemble de l'appareil respiratoire. Le test de la sueur est en général réalisé à partir de 4 kg, anomalies métaboliques (hyponatrémie) corrigées. L'indication de la nasofibroskopie, de réalisation aisée sans anesthésie, est facile, contrairement à la bronchoscopie et au lavage broncho-alvéolaire.

Le recours à un avis hospitalier est conseillé chez les enfants de moins de 6 semaines.

Le traitement est avant tout étiologique. Une bi-antibiothérapie intraveineuse (C3G et aminoside) est nécessaire en cas d'infection materno-fœtale tardive, et l'amoxyc-clav paraît être un compromis en cas d'infection bactérienne communautaire (se méfier du *S. aureus*). Les bronchodilatateurs ont peu de place à cet âge, à discuter en cas de bronchiolite aiguë sévère (bêta2-agonistes, adrénaline). Ils sont potentiellement délétères en cas de trachéo-bronchomalacie. Les corticoïdes généraux sont utiles dans les angiomes sous-glottiques (mais utiliser de préférence les bêta-bloquants), et certaines formes de pneumopathies interstitielles. Ils sont à éviter chez les prématurés, non-indiqués en cas de bronchiolite aiguë virale et contre-indiqués en cas de laryngite herpétique.

■ Déclaration d'intérêts

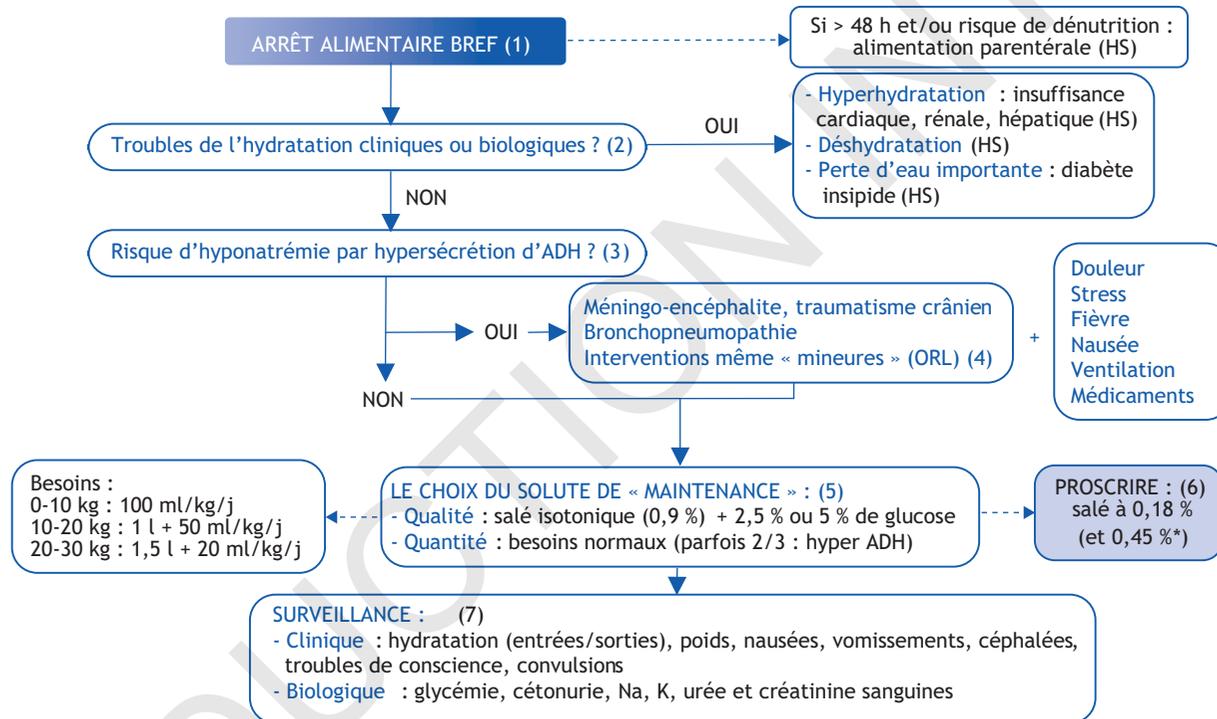
L'auteur a déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêts pour cet article.

■ Références

- Bourrillon A. Détresse respiratoire du nourrisson. In : A Bourrillon et al. Pédiatrie pour le praticien. Paris, France : Masson; 2003. p. 546-8.
- Fayon M, Leclerc F, Martinot A, et al. Insuffisance respiratoire aiguë. In : Lacroix J, Gauthier M, Hubert P, et al. Urgence et Soins Intensifs pédiatriques, 2^e ed. Paris, France/Canda : Masson/Éditions Sainte Justine, Montréal 2007. p. 269-94.
- <http://emedicine.medscape.com/article/908172-overview>
- Laugier J, Gold F. Abrégé de néonatalogie, 3^e édition. Paris : Masson ; 1997. p. 278.

F. Leclerc

Service de réanimation pédiatrique, Hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille,
59037 Lille cedex, France



■ Abréviations

HS : hors sujet

* : voir texte

■ Arbre diagnostique - Commentaires

La pratique, en matière de soluté de « maintenance », a reposé depuis 1957 sur la publication d'Holliday et Segar qui proposaient d'utiliser le sérum glucosé 4 % avec 0,18 % de NaCl qui est un soluté hypotonique en référence à sa teneur en Na (osmolarité : 289 mOsm/l ; contenu en Na : 31 mEq/l). Depuis, plus de 50 événements graves ou décès d'enfants recevant, pendant une durée courte (souvent moins de 24 heures), un soluté hypotonique responsable d'une hyponatrémie ont été rapportés.

(1) Ces accidents surviennent le plus souvent chez des enfants antérieurement en bonne santé et opérés de façon élective (« à froid ») et donc en arrêt alimentaire bref.

(2) Chez un enfant qui doit être perfusé pour une durée brève, il faut en premier rechercher un trouble de l'hydratation.

(3) En son absence il convient d'évaluer le risque d'hyponatrémie ; deux facteurs concourent à sa survenue : l'apport d'eau libre (par le soluté hypotonique) et la sécrétion d'hormone antidiurétique (ADH) qui empêche l'excrétion d'eau.

(4) Les situations à risque de stimulation non-osmotique de la sécrétion d'ADH sont nombreuses. En pratique, presque tous les enfants hospitalisés sont concernés.

(5) Quel soluté utiliser ? L'analyse de la littérature faite en 2011 par Robroch et al. a trouvé, sur la période 1950-juillet 2010, 206 articles sur les solutés de « maintenance » (hypotonique, isotonique) et l'hyponatrémie. Trois études prospectives, réalisées depuis les recommandations du *National Health Service* (NHS) de 2007, l'une chez des enfants admis pour chirurgie et deux chez des enfants admis en réanimation ont montré que le risque d'hyponatrémie était significativement augmenté avec les solutés hypotoniques, mais non influencé par le volume perfusé (100 % des besoins vs. restriction). L'étude de Neville et al. publiée en 2010 est la mieux conduite (124 enfants

âgés de 6 mois à 15 ans, admis pour chirurgie) et a donné des résultats suivants : la natrémie baissait plus souvent dans les 2 groupes (100 % des besoins - restriction de 50 %) recevant du sérum salé (SS) 0,45 % avec 2,5 % de glucose que dans les 2 groupes (100 % des besoins-restriction de 50 %) recevant du SS 0,9 % avec 2,5 % de glucose (33 % vs 10 % ; $p = 0,02$) ; c'est le type de soluté et non le volume qui influençait la natrémie. Par ailleurs, avec les solutés à 2,5 % de glucose, 38 % des enfants de moins de six ans nécessitaient une augmentation de la concentration en sucre en raison d'une cétose avec ou sans hypoglycémie. Même si l'apport sodé est 2 à 3 fois plus élevé avec le SS 0,9 % qu'avec un régime normal, c'est ce soluté (plutôt que le SS 0,45 %), avec 2,5 ou 5 % de glucose, qu'il faut utiliser.

(6) Malgré les recommandations du NHS de 2007 alertant des risques d'hyponatrémie liés à l'utilisation de solutés trop hypotoniques tels que ceux contenant 0,18 % de NaCl (ce risque est multiplié par 17), de nombreux médecins continuent de les utiliser (seuls 8 % des anesthésistes et 1 % des chirurgiens utilisaient en 2008 un soluté isotonique chez un nourrisson ayant une chirurgie élective). Ces recommandations disent que la grande majorité des enfants peut recevoir en toute sécurité un soluté sucré (2,5 à 5 % de glucose) contenant 0,45 % de NaCl mais que seul le SS isotonique (0,9 %), avec ou sans glucose, doit être utilisé dans les situations s'accompagnant d'une hypersécrétion d'ADH. L'étude d'impact de ces recommandations, faite par Drysdale et al. chez des enfants majoritairement hospitalisés en pédiatrie médicale ou chirurgicale, a montré une amélioration des pratiques : durant le mois de juin 2007 (avant les recommandations) 44 enfants ont été perfusés dont 6 avec du SS 0,18 %, et durant le mois de juin 2008 (après les recommandations) 56 enfants ont été perfusés dont 1 seul avec du SS 0,18 % ($p = 0,05$). La baisse de

la natrémie était significativement plus importante chez ceux recevant du SS 0,18 % que chez ceux recevant du SS 0,45 ou 0,9 % ($p = 0,002$) ; un seul enfant a présenté une hypernatrémie (diabète insipide après intervention neurochirurgicale et recevant du SS 0,45 %), aucun enfant normonatémique à l'admission n'a présenté d'hyponatrémie avec du SS à 0,45 ou 0,9 %, et un enfant hyponatrémique (appendicite perforée) a vu sa natrémie passer de 128 à 115 mEq/l malgré le SS 0,9 %. Ainsi, le risque d'hyponatrémie avec du SS 0,45 % ou moins est plus élevé que celui d'hypernatrémie avec du SS 0,9 %, à la condition que le volume perfusé soit adéquat. Avec le SS isotonique, le risque d'hypernatrémie est très faible mais l'hyponatrémie, bien qu'exceptionnelle, est possible. Du potassium peut être ajouté lorsque la kaliémie est connue (jusqu'à 3 g/l).

(7) La surveillance d'un enfant perfusé doit être clinique : l'hyponatrémie comporte des signes peu spécifiques (nausées, vomissements, céphalées, irritabilité) précédant la survenue éventuelle de manifestations plus graves (coma, apnées, convulsions et œdème cérébral avec hypertension intracrânienne). Il semble prudent de surveiller la glycémie et la cétonurie, et de doser la natrémie dès lors que l'enfant est seulement perfusé, surtout au-delà de 24 h.

Comme recommandé par le NHS, il faut améliorer la formation des professionnels (notamment par le *e-learning* : [\), disposer d'un protocole affiché, réaliser des audits de prescriptions \(lesquelles sont souvent faites par les « internes »\) et déclarer les hyponatrémies liées aux perfusions.](http://www.nrls.npsa.nhs.uk/resources/?)

■ Déclaration d'intérêts

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

* ces recommandations ne concernent pas le nourrisson de moins de 6 mois (ni le prématuré).

■ Références

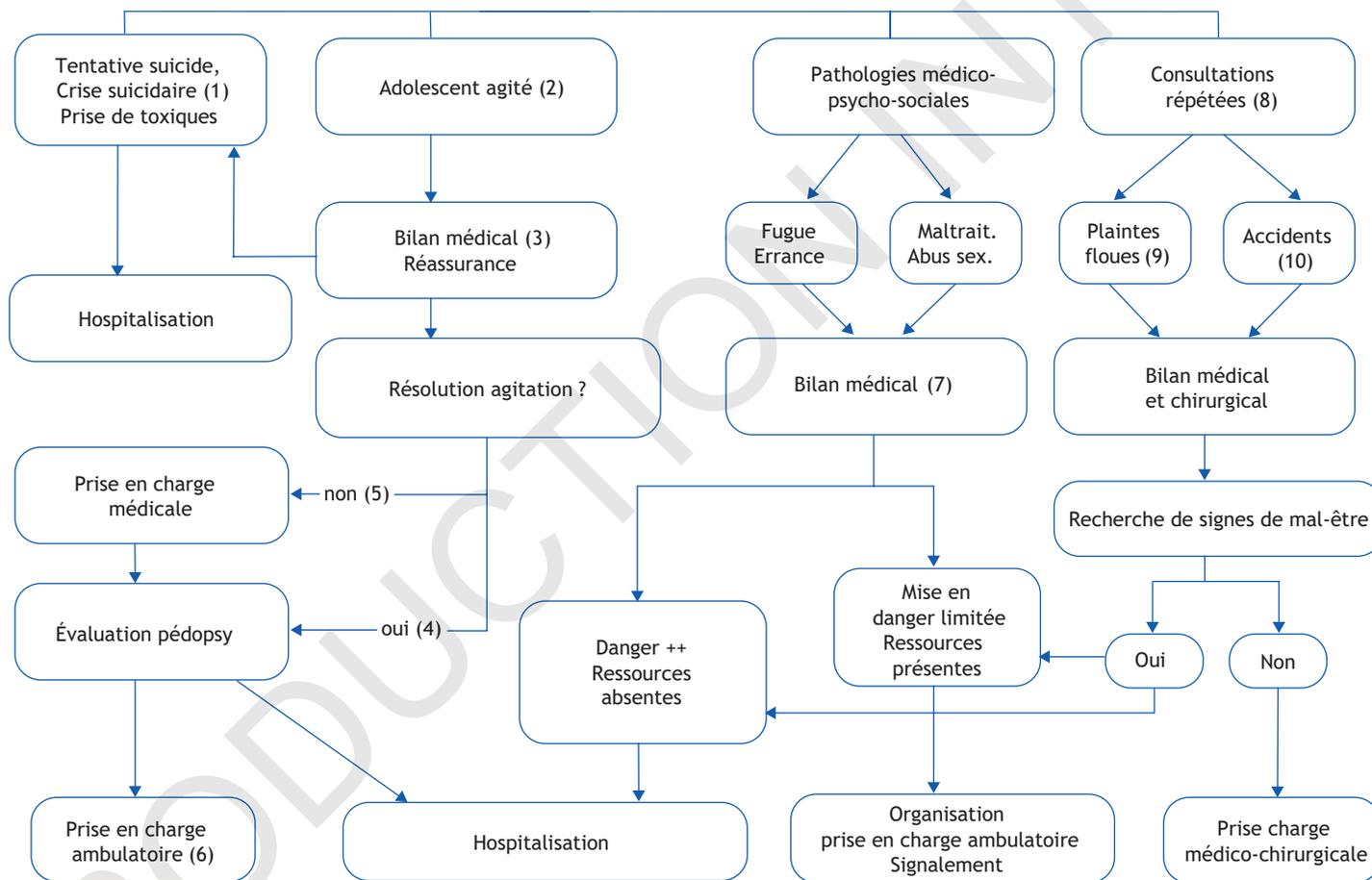
Drysdale SB, Coulson T, Cronin N, et al. The impact of the National Patient Safety Agency intravenous fluid alert on iatrogenic hyponatraemia in children. *Eur J Pediatr* 2010;169:813-7.

Neville KA, Sandeman DJ, Rubinstein A, et al. Prevention of hyponatremia during maintenance intravenous fluid administration: a prospective randomized study of fluid type versus fluid rate. *J Pediatr* 2010;156:313-9. e31-2.

Robroch AH, van Heerde M, Markhorst DG. Question 3. Should isotonic infusion solutions routinely be used in hospitalised paediatric patients? *Arch Dis Child* 2011;96:608-10.

P. Giraud-Escoffier

Service des Urgences pédiatriques, Hôpital Timone- Enfants, 164 rue St Pierre,
13005 Marseille, France ; ²Réseau ASMA, 35 rue Estelle, 13001 Marseille, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Il est difficile de lister toutes les façons pour un adolescent de se présenter aux urgences dans une situation de danger. Nous avons ici tenté de recenser les situations les plus courantes. Nous avons pris le parti d'écarter de ce « Pas à Pas » les adolescents présentant une pathologie psychiatrique avérée pour lesquelles l'appel au pédopsychiatre se fait souvent d'emblée (après avoir éliminé une cause organique) et les situations de danger purement médicales pour lesquelles des « Pas à Pas » spécifiques sont déjà écrits ou vont l'être.

(1) La prise en charge des TS (tentative de suicide) et celle des CS (crise suicidaire) chez l'adolescent répondent aux recommandations des experts de la Haute Autorité de Santé (hospitalisation systématique et évaluation médico-psychosociale). Les prises de toxiques doivent faire rechercher des signes de souffrance psychique.

(2) La crise d'agitation est un motif de consultation qui met en difficultés les services d'urgences pédiatriques. Outre la mise en danger potentielle des autres patients, elle suscite un sentiment d'angoisse et d'impuissance, provoquant en miroir une montée de l'agressivité chez l'adolescent en défaut de contenance. Si c'est une situation peu fréquente (le trajet vers les urgences permettant souvent un apaisement) elle est souvent génératrice de tensions et de mise en évidence douloureuse des failles de l'institution.

(3) L'agitation est avant tout une urgence médicale, source de pièges diagnostiques. L'élimination d'une étiologie somatique, infectieuse et toxique est primordiale.

Un examen minutieux et un bilan orienté sont indispensables. La priorité est à la prise en charge médicale. Quand son étiologie n'est pas somatique, l'agitation témoigne souvent d'une difficulté relationnelle sévère et toujours d'une souffrance psychique. Dans tous les cas il est urgent de s'isoler, prendre du temps pour ramener un apaisement et un accès à la pensée. Apaiser et

contenir chez l'adolescent est le plus souvent possible sans recours à une contention physique ou médicamenteuse.

(4) Une fois la situation apaisée, un entretien pédopsychiatrique ou psychologique va permettre d'identifier la problématique sous-jacente et de proposer une prise en charge adaptée hospitalière ou ambulatoire.

(5) En cas de non résolution d'une crise d'agitation, après avoir éliminé une cause médicale, et tenté une réassurance de l'adolescent, il est licite de proposer un anxiolytique (l'agitation psychique étant souvent sous-tendue par un syndrome anxieux). Les produits pouvant être utilisés sont l'Atarax® en cas d'agitation modérée et anxieuse, ou Tercian® si agitation plus importante et/ou troubles du comportement. La dose est fonction du poids de l'adolescent et de l'importance de l'agitation. Le mode d'administration (per os ou IM) dépend de l'intensité de l'agitation et de la coopération de l'adolescent.

(6) Dans de rares cas l'hospitalisation peut-être refusée ou non recommandée au décours de l'évaluation pédo-psychiatrique. La prise en charge ambulatoire doit être organisée par le service des urgences auquel il appartiendra de s'assurer qu'elle se mette en place. L'adolescent en danger est un adolescent qui suscite souvent les compétences des champs somatique, psychique, éducatif et social. La bonne connaissance de ces partenaires est primordiale.

(7) Toute consultation au décours d'une fugue, d'une maltraitance, d'un abus sexuel doit donner lieu à un bilan médical et lésionnel. Un bilan complet médico-psycho-social doit être effectué, si possible en hospitalisation. Si un défaut de soin est constaté, une information préoccupante doit être transmise et un retour au domicile est envisageable.

Si l'on constate une maltraitance grave, un signalement au procureur de la République doit être fait. Une hospitalisation est hautement souhaitable, obligatoire si la maltraitance est

intra-familiale. En cas de viol, outre un examen médico-légal, une contraception d'urgence, des sérologies, et traitements anti-infectieux préventifs seront réalisés.

(8) Le repérage des adolescents ayant des recours fréquents aux urgences est géré par les *turn over* des équipes et l'importance de la fréquentation.

Nous recommandons la mise en place d'un système de repérage et d'alerte adapté à chaque service d'urgences.

(9) Une approche globale doit être proposée aux adolescents présentant des plaintes fréquentes, multiples et floues. L'on se doit de rechercher des signes de mal-être et notamment de dépression. À cet effet, les tests proposés par Binder (TSTS, CAFARD) :

- TSTS (2 items ou plus sont présent dans 50 % des tentatives de suicide) : Traumatisme/Sommeil/Tabac/Stress ;
- CAFARD (3 items ou plus sont présent dans 50 % des tentatives de suicide) : Cauchemars/Agression/Fumeur/Absentéisme/Ressenti Désagréable (de la vie de famille).

Ils peuvent être facilement utilisés même au sein d'un service d'urgences. Un entretien pédopsychiatrique ou psychologique, ambulatoire ou hospitalier pourra être proposé au décours de cette évaluation.

(10) La répétition d'accidents de la voie publique ou du sport témoigne souvent d'une problématique sous-jacente, notamment chez les garçons. D. Marcelli a proposé une échelle d'évaluation du risque de répétition d'accidents chez l'adolescent facilement utilisable dans les services d'urgences (ECRA). Un entretien pédopsychiatrique ou psychologique, ambulatoire ou hospitalier pourra être proposé au décours de cette évaluation.

Déclarations d'intérêts

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

■ Références

Alvin P. Adolescents souffrants et suicidants : les dangers de l'esquive. Arch Pediatr 2008;15:1383-7.

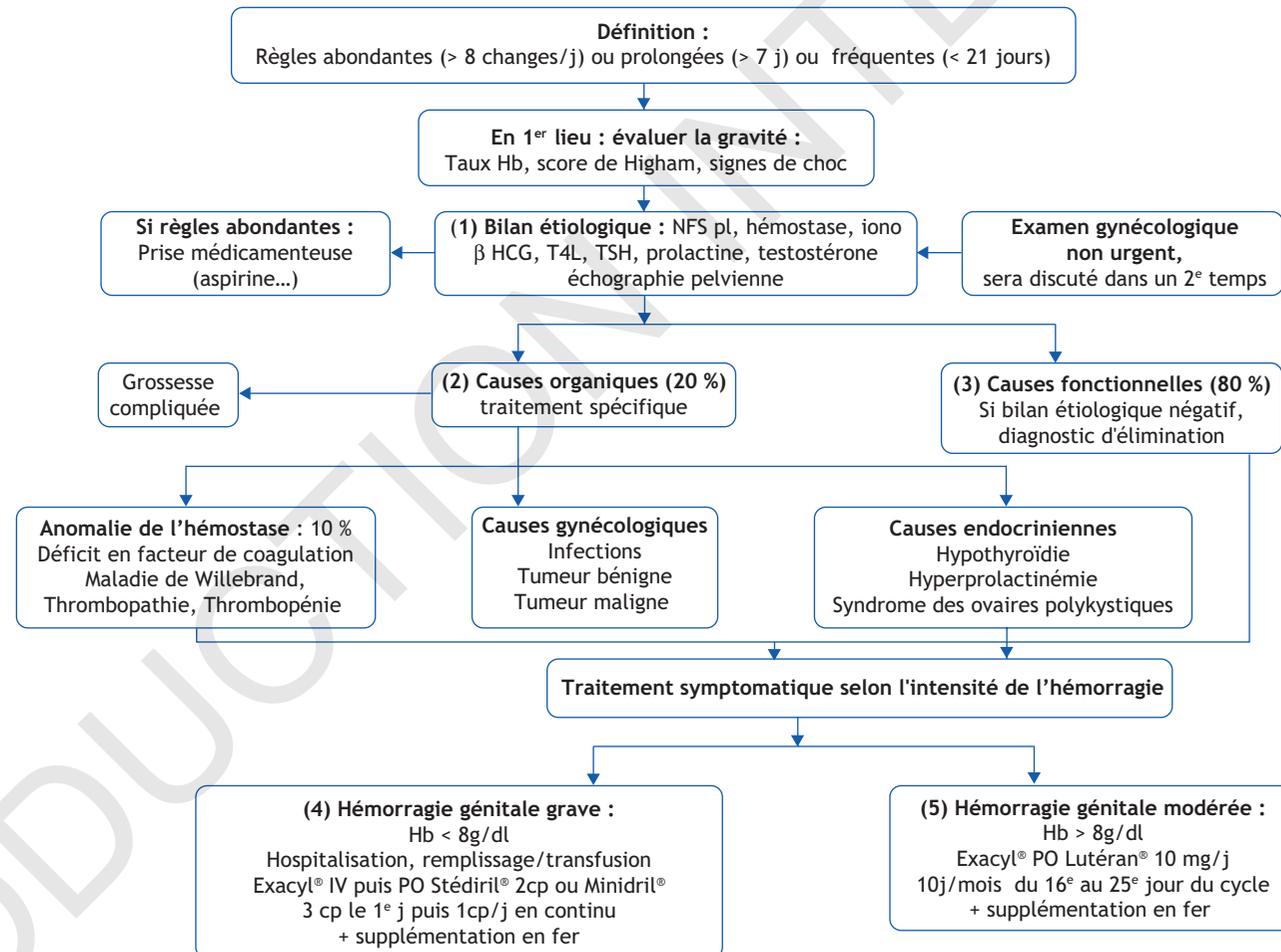
Chambry J. Urgences et pédopsychiatrie. Arch Pediatr 2010;17:682-3.

Duverger P, Picherot G, Champion G, et al. Turbulences aux urgences pédiatriques. Agitation de l'enfant et de l'adolescent. Arch Pediatr 2006;13:819-22.

Recommandations de l'ANAES. Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide ; 1998.

Stheneur C. Tentative de suicide : comment repérer un adolescent en danger. J Pediatr Puer 2006;19:218-22.

A. Cartault*, C. Pienkowski

Unité d'endocrinologie, génétique, pathologies osseuses et gynécologie médicale,
Hôpital des Enfants, 330 av de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31056 Toulouse Cedex 9,
France■ **Références**

Higham JM, O'Brien PMS, Shaw RW. Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. Br J Obstet Gynecol 1990;97:734-9.

Levine SB. Dysfunctional uterine bleeding in adolescents. J Pediatr Adolesc Gynecol 2006;19:49-51.

Sultan C. Développement et maturation de l'appareil génital féminin : de la conception à la période prépubertaire. Rev Int Ped 1998;178:7-9

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Les métrorragies pubertaires surviennent chez 2 à 5 % des jeunes filles. Elles correspondent à des règles trop abondantes, trop prolongées (> 7 jours) ou trop fréquentes (< 21 jours). Elles apparaissent au moment des 1^{ers} cycles et sont fonctionnelles dans 80 % des cas. Leur survenue nécessite d'en apprécier rapidement la gravité clinique par le score de Higham et le retentissement sur l'hémodynamique (Tableau 1) [1].

La maturation de l'axe hypothalamo-hypophysio-ovarien se fait progressivement en 18 à 24 mois. Les premiers cycles sont souvent anovulatoires. Un cycle ovulatoire entraîne une production cyclique régulière d'œstradiol. Après l'ovulation, la production de progestérone stabilise l'endomètre. En l'absence d'ovulation les œstrogènes sont sécrétés de façon continue, la prolifération endométriale est alors inappropriée : il en résulte une desquamation spontanée de l'endomètre et un saignement imprévisible [2].

La première étape de la démarche diagnostique et thérapeutique est d'interrompre d'éventuels médicaments perturbant l'hémostase (aspirine...).

(1) L'exploration : Il convient de réaliser un bilan biologique : NFS, hémoglobine, plaquettes, fer, ferritine, TCA, TP, fibrinogène, test de grossesse, bilan d'hémostase complet et temps de saignement à discuter. Le bilan endocrinien comprendra : FSH, LH, œstradiol, androgènes, T4L, TSH, prolactine. L'examen gynécologique n'est pas indiqué en 1^{re} intention. Il est souvent impossible en période de saignement. Un examen clinique abdominal et pelvien doit être réalisé et complété par une échographie pelvienne.

(2) Les causes organiques (20 % des cas) [3] :

- La grossesse : Il est impératif d'éliminer une grossesse compliquée.
- Les troubles de l'hémostase (10 % des cas) : déficits en facteurs de coagulation, maladie de Willebrand (la plus fréquente des étiologies liée à un trouble de l'hémostase), thrombopathies (Glanzmann) et thrombopénies.
- Pathologie endocrinienne : dosage de T4L TSH, prolactine, testostérone.

L'hypothyroïdie peut se traduire par des hyperménorrhées. L'hyperprolactinémie entraîne des anovulations. Le syndrome des ovaires polykystiques est recherché devant une obésité et un hirsutisme associé.

Les causes gynécologiques sont plus rares :

- les infections : vulvo-vaginites ;
- les tumeurs bénignes : polypes muqueux du col utérin, kystes vaginaux ;

- les tumeurs malignes : sarcome botryoïde, tumeur sécrétante de l'ovaire.

(3) Les causes fonctionnelles (80 % des cas) : Leur diagnostic est fait par élimination après réalisation d'un bilan clinique, biologique et échographique complet. Elles surviennent souvent la 1^{re} année de règles.

Traitement symptomatique des métrorragies (associé au traitement étiologique)

Il est médical, son but est d'arrêter le saignement et d'en prévenir les récives.

(4) Dans les formes graves à Hémoglobine inférieure à 8 g/dl [3], C'est une urgence médicale nécessitant une hospitalisation. En présence d'une hémorragie très abondante, il est nécessaire de prescrire des œstrogènes à visée hémostatique à forte dose et des antifibrinolytiques (Exacyl® 20 mg/kg/j). Selon la tolérance initiale, l'indication d'une transfusion sanguine sera discutée. On propose la mise sous pilule à 50 ou 30 mcg d'éthynyl œstradiol (Stédiril® 2 cp ou Minidril® 3 cp le 1^{er} jour puis 1 cp par jour jusqu'à arrêt du saignement). Le traitement œstroprogestatif est poursuivi pendant au moins 5 semaines avec le 1^{er} arrêt d'une semaine à la fin de la 2^e plaquette. Le relais est ensuite pris avec un traitement par progestatif 10 jours par mois pour éviter une récive. On n'oubliera pas la supplémentation en fer. En cas de contre-indication aux œstrogènes, on utilisera un progestatif seul (acétate de normegestrol ou acétate de chlormadinone 10 mg par jour en continu).

(5) Dans les formes modérées, Hb > 8 g/dl : On prescrira alors des progestatifs seuls en 2^e phase du cycle pour suppléer l'insuffisance de sécrétion de progestérone. On utilise préférentiellement l'acétate de chlormadinone (Lutéran® 5 ou 10 mg) prescrit 10 jours par mois du 16 au 25^e jour du cycle pendant 3 à 6 mois minimum. On peut être amené à augmenter la durée du traitement à 14 jours. On y associe un traitement par fer et des antifibrinolytiques per os (Exacyl®, 4 ampoules/j).

Conclusion

Les métrorragies de l'adolescente sont le plus souvent fonctionnelles. Il est important d'en évaluer correctement la gravité et l'abondance. Un bilan biologique simple et une échographie pelvienne permettront d'orienter rapidement le diagnostic étiologique vers une cause organique ou fonctionnelle.

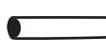
Déclarations d'intérêts

A. Cartault : aucun conflit d'intérêts pour cet article.

C. Pienkowski : Essais cliniques : en qualité de co-investigateur, expérimentateur non principal, collaborateur à l'étude (Ipsen, NovoNordisk, Merck, Pfizer) ; Conférences : invitations en qualité d'intervenant (Merck reunion Grand Sud-ESPE, Ipsen, Sandoz, Novo, ESPESFE) ; Conférences : invitations en qualité d'auditeur - frais de déplacement et d'hébergement pris en charge par une entreprise (Ipsen, Sandoz, Novo, ESPESFE) ; Versements substantiels au budget d'une institution dont vous êtes responsable (Société de Pédiatrie Midi-Pyrénées : Laboratoire d'hormone de croissance lait- VitD).

Tableau 1

Calcul de score de Higham, score d'évaluation objective des pertes sanguines menstruelles (d'après [1]).

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										

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : cartault.a@chu-toulouse.fr

