



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

Archives de Pédiatrie

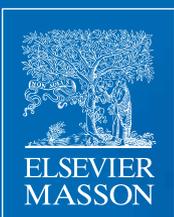
« Pas à Pas 2015 »

Congrès des sociétés de Pédiatrie

Tours, du 27 au 29 mai 2015

Numéro coordonné par le Dr O. Mouterde

www.pap-pediatric.com



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



Reproduction interdite

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel du Laboratoire Gallia

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.

Le Laboratoire Gallia n'est pas intervenu dans le choix et la rédaction des articles.

« Pas à Pas 2015 » - Congrès des sociétés de Pédiatrie Tours, du 27 au 29 mai 2015

Numéro coordonné par le Dr Olivier Mouterde

Les « Pas à Pas » de pédiatrie : le neuvième tome ■ O. Mouterde.....	1
Conduite à tenir devant une hyponatrémie chez l'enfant : de la démarche diagnostique aux principes thérapeutiques ■ S. Taque	2
Hypophosphatasémie ■ J.-P. Salles.....	4
Prise en charge d'une neutropénie fébrile hors chimiothérapie ■ J. Donadieu	6
Anémies du jeune enfant ■ C. Pondarré.....	8
Souffle cardiaque isolé de l'enfant : indication d'une consultation de cardiologie ■ A. Chantepie	10
Anomalie de la minéralisation osseuse ■ A. Linglart	12
Prurit de l'enfant ■ E. Bourrat, J. Tencer.....	14
Suspicion de maladie cœliaque ■ J.-P. Olives.....	16
Douleurs thoraciques ■ I. Claudet, R. Amadiou	18
Reflux gastro-œsophagien ■ M. Bellaïche, A. Mosca, J. Viala	20
Dysphagie de l'enfant ■ L. Michaud, P. Fayoux	22
La constipation du jeune nourrisson ■ O. Mouterde	24
Douleurs abdominales aiguës ■ H. Haas.....	26
Acné de l'enfant et de l'adolescent ■ A. Maruani.....	28
Perturbation du bilan thyroïdien ■ M. Castanet, A. Cuny.....	30

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel du Laboratoire Gallia

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.

Le Laboratoire Gallia n'est pas intervenu dans le choix et la rédaction des articles.

Reproduction interdite

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 neuvième tome

Cher(e) collègues,

Voici le 9^e numéro des « Pas à Pas » des sociétés de pédiatrie.

Chargé de réfléchir sur un projet de documents d'enseignement sous forme d'arbres décisionnels, je sollicite un auteur potentiel.

Lorsqu'il prend connaissance des recommandations aux auteurs, il décline la proposition, avec des arguments qui me surprennent : « J'écris depuis des décennies des documents sous forme de texte à destination des étudiants. L'arbre décisionnel est l'aboutissement d'une démarche d'apprentissage menée à bien par l'étudiant, il doit être capable lui-même de créer son arbre. » Ceci illustre bien les paradoxes de l'exercice : d'apparence simple, l'arbre décisionnel du « Pas à Pas » est une démarche de synthèse ardue de la part des auteurs, pendant laquelle ces spécialistes du sujet conjuguent connaissances et expériences pour dérouler une démarche diagnostique et thérapeutique. Pour le lecteur, comme pour les étudiants amenés à travailler sur des arbres décisionnels, ces documents permettent d'avoir une vue « géographique » d'un sujet, de saisir la démarche clinique, les implications des facteurs modificateurs, préparant par là une prise en charge logique du problème posé par le patient virtuel lors des examens, réel ensuite.

Il est vrai qu'étudiants et médecins pourraient dans l'idéal bénéficier de la démarche de création de leurs propres arbres, à condition de pouvoir être supervisés en cela par un spécialiste du sujet pour éviter les branches défectueuses... Les sociétés de pédiatrie vous proposent leurs propres démarches cliniques et thérapeutiques.

Depuis 2007, ce sont près de 180 sujets qui ont été traités et mis à la disposition des médecins sous forme papier, et téléchargeables en ligne sur le site dédié www.pap-pediatrie.com.

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 documents en fonction des données de la littérature.

Chacun peut être actif vis-à-vis de ces « Pas à Pas », en participant aux sessions du congrès, 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 lors des futurs congrès.

Bonne lecture !

Liens d'intérêts

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

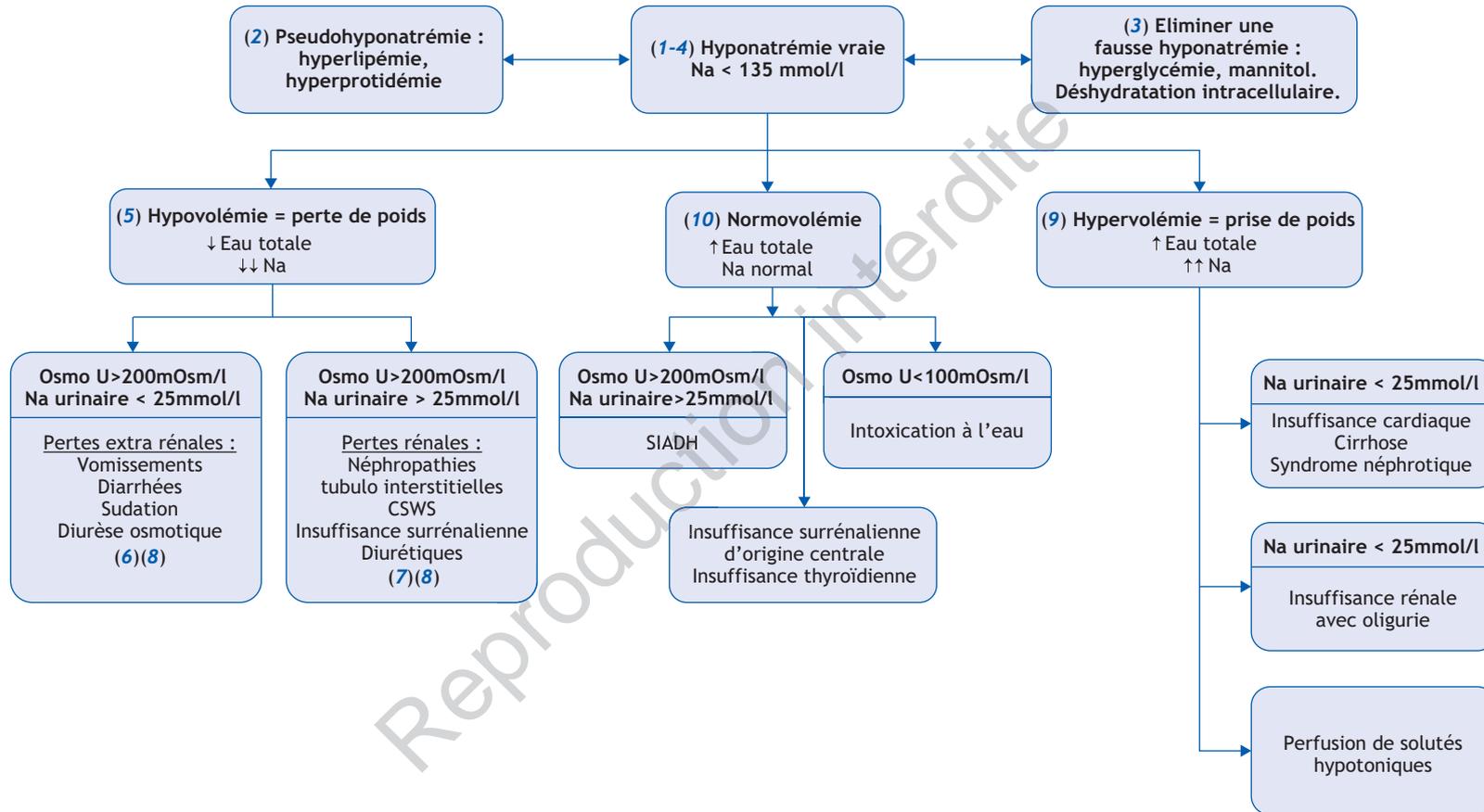
Je remercie tous les auteurs pour leur travail, le Dr Christian Copin, pour son aide constante et efficace, Deborah Bohbot, d'Europa Organisation, les Drs Xavier Balguerie, Isabelle Durand, Mireille Castanet, Éric Mallet, Pascale Schneider, Férielle Louillet et Dominique Debray pour leur aide précieuse à la réalisation de ce document.

■ Références

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

S. Taque

Service de pédiatrie, CHU Fontenoy, 16, boulevard de Bulgarie, 35000 Rennes, France
Membre de la société de néphrologie pédiatrique



- Abréviations**
- CSWS : Cerebral salt wasting syndrome
 - SIADH : Sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'hyponatrémie (sodium plasmatique < 135 mmol/L) est un trouble hydroélectrolytique fréquent, symptomatique ou silencieux, dont l'apparition peut être aiguë ou chronique. La vitesse d'installation de l'hyponatrémie est plus importante que sa valeur absolue. Une réflexion physiopathologique rigoureuse est indispensable pour confirmer l'hypo-osmolarité plasmatique (< 280 mosmol/L) et éliminer les pseudo- et les fausses hyponatrémies, évaluer la réponse rénale, et le volume extracellulaire. Ces différents éléments permettront d'identifier la cause et d'adapter la prise en charge thérapeutique.

Rappels physiologiques :

- osmolarité plasmatique : concentration de particules osmotiques dans un litre de plasma (mosm/L) ;
- osmolalité plasmatique : concentration de particules osmotiques par kilogramme d'eau plasmatique (mosm/kg). Ces deux valeurs sont proches ;
- l'osmolarité peut être calculée facilement : $\text{OsmoP (mosm/L)} = (\text{Na} \times 2) + \text{glucose (mmol/L)} + \text{urée (mmol/L)}$. La valeur calculée est comprise entre 280 et 285 mosm/L.

L'hyponatrémie vraie est hypotonique et correspond à une hyperhydratation intracellulaire.

(2) Les pseudohyponatrémies iso-osmotiques sont en relation avec une hyperlipémie ou une hyperprotidémie, et ne modifient pas l'hydratation intracellulaire. La natrémie est donnée en rapport avec le volume plasmatique, en principe peu différent du volume d'eau plasmatique. Si la quantité de protéines ou de lipides plasmatiques est importante, la natrémie sera sous-évaluée, alors que rapportée à la quantité d'eau, elle serait normale.

(3) Les fausses hyponatrémies sont en rapport avec la présence d'autres osmoles comme le glucose ou le mannitol qui entraînent un appel d'eau, une dilution du milieu extracellulaire et une déshydratation intracellulaire.

(4) Clinique : L'hyponatrémie n'est pas souvent symptomatique surtout si elle est chronique. Dans une forme aiguë (< 48 h), c'est une urgence thérapeutique car elle peut entraîner une hyperhydratation des cellules cérébrales avec œdème cérébral (agitation, confusion, convulsions, coma, dyspnée de Cheynes-Stokes). Dans une forme chronique, elle peut se manifester par une apathie, des nausées, une anorexie, des crampes musculaires,

une confusion. Une correction trop rapide de l'osmolarité peut également être délétère avec l'apparition de lésions osmotiques démyélinisantes.

Les différents types d'hyponatrémie et leurs étiologies : les hyponatrémies vraies sont décrites en fonction des modifications de la volémie auxquelles elles sont associées.

(5) Hyponatrémie avec volume extracellulaire abaissé (hyponatrémies hypo-osmolaires) :

La perte de NaCl est plus importante que la perte d'eau.

(6) Pertes extrarénales de sel :

- pertes digestives : diarrhées, vomissements, péritonite, pancréatite, iléus ;
- pertes cutanées, brûlures, dermatoses bulleuses, sudation du sportif avec apports hydriques hypotoniques.

(7) Pertes rénales de sel :

- prise de diurétiques thiazidiques ou surdosage en diurétiques ;
- insuffisance surrénale aiguë : elle entraîne une déshydratation extracellulaire par perte de sel en rapport avec l'insuffisance minéralocorticoïde. S'y associent une hyperkaliémie +/- une acidose métabolique et une hypoglycémie. L'administration de sérum salé à 0,9 % associé à de l'hémisuccinate d'hydrocortisone corrige les troubles ;
- les néphropathies tubulo-interstitielles : diverses pathologies peuvent être impliquées comme une reprise de diurèse après insuffisance rénale, ou un lever d'obstacle, une uropathie obstructive, mais aussi les acidoses tubulaires proximales et les maladies kystiques de la médulla comme la néphronophtose ;
- CSWS : le *Cerebral Salt Wasting Syndrome* survient chez des patients présentant un traumatisme crânien grave. L'hyponatrémie peut être dans ce cas plurifactorielle et potentialisée par l'administration de mannitol et ou de carbamazépine.

(8) Dans les hyponatrémies avec perte de Na, la correction des troubles passe par l'apport de NaCl. La quantité de Na (mmol) à perfuser = $(\text{Natrémie désirée} - \text{Natrémie mesurée}) \times 0,6 \times \text{poids (kg)}$. Pour une natrémie < 125 mmol/L, un soluté de NaCl hypertonique à 10 % (1 710 mmol/L) peut être utilisé, sans que la vitesse de correction n'excède 1 à 2 mmol/L/h, jusqu'à l'obtention d'une natrémie à 125 mmol/L. Puis on peut poursuivre

la correction par un soluté isotonique (NaCl 0,9 %) à une vitesse de 8 mmol/L/j.

(9) Hyponatrémie avec volume extracellulaire augmenté :

On note dans ce cas un excès relatif d'eau plus important que l'excès de sel. L'hyponatrémie est la conséquence de la production d'hormone anti-diurétique (HAD), stimulée par l'hypovolémie efficace et l'angiotensine II. Le syndrome néphrotique, l'insuffisance cardiaque et la cirrhose sont les trois étiologies à rechercher. Le diagnostic positif est essentiellement clinique et repose sur les signes d'hyperhydratation extracellulaire (œdèmes périphériques, épanchement des séreuses et une élévation de la pression artérielle). Outre le traitement étiologique, le traitement symptomatique vise à obtenir un bilan sodé négatif, par un régime désodé strict (< 2 g/24 h), une restriction hydrique sévère (30 ml/kg/j et/ou adaptée au bilan entrées/sorties) et l'utilisation de diurétiques.

(10) Hyponatrémie avec volume extracellulaire normal :

C'est un excès d'eau avec hyperhydratation intracellulaire dite « pure » par persistance d'une « antidiurèse ». Il s'agit :

- des hyponatrémies endocrines : insuffisance surrénalienne centrale (pas d'hyperkaliémie mais hypoglycémie fréquente) et hypothyroïdie.
- mais aussi du SIADH : sécrétion inadéquate d'HAD. C'est un diagnostic fréquent. L'osmolarité urinaire > 150 mosm/L, inadaptée devant une osmolarité plasmatique basse signe l'antidiurèse. Il existe de très nombreuses étiologies mais les causes pulmonaires neurologiques et médicamenteuses doivent être recherchées. La restriction hydrique seule permet le plus souvent la correction de l'hyponatrémie. Si le trouble de dilution est très marqué avec une osmolarité urinaire très élevée, on peut associer un diurétique de l'anse pour positiver la clairance de l'eau libre.

L'intoxication à l'eau est plus rare en pédiatrie. Elle peut se rencontrer chez les potomanes, chez les patients très dénutris (apport osmotique faible), chez l'insuffisant rénal oligurique ou iatrogène par perfusion de solutés hypotoniques ou avec des perfusions de plus de 6 ml/kg/h.

■ Liens d'intérêts

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

Correspondance :

Adresse e-mail : sophie.taque@chu-rennes.fr (S. Taque)

■ Références

Passeron A, Dupeux S, Blanchard A. Hyponatrémie : de la physiopathologie à la pratique. Rev Med Interne 2010;31:277-86.

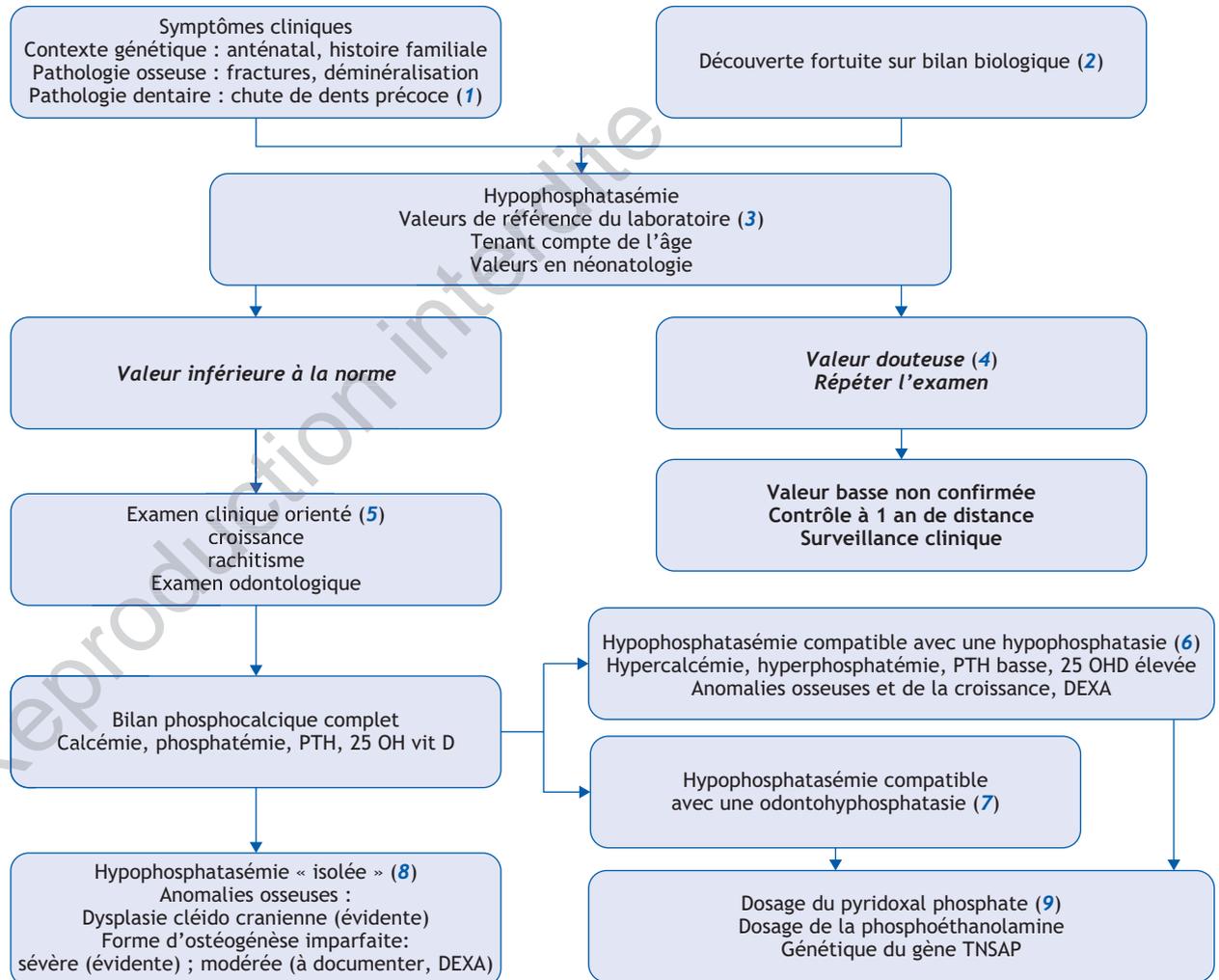
Audibert G, Hoche J, Baumann A, et al. Désordres hydroélectrolytiques des agressions cérébrales : mécanismes et traitements. Ann Fr Anesth Reanim 2012;31:e109-15.

Rivkees SA. Differentiating appropriate antidiuretic hormone secretion, inappropriate antidiuretic hormone secretion and cerebral salt wasting: the common, uncommon, and misnamed. Curr Opin Pediatr 2008;20:448-52.

Tsimaratos M, Paut O, Derhi S, Fortier G, Viard L, Camboulives J. Severe postoperative hyponatremia : role of prolonged fasting and perfusion of hypotonic solution - Arch Pediatr 1994;1:1153.

J.-P. Salles

Unité d'endocrinologie, maladies osseuses, hôpital des enfants, INSERM UMR 1043, université Paul-Sabatier, CHU de Toulouse, 31059, Toulouse, France



■ Abréviations

DEXA : Absorptiométrie biphotonique

PTH : Parathormone

TNSAP : Phosphatase alcaline non spécifique de tissu

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La découverte d'une valeur basse de l'activité phosphatase alcaline (PA) circulante peut être fortuite à l'occasion d'un bilan biologique, ou orientée lors de l'exploration étiologique de manifestations osseuses (fractures, déformations, déminéralisation) ou dentaires (notamment chute précoce des dents temporaires). Il faut apporter une attention particulière à ces derniers cas où le dosage de PA doit toujours être analysé de manière précise. Ils peuvent conduire au diagnostic d'hypophosphatasie (HPP) ou d'odontohypophosphatasie. Ceci est orienté s'il existe un contexte familial de pathologie osseuse évocatrice d'HPP. Cependant l'hypophosphatasémie peut être le seul élément d'orientation, ce qui souligne son importance [2]. Une réévaluation des radiographies peut alors confirmer le diagnostic dans des formes cliniques inhabituelles, par exemple des fractures répétées chez l'enfant qui peuvent survenir dans la période de fragilité dite « physiologique ».

(2) Les cliniciens et les biologistes sont plus accoutumés à l'identification de valeurs élevées de PA (dans le rachitisme) qu'à des valeurs trop basses. Les valeurs de PA peuvent ne pas être totalement effondrées, même en cas d'HPP prouvée génétiquement.

(3) Pour affirmer une hypophosphatasémie, il est indispensable d'interpréter les valeurs de PA avec des valeurs de contrôle propres au laboratoire qui a réalisé le test, avec des normes en fonction de l'âge. Cette activité augmente au cours de la croissance pubertaire, une valeur basse peut donc être négligée à tort. De même, après un épisode de fracture dont la consolidation va élever temporairement les valeurs de PA et fausser l'interprétation.

(4) En cas de valeurs douteuses, il faut renouveler le dosage. S'il n'est pas contributif mais reste bas, une surveillance et un contrôle à un an sont nécessaires.

(5) Le complément de bilan radiologique (lacunes osseuses métaphysaires ou crâniennes, aspect du crâne en cuivre battu) et la

déminéralisation (intérêt de l'évaluation de la densité minérale osseuse par absorptiométrie biphotonique) peuvent également être contributifs. Il faut cependant noter que l'HPP est extrêmement variable dans la présentation clinique et sa sévérité, des formes infantiles, voire létales, aux formes adultes.

(6) Le bilan phosphocalcique est contributif au diagnostic d'HPP, qui est dû au défaut d'activité de la PA non spécifique de tissu (TNSAP) responsable de l'activité d'origine osseuse. Cette activité représente la majorité de l'activité PA circulante. L'HPP est la seule forme de rachitisme (déficit de minéralisation) qui s'accompagne d'une élévation de la calcémie et de la phosphatémie, avec en conséquence une diminution de la valeur de parathormone (PTH). Les valeurs de 25 OH vitamine D sont habituellement élevées en raison de la freination de la 1-hydroxylation secondaire à l'hypercalcémie. Tous ces éléments vont concourir au diagnostic d'HPP.

(7) Devant des chutes de dents précoces chez le jeune enfant, le diagnostic d'odontohypophosphatasie est probable si une valeur d'AP basse est constatée. Le bilan doit alors être étendu à l'analyse génétique. Un complément de bilan osseux doit être réalisé pour affirmer que les lésions sont limitées au tissu dentaire, dans cette forme atténuée d'HPP.

(8) Le défaut d'activité de la TNSAP d'origine osseuse peut avoir d'autres causes que l'HPP. C'est le cas de la dysplasie cléido-crânienne, le tissu osseux crânien, quantitativement important, contribuant pour une grande part à cette activité. C'est aussi le cas de certaines formes d'ostéogénèse imparfaite (OI) où l'activité AP circulante peut être basse en dehors des épisodes de fracture.

(9) Si une forme d'HPP est suspectée, on peut s'aider du dosage d'autres substrats de l'enzyme qui s'accumulent dans le plasma ou l'urine. Il s'agit du phosphate de pyridoxal (vitamine B6) dans le plasma ou de la phospho-étanolamine dans l'urine. Cependant ces dosages ne sont pas communément réalisés et les normes peu disponibles, dans des laboratoires très spéciali-

sés. Le diagnostic génétique d'HPP peut être aisément réalisé, mettant en évidence des mutations homozygotes ou hétérozygotes composites. Plus rarement, il s'agit de formes hétérozygotes simples produisant des dominants négatifs, comme dans l'odontohypophosphatasie. Ceci souligne l'importance de l'enquête génétique. Les formes prénatales et périnatales peuvent être suspectées lors de la surveillance échographique (défaut de minéralisation surtout crânienne, anomalies métaphysaires avec spicules, déformations osseuses). Le diagnostic génétique anténatal n'est le plus souvent pas réalisé. Un dosage de PA est alors réalisé après la naissance. Les données disponibles sur les valeurs normales de PA postnatale sont parcellaires. Le dosage devra être réalisé plusieurs fois dans les semaines après la naissance. Le diagnostic différentiel avec une OI (notamment le type V) est important car les biphosphonates sont contre-indiqués dans l'HPP. Le dosage du PLP et l'analyse génétique sont alors très contributifs.

Au total, il est important de détecter une valeur basse de PA et de documenter l'hypothèse d'une HPP. Ceci est d'autant plus important que le traitement de l'HPP par enzymothérapie recombinante, actuellement en évaluation, sera probablement proposé dans un avenir proche. Dans l'HPP, contrairement aux autres formes de fragilité osseuse, les biphosphonates ne sont pas indiqués. Le diagnostic étiologique d'HPP repose sur l'analyse génétique.

■ Liens d'intérêts

J.-P. Salles : Honoraires pour des communications, des participations à des groupes d'experts et des activités de conseil (Alexion) ; Investigateur ou expérimentateur principal, coordinateur ou responsable scientifique d'un essai clinique dont le promoteur était une organisation concernée par le thème de l'article (Alexion).

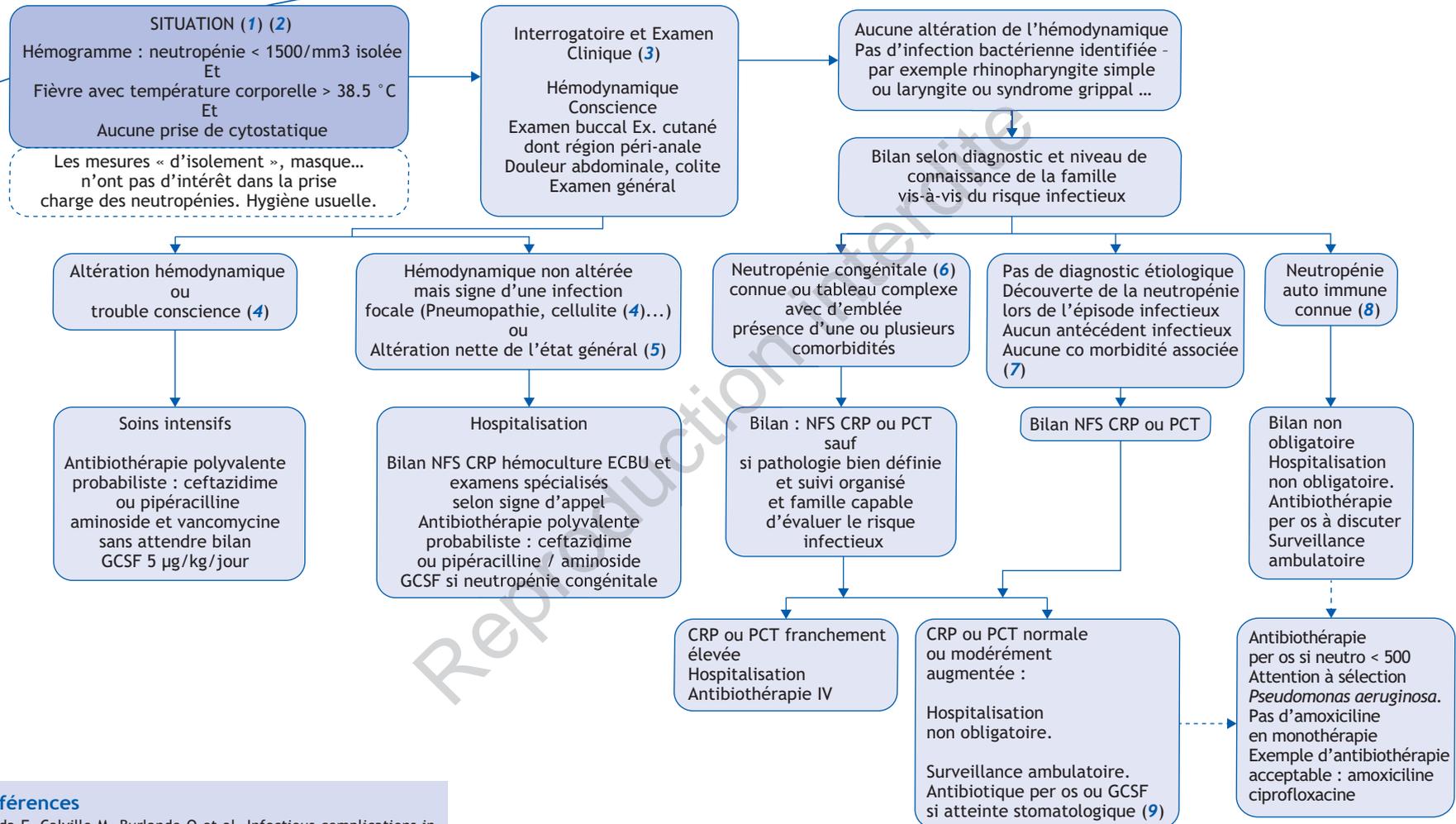
Correspondance :
Adresse e-mail : salles.jp@chu-toulouse.fr (J.-P. Salles).

■ Références

- Mornet E. Hypophosphatasia. Best Pract Res Clin Rheumatol 2008;22:113-27.
- Moulin P, Vaysse F, Bieth E, et al. Hypophosphatasia may lead to bone fragility: don't miss it. Eur J Pediatr 2009;168:783-8.
- Tinnion RJ, Embleton ND. How to use... alkaline phosphatase in neonatology. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2012;97:157-63.
- Whyte MP, Greenberg CR, Salman NJ, et al. Enzyme-replacement therapy in life-threatening hypophosphatasia. N Engl J Med 2012;366:904-13.

J. Donadieu

Service d'héματο-oncologie pédiatrique, registre des neutropénies, centre de référence des déficits immunitaires, hôpital Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France



■ Références

Fioredda F, Calvillo M, Burlando O et al. Infectious complications in children with severe congenital, autoimmune or idiopathic neutropenia: a retrospective study from the Italian Neutropenia Registry. *Pediatr Infect Dis J* 2013;32:410-2.

Donadieu J, Fenneteau O, Beaupain B, et al. Congenital neutropenia: diagnosis, molecular bases and patient management. *Orphanet J Rare Dis* 2011;6:26.

Correspondance :
Adresse e-mail : jean.donadieu@trs.aphp.fr (J. Donadieu)

■ Abréviations

CRP : Protéine C Réactive
GCSF : Granulocyte-colony stimulating factor
PCT : Procalcitonine

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La fièvre est un signe d'alerte qui justifie une évaluation dans le contexte d'une neutropénie anciennement connue ou découverte lors de la fièvre. L'apparition de la fièvre - quelle que soit son importance - peut suggérer la présence d'une infection bactérienne potentiellement létale, évitable par une antibiothérapie (germes fréquents : staphylocoques dorés, bacille gram - dont le pyocyanique). Cependant, ce risque est très faible et la très grande majorité des épisodes fébriles observés chez le patient neutropénique est virale, d'évolution spontanément favorable. De plus, il n'existe qu'une très modeste corrélation entre le risque infectieux et le chiffre de neutrophiles. L'approche raisonnée de l'évaluation et de la décision empirique répond à une question récurrente que se pose le clinicien devant une telle situation, et permet d'avoir une conduite graduée.

(2) La conduite pratique devant une infection chez un enfant neutropénique, hors chimiothérapie, est distincte des règles de la prise en charge des enfants neutropéniques en cours de chimiothérapie. La raison en est que le risque infectieux est toujours très inférieur en cas de neutropénies hors chimiothérapie, par rapport à une neutropénie post-chimiothérapie, y compris pour les exceptionnelles neutropénies congénitales.

(3) L'évaluation d'un patient et la règle de décision sont basées sur l'examen clinique. Les examens complémentaires, même simples comme un bilan sanguin avec hémogramme et CRP ou PCT, ne doivent pas être obligatoires mais doivent être guidés par l'appréciation clinique.

(4) La cellulite est infection d'un tissu sous cutanée. Ce type de lésion est caractérisé par une inflammation locale douloureuse, sans apparition de pus. L'évolution (Fig. 1) est caractérisée par une nécrose locale et une lente cicatrisation.

(5) S'il existe soit des troubles de conscience, soit des troubles hémodynamiques, soit une infection focale (cellulite/pneumopathie/colite, etc.), l'hospitalisation est nécessaire et il est impératif de débiter en urgence, après des examens bactériologiques simples (hémocultures, prélèvements de lésions cutanées, prélèvements périphériques), une antibiothérapie probabiliste par voie veineuse, visant à traiter les bacilles gram négatifs et les cocci gram positifs, par exemple, ceftazidime ou pipéracilline - tazobactam ou imipénem et un aminoside. Bien sûr, l'altération de l'hémodynamique et le choc septique rendent indispensable l'hospitalisation dans une unité de soins intensifs.

(6) Les neutropénies congénitales constituent une famille de pathologies exceptionnelles.

(7) Ce pas à pas n'aborde pas la question du diagnostic d'une neutropénie. Si nécessaire, il est possible de consulter le pas à pas « diagnostic d'une neutropénie » (<http://pap-pediatrie.com>). Il est recommandé de se rapprocher d'un service d'hématologie pédiatrique pour le bilan d'une neutropénie sévère, mais aussi pour discuter de la prise en charge thérapeutique au long cours, qui visera à prévenir des infections sévères et une gingivo-stomatite soit par une antibiothérapie prophylactique, soit par des injections de G-CSF.

(8) Il s'agit de la plus fréquente cause de neutropénie chronique de l'enfant, connue aussi sous le nom de « neutropénie chronique bénigne ». Cette neutropénie, isolée, est le plus souvent découverte au cours d'un épisode infectieux de gravité modérée. Il s'agit en général d'un petit enfant (âge de découverte médiane : 8 mois). Une monocytose, une éosinophilie, une splénomégalie de taille modérée peuvent être retrouvées.

Cette neutropénie est permanente, parfois très profonde, mais sa tolérance est le plus souvent bonne. Le myélogramme montre une hyperplasie de la lignée granuleuse avec parfois un blocage tardif. Le processus auto-immun met en cause une des glycoprotéines membranaires du polynucléaire. La plus fréquemment impliquée est le récepteur aux fragments constants des gammaglobulines (FcγIIIb) ou CD16, qui est présent sous forme de deux allèles (HNA-1a et HNA-1b, anciennement NA 1 et NA 2) codominants. La régression de la neutropénie est observée spontanément dans un délai de 12 à 24 mois, exceptionnellement 36 mois.

(9) L'atteinte stomatologique est soit très fréquente et très multiforme chez le patient neutropénique, soit aiguë sous forme d'aphtes sur la lèvre (Fig. 2a) ou la langue (Fig. 2b). Les lésions peuvent être chroniques avec une parodontopathie inflammatoire chronique (Fig. 2c) entraînant des altérations majeures de l'émail dentaire, ou être hypertrophique (Fig. 2d). Ces lésions sont liées toutes à un défaut de cicatrisation plutôt qu'à une infection aiguë et le seul traitement efficace n'est pas une antibiothérapie, ni un antiviral dans l'hypothèse d'un herpès, mais le G-CSF.

■ Liens d'intérêts

Au cours des 5 dernières années, J. Donadieu a perçu des honoraires pour des actions de formation de la part du laboratoire Sandoz et le registre des neutropénies a reçu des dons de la part d'Amgen, Chugai, Sandoz. Le registre des neutropénies a aussi reçu des dons des associations RMHE, ASSQF et l'INSERM et de l'INVS.



Figure 1. Évolution d'une cellulite de la jambe. La lésion initiale à J1 est une piqûre d'insecte.

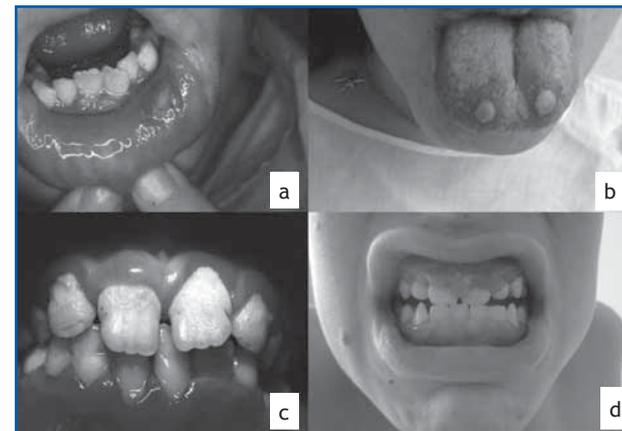


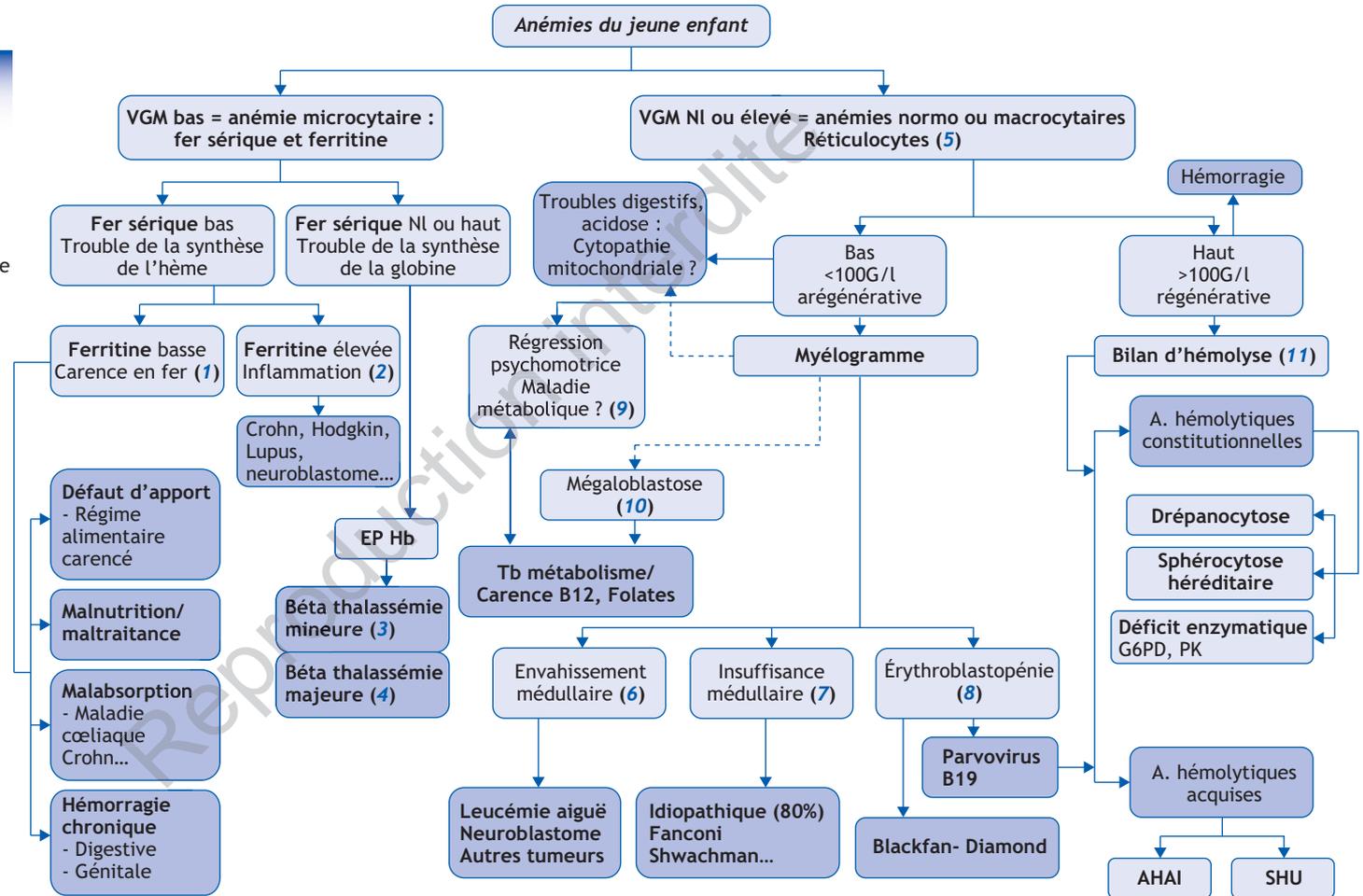
Figure 2. Atteintes stomatologiques chez des patients avec neutropénie chronique.

C. Pondarré

Université Paris-Est Créteil, service de pédiatrie, centre hospitalier intercommunal de Créteil,
40, avenue de Verdun, 94000 Créteil, France

■ Abréviations

- A : Anémie
- AEG : Altération état général
- AHAI : Anémie hémolytique autoimmune
- Bili : Bilirubine
- DI : Douleur
- EP : Électrophorèse
- G6PD : Glucose 6-phosphate deshydrogénase
- hapto : Haptoglobine
- Hb : Hémoglobine
- PK : Pyruvate kinase
- Sd : Syndrome
- SHU : Sd hémolytique et urémique
- Tb : Troubles



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Une fois le diagnostic d'anémie posé, il est indispensable de faire le diagnostic étiologique. La démarche étiologique doit impérativement tenir compte :

- 1) du contexte clinique, familial, ethnique, socio-économique ;
- 2) des données de l'hémogramme, en particulier du volume globulaire moyen (VGM : microcytose < 70 fl + âge en années jusqu'à 10 ans, < 80 ensuite) et des réticulocytes dès lors que l'anémie n'est pas microcytaire.

Cette analyse va permettre de hiérarchiser les examens complémentaires.

(1) L'anémie microcytaire traduit toujours un défaut de la synthèse d'hémoglobine. L'examen à réaliser en priorité vise donc à évaluer les réserves en fer (ferritine et fer sérique). Des réserves martiales basses confirment le diagnostic d'anémie ferriprive et l'étape suivante sera d'identifier l'origine de la carence en fer. Le plus souvent, l'interrogatoire (régime alimentaire, ATCD néonataux) et l'examen clinique (anémie isolée ou associée à d'autres signes évocateurs, en particulier digestifs) avec l'examen attentif de la courbe de croissance staturo-pondérale vont suffire à orienter le diagnostic et à préciser l'origine de la carence martiale.

(2) Les anémies inflammatoires sont rares chez l'enfant et ne s'observent que dans un contexte clinique bruyant de maladie inflammatoire (lupus, Crohn, lymphome de Hodgkin, neuroblastome...). Classiquement, le fer sérique est bas (défaut d'absorption intestinale du fer), et la ferritine est élevée (défaut de relargage du fer par les macrophages).

(3) Une anémie microcytaire peut également traduire un syndrome (sd) thalassémique, et celui-ci doit être évoqué devant les origines géographiques et l'absence de carence martiale. La β -thalassémie mineure est asymptomatique et se traduit par une microcytose constante et une anémie modérée (inconstante). Une carence martiale (fréquente en association à une β -thalassémie mineure) peut gêner l'interprétation de l'analyse de l'Hb. En cas de suspicion de β -thalassémie mineure chez un enfant suspect également de carence en fer, il faut commencer par la supplémentation martiale et ne demander l'analyse de l'Hb qu'une fois les réserves en fer reconstituées.

(4) La β -thalassémie majeure associe à l'anémie profonde un subictère, une hépatosplénomégalie (HSM), une altération de l'état général, et à l'hémogramme, une hyperleucocytose. Le tableau peut faire évoquer à tort une leucémie aiguë. C'est la présence d'une microcytose et l'examen du frottis sanguin (cellules cibles, érythroblastes, myélémie) qui rectifie le diagnostic, et celui-ci sera confirmé par une analyse de l'Hb.

(5) Devant une anémie non microcytaire, l'analyse du taux de réticulocytes est indispensable. Celui-ci reflète les capacités de production médullaire. Lorsque les réticulocytes sont bas, ceci traduit un défaut de production médullaire, et l'examen clé est le myélogramme (éliminer auparavant l'insuffisance rénale).

(6) L'envahissement médullaire ne se traduit pas nécessairement par la présence de blastes sanguins ou une atteinte d'autres lignées : toute anémie non régénérative, même strictement isolée, peut être la conséquence d'un envahissement médullaire. Lorsque l'anémie est modérée, si elle est normo- ou macrocytaire et non régénérative, le myélogramme doit être réalisé d'emblée dès lors que le contexte clinique est pathologique (douleurs osseuses, sd tumoral, sd hémorragique, HTA, AEG).

(7) Toute anémie non régénérative, même modérée et isolée, lorsqu'elle est associée à des anomalies extra-hématologiques (endocriniennes, retard staturo-pondéral, RCIU, ou sd malformatif, troubles des apprentissages), doit conduire à un avis précoce en hématologie pédiatrique. Il peut effectivement s'agir d'une maladie constitutionnelle grave (anémie de Fanconi), et le diagnostic précis de la maladie peut alors conduire à un conseil génétique.

(8) L'érythroblastopénie doit être évoquée lorsque l'anémie est profonde, les réticulocytes effondrés, alors que les autres lignées sont respectées. L'érythroblastopénie, due à la primo-infection par le parvovirus B19, doit faire rechercher une maladie hémolytique sous-jacente. Dans certains cas, c'est le mode de révélation de la maladie (sphérocytose héréditaire). Il existe une forme rare d'érythroblastopénie constitutionnelle, l'anémie de Blackfan Diamond, qui se présente avant 2 ans par une anémie arégénérative le plus souvent profonde et isolée sur l'hémogramme. Elle peut s'accompagner de troubles neurologiques (retard de développement, hypotonie, ou d'un discret sd malformatif). Des examens peuvent aider au diagnostic mais doivent être faits avant la transfusion (dosage d'adénosine désaminase).

(9) Toute anémie non régénérative (ou autre anomalie hémalogique) même modérée, dès lors qu'elle est associée à une régression psychomotrice, doit faire évoquer une maladie métabolique (trouble du métabolisme des cobalamines ou carence, acidémie propionique) et doit conduire à un avis immédiat en maladies métaboliques : un traitement précoce peut améliorer le pronostic neurologique.

(10) Les anémies par carence en B12/folates, ou trouble du métabolisme des cobalamines, se traduisent volontiers par une macrocytose et sur le myélogramme, une mégalo-blastose. Lorsqu'il s'agit d'une carence en B12 (régime alimentaire restrictif, ou défaut d'absorption, ou défaut d'apport maternel en cas d'allaitement maternel exclusif chez une mère soit carencée, soit atteinte de maladie de Biermer), le taux de B12 est abaissé. Dans les situations de maladie du métabolisme des cobalamines, le dosage de B12 ne suffit pas, et un avis rapide en maladies métaboliques est indiqué. Les autres causes d'anémie macrocytaire sont les sd myélodysplasiques acquis ou constitutionnels : cadre des insuffisances médullaires constitutionnelles évoquées en (7). La macrocytose est donc toujours pathologique. Il convient cependant d'éliminer une fausse macrocytose par hyper-réticulocytose.

(11) Les anémies normocytaires régénératives traduisent le plus souvent une hémolyse, qui peut être constitutionnelle ou acquise. Le contexte clinique peut permettre d'orienter le diagnostic. Lorsque l'anémie se constitue rapidement (anémie hémolytique auto-immune AHAI, sd hémolytique et urémique, déficit en G6PD), elle est mal supportée (EG, hémodynamique, neurologique). Il existe même des formes suraiguës (AHAI surtout) qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital. Dans ces cas, la réticulocytose peut être retardée et il faudra s'attacher à rechercher les autres signes d'hémolyse (ictère, bilirubine, LDH, haptoglobine) et faire une BU à la recherche d'une hémoglobinurie (sang à la BU, urines porto). L'existence d'hémoglobinurie traduit une hémolyse intra-vasculaire et un processus grave (AHAI, SHU, déficit en G6PD). La prise en charge est urgente.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

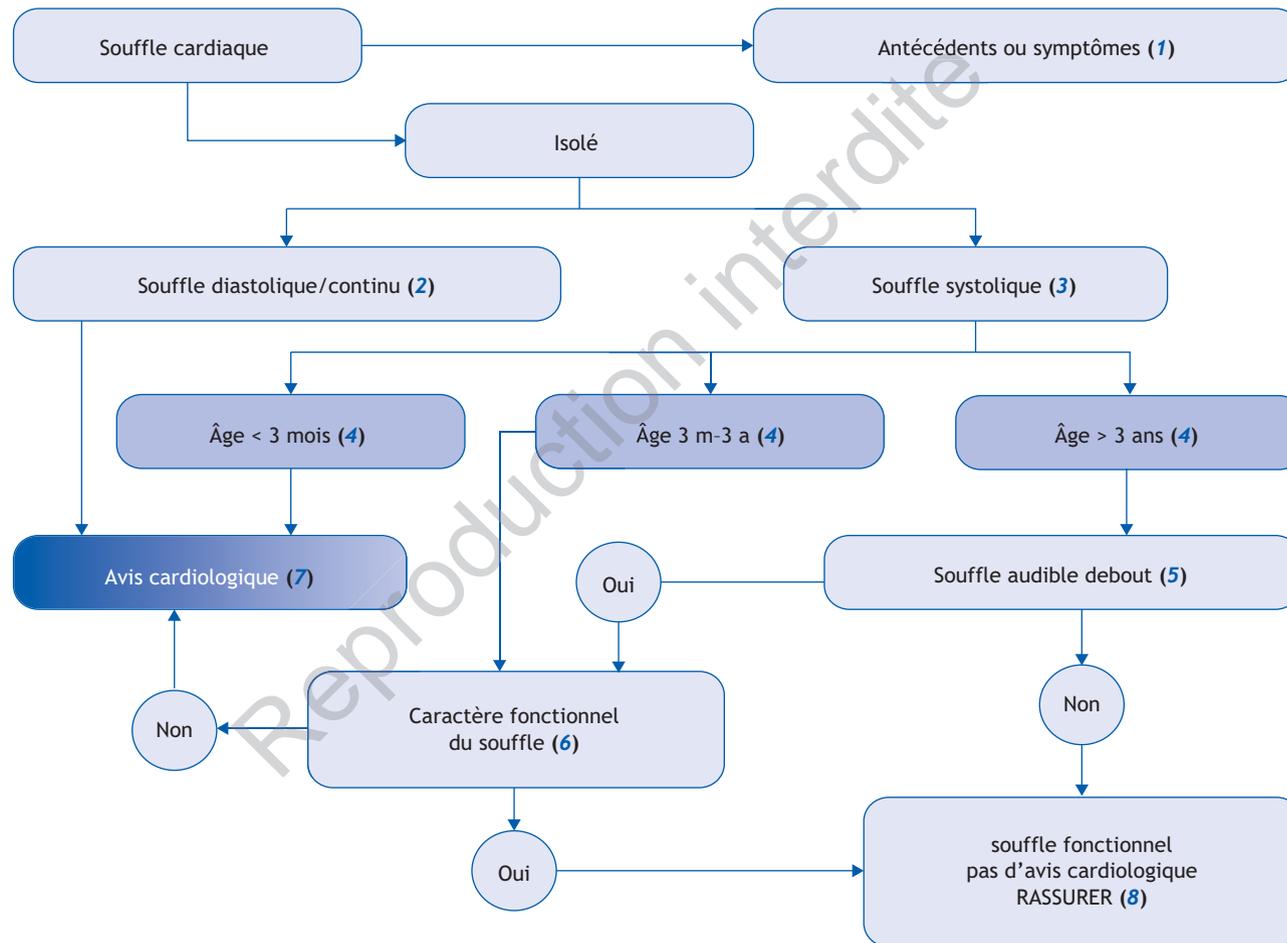
- De Montalembert M, Bresson JL, Brouzes C, et al. Exploration d'une anémie microcytaire chez l'enfant. Arch Pediatr 2012;19:295-304.
- Toutain F, Le Gall E, Gandermer V. La carence en fer chez l'enfant et l'adolescent : un problème toujours d'actualité. Arch Pediatr 2012;19:1127-31.
- Pondarré C. Prise en charge des alpha-thalassémies. Revue du praticien 2014;8:1138-9.
- Thuret I. Prise en charge des bêta-thalassémies. Revue du praticien 2014;8:1132-7.
- De Lonlay P, Feneteteau O, Touati G, et al. Manifestations hématologiques dans les erreurs innées du métabolisme. Arch Pediatr 2002;9:822-35.

Correspondance :

Adresse e-mail : corinne.pondarre@chicreteil.fr (C. Pondarré)

A. Chantepie

Cardiopédiatre, CHU Tours, hôpital Clocheville, 49, boulevard Béranger, 37044 Tours, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le pas à pas présenté ici se veut une aide décisionnelle pour les praticiens de premiers recours confrontés à la découverte d'un souffle cardiaque isolé de l'enfant.

(1) Souffle cardiaque non isolé : la conduite à tenir est différente s'il existe des symptômes fonctionnels (syncope, malaise, palpitation, dyspnée, douleur précordiale), des signes morphologiques évocateurs de syndrome malformatif, ou s'il existe des antécédents familiaux de pathologie cardiaque potentiellement transmissible (myocardiopathie, Marfan, Noonan, etc.) ou des cas de mort subite de sujets jeunes. Ces antécédents ou symptômes ainsi que la présence d'anomalies cardiovasculaires à l'examen clinique (HTA, pouls fémoraux mal perçus, éclat de B2, bruits surajoutés) doivent conduire à demander un avis cardiologique. En cas de souffle cardiaque chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson, il convient de s'assurer de l'absence de signes d'alerte prémonitoire d'une urgence cardiaque : mauvaise prise de poids et difficultés pour s'alimenter, cyanose, polypnée et dyspnée, pouls mal perçus.

(2) Un souffle diastolique ou continu correspond en général à une pathologie cardiaque (fuite aortique ou pulmonaire, canal artériel, fistule coronaro-cardiaque notamment), mais il existe un souffle fonctionnel de type continu mieux perçu chez les enfants en position assise ou debout disparaissant avec les mouvements de rotation de la tête : il correspond aux turbulences liées au retour veineux dans la veine cave supérieure.

(3) Souffle systolique : les souffles organiques sont presque toujours entendus pendant la systole ventriculaire ; les souffles fonctionnels sont également en majorité de type systolique : ils ne couvrent habituellement que la première partie de la systole, accolés au premier bruit et à distance du second bruit.

(4) Âge de l'enfant : la probabilité de diagnostiquer une pathologie cardiaque est différente selon l'âge de l'enfant. Elle est élevée chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois, âge habituel de découverte des cardiopathies congénitales (pré-

valence de 8 à 10 pour 1 000 naissances). Au-delà de 3 mois cette probabilité devient plus faible. Après l'âge de 3 ans la prévalence des souffles organiques est de moins de 1 pour 1 000. Les cardiopathies diagnostiquées tardivement sont : communication interauriculaire, bicuspidie aortique, sténose aortique ou pulmonaire peu serrée, insuffisance mitrale, persistance de canal artériel, coarctation aortique.

(5) Disparition du souffle en position debout : de nombreux auteurs ont signalé que l'une des caractéristiques principales permettant de distinguer un souffle fonctionnel d'un souffle organique était la diminution d'intensité ou la disparition du souffle lors de l'auscultation de l'enfant debout par rapport à la position couchée. Dans notre expérience, la valeur prédictive positive du caractère fonctionnel d'un souffle systolique après l'âge de 2 ans, lorsque le souffle disparaît en position debout, est de 98 %. Le test d'orthostatisme paraît donc très intéressant à réaliser en pratique courante car il est simple et fiable. Pour être valable, ce test nécessite que l'enfant soit au repos, calme et en position debout depuis au moins 1 à 2 minutes, ce qui permet d'obtenir une diminution du débit cardiaque par rapport à la situation de décubitus.

(6) Souffle fonctionnel : encore appelé « souffle innocent » ou « souffle anorganique », le souffle fonctionnel est un bruit physiologique entendu chez les enfants et les adultes alors que le cœur est normal. Le souffle est dû au bruit normal effectué par le flux sanguin lors de l'éjection du sang du ventricule gauche vers l'aorte : il s'agit d'un souffle d'éjection qui est d'autant plus intense que le débit cardiaque est élevé. La prévalence élevée de ce type de souffle chez l'enfant s'explique surtout par le fait que la distance entre le stéthoscope et les structures cardiaques est faible, ce qui facilite la transmission de tous les bruits intracardiaques, y compris les bruits du cœur qui sont bien plus forts chez les sujets maigres que chez les sujets corpulents. Si le débit cardiaque augmente (fièvre, anémie,

effort), le souffle est plus intense ; si le débit cardiaque diminue (orthostatisme), le souffle diminue d'intensité ou disparaît.

En dehors des modifications d'intensité du souffle liées au changement de position de l'enfant, il existe d'autres caractères sémiologiques qui distinguent le souffle fonctionnel du souffle organique, mais ces critères distinctifs ne sont pas absolus et nécessitent une bonne expérience de l'auscultation normale et pathologique de l'enfant. Les principaux critères en faveur d'un souffle fonctionnel sont : faible intensité (1/6 à 3/6), temps uniquement proto- ou protomésosystolique, localisation au bord gauche du sternum à l'endapex, absence d'irradiation, timbre musical vibratoire et absence d'autres modifications auscultatoires.

(7) Avis cardiologique : il est souhaitable, dès lors qu'il existe un doute sur l'origine fonctionnelle ou organique d'un souffle même si celui-ci est isolé. Si, à l'issue de la consultation cardiologique, le doute persiste (ou en cas d'anxiété extrême des parents), une échocardiographie permettra de statuer définitivement sur la cause du souffle.

(8) Absence d'avis cardiologique : le but de l'exposé est de proposer une stratégie diagnostique et un arbre décisionnel permettant d'éviter des avis cardiologiques superflus et des examens inutiles et coûteux. Compte tenu de la prévalence élevée des souffles fonctionnels chez l'enfant après l'âge de 2 ans, le pédiatre devrait avoir suffisamment d'expérience clinique pour repérer avec une grande certitude les souffles fonctionnels. Afin de rassurer complètement les parents et l'enfant, il convient d'expliquer le mécanisme physiologique du souffle fonctionnel et les raisons de sa forte prévalence dans l'enfance, et d'insister sur la normalité des structures cardiaques autorisant la poursuite de toutes les activités normales, y compris sportives.

■ Liens d'intérêts

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

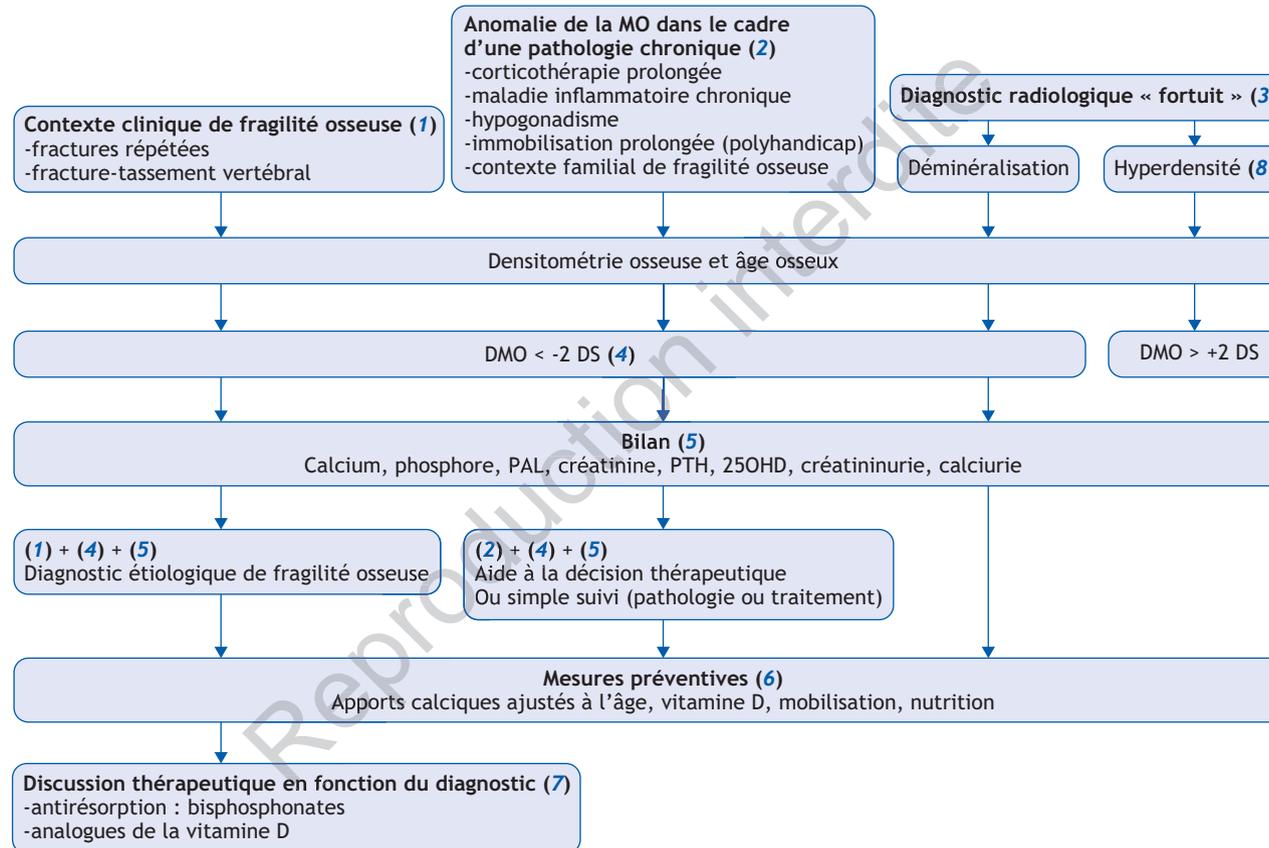
Correspondance :
Adresse e-mail : alain.chantepie@univ-tours.fr (A. Chantepie)

■ Références

- McCrindle BW, Shaffer KM, Kan JS, et al. Cardinal clinical signs in the differentiation of heart murmurs in children. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996;150:169-74.
- Castello-Herbreteau B, Vaillant MC, Magontier N, et al. Valeur diagnostique de l'examen clinique et de l'électrocardiogramme dans l'évaluation initiale d'un souffle cardiaque de l'enfant. *Arch Pediatr* 2000;7:1041-9.
- Jennifer EF, Kathryn MJ. Evaluation and management of heart murmurs in children. *Am Fam Physician* 2011;84:793-800.
- Kwiatkowski D, Wang Y, Cnota J. The utility of outpatient echocardiography for evaluation of asymptomatic murmurs in children. *Congenit Heart Dis* 2012;7:283-8.
- Finley JP, Caissie R, Nicol P. International trial of online auditory programme for distinguishing innocent and pathologic murmurs. *J Paediatr Child Health* 2015;Epub ahead of print.

A. Linglart

Endocrinologie et diabétologie de l'enfant, centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphore, AP-HP, hôpital Bicêtre-Paris Sud, 78, avenue du Général-Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre, France
Filière OSCAR (os-calcium-rein-dents)



■ Abréviations

DMO : Densité minérale osseuse
MO : Minéralisation osseuse
PAL : Phosphatase alcaline
PTH : Parathormone

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Une anomalie de la minéralisation osseuse se diagnostique cliniquement devant une augmentation de la fréquence des fractures pour des traumatismes minimes, voire absents, par rapport à un enfant sain (12,0 à 36,1/1 000 par an). Elle se distingue du rachitisme qui est un défaut de minéralisation de la plaque de croissance aboutissant à des déformations osseuses.

(2) Une autre circonstance de découverte peut être l'investigation protocolaire/systématique dans le cadre d'une pathologie chronique dont on sait qu'elle impacte la minéralisation du squelette ; on peut ainsi citer le polyhandicap, la corticothérapie prolongée (> 3 mois), l'arthrite chronique juvénile, l'anorexie mentale ou le contexte familial de fragilité osseuse comme un enfant qui naît dans une famille d'ostéogenèse imparfaite.

(3) La découverte peut être fortuite sur une radiographie faite pour autre chose ; il faut cependant être très prudent aujourd'hui avec l'interprétation de la minéralisation osseuse sur les radiographies numérisées qui donnent toujours une impression de « déminéralisation ».

(4) Le défaut de minéralisation osseuse doit être confirmé par une mesure objective de la minéralisation osseuse, même si, chez l'enfant, la corrélation entre le risque fracturaire et la densité osseuse n'est pas formellement établie. La correction des valeurs obtenues en fonction de la taille ou de l'âge osseux de l'enfant est nécessaire. Il existe des normes pour l'enfant, en fonction de l'âge et de l'appareil utilisé.

(5) La mesure de densité osseuse doit toujours s'accompagner d'un bilan du métabolisme osseux. Il paraît essentiel de dépister une carence calcique (mesure quantitative des apports quotidiens, cal-

ciurie), une carence en vitamine D (taux de vitamine D et PTH) et de chercher les facteurs de risque de fragilité osseuse (absence de marche, carence, prise médicamenteuse, antécédents familiaux). Le diagnostic de fragilité osseuse (aujourd'hui préféré au terme d'« ostéoporose ») ne repose pas sur un chiffre de densité osseuse mais sur l'association d'une densité osseuse inférieure ou égale à -2DS (z-score) et d'un antécédent de fracture (une fracture du membre inférieur, ou une fracture vertébrale, ou deux fractures du membre supérieur) (situation (1) + (4) + (5)).

(6) Le diagnostic d'une anomalie de la minéralisation osseuse doit, *in fine*, aboutir à des mesures thérapeutiques. Chez tous les patients, il faut mettre en place des mesures préventives destinées à limiter l'évolution de la déminéralisation. Il faut vérifier que les apports alimentaires en calcium correspondent aux apports recommandés pour l'âge. Il n'y a pas d'évidence que des apports en calcium supplémentaires aux apports recommandés apportent un bénéfice supplémentaire. L'enquête nutritionnelle permettra de corriger des carences d'apport en protéines ou des déficits caloriques. La supplémentation en vitamine D est recommandée pour tous les enfants suspects de fragilité osseuse, soit sous forme de traitement quotidien (au moins 400 UI/j), soit sous forme trimestrielle (ampoules de 80 000 ou 100 000 UI). On peut vérifier une à deux fois par an le taux sérique de 25-OH D3 pour adapter cette supplémentation. L'objectif est d'avoir un taux sérique entre 20 et 40 ng/ml. L'activité physique doit être encouragée en fonction des capacités de l'enfant. Les conditions pathologiques telles que l'hypothyroïdie, l'hypogonadisme, doivent être traitées.

(7) Le traitement actif de la fragilité osseuse n'est pas nécessaire lorsque le contexte général (2) + (4) + (5) laisse augurer d'une récupération physiologique osseuse : arrêt d'une corticothérapie, amélioration de la pathologie, développement pubertaire et imprégnation œstrogénique. Cependant, après correction des facteurs de risque, un traitement actif de l'ostéoporose peut être proposé lorsqu'un diagnostic de fragilité osseuse est fait, ou dans certaines situations de pathologies chroniques (polyhandicap, aggravation de la densité osseuse sous corticothérapie, fractures vertébrales sous corticoïdes, etc.). Ce traitement fait le plus souvent appel aux bisphosphonates.

Dans tous les cas, il est primordial d'assurer, de la période fœtale à la fin de la puberté, une acquisition de la masse osseuse correcte en fournissant les apports en calcium recommandés pour l'âge (ANC : www.anses.fr/fr/content/le-calcium), en protéines et en vitamine D.

(8) Dans cette situation, il arrive exceptionnellement de découvrir des hyperdensités osseuses qui vont conduire à faire réaliser une densitométrie osseuse pour confirmer l'hyperdensité osseuse. Il faudra alors évoquer avec le clinicien une série de diagnostics en fonction des signes cliniques qui ont fait réaliser le bilan radiologique : une ostéopétrose, une pycnodysostose ou une intoxication.

■ Liens d'intérêts

L'auteure déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

Correspondance :
Adresse e-mail : agnes.linglart@aphp.fr (A. Linglart)

■ Références

Clark EM. The epidemiology of fractures in otherwise healthy children. *Curr Osteoporos Rep* 2014;12:272-8.

Crabtree NJ, Arabi A, Bachrach LK, et al. Dual-energy X-ray absorptiometry interpretation and reporting in children and adolescents: the revised 2013 ISCD Pediatric Official Positions. *J Clin Densitom* 2014;17:225-42.

Vidailhet M, Mallet E, Bocquet A, et al. Vitamin D: still a topical matter in children and adolescents. A position paper by the Committee on Nutrition of the French Society of Paediatrics. *Arch Pediatr* 2012;19:316-28.

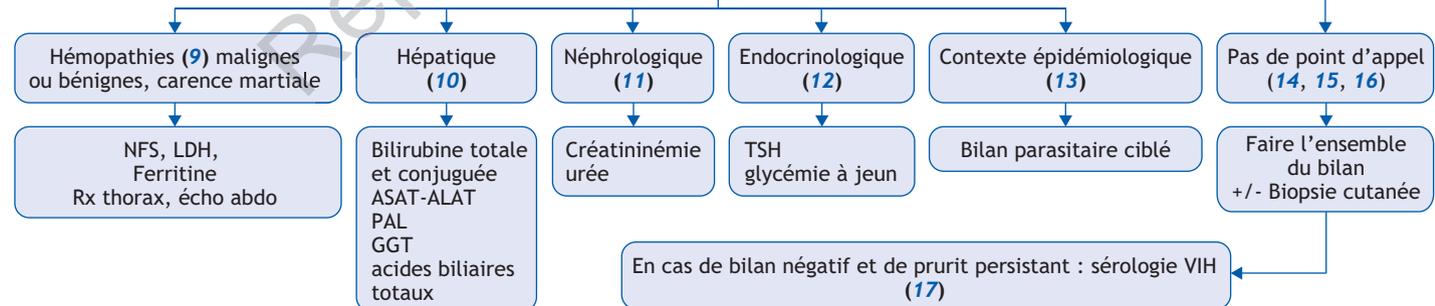
E. Bourrat¹, J. Tencer²¹Service de Pédiatrie générale, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris Cedex 19²Service de Neurologie, Hôpital Robert Debré, 48 boulevard Sérurier, 75935 Paris Cedex 19

Prurit avec lésion cutanée spécifique

Localisé : quelle topographie ?		Généralisées : quelle lésion élémentaire ?				
Joue unilatérale, lobe oreille, péri ombilical	Eczéma de contact nickel (1)	Érythème	Papules	Vésicules	Bulles	Nodules
Cuir chevelu et nuque	Pédiculose (2)	Exanthème Infectieux	Urticaire	Varicelle	Impétigo	Mastocytose
Face antérieure de cuisse uni ou bilat	Prurigo vaccinal (3)	Toxinique	Lichen	Pied-main-bouche	Erythème polymorphe	
Ubiquitaire (membres inférieurs surtout)	Larva migrans (4)	Toxidermie	Piqures	Herpes	Prurigo	
Vulve/anus/périnée	Lichen Scléro Atrophique (5) Oxyurose (6)	Eczéma (7)				
		Gale (8)				

Prurit sans lésions spécifiques : Prurit *sine materia*

Point d'appel clinique extra-cutané : bilan orienté



*Auteur correspondant :

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

■ Arbre diagnostique - Commentaires

La sensation de prurit existe à tout âge, en particulier chez le jeune nourrisson chez qui elle se traduit par une agitation, des mouvements de frottement quand l'enfant est sur le dos, des difficultés de sommeil. L'exploration d'un prurit passe obligatoirement par l'identification de la lésion élémentaire (absente, présente spécifique, présente non spécifique = lésions de grattage) et l'analyse de la topographie (diffuse ou localisée).

(1) Le nickel, bien qu'interdit par la CEE dans tous les objets en contact avec la peau ou les muqueuses, reste une cause fréquente d'eczéma de contact : boucles d'oreille sur les lobes, bouton du pantalon sur le ventre et téléphone portable sur la joue.

(2) Tout prurit du cuir chevelu et/ou de la nuque doit faire rechercher minutieusement des lentes vivantes : grises, globuleuses, à moins de 1 cm du cuir chevelu, elles sont parfois peu nombreuses mais toujours plus faciles à trouver que les poux.

(3) Le prurigo vaccinal est une entité qui doit être connue des pédiatres car il est non rare, le diagnostic clinique est très facile avec une sémiologie et une topographie stéréotypée : il traduit probablement une allergie à l'aluminium (*patch test* positif), survient chez le NRS précocement après le début du programme vaccinal sous forme d'un placard fixe, prurigineux (toujours), excorié (souvent) et pileux (très évocateur). Le traitement symptomatique (dermocorticoïde, tacrolimus topique) est peu efficace mais l'évolution est toujours spontanément favorable avec l'âge et il n'y a pas de contre-indication à la poursuite du calendrier vaccinal.

(4) Il s'agit d'une impasse parasitaire (ténia du chien) durant laquelle la larve, ne pouvant réaliser son cycle habituel, erre dans la peau autour du point de pénétration avant de mourir en quelques semaines. Durant un séjour en pays tropical, le plus souvent après la fréquentation de plages souillées par des déjections animales, apparaît avec un délai d'incubation très variable un sillon sous-cutané serpigneux, progressant de plusieurs centimètres par jour, qui correspond au déplacement de la larve à partir de son lieu de pénétration sous-cutané : fesses, pieds, dos.

(5) Le lichen scléro-atrophique vulvaire est une pathologie non rare de la fille prépubère. Le prurit vulvaire est constant, à l'origine de lésions de grattage (purpura, ulcérations...) qui peuvent orienter à tort vers une maltraitance sexuelle. La confirmation clinique, parfois histologique, ainsi qu'une prise en charge au long cours doivent être confiées au dermatologue.

(6) L'oxyurose est une cause fréquente de prurit anal +/- vulvaire, à recrudescence nocturne, familial ; le diagnostic est souvent cliniquement évident (peu ou pas de signes cutanéomuqueux, parasites visibles), en cas de doute, un scotch test peut être proposé.

(7) La première cause de prurit récidivant chez l'enfant est la dermatite atopique et ses équivalents (xérose, ichtyose vulgaire, poussée d'eczéma, eczéma prurigo). Les émoullients ne sont pas antiprurigineux, c'est particulièrement vrai dans la dermatite atopique : ils améliorent l'inconfort lié à la xérose mais n'ont

aucune efficacité sur le prurit lié à la poussée inflammatoire d'eczéma dont le seul traitement est un anti-inflammatoire topique : un enfant atopique qui se gratte doit être traité par dermocorticoïde en première intention. Les antihistaminiques ne sont efficaces que dans le prurit en rapport avec une histamino-libération excessive et donc presque exclusivement dans l'urticaire. Ils ne sont pas efficaces dans les autres causes de prurit (en particulier chez l'atopique : cf. conférence de consensus) et n'ont d'ailleurs pas d'AMM hors indication urticaire.

(8) Devant un prurit sans lésions cutanées typiques de gale, il n'est pas recommandé de faire un traitement antiscabieux d'épreuve qui est :

- contraignant : tous les membres de la famille, y compris les sujets asymptomatiques vivant sous le même toit doivent être traités à J1 et J8 parallèlement aux mesures de désinfection ;
- irritant : avec aggravation du prurit si celui-ci n'est pas en rapport avec une scabiose.

En cas de doute sur une gale, examiner les parents et la fratrie (ne pas se contenter d'un interrogatoire souvent non contributif). Si doute persistant, deux possibilités :

- examen dermoscopique pour visualiser les sarcoptes (par un dermatologue) ou prélèvement parasitologique dans un laboratoire de référence ;
- attente de l'installation des signes spécifiques ou du prurit familial : la gale classique (non hyperkératosique) n'est jamais une urgence pédiatrique !

Attention aux formes dissociées ou localisées chez le nourrisson : nodules du haut du dos, croûtes sur le visage et le cuir chevelu, lésions eczématiformes du tronc, pseudo-dyshidrose (vésicules) des mains et des pieds.

(9) Causes hématologiques de prurit *sine materia* :

- malignes : lymphome hodgkinien et non hodgkinien, prurit nocturne débutant aux jambes ;
- bénignes : carence en fer.

(10) Causes hépatiques de prurit *sine materia* : localisation palmo-plantaire évocatrice. Le prurit est plus souvent associé à la cholestase, parfois anictérique (intérêt du dosage des acides biliaires totaux), qu'à la cytolyse. Ce prurit peut être extrêmement invalidant dans certaines pathologies congénitales : syndrome d'Alagille, cholestase intra-hépatique progressive familiale.

(11) Causes néphrologiques de prurit *sine materia* : insuffisance rénale terminale, hémodialysé chronique ; il s'agit de prurits multifactoriels souvent très difficiles à contrôler.

(12) Causes endocrinologiques de prurit *sine materia* : le prurit est une complication souvent tardive du diabète insulino-dépendant ou de l'hypothyroïdie, il est par contre parfois révélateur d'une hyperthyroïdie.

(13) Dans un contexte épidémiologique concordant, un prurit isolé (urticaire inconstante) peut faire évoquer une des parasi-

tosés suivantes : helminthiase intestinale, trichinose, onchocercose, loase, trypanosomiase africaine, hydatidose fissuraire ou bilharziose en phase d'infestation. L'hyperéosinophilie, surtout si $> 1\ 000$ éléments/mm³, est un argument en faveur d'une parasitose mais elle existe aussi chez l'atopique et en cas de prurit chronique quelle que soit sa cause (valeur alors souvent $< 1\ 000$ éléments/mm³).

(14) Le prurit psychogène est exceptionnel (voire inexistant) chez l'enfant. Le prurit médicamenteux ou iatrogène est beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, il est décrit essentiellement avec les opiacés.

En cas de prurit *sine materia*, il faut faire l'ensemble du bilan paraclinique et, si négatif, suivre l'enfant régulièrement et refaire le bilan au moindre doute.

La biopsie cutanée sur un prurit avec des lésions dermatologiques non spécifiques peut se discuter dans de très rares cas.

(15) Dermatite herpétiforme (lésions excoriées des convexités des coudes, genoux et fesses avec ou sans signes digestifs ou généraux en rapport avec une maladie cœliaque).

(16) Mastocytose cutanée dans sa forme diffuse sans lésion apparente qui peut être à l'origine d'épisodes de flush et de prurit paroxystiques.

(17) Un prurit chronique persistant, avec lésions souvent peu spécifiques (prurigo, xérose, folliculite, lésions de grattage), n'est pas rare au cours d'une infection par le VIH.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

Brenaur E, Abasq C, Misery L. Faut-il faire un bilan de prurit systématique ? Ann Dermatol Venerol 2014;141:741-2.

Amy de la Breteque M, Bilan P, Galesowski A, et al. Prurit sévère révélant un lymphome de Hodgkin chez l'enfant : deux observations. Ann Dermatol Venerol 2014;141:765-8.

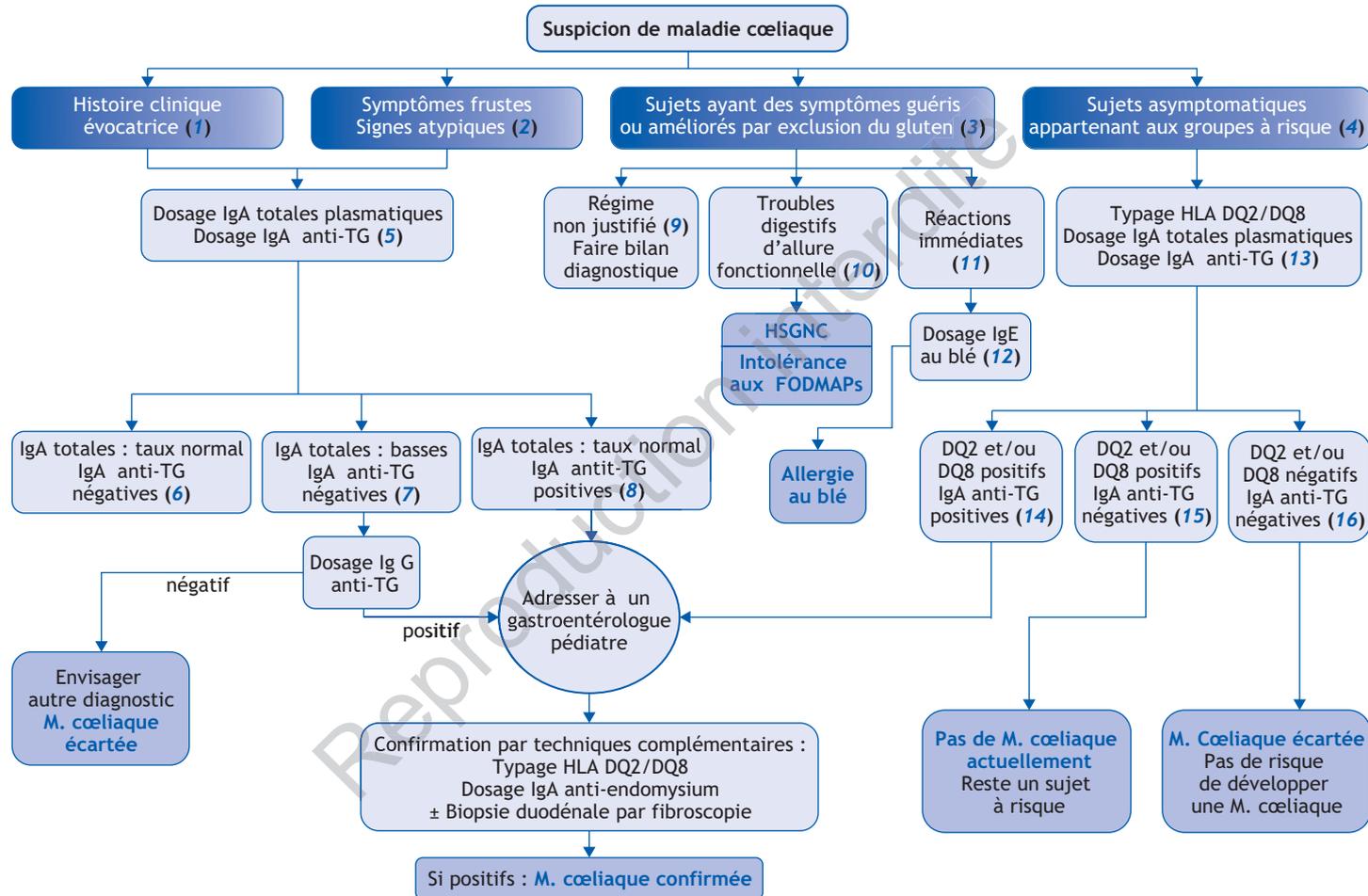
Mahé E, Lacaille F, Hadj-Rabia S, et al. Cholestase anictérique, une étiologie rare de prurit du nourrisson. Ann Dermatol Venerol 2004;131:1092-4.

Pierard G, Caumes E, Franchimont C, et al. Dermatologie tropicale. Bruxelles 1993, p. 576.

Conférence de consensus : prise en charge de la dermatite atopique de l'enfant. Ann Dermatol Venerol 2015; In press.

J.-P. Olives

Gastroentérologie et nutrition, hôpital des enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31300 Toulouse, France

■ **Abréviations**

FODMAPS : Sucres et polyols fermentescibles
 HSGNC : Hyper Sensibilité au Gluten Non Cœliaque
 IgA anti-TG : IgA antitransglutaminase

■ Arbre diagnostique - Commentaires

La maladie cœliaque est une maladie dysimmunitaire systémique, déclenchée par le gluten et ses dérivés (gliadines, prolamines), survenant chez des sujets génétiquement prédisposés (haplotypes HLA DQ2 et/ou DQ8). Elle provoque de façon constante une atrophie villositaire au niveau de la muqueuse intestinale et la production d'autoanticorps (principalement antitransglutaminase) délétères pour de nombreux organes et tissus de l'organisme. La symptomatologie est très variable d'un sujet à l'autre : formes digestives avec malabsorption, formes monosymptomatiques ou atypiques, voire absence de tout symptôme.

Les nouvelles recommandations des sociétés savantes permettent grâce à l'utilisation de tests biologiques facilement accessibles, face à une suspicion d'intolérance au gluten, de confirmer ou d'éliminer une maladie cœliaque en suivant l'arbre décisionnel présenté.

(1) La forme classique de la maladie débute chez un nourrisson de plus de 6 mois quelques semaines après l'introduction du gluten dans l'alimentation et associe : diarrhée chronique anorexie, apathie, météorisme abdominal et perte de poids.

(2) Cette forme est devenue rare et il faut évoquer une intolérance au gluten devant des signes frustes ou atypiques : troubles du transit intestinal non spécifiques, appétit diminué, douleurs abdominales récurrentes, prise de poids médiocre, retard de croissance isolé, retard pubertaire, aménorrhée, fatigue chronique, anémie ferriprive réfractaire, douleurs osseuses, fractures sur ostéopénie, aphtose buccale récidivante, hypoplasie de l'émail dentaire, augmentation des transaminases. Dans certaines formes prolongées, non diagnostiquées, on peut observer des douleurs abdominales, une constipation chronique, un retard de croissance et/ou pubertaire et plus rarement un hipocratisme digital.

(3) De plus en plus souvent, des enfants sont mis à un régime sans gluten devant des troubles digestifs ou même par effet de mode, qui a pu améliorer ou faire disparaître des symptômes. Le pédiatre, pour savoir si ce régime est justifié, devra faire la part des choses en suivant une démarche rigoureuse.

(4) Il faut aussi connaître les maladies à risque caractérisées par une prévalence plus élevée : diabète de type I, déficit profond en IgA, trisomie 21, syndrome de Turner, syndrome de Williams, hépatites et cholangiopathies auto-immunes, thyroïdites auto-immunes et surtout apparentés de 1^{er} degré. Dans ces situations, le plus souvent, les sujets sont asymptomatiques.

(5) Face à une suspicion de maladie cœliaque chez un enfant présentant des symptômes, évocateurs ou atypiques, il faut pra-

tiquer des tests biologiques simples (disponibles dans tous les laboratoires) : des IgA totales plasmatiques et des IgA antitransglutaminase. Le dosage des IgA totales est indispensable car la maladie cœliaque s'associe fréquemment à une diminution des immunoglobulines A, voire dans 0,5 à 1 % des cas à des IgA effondrées ou indétectables, ce qui entraîne une fausse négativité des IgA antitransglutaminase.

(6) Un taux normal d'IgA plasmatiques et des IgA antitransglutaminase normales permettent d'écarter une maladie cœliaque active. D'autres causes doivent être recherchées, expliquant les symptômes. En l'absence de pathologie identifiée, si les symptômes persistent ou s'aggravent, un nouveau contrôle des IgA transglutaminase peut être prescrit.

(7) Si les IgA totales sont inférieures à la normale ou effondrées, et les IgA antitransglutaminase négatives, il faut doser les IgG antitransglutaminase. Si elles sont normales, dans ce cas aussi, la maladie cœliaque est écartée.

(8) Des anticorps élevés, associés à un taux normal d'IgA plasmatiques, sont évocateurs d'une maladie cœliaque. L'avis d'un gastroentérologue pédiatre doit être sollicité pour compléter les explorations. Des IgA antitransglutaminase supérieures à 10 fois la normale, associées à des anticorps antiendomysium positifs et à la présence de DQ2 et/ou DQ8, permettent de confirmer le diagnostic. La biopsie intestinale garde cependant de nombreuses indications, dans les cas douteux, pour confirmer une maladie cœliaque.

(9) Si le régime sans gluten a été débuté par la famille sans avis médical préalable, qu'il paraît injustifié ou qu'il y a un doute sur le fait qu'une maladie cœliaque ait été masquée par le régime, il faut reprendre un régime avec du gluten pendant plusieurs semaines, si l'éviction a été prolongée, et suivre la procédure de diagnostic pour confirmer ou éliminer une maladie cœliaque (cf. 5).

(10) Les troubles digestifs d'allure fonctionnelle associent des douleurs abdominales, des ballonnements, des troubles du transit avec diarrhée et constipation (souvent regroupés sous le terme cœlon irritable ou TFI : troubles fonctionnels intestinaux). Jusqu'à maintenant, les troubles dus à l'ingestion de gluten n'étaient reconnus que dans le cadre de la maladie cœliaque. Depuis peu, une entité a été individualisée chez l'adulte, mais aussi chez l'enfant, l'hypersensibilité au gluten non cœliaque (HSGNC). Ce cadre nosologique regroupe les sujets qui sont améliorés par un régime sans gluten et chez qui la maladie cœliaque et l'allergie au blé ont été éliminées. Cependant, il n'est pas clair de définir si l'HSGNC est due à l'effet toxique des peptides du gluten ou plutôt à la consommation de sucres et polyols fermentescibles associées aux céréales contenant du gluten (FODMAPS : *Fermentable Oligo, Di, Monosaccharides And Polyols*).

(11) Des réactions immédiates de type réaginique survenant à l'ingestion de produits contenant du blé doivent faire confirmer une allergie au blé par des tests cutanés et des IgE au blé (12).

(13) Un dépistage systématique est recommandé dans les groupes à risque, même si les sujets sont asymptomatiques. Il faut prescrire de façon simultanée un typage HLA DQ, les IgA totales et un dosage des IgA antitransglutaminase.

(14) Des résultats montrant la présence d'un ou des deux gènes de susceptibilité et des antitransglutaminase élevées sont fortement évocateurs d'une maladie cœliaque qu'un gastroentérologue pédiatre confirmera par la réalisation d'une biopsie duodénale chez ces sujets peu ou pas symptomatiques.

(15) La présence d'un des gènes HLA et d'un taux normal d'IgA antitransglutaminase permet de dire à la famille que l'enfant n'a pas actuellement de maladie cœliaque active. Mais il reste un sujet à risque, la maladie pouvant apparaître plus tard dans l'enfance ou à l'âge adulte.

(16) La valeur prédictive de l'absence de gènes DQ2 et/ou DQ8 avec des anticorps négatifs est de 100 % et permet d'éliminer formellement une maladie cœliaque.

■ À retenir

La maladie cœliaque est passée progressivement du statut de maladie digestive rare du nourrisson à celui de maladie fréquente et systémique touchant tous les âges de la vie.

La maladie peut être monosymptomatique, latente, voire totalement silencieuse alors que des auto-anticorps élevés et une atrophie villositaire sont présents.

Un dépistage systématique ciblé est recommandé dans les groupes à risque, qu'il faut bien connaître.

Un régime sans gluten ne doit jamais être proposé comme test de diagnostic sans confirmation biologique préalable.

■ Liens d'intérêts

Au cours des 5 dernières années, J.-P. Olives a perçu des honoraires ou financements pour participation à des congrès, actions de formation, participation à des groupes d'experts, de la part des Laboratoires Blédina.

■ Références

Mouterde O, Ben Hariz, Dumant C. Le nouveau visage de la maladie cœliaque. Arch Pediatr 2008;15:501-3.

Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. ESPGHAN Guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012;54:136-60.

Olives JP, Lamireau T, Ruemmele F, pour le Groupe Francophone d'hépatologie gastroentérologie et nutrition pédiatrique (GFH-GNP). Nouvelles recommandations européennes pour le diagnostic de la maladie cœliaque : une réelle simplification ? Arch Pediatr 2014;21:241-4.

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Antécédent (ATCD) orientant vers une cause cardiologique : personnels (vascularites, coagulopathie, néoplasie, myopathie, hypercholestérolémie familiale homozygote, Marfan, chirurgie cardiaque, transplantation cardiaque, cardiopathie connue, Kawasaki, péricardites), familiaux (mort subite ou mort précoce de cause inconnue, arythmie, cardiomyopathie, dissection aortique).

(2) Cardiotoxiques : marijuana, tricycliques, cocaïne, méthamphétamines, cannabinoïdes de synthèse... : risque d'ischémie coronaire ou d'arythmie.

(3) Anomalies examen cardiaque : tachycardie, polyphonie, auscultation anormale (arythmie, souffle cardiaque organique, click systolique, galop, frottement péricardique, assourdissement des bruits du cœur, majoration B2 pulmonaire), diminution ou absence des pouls fémoraux, hépatomégalie.

(4) Anomalies examen pulmonaire : polyphonie, signes de lutte, auscultation anormale (diminution du murmure vésiculaire,

bruits surajoutés), percussion anormale (matité, hypertympanisme).

(5) Anomalies ECG : tachyarythmie, extrasystole, hypertrophie ventriculaire droite ou gauche, bloc de branche droit complet, pré-excitation, QRS microvoltés, S1Q3, modification ST > 2 mm, T < 0 (hors V1 à V5), QTc > 450 ms.

(6) Suspicion de myocardite : fièvre, virose, douleur constrictive, tachycardie, polyphonie, souffle, galop, sus-décalage du ST.

(7) Suspicion d'ischémie coronaire : douleur à l'effort, douleur constrictive, irradiant dans la mâchoire ou dans l'épaule-main gauche, ATCD de maladie de Kawasaki, chirurgie cardiaque (Ross, TGV), transplantation cardiaque, CMH, CMD, sténoses aortiques, anomalie de naissance ou de trajet des coronaires, fistule coronaire, hypercholestérolémie homozygote familiale, prise de cardiotoxiques (2), tachycardie, polyphonie, souffle, galop, modifications ST, T < 0, ondes Q.

(8) Causes cardiologiques : péricardite, myocardite, CMD, CMH, sténoses aortiques, anomalies congénitales des coronaires, sténose coronaire compliquant une maladie de Kawasaki, sténose ostiale coronaire après réimplantation chirurgicale des coronaires (TGV, Ross...), coronaropathie du greffon, sténose coronaire sur hypercholestérolémie familiale homozygote, arythmies, dissection aortique, hypertension pulmonaire, cardiotoxiques (2), embolie pulmonaire. **Les causes cardiologiques sont en pratique rares.**

(9) Causes digestives : reflux gastro-œsophagien, œsophagite, spasme œsophagien, ulcère gastroduodénal, gastrite, cholécystite.

■ Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

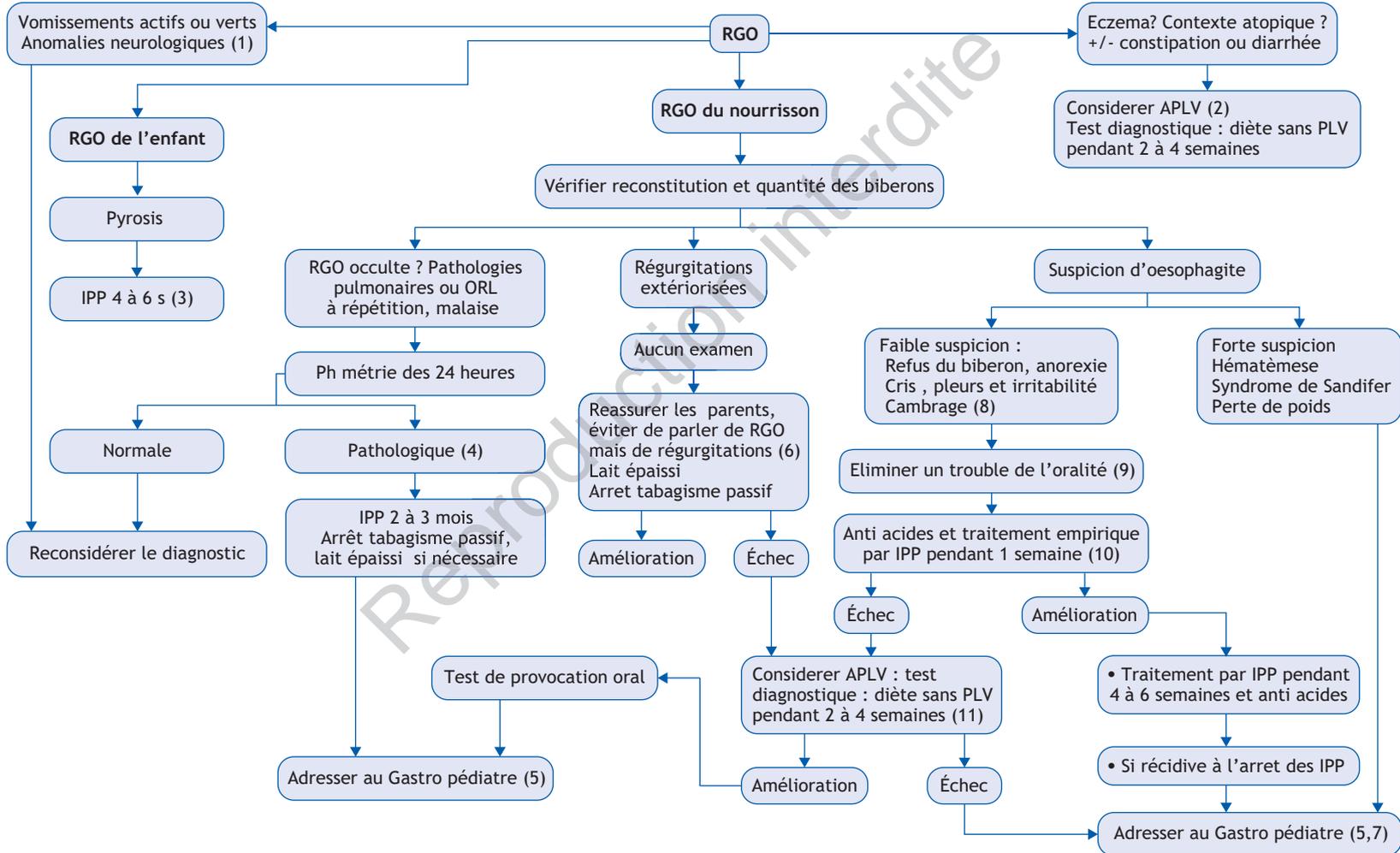
*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : claudet.i@chu-toulouse.fr (I. Claudet)

■ Références

- Saleeb SF, Li WYV, Warren SZ, et al. Effectiveness of Screening for Life-Threatening Chest Pain in Children. *Pediatrics* 2011;128:e1062-8.
- Danduran MJ, Earing MG, Sheridan DC, et al. Chest pain: characteristics of children/adolescents. *Pediatr Cardiol* 2008;29:775-81.
- Sert A, Aypar E, Odabas D, et al. Clinical characteristics and causes of chest pain in 380 children referred to a paediatric cardiology unit. *Cardiol Young* 2013;23:361-7.
- Friedman KG, Kane DA, Rathod RH, et al. Management of pediatric chest pain using a standardized assessment and management plan. *Pediatrics* 2011;128:239-45.

M. Bellaïche*, A. Mosca, J. Viala

Service de gastroentérologie pédiatrique, hôpital Robert-Debré (AP-HP), 4, boulevard Sérurier,
75019 Paris, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Les vomissements actifs ne correspondent pas au reflux gastro-œsophagien (RGO) qui est une remontée passive du liquide gastrique. Devant des vomissements, l'enquête étiologique est différente à la recherche d'une cause médicale (en particulier neurologique, métabolique ou infectieuse) ou chirurgicale (le caractère bilieux des vomissements signe un obstacle sous Vaterien).

(2) Dans quelques études italiennes, l'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) est à l'origine de près de 50 % de RGO dans un contexte atopique.

(3) Comme chez l'adulte, chez l'enfant qui peut s'exprimer, un pyrosis nécessite un traitement empirique par inhibiteur de la pompe à protons (IPP) pendant 4 à 6 semaines.

(4) Les critères de pH-métrie pathologiques sont d'ordre quantitatif et qualitatif. L'index de reflux > 4,5 % sur 24 heures est défini chez le grand enfant et l'adulte mais chez le nourrisson, la limite n'est pas aussi tranchée (percentiles en fonction de l'âge). D'un point de vue qualitatif, le nombre de reflux (< 2,2 reflux par heure) et la clairance œsophagienne (reflux le plus

long < 15 min) doivent être considérés. Dans les manifestations respiratoires, il existe volontiers un type de tracé avec des pics de reflux diurnes fréquents, sans toutefois qu'on puisse lui attribuer avec certitude une valeur pathologique. La place de l'impédancemétrie reste à définir dans ce cadre.

(5) Toute prescription renouvelée d'IPP exige une consultation avec un gastro pédiatre. Effectivement, les effets secondaires des IPP sont de 14 % et la récurrence des symptômes à l'arrêt des IPP n'est pas toujours due au RGO acide. L'inflation de prescription des IPP est telle qu'un deuxième avis est indispensable.

(6) La gravité des symptômes et du ressenti des parents est moindre quand on évite de parler de RGO, synonyme de maladie auprès des familles au profit de régurgitations.

(7) Des explorations complémentaires se discutent dans ces situations cliniques (endoscopie, manométrie œsophagienne).

(8) Une étude bien menée contre placebo montre l'inefficacité des IPP sur chacun de ces symptômes. Toutefois, l'addition de plusieurs de ces symptômes peut être témoin d'une œsophagite.

(9) Des troubles de l'oralité du nourrisson peuvent être à l'origine d'un refus alimentaire et mimer des signes pouvant faire évoquer une œsophagite.

(10) Le rapport bénéfice risque de la prescription de prokinétiques n'est pas favorable. Il n'y a donc plus lieu de prescrire aucun prokinétiques dans le RGO du nourrisson. Cinquante pour cent des nourrissons sont améliorés par un placebo. Attention donc à ne pas affirmer avec certitude un RGO compliqué sur la seule réponse aux IPP. Devant l'association d'un RGO et d'un inconfort et/ou d'une difficulté à s'alimenter et/ou d'une croissance modeste, un essai empirique par un IPP peut être proposé. Cette attitude est discutée, voire contestée par certains, adoptée par d'autres.

(11) Un essai empirique par une diète sans PLV doit être proposé devant un RGO résistant à une prise en charge hygiéno-diététique bien menée.

■ Liens d'intérêts

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

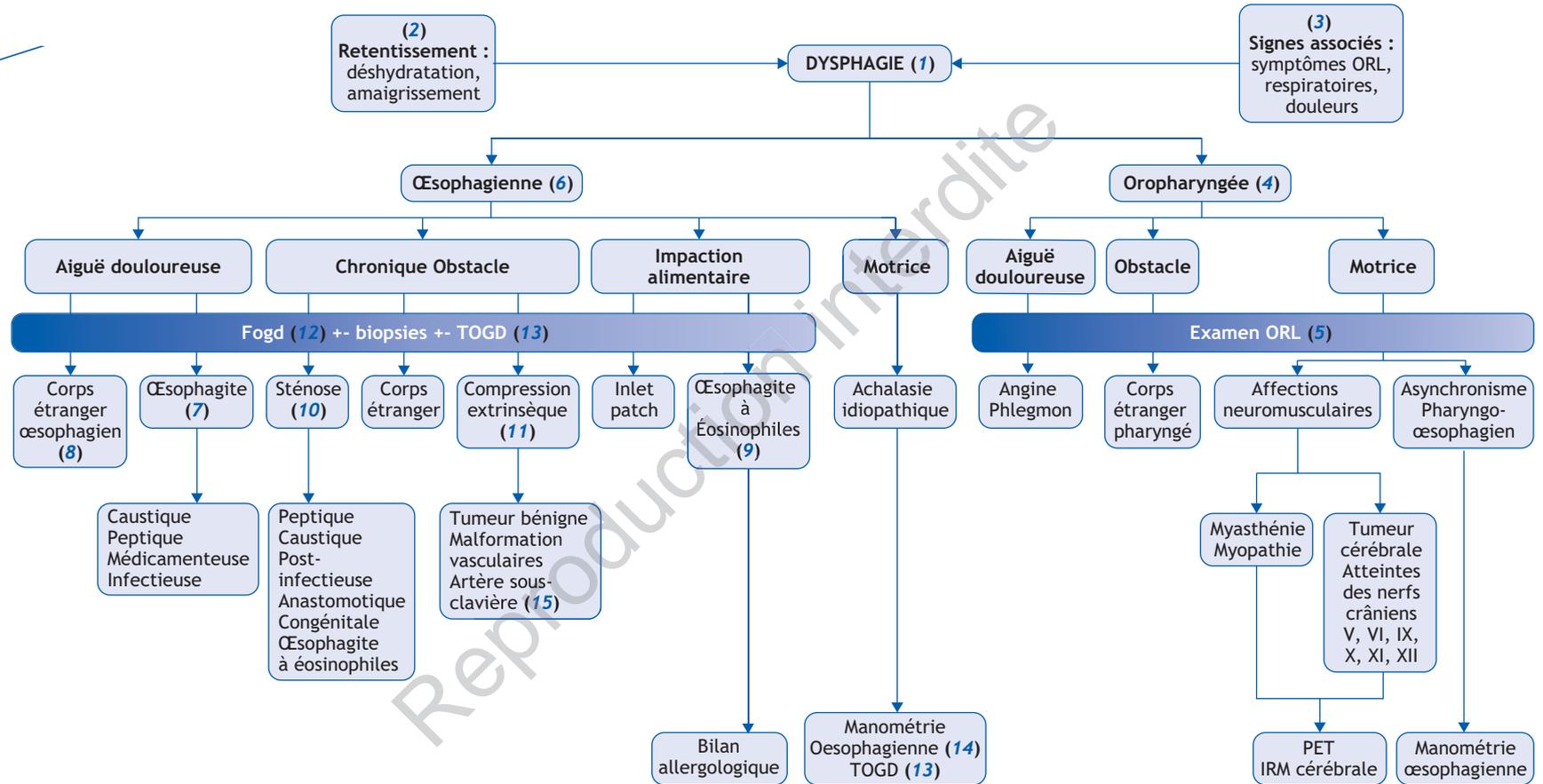
■ Références

- Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. *Gastroenterology* 2006;130:1519-26.
- Iacono G, Carroccio A, Cavataio F, et al. Gastroesophageal reflux and cow's milk allergy in infants: a prospective study. *J Allergy Clin Immunol* 1996;97:822-7.
- Cavataio F, Iacono G, Montalto G, et al. Gastroesophageal reflux associated with cow's milk allergy in infants: which diagnostic examinations are useful? *Am J Gastroenterol* 1996;91:1215-20.
- Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guideline Recommendations of NASPGHAN and ESPGHAN. *J Pediatr Nutr* 2009;49:498-547.
- Saint-Maurice D, Michaud L, Guimber D, et al. pH-métrie œsophagienne et manifestations respiratoires récidivantes de l'enfant : est-il possible de limiter l'enregistrement à la période diurne ? *Arch Pediatr* 2002;9:1236-40.
- Working Group of the European Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. A standardized protocol for the methodology of esophageal pH monitoring and interpretation of the data for the diagnosis of gastro-œsophageal reflux. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992;14:467-71.
- Wenzl TG, Moroder C, Trachterna M, et al. Esophageal pH monitoring and impedance measurement: a comparison of two diagnostic tests for gastroesophageal reflux. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:519-23.
- Hassall E. Over-Prescription of Acid-Suppressing Medications in infants: How it Came About, Why It's Wrong, and What to Do About It. *J Pediatr* 2012;160:193-8.
- Chen IL, Gao WY, Johnson AP, et al. PPI use in infants: FDA reviewer experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012; 54:8-14.
- Scherer D, Zikmund-Fisher BJ, Fagerlin A, et al. Influence of "GERD" Label on Parents' Decision to Medicate Infants. *Pediatrics* 2013;131:839-45.
- Orenstein SR, Hassall E, Furmaga-Jablonska W, et al. Multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled trial assessing the efficacy and safety of proton pump inhibitor lansoprazole in infants with symptoms of gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr* 2009;154:514-20.
- Gastro-oesophageal reflux disease: recognition, diagnosis and management in children and young people. National Institute for Health and Care Excellence (NICE), 14/01/2015.
- Mouterde O, Chouraqui JP, Ruetteme F, et al. Cessons de prescrire des inhibiteurs de pompes à proton pour suspicion de reflux gastro-œsophagien, en dehors des indications justifiées ! *Arch Pediatr* 2014;7:686-9.

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : marc.bellaiche@rdb.aphp.fr (M. Bellaïche)

L. Michaud*, P. Fayoux

Pôle enfant et centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, hôpital Jeanne-de-Flandre, avenue Eugène-Avinée, 59037 Lille, France



■ Abréviations

FOGD : Fibroscopie œsogastrique
 PET : Potentiels évoqués du tronc
 TDM : Tomodensitométrie
 TOGD : Transit oeso-gastro-duodéal

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) La dysphagie correspond à une sensation de gêne ou de blocage ressenti au moment de l'alimentation, lors de la progression des aliments ou des boissons dans le pharynx ou l'œsophage. La dysphagie peut varier dans sa localisation, son électivité pour les solides et/ou les liquides, son mode de début (brutal ou non) et son évolution (progression plus ou moins rapide, évolution capricieuse ou par intermittence). Elle peut être partielle concernant seulement certaines textures ou totale.

(2) Des signes de retentissement doivent être recherchés. Certains sont liés à la diminution des *ingesta* secondaires à la dysphagie : déshydratation, amaigrissement, infléchissement de la vélocité de croissance pondérale et/ou staturale, retard pubertaire.

(3) D'autres signes peuvent être associés : vomissements, pyrosis, symptômes oto-rhino-laryngologie (ORL) ou respiratoires (épisodes de toux ou de suffocation). La dysphagie peut s'accompagner de hoquet, d'une halitose, d'une hypersialorrhée. Des douleurs pharyngées, rétro-sternales, thoraciques ou dorsales lors de la déglutition doivent être recherchées.

(4) Les dysphagies hautes ou oropharyngées résultent de troubles dès les premiers temps de la déglutition et du phénomène réflexe pharyngo-laryngo-œsophagien. L'origine peut être liée à une atteinte de la motricité ou de la sensibilité bucco-pharyngo-laryngée, ou à un trouble de la coordination. Les symptômes surviennent habituellement dès les premiers temps de la déglutition et peuvent associer des blocages alimentaires et des fausses-routes.

(5) Une dysphagie oropharyngée justifie un examen ORL complété, en l'absence d'étiologie retrouvée, par une fibroscopie pharyngo-laryngée. Si nécessaire, un test de déglutition sous fibroscopie permet une étude fonctionnelle de la déglutition.

La vidéo-radiographie de la déglutition permettra si besoin de compléter l'évaluation fonctionnelle notamment de la motricité et de la coordination pharyngo-laryngée et pharyngo-œsophagienne. D'autres explorations plus spécialisées sont orientées par l'examen clinique et les données de l'examen ORL : exploration du tronc cérébral (potentiels évoqués du tronc, IRM) si on suspecte une pathologie neurologique, manométrie œsophagienne qui permet l'étude du sphincter supérieur de l'œsophage si on suspecte un asynchronisme pharyngo-œsophagien.

(6) La dysphagie œsophagienne se traduit par la sensation de ralentissement ou d'arrêt de blocage des aliments sur le trajet de l'œsophage en rapport avec un obstacle à la progression du bol alimentaire ou des anomalies de la motricité œsophagienne.

(7) L'œsophagite, quelle qu'en soit l'origine, peut être à l'origine d'une dysphagie, le plus souvent douloureuse, de survenue brutale et d'intensité variable.

(8) Un corps étranger digestif dont l'ingestion est passée inaperçue peut, s'il est impacté dans l'œsophage, être à l'origine d'une dysphagie.

(9) L'œsophagite à éosinophiles est une affection caractérisée par une infiltration intra-épithéliale par des polynucléaires éosinophiles. La symptomatologie révélatrice est souvent atypique, allant de la dysphagie avec sensation d'impaction alimentaire à un tableau de reflux gastro-œsophagien.

(10) Tous les types de sténose œsophagienne peuvent être à l'origine d'une dysphagie : sténose anastomotique, peptique, caustique ; beaucoup plus rarement, sténose post-infectieuse chez un patient immunodéprimé ou sténose post-sclérose de varices œsophagiennes. Les sténoses congénitales de l'œsophage peuvent se révéler par une dysphagie isolée ainsi que l'œsophagite à éosinophiles.

(11) Plus rarement, la dysphagie peut être secondaire à une compression extrinsèque (tumeur du médiastin, adénopathies), à une malformation vasculaire artérielle (artère sous-clavière droite aberrante), ou à une tumeur bénigne du bas de l'œsophage (léiomyome).

(12) L'exploration initiale d'une dysphagie œsophagienne repose sur l'endoscopie digestive haute avec biopsies œsophagiennes et le transit baryté de l'œsophage. L'endoscopie digestive haute permet une étude précise de la muqueuse et éventuellement le diagnostic étiologique de la dysphagie (œsophagite), sténose œsophagienne, *In Let Patch* (hétérotopie de muqueuse gastrique située au niveau du tiers supérieur de l'œsophage). Elle permet la réalisation de biopsies, systématiques et/ou orientées par des lésions macroscopiques, et si nécessaire la réalisation d'un geste thérapeutique (dilatation d'une sténose).

(13) Le transit baryté apporte des informations complémentaires, en particulier lorsque l'endoscopie ne peut pas être réalisée d'emblée ou qu'elle est incomplète (sténose œsophagienne infranchissable). Il recherche une compression extrinsèque, une dilatation en amont d'un obstacle et/ou un aspect en faveur d'une achalasie.

(14) La manométrie œsophagienne est l'examen clé pour le diagnostic des troubles de la motricité œsophagienne (achalasie de l'œsophage avec blocages, impaction, régurgitation d'aliments non digérés, signes respiratoires nocturnes). Elle permet également l'étude du sphincter supérieur de l'œsophage.

(15) La tomodynamométrie thoracique avec coupes axiales et transverses recherche des lésions pariétales et/ou médiastinales, particulièrement en cas de compression extrinsèque sur l'opacification œsophagienne.

■ Liens d'intérêts

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

*Auteur correspondant :
Adresse e-mail : Laurent.Michaud@chru-lille.fr (L. Michaud)

■ Références

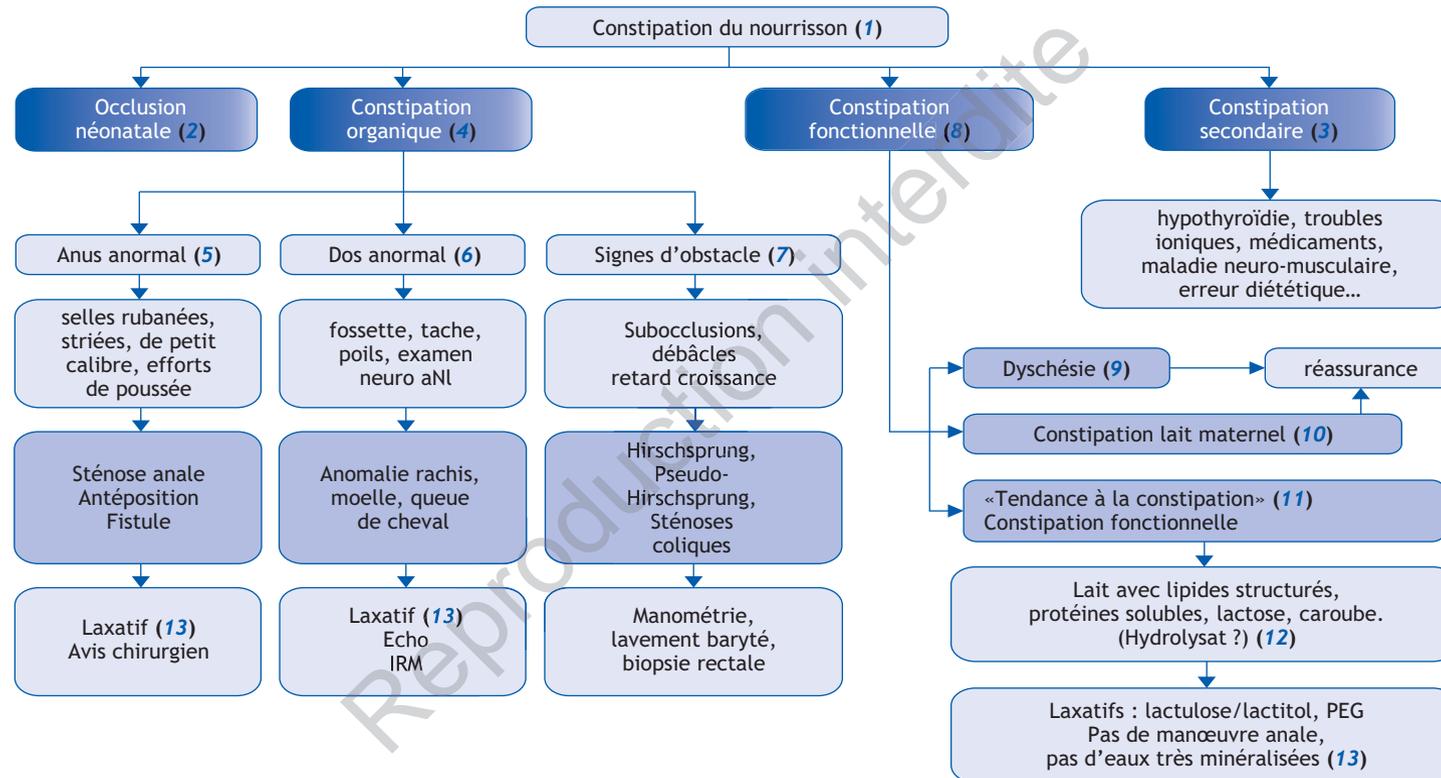
Papadopoulou A, Koletzko S, Heuschkel R, et al. Management guidelines of eosinophilic esophagitis in childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58:107-18.

Franklin AL, Petrosyan M, Kane TD. Childhood achalasia : a comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management. *World J Gastrointest Endosc* 2014;16:105-11.

Weiss MH. Dysphagia in infants and children. *Otolaryngol Clin North Am* 1988;21:727-35.

O. Mouterde

Département de pédiatrie, hôpital Charles-Nicolle, 1, rue Germont, 76031 Rouen, France



■ Abréviations

IRM : Imagerie par résonance nucléaire
PEG : Polyéthylène glycol

■ Arbre diagnostique - Commentaires

La constipation du nourrisson ne peut être évaluée par les définitions officielles. Elle peut révéler des pathologies congénitales graves ou être d'origine fonctionnelle. Le traitement est souvent mal conduit, en utilisant des mesures diététiques ou des manœuvres endo-anales inadaptées.

(1) Les critères de Rome III donnent une définition de la constipation du moins de 4 ans qui n'est pas utilisable pour le nourrisson (rétention active, selles volumineuses, encoprésie...). La définition suivante : selles trop rares, trop dures, difficiles à émettre. Cette définition peut cependant intégrer une défécation normale en cas de constipation au lait maternel ou de dyschésie.

(2) Les occlusions néonatales (imperforation anale, iléus stercoral, atrésies et sténoses...) sortent du cadre de ce document.

(3) La constipation du nourrisson peut être secondaire à différentes pathologies, qui ont le plus souvent des points d'appel autres que la constipation : hypokaliémie, hypercalcémie, hypothyroïdie, maladie neuro-musculaire, médicaments ralentissant le transit, erreurs diététiques.

(4) La constipation organique doit être évoquée chez le nourrisson par un interrogatoire et un examen clinique complets, intégrant la croissance, le rythme des selles (y compris le délai d'émission du méconium, émis dans les 48 h chez 99 % des nourrissons), le mode d'exonération, l'examen physique du dos, du périnée, de l'abdomen.

(5) Un anus sténosé ou antéposé s'associe à l'émission difficile de selles qui peuvent être rubanées et aplaties. La distance anus-organes génitaux doit être de plus de 12 mm à la naissance. Puis la formule suivante peut être utilisée : distance anus-coccyx/distance coccyx-organes génitaux doit être supérieure à 0,34 chez le garçon, 0,46 chez la fille. L'anus, antéposé ou non, peut être sténosé (il devrait admettre le petit doigt) ou anormal (fistule = forme d'imperforation anale incomplète). L'avis d'un chirurgien s'impose, un traitement laxatif à forte dose permet de soulager l'enfant dans cette attente.

(6) Toute anomalie de l'examen neurologique des membres inférieurs, ou de la région lombo-sacrée, peut être signe d'une anomalie médullaire sous-jacente, responsable de la constipation. Une échographie doit être demandée avant 1 mois, une IRM au-delà. Un laxatif peut être prescrit.

(7) Les obstacles et troubles de motricité se révèlent le plus souvent de façon précoce (la composition du lait maternel fait que les signes d'organicité patents peuvent être décalés jusqu'au sevrage de l'allaitement). Dans ce cas, il existe des signes de constipation organique : difficultés de croissance, subocclusions avec ballonnement et vomissements, débâcles à l'introduction du doigt ou du thermomètre. Ceci peut révéler une maladie de Hirschsprung, un « pseudo-Hirschsprung » ou pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) qui englobe des neuropathies ou myopathies digestives réalisant des tableaux subocclusifs sans obstacle identifiable. L'enfant doit être exploré en milieu chirurgical au moyen de manométrie, lavement baryté et biopsies rectales profondes.

(8) Les constipations fonctionnelles sont les plus fréquentes : constipation sans signes d'alerte ni anomalie de l'examen clinique.

(9) La dyschésie fait partie des troubles fonctionnels répertoriés par les critères de Rome : le nourrisson pousse pendant plusieurs minutes, devient rouge avant d'émettre une selle normale. Ce tableau correspond à l'acquisition des mécanismes de défécation et sort du cadre de la constipation vraie. Il doit être respecté et les parents rassurés.

(10) Certains enfants allaités peuvent avoir des selles rares mais normales ou un peu sèches, espacées de quelques jours à 1 mois, tout en ayant une croissance et un état général normal. Cela tient probablement à la qualité de certains laits de mère. Pas de traitement nécessaire, certains conseillent d'augmenter la ration hydrique de la mère.

(11) La « tendance à la constipation » est une entité mal expliquée. Il existe souvent une constipation familiale, l'enfant est

constipé de façon précoce sans signes d'organicité. Le risque est qu'il prenne l'habitude de se retenir après quelques mois, aggravant la constipation qui peut devenir sévère. Un traitement symptomatique précoce est indiqué. Une rectomanométrie peut être proposée par précaution dans les cas sévères ou douteux à la recherche de la rare forme de Hirschsprung « ultra-courte ».

(12) Deux changements de laits peuvent se concevoir chez le nourrisson constipé : une préparation contenant les ingrédients susceptibles d'accélérer le transit : caroube, protéines solubles, lactose, lipides structurés (Betapol®). En cas de constipation sévère associée à des stigmates d'allergie (eczéma), un hydrolysât poussé peut être tenté dans l'hypothèse d'une APLV. À la diversification : fruits, légumes et eau, sans excès ni contrainte. Une eau fortement minéralisée est couramment utilisée. Elle est peu efficace et potentiellement dangereuse, elle est à éviter.

(12) Il n'y a pas d'inconvénients à utiliser un laxatif chez le nourrisson. Le lactulose a l'AMM jusqu'à 6 mois, le macrogol après 6 mois. Ils permettent de régulariser le transit, en augmentant la dose si nécessaire. Avec l'âge, la ration de fibre non mixée augmentera et permettra de se passer d'un traitement médicamenteux. Il faut absolument éviter le cercle vicieux de l'enfant qui a des défécations douloureuses et se retient.

Enfin, il est utile de préparer l'acquisition de la propreté, qui se fait en moyenne après 2 ans et sans contraintes indues.

■ Liens d'intérêts

Au cours des 5 dernières années, Olivier Mouterde a perçu des honoraires ou financements pour participation à des congrès, actions de formation, participation à des groupes d'experts, de la part des Laboratoires Nestlé, Mead-Johnson, Blédina-Gallia, Sodilac et Thermo Fisher.

■ Références

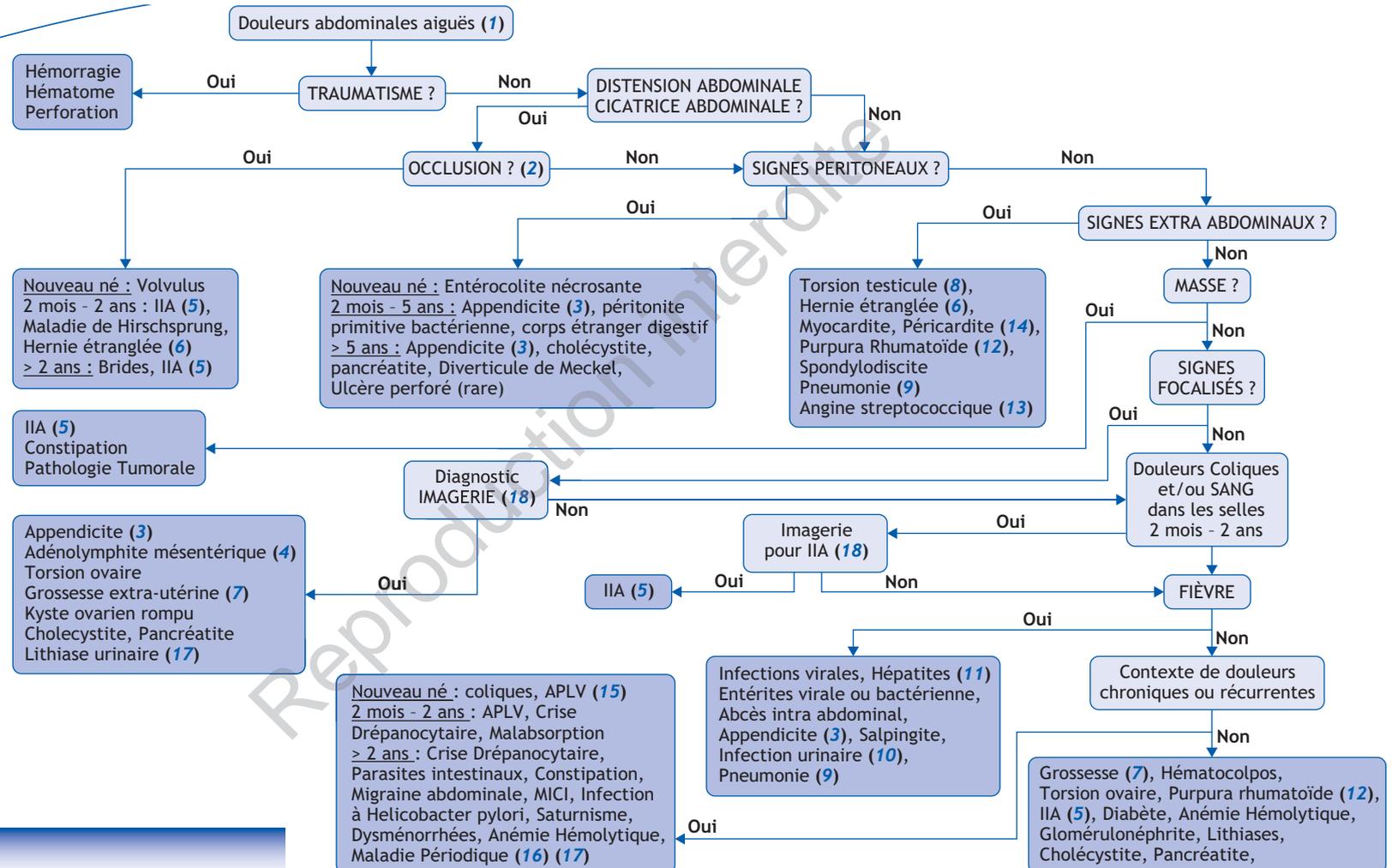
- Tabbers MM, Di Lorenzo C, Berger MY, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;58:258-74.
- Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate, Toddlers. *Gastroenterology* 2006;130:1519-26.
- Mouterde O. La constipation du nourrisson. *Pédiatrie Pratique* mars 2014.
- Garcette K, Rousseau V. Constipation : surprise sous la couche. *Médecine et Enfance* octobre 2007.
- Mouterde O, Dumant C. Abécédaire d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatrique. Sauramps, Montpellier 2015.

Correspondance :

Adresse e-mail : Olivier.Mouterde@chu-roen.fr (O. Mouterde)

H. Haas

Hôpitaux pédiatriques CHU Lenval, 57 avenue de la Californie, 06200 Nice, France



■ Abréviations

- APLV : Allergie aux protéines lait vache
- IIA : Invagination intestinale aiguë
- MICI : Maladie inflammatoire chronique de l'intestin

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) Objectif principal : ne pas méconnaître une affection chirurgicale :

- notion de traumatisme, d'intervention (recherche de cicatrices abdominales) et le contexte général en particulier familial ;
- les caractéristiques de la douleur, le siège. L'enfant désigne souvent la région péri-ombilicale, une topographie localisée peut orienter vers une cause organique ;
- les signes associés généraux (en particulier la fièvre) ;
- l'examen clinique spécifique apprécie la souplesse et la dépressivité de l'abdomen, un point douloureux localisé, des signes d'irritation péritonéale (douleur aggravée par la mobilisation, la décompression), les fosses lombaires, les orifices herniaires et la présence d'une masse abdominale.

(2) Occlusions : douleurs abdominales, vomissements, arrêt des matières et des gaz, ballonnement abdominal. Présence de liquides sur la radiographie de l'abdomen sans préparation. L'existence de niveaux liquides avec distension intestinale doit conduire à un avis chirurgical (bride, volvulus, maladie de Hirschsprung).

(3) Appendicite aiguë :

- Forme typique : douleur de la fosse iliaque droite, nausées, vomissements, fièvre le plus souvent modérée (38 °C), douleur à la palpation ou à la décompression de la fosse iliaque droite s'accompagnant d'une défense et parfois d'une douleur au toucher rectal. Les examens complémentaires sont souvent peu contributifs (polynucléose, visualisation d'une stercolithe appendiculaire sur l'abdomen sans préparation, niveaux liquides au niveau de la fosse iliaque droite). L'échographie abdominale peut retrouver une douleur au passage de la sonde, visualiser l'appendice, sa taille, une infiltration des tissus environnants, une hypervascularisation locorégionale, voire un épanchement.
- Le diagnostic est difficile avant 2 ans (parfois fièvre élevée, vomissements ou diarrhées).
- La péritonite, avant tout appendiculaire, est à évoquer devant une contracture associée, ou un pneumopéritoine sur l'abdomen sans préparation.

(4) L'adénolymphite mésentérique réalise un tableau fébrile et douloureux survenant au décours d'une infection rhino-pharyngée ou respiratoire. Le diagnostic différentiel avec l'appendice

aigu est difficile et justifie que les enfants soient surveillés et réexaminés.

(5) IIA à évoquer surtout avant 2 ans : refus du biberon, vomissements et cris aigus par crises. Diagnostic parfois difficile dans certains tableaux cliniques : formes neurologiques, convulsions, ou formes « pseudo-entériques » avec diarrhée. Une masse abdominale (boudin d'invagination) peut être perçue au toucher rectal. Le diagnostic est confirmé par l'échographie, ainsi que par le lavement à l'air qui permettra le plus souvent la réduction.

Chez l'enfant plus grand, l'IIA est avant tout secondaire et se manifeste par un tableau d'occlusion. Le diagnostic doit toujours être évoqué dans les douleurs abdominales avec vomissements survenant chez un enfant présentant un purpura rhumatoïde.

(6) L'étranglement herniaire : palpation systématique des orifices herniaires.

(7) Jeune fille : une masse pelvienne ou pelvi-abdominale, associée à des douleurs abdominales et des vomissements, doit faire évoquer la torsion d'une tumeur ovarienne. En période pubertaire, il faut examiner la vulve et penser à un hématoocolpos. La possibilité d'une grossesse doit être présente à l'esprit, y compris extra-utérine.

(8) Garçon : des douleurs scrotales associées à un testicule augmenté de volume et très douloureux à la palpation doivent faire évoquer le diagnostic de torsion du testicule et une intervention urgente.

(9) Une pneumonie franche lobaire aiguë : une fièvre élevée (> 39 °C), une asthénie, une toux sèche, parfois la rougeur d'une pommette ou un herpès labial sont en faveur de ce diagnostic. Le foyer radiologique peut être retardé. La polynucléose est fréquente.

(10) Infections urinaires : les douleurs abdominales peuvent être révélatrices. La recherche positive de leucocytes et/ou nitrites par bandelette doit faire pratiquer un examen cytotactériologique des urines.

(11) Hépatite virale : peut s'accompagner à la phase prodromique de vomissements. Un subictère conjonctival, une décoloration des selles et/ou des urines foncées et le dosage des transaminases orienteront le diagnostic.

(12) Purpura rhumatoïde : les douleurs abdominales peuvent être présentes avec ou sans invagination aiguë. La coexistence des signes cutanés et articulaires facilite le diagnostic mais le tableau peut être plus trompeur lorsque les douleurs abdominales sont inaugurales.

(13) Les angines streptococciques s'accompagnent souvent de douleurs abdominales.

(14) Atteinte du myocarde ou du péricarde : une fatigue anormale, un essoufflement important d'abord à l'effort puis au repos, des douleurs thoraciques, des palpitations peuvent être associés aux douleurs abdominales, évoquant une défaillance cardiaque. Hospitalisation urgente.

(15) En cas d'APLV, les signes digestifs et notamment les douleurs abdominales sont présents dans plus de la moitié des cas.

(16) La maladie périodique dans sa phase aiguë : douleurs abdominales aiguës d'évolution le plus souvent spontanément favorable, fièvre et douleurs articulaires. L'origine ethnique et l'histoire familiale, voire l'enquête génétique peuvent aider au diagnostic.

(17) En l'absence de troubles digestifs, penser :

- aux parasitoses intestinales (oxyures, ascaris) ;
- selon le contexte :
 - ethnique : une drépanocytose,
 - pâleur : une anémie hémolytique aiguë,
 - syndrome œdémateux et oligurie : une glomérulonéphrite, un syndrome néphrotique,
 - syndrome polyuro-polydipsique : un diabète sucré,
 - douleurs prémenstruelles : dysménorrhées ;
- sans méconnaître :
 - un ulcère gastroduodéal qui peut justifier une fibroscopie,
 - une lithiase urinaire ou biliaire (abdomen sans préparation, échographie...).

(18) Imagerie : peu d'examens sont nécessaires : abdomen sans préparation, échographie abdominale, voire tomographie dans les situations les plus difficiles.

■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

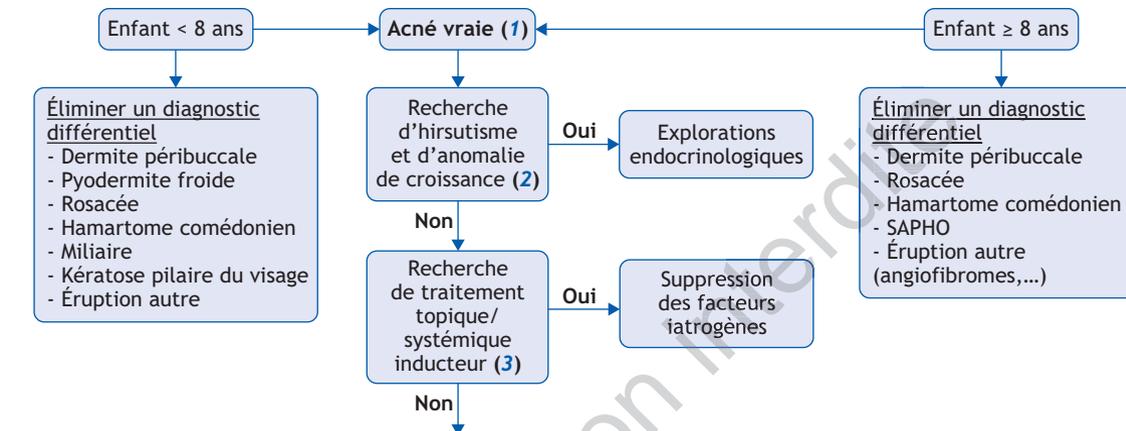
Correspondance :
Adresse e-mail : haas.h@pediatrie-chulerval-nice.fr (H. Haas)

■ Références

- Bourrillon A. Douleurs abdominales aiguës. Pédiatrie pour le Praticien, 6^e édition. Elsevier-Masson. Paris. 2011, p. 365-73.
- Gary Fleisher, Stephen Ludwig MD. Textbook Of Pediatric Emergency Medicine, 6th edition. Lippincott. Williams & Wilkins. 2010.

A. Maruani

Université François-Rabelais de Tours, CHRU de Tours, service de dermatologie, unité de dermatologie pédiatrique, 37044 Tours Cedex 9, France



Intensité \ Type	Légère	Modérée	Sévère
Prédominance rétentionnelle	Rétinoïde PBO	Rétinoïde PBO *isotrétinoïne	isotrétinoïne
Prédominance inflammatoire	Rétinoïde + ab BPO + ab	Rétinoïde PBO BPO + ab *doxycycline	Doxycycline + PBO *isotrétinoïne
Mixte	Rétinoïde + ab BPO + ab	Rétinoides + ab BPO + ab *doxycycline *isotrétinoïne	doxycycline + PBO *isotrétinoïne

Traitement local

Traitement oral

* Seconde intention

La doxycycline peut-être prescrite à partir de 8 ans

■ Abréviations

Ab : Antibiotiques
PBO : Peroxyde de benzoyle
SAPHO : Synovite, Acné, Pustulose palmo-plantaire, Hyperostose, Ostéite

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'acné est une affection inflammatoire des follicules pilo-sébacés. Elle peut survenir à différents âges de la vie, mais prédomine à l'adolescence. Trois éléments participent à la formation des lésions d'acné :

- l'hyperséborrhée : le sébum est sécrété par les glandes sébacées, particulièrement nombreuses sur le visage, le décolleté et le haut du dos ; elles sont stimulées par les hormones sexuelles (androgènes) durant la période pubertaire ;
- l'hyperkératinisation : elle induit une obstruction des orifices pilo-sébacés, se manifestant cliniquement par des microkystes fermés ou ouverts (comédons) ;
- l'inflammation et la colonisation bactérienne : la flore microbienne des follicules pilo-sébacés (*Propionibacterium Acnes*, staphylocoque) se développe, générant la formation de papules inflammatoires, pustules, nodules.

Avant de porter le diagnostic d'acné vraie, il est important d'exclure un diagnostic différentiel, dont une liste, non exhaustive, figure dans l'arbre décisionnel. Le diagnostic d'acné nécessite la présence de lésions rétentionnelles : microkystes et/ou comédons, et comporte le plus souvent au moins quelques lésions inflammatoires.

(2) Seuls les cas d'acné associée à des signes d'hirsutisme (hypertrophie clitoridienne, hyperpilosité, etc.) ou de puberté précoce doivent conduire à des explorations endocrinologiques (ovariennes, surrénaliennes, hypothalamo-hypophysaire).

(3) L'acné peut être induite par des traitements systémiques (corticoïdes, hormones, chimiothérapies anticancéreuses...), ou locaux (dermocorticoïdes, produits occlusifs, fond de teint, vaseline, liniment oléocalcaire...). Les acnés iatrogènes sont

caractérisées par leur caractère monomorphe, et peuvent survenir à tout âge. La suppression de ces facteurs, quand elle est possible, permet de faire régresser l'acné.

(4) Le traitement de l'acné repose sur deux principes : 1) mesures d'hygiène ; 2) traitement, adapté à la sévérité de l'acné et à son caractère plutôt inflammatoire ou plutôt rétentionnel.

- les mesures d'hygiène comportent les conseils suivants :
 - supprimer les facteurs aggravants : produits de toilette irritants ou décapants et notamment tous les savons vrais, poudres et fonds de teint non testés « non comédogènes »,
 - toilette du visage 1 à 2 fois/j avec des produits lavants doux (SYNDET = SYNthetic DETergents),
 - photoprotection (les ultraviolets diminuent la quantité de *Propionibacterium* mais induisent une hyperkératinisation source de rebond) ;
- parmi les traitements, peuvent être utilisés :
 - traitements locaux (seuls ou en association, liste ci-dessous non exhaustive),
 - **rétinoïdes** : trétinoïne, isotrétinoïne, adapalène. Ils agissent essentiellement sur le caractère rétentionnel (comédons et microkystes). L'adapalène a également des propriétés anti-inflammatoires. De façon générale, ils sont irritants et souvent mal supportés. Ils sont plus efficaces et mieux tolérés en association,
 - **peroxyde de benzoyle** : il est anti-inflammatoire, et est moins irritant que les rétinoïdes topiques, surtout à des concentrations faibles (2,5 % plutôt que 5 ou 10 %). Il

décolore le linge. Il peut être utilisé en association à des rétinoïdes topiques,

- **antibiotiques locaux** : essentiellement érythromycine et clindamycine. Du fait de l'émergence de résistances bactériennes et du fait de leur efficacité limitée en utilisation seule, il est préconisé de les utiliser en séquence courte, ou parfois en association à des rétinoïdes topiques ou à du peroxyde de benzoyle,

▪ traitements généraux

- **antibiotiques per os** : les cyclines *per os* ont une action antibactérienne et anti-inflammatoire. Elles peuvent être utilisées sur de longues périodes. Elles ne doivent pas être utilisées avant l'apparition de la deuxième dentition car elles peuvent entraîner des anomalies de formation et de coloration des dents. Leur association à l'isotrétinoïne *per os* est contre-indiquée (risque d'hypertension intracrânienne),

- **isotrétinoïne per os** : ce traitement exerce une action antikératine et antiséborrhéique. La posologie est comprise entre 0.5 et 1 mg/kg/j, mais il est prudent de débiter par de petites doses (5 à 10 mg/j), surtout si l'acné est rétentionnelle, pour éviter l'apparition d'une acné *fulminans*. Des précautions d'emploi et une surveillance biologique s'imposent (risque tératogène, risque psychiatrique qui est controversé, surveillances lipidique et hépatique).

■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

■ Références

Dawson AL, Dellavalle RP. Acne vulgaris. *BMJ* 2013;346:f2634.

Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma : a multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol* 2007;156:705-8.

Bree AF, Siegfried EC. Acne vulgaris in preadolescent children: recommendations for evaluation. *Pediatr Dermatol* 2014;31:27-32.

Gamble R, Dunn J, Dawson A, et al. Topical antimicrobial treatment of acne vulgaris: an evidence-based review. *Am J Clin Dermatol* 2012;13:141-52.

Marqueling AL, Zane LT. Depression and suicidal behavior in acne patients treated with isotretinoin: a systematic review. *Semin Cutan Med Surg* 2007;26:210-20.

Correspondance :

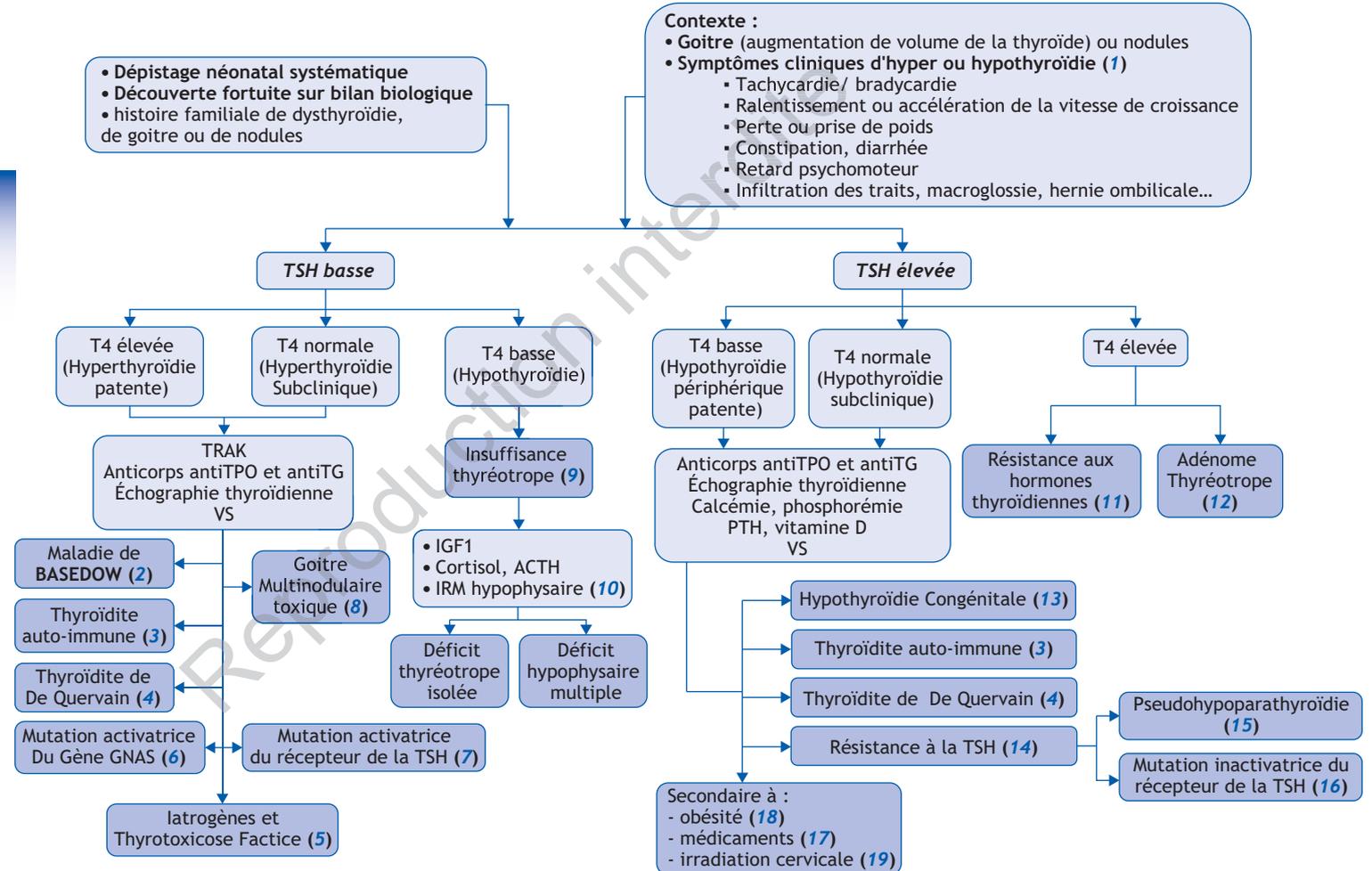
Adresse e-mail : annabel.maruani@univ-tours.fr (A. Maruani)

M. Castanet*, A. Cuny

Unité d'endocrinologie, département de pédiatrie, CHU Charles-Nicolle, université de Rouen 76031, Rouen Cedex 31, France.

Abreviations

PTH : Parathormone
 T4 : Tétraiodothyronine
 TG : Thyroglobuline
 TPO : Thyroperoxydase
 TRAK : Anticorps anti-TSH
 TSH : Récepteur de la Thyreostimuline hormone



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) *Signes d'hypothyroïdie* : ralentissement de la croissance, Asthénie, retard psychomoteur, frilosité, bradycardie, constipation, prise de poids, infiltration (cutanée, macroglossie), diminution de la pilosité, crampes, aménorrhée

Signes d'hyperthyroïdie : accélération de la croissance, Asthénie, nervosité, irritabilité, hypersudation, tachycardie-palpitations, tremblement, diarrhée, perte de poids, amyotrophie, ophtalmopathie si maladie de Basedow.

(2) Cause la plus fréquente d'hyperthyroïdie chez l'enfant. Le diagnostic est posé devant des anticorps antirécepteurs de la *Thyroid Stimulating Hormone* (TSH) (TRAK) positifs. Les AC anti-thyroperoxydase (TPO) et thyroglobuline (TG) sont souvent positifs. Les signes échographiques sont également très spécifiques avec un goitre très vascularisé. Possible ophtalmopathie associée (exophtalmie, rétraction palpébrale, hyperhémie conjonctivale, etc.).

(3) Diagnostic posé devant des autoanticorps anti-TPO +/- anti-TG positifs avec des TRAK négatifs. L'aspect échographique est également très spécifique, montrant un tissu hétérogène, avec parfois quelques nodules de petites tailles. Le plus souvent, la thyroïdite de Hashimoto entraîne une hypothyroïdie mais il est possible de voir une thyrotoxicose transitoire lors de la phase initiale = « hashitoxique ».

(4) La thyroïdite de De Quervain correspond à un phénomène inflammatoire entraînant un goitre douloureux, associé à de la fièvre, avec biologiquement une VS et une CRP augmentées. Le tableau initial est celui d'une thyrotoxicose transitoire puis (environ 1 à 3 mois après) apparaît une hypothyroïdie, transitoire également, c'est-à-dire avec euthyroïdie au bout de quelques mois.

(5) Certains médicaments sont responsables d'une thyrotoxicose initiale tels que l'amiodarone et les interférons. La thyrotoxicose factice correspond à une prise d'hormones thyroïdiennes exogènes (dans un but d'amaigrissement par exemple). Dans ces conditions, il n'y a pas de goitre et le taux de TSH est effondré.

(6) Le gène *GNAS* code pour la sous-unité alpha de la protéine G impliquée dans la signalisation cellulaire via le métabolisme de l'AMPc. En cas de mutations activatrices de ce gène, on observe un syndrome de MacCune Albright qui associe généralement une puberté précoce, des taches café au lait et une dysplasie osseuse.

(7) Hyperthyroïdie non auto-immune héréditaire à transmission autosomique dominante. Découverte dans la petite enfance le plus souvent.

(8) Les goitres multinodulaires toxiques sont rares chez l'enfant, ils peuvent évoluer vers l'autonomisation des nodules.

(9) L'insuffisance thyroïdienne ou hypothyroïdie d'origine centrale n'entraîne pas de goitre. Elle peut être, soit isolée, soit le plus souvent associée à d'autres insuffisances hypophysaires.

(10) L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale centrée sur l'hypophyse permet la recherche d'une tumeur ou d'une malformation congénitale de la région hypothalamo-hypophysaire.

(11) TSH inappropriée au taux de T4 périphérique. La résistance aux hormones thyroïdiennes est due à une mutation du récepteur β aux hormones thyroïdiennes. La symptomatologie de l'hyperthyroïdie est variable selon les organes, dépendant de la richesse du tissu en récepteur β . La transmission héréditaire est de type autosomique dominante.

(12) TSH inappropriée au taux de T4. L'adénome thyroïdienne est exceptionnel en pédiatrie. Une IRM hypophysaire permet généralement de l'identifier.

(13) L'hypothyroïdie congénitale est le plus souvent dépistée systématiquement à la naissance par le test de « Guthrie ». Elle s'observe dans 1 cas sur 3 000 en France et est due, soit à une malformation de la thyroïde (ectopie dans près de 40 % des cas, athyréose dans 25 % des cas, ou plus rarement hypoplasie de la glande), soit à un défaut de fonction de la glande (ex : troubles de l'organification de l'iode). Le dia-

gnostic étiologique se fait grâce à une échographie couplée à une scintigraphie au Tc 99 m (ou à l'iode 123 en cas de glande en place).

(14) Le diagnostic de résistance à la TSH est suspecté devant une hypothyroïdie périphérique (T4 basse, TSH élevée) sans goitre palpable (possibilité d'augmentation très modérée de la taille de la glande thyroïdienne). Dans ce cas, les anticorps anti-TPO et anti-TG sont négatifs et l'échographie thyroïdienne est normale.

(15) Maladie de transmission autosomique dominante due à une mutation inactivatrice du gène *GNAS* codant pour la protéine Gs alpha entraînant différentes résistances hormonales. Au premier plan, on observe le plus souvent une hypocalcémie malgré un taux élevé de *Parathyroid Hormone* (PTH), tableau dû à une résistance à la PTH ; l'hypothyroïdie s'observe en cas de résistance à la TSH. Dans cette pathologie, on observe des images radiologiques typiques avec bradymétacarpie connue sous le nom d'ostéodystrophie héréditaire d'Albright.

(16) Résistance isolée à la TSH.

(17) Certains médicaments tels que l'Amiodarone, anticonvulsivant, lithium, interférons, ou certaines chimiothérapies entraînent des hypothyroïdies.

(18) L'obésité est une situation où l'on note souvent une TSH modérément élevée de manière isolée, c'est-à-dire avec un taux d'hormones thyroïdiennes périphériques normal. Dans ce cas on observe une accélération de la vitesse de croissance due à l'obésité et non un ralentissement comme dans le cas des hypothyroïdies.

(19) En cas d'irradiation cervicale, il est fortement recommandé d'effectuer systématiquement des échographies thyroïdiennes de contrôle régulières à la recherche de nodules.

■ Liens d'intérêts

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

■ Références

Carranza D, Van Vliet G, Polak M. Hyperthyroïdie et hypothyroïdie du nouveau-né et de l'enfant. EMC 10-005-A-10.

Brown RS. Autoimmune thyroiditis in childhood. J Clin Res Pediatr Endocrinol 2013;5:45-9.

Léger J, Olivieri A, Donaldson M, et al. European Society for Paediatric Endocrinology consensus guidelines on screening, diagnosis, and management of congenital hypothyroidism. J Clin Endocrinol Metab 2014;99:363-84.

Wémeau JL, Sadoul JL, d'Herbomez M, et al. Guidelines of the French society of endocrinology for the management of thyroid nodules. Ann Endocrinol 2011;72:251-81.

*Auteur correspondant :

Adresse e-mail : mireille.castanet@chu-rouen.fr (M. Castanet)

Reproduction interdite

Reproduction interdite

Reproduction Interdite

Numéro réalisé avec le soutien institutionnel du

LABORATOIRE
Gallia